нарушений ритма в настоящее время нет;
Результаты пальпации органов брюшной полости с определением размеров печени и селезенки (перкуторно и пальпаторно в сантиметрах из-под края реберной дуги), иное (при наличии): Живот мягкий, доступен пальпации. Гастростома функционирует. Воспаления кожа нет. ;
Селезенка, иное (при наличии): не пальпируется;
Оценка характера стула и кратности дефекации, иные сведения (при наличии): стул нормальный оформленный, без патологических включений, 1-2 раза в день, ;
Наличие симптомов раздражения брюшины, иные сведения (при наличии): не определяются;
Результаты обследования мочеполовой системы, иные сведения (при наличии): патологических изменений не определяется, область проекции почек внешне не изменена, симптом поколачивания отрицательный;
Оценка характера мочеиспускания: свободное, не затруднено,;
Наличие менингеальных симптомов, иные сведения (при наличии): не определяются,;
Термометрия (С): 36,4;
Измерения частоты сердечных сокращений, пульса (частоты пульса)(ударов в минуту): 106;
Артериальное давление (мм. рт. ст.): 95/56;
Рост (см.): 141;
Масса тела (кг.): 33.5;
Частота дыхательных движений (в минуту): 42;
Насыщение крови кислородом (сатурация): 80;
Иные сведения (при наличии), локальный статус: Сатурация 79-81 на потоке 6 л\минуту
Анамнез жизни: Ребенок от 1-й беременности, 1-х родов естественным путем, оценка по шкале Апгар 8/9 баллов, с массой 2500 гр. В физическом развитии со слов матери не отставал
У ребенка оформлен паллиативный статус.
Аллергоанамнез не отягощен.
Оформлены НПЯ: Брамитоб, Гобби, тигераза, сальбутамол, буденит.
Анамнез заболевания: Впервые жалобы на неустойчивый стул, плохую прибавку в весе с 3 месяцев. Неонатальный скрининг положительный в роддоме, потовая проба положительная в 4 месяца на аппарате нанодакт - 160 мкмоль\л. Диагноз подтвержден генетически, выявлены 2 мутации delF508. Высев Ps. aeruginosa с 7 месяцев. Стационарное лечение в ГБУ РО ОДКБ с 2014 года проходил нерегулярно .
Резкое ухудшение состояния с 2017-2018 гг в виде снижения функции легких, снижение массы тела.
С 2019 года повторный высев Ps aeruginosa. В этот же период десатурация до 84%. Проведено 3 курса ингаляционной антибактериальной терапии, курсы внутривенной антибактериальной терапии.
20.12.2019г установлена низкопрофильная гастростома. Налажена ночная гипералиментация.
С 2020 года выделение Achromobacter xylosoxydans .
В 2020 году 2 обострения с десатурацией до 82%, снижение ОФВ до 38%
В 2021 году 2 обострения потребовавших госпитализацию (с десатурацией, снижением ОФВ1 до 25%, тяжелая БЭН)
С 21.01.22 начал получать таргетную терапию препаратом «Оркамби» полученным через БФ «Круг Добра» с положительной динамикой по критериям эффективности в течение 2022 года.
На старте вес 25 кг, хлориды пота 77 ммоль\л, ОФВ1 — 39%. С начала терапии отмечалась положительная динамика в виде значительного уменьшения в потребности дотации увл кислорода, повышение физической выносливости.
В феврале 2023 госпитализирован в ГБУ РО ОДКБ в связи с обострением бронхолегочного процесса. На момент поступления 23 кг (- 5 кг за 1 месяц), десатурации до 88%, ОФВ 16%, в связи с чем был инициирован перевод ребенка на трехкомпонентную терапию элексакафтор\тезакафтор\ивакафтор+ивакафтор (Трикафта).

Старт терапии препаратом Трикафта 17.08.23. На момент старта терапии вес 27,5 кг. ОФВ 24%.
С момента старта терапии ТРИКАФТА у ребенка отмечалось снижение массы тела, усиление одышки, вновь возникла потребность в периодической подаче увлажненного кислорода. Со слов матери ночную гипералиментацию не проводили из-за нестабильности стула (жидкий до 7-8 раз в день). В середине октября 2023 г. резкое ухудшение состояния в виде нарастания одышки, десатурации до 85%, что потребовало проведения постоянной респираторной поддержки увл кислородом через носовые канюли потоком 8-6 л\минуту.

23.10.23 ребенок госпитализирован в стационар по м\ж с дальнейшей транспортировкой в ГБУ РО ОДКБ , Находился на стац. лечении с 07.11.23 по 24.12.23. Поступил в очень тяжелом состоянии за счет ДН 2, сатурация 70%, кахексия (вес 19 кг), Проводилась массивная антибактериальная терапия (амикацин 20 мг\кг , цефепим 2 гр\сут ,+ метронидазол, тигециклин, бактофлокс 1гр\сут, уробактоцин 6 гр\сут, инг колистин), респираторная поддержка, базовая терапия. За период нахождения в стационаре (47 дней) достигнута стабилизация состояния в виде: прибавка в массе (на 24.12.23 — 26700 (+7 кг), ИМТ 13,57 (при поступлении 9,6) , снизилась потребность в кислороде (поток до 3,0 л/мин), периодически до 4 часов обходился без дотации, начал откашливать мокроту гнойного характера в небольшом количестве, снизились лабораторные маркеры воспаления. Ребенок консультирован 29.11.23 по системе Телемед с РДКБ ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И.