

Дата и время посещения: 24.07.2026 12:54
МО: ГБУЗ ПОДКБ им. Н.Ф. ФИЛАТОВА
Профиль: пульмонологии

Осмотр врача пульмонолога (24.07.2026)

ФИО пациента: ПИРОГОВА МАРГАРИТА АЛЕКСАНДРОВНА (24.06.2021)

Жалобы:

на момент осмотра нет.

Анамнез заболевания:

ребёнок от 2 беременности, протекавшей без особенностей. Роды на 35 нед., физиологические. Масса тела 2220г, длина тела 49см, окружность головы 32см, окружность груди 31см. Оценка по шкале Апгар - 8/9 баллов. Неонат.скрининг на муковисцидоз +. Выполнены потовые пробы (02, 03, 04.08.2021): 120, 11, 112. Выполнен генетический анализ - выявлена гомозиготная мутация 508Del.

УЗИ почек от 28.07.2021 - пиеложктазия слева. УЗИ ОБП - патологии не выявлено. УЗИ т/б суставов - норма. УЗИ гол.мозга (28.07.2021) гипоксически-ишемические изменения структуры головного мозга. ЭХО-КГ (28.07.2021) ДХЛЖ. ООО 1,8мм.

Консультирована в ФЦ Муковисцидоза - (07-11.09.2021).

Получала: Тегераза, креон 10.000 по 18 капс в сутки, урсофальк по 2,5мл x 2 р/день, витаминотерапия, ингаляции с гипертонический раствором.

ЭХО-КГ в динамике - без патологии.

Отмечают медленную прибавку веса.

Таргетная терапия (оркамби) с июля 2023, на фоне приёма отмечалось снижение слуха, повышение трансаминаз; с 01.12.23 принимали по 1/2 суточной дозы; отмена оркамби с 13.01.24. 05.03.24 зафиксировано побочное действие.

В настоящее время в терапии: тегераза x 1 р/день, гианеб x 2 р/день, креон 18-20 капс в сутки, эзомепразол 3 курса в год, УДХК 5,5мл x 1 р/день, бифидумбактерин курсами, виброжилет, лечебное питание.

15.05.2024 консультирована муковисцидологом в ПИМУ.

С 05.06.24 по 13.06.24 стационарное обследование в педиатрическом отделении ПОДКБ им. Н.Ф. Филатова.

12.07.24 проведён федеральный консилиум (НМИЦ ЗД), по результатам которого, решено начать по жизненным показаниям таргетную терапию - элексакафтор+тезакафтор+ивакафтор, ивакафтор (трикафта).

Осмотрена в октябре 2024. С 1 января 2025 получает трикафту.

Анамнез жизни:

ребёнок от 2 беременности, протекавшей без особенностей. Роды на 35 нед., физиологические. Масса тела 2220г, длина тела 49см, окружность головы 32см, окружность груди 31см. Оценка по шкале Апгар - 8/9 баллов. Ребёнок рос и развивался по возрасту. Привит по возрасту. Аллергологический анамнез не отягощен. Наследственность не отягощена. Травм и операций не было. Перенесенные заболевания: ОРИ.

Объективный статус:

общее состояние удовлетворительное. Температура тела 36,6С. ЧДД - 24 в минуту. ЧСС - 100 в минуту. Вес 16,4кг. Рост - 108см. ИМТ - 14,06. Кожа физиологической окраски, сыпи нет. Носовое дыхание свободное. Грудная клетка правильной формы, обе половины участвуют в акте дыхания синхронно. Перкуторно - ясный лёгочный звук. Аускультативно в лёгких везикулярное дыхание, хрипы не выслушиваются. Одышки нет. Тоны сердца ясные, ритмичные. Живот мягкий, доступен пальпации. Печень, селезёнка пальпаторно не увеличены. Стул оформленный, 1 раз в сутки.

Диагноз: E84.8 Муковисцидоз, 508del/508del, смешанная форма. Хронический бронхит. Хроническая панкреатическая недостаточность. Недоношенность 35 недель. Двусторонняя сенсоневральная тугоухость 2 степени.

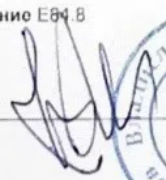
Код МКБ-10: E84.8

Рекомендации, назначения лечащему врачу:

- наблюдение педиатром, пульмонологом, гастроэнтерологом;
- режим дня, питания; питьевой режим;
- лечебное питание: сухая смесь Nutridrink Nutrison advanced по 500мл x 2 р/день;
- профилактика ОРИ;
- дорназа-альфа ингаляционно 2,5мг/2,5мл (не разводять) x 1 р/день - постоянно;
- элексакафтор 80мг+тезакафтор 40мг+ивакафтор 60мг; ивакафтор 59,5мг по 2 саше в день - постоянно до 6 лет, далее в таблетированной форме;
- креон 25.000 по 15 капс в сутки - постоянно;
- урсофальк 250мг по 1 капс на ночь x 2 р/день - постоянно;
- ингаляции с гианебом 7% x 2 р/день - постоянно;
- витаминотерапия (А, D, E, K);
- эзомепразол (нексиум) 10мг x 1 р/день - 2 недели - 3 курса в год;
- бифидумбактерин по 5 доз x 2 р/день - курсами по 2 недели - 4 курса в год;
- дыхательные тренажёры: ПАРИ ПЭД 2, РЕР маска, аэробик, виброжилет и др.;
- рекомендовано обеспечение пациента ингалятором ПАРИ СИНУС;
- в период обострения: ингаляции ипратропия бромид+фенотерол (беродуал/бифрадуал/инспиракс/ипратеролНатив/респирafen/тенрайт) 15 кап + 2мл физ.р-ра, через 20 мин ингаляции флуимуцил ИТ 125мг x 2 р/день;
- при появлении затяжного кашля: пульмикорт 500мкг/1мл (1мл + 2мл физ.р-ра) x 2 р/день - 10-14 дней;
- контроль анализов крови на витамины А, D, E, электролиты (калий, натрий, хлор) - 1 раз в год;
- осмотр 1 раз в 4-6 месяцев и по показаниям.

Заключение E84.8

Врач


ЖИГАЛОВ В.О.
Врач