Пирогова МЗ России., рекомендовано продолжить терапию в прежнем объеме, ингаляции альфа-дорназой по торговому наименованию «Пульмозим», продолжить таргетную терапию Элексакафтор100 /Тезакафтор50/ Ивакафтор75+Ивакафтор150. Хлориды пота от 14.12.23 — 86,5 ммоль\л. СПГ не проведена в связи с тяжестью состояния. Ребенок выписан на перерыв в стационарном лечении на амбулаторное лечение по настоянию матери 25.12.23.

В течение 2024 года получил 3 курса внутривенной комбинированной массивной терапии 2-3 недельные курсы.
В феврале 2024 (6 месяцев от старта терапии) ОФВ повысился до 26%, хлориды пота 123,9 ммоль\л, вес 29,2 кг.
В мае 2024 (9 месяцев от старта терапии) ОФВ повысился до 29 %, хлориды пота 29.05.24 — 89 ммоль\л, вес 31,5 кг., рост 140 (без динамики).

С мая по октябрь 2024 не являлись на госпитализацию по семейным обстоятельствам. За период с мая по октябрь 2024 отмечалось снижение в массе до 30 кг, ежедневная потребность в дотации увлажненного кислорода. Кашель частый, с трудно отделяемой мокротой.
17.10.24 замена гастростомы и установки венозной прот-системы.

С 21.10.24 находился на лечении в ГБУ РО ОДКБ инфекционное отделении (получал дорипенем 1,5 гр\сут+ азтрионам 6 гр\сут с 21.10.24 по 14.11.24).
Выписан 14.11.24 в состоянии средней степени тяжести, с весом 34 кг с рекомендациями еженедельного контроля веса, госпитализация в ГБУ РО ОДКБ строго через 3 месяца, на госпитализацию не явились. В телефонном режиме записались на плановую внутривенную терапию на 06.05.2025. За прошедшие 6 месяцев потеря веса до 30 кг (мать связывает со сменой энтерального питания на Нутриен). Внутривенную терапию не получал (несмотря на наличие венозной порт-системы).

06.05.2025 ребенок поступил в ГБУ РО ОДКБ в обострении : Сатурация 85% на увл кислороде поток 6 л\мин, без подачи десатурирует до 76% в течение 5 минуту. ЧД 64 в минуту ЧСС 168 в минуту. Состояние тяжелое за счет дыхательной недостаточности 2 ст, сердечно-сосудистой недостаточности, хронической белково-калорийной недостаточности, кахексии. При поступлении 05.05.2025 вес 21.900. Со слов матери Трикафту давала не в полной дозе (в аптеке не получены 3 упаковки препарата за 2024 год по торговому наименованию Трикафта, не получен препарат по торговому наименованию Трилекса за 2025).
Со слов матери прием препарата с 08.03.2025 по 05.05.2025 году велся по схеме не согласованной с лечащим врачом (одна таблетка ЭТИ утром + 1 таб ивакафтор вечер). 2 коробки "Трикафты" также со слов матери куплены за счет спонсорской помощи.

С 6.05.25 при поступлении в аптеке получен ЭЛЕКСАКАФТОР100/ТЕЗАКАФТОР50/ИВАКАФТОР 75 + ИВАКАФТОР 150 по торговому наименованию Трикафта в связи с чем переведен на полную дозу.
С 14.05.2025 старт терапии элексакафтор100/тезакафтор50/ивакафтор75 + ивакафтор 150 по торговому наименованию ТРИЛЕКСА (остаток Трикафты 2 уп+ 57 табл). Нежелательной реакции на прием препарата Трилекса не отмечалось. В мае получил в терапии: дорипенем 1,5 гр\сут+ метронидазол 7,5 мг\кг х 3 раза в день + амикацин 400 мг с 06.05.2025 по 25.05.2025
25.05.2025 выписан с весом 28 КГ по настоянию матери по семейным обстоятельствам с рекомендациями плановой госпитализации на 16.07.25.

Госпитализирован с 16.07.25 по 31.07.2025 планово. Проводилась АБТ - завицефта 4 гр\сут+ амикацин 400 мг с 16.07.2025 по 31.07.2025.
Хлориды пота от 30.07.2025 - 65,2 ммоль\л.
Динамика ОФВ1 при поступлении 19%, при выписке 22%.
Динамика массы - при поступлении -28 кг, при выписке 31,2 кг.
31.07.25г выписан из отделения с рекомендациями о плановой госпитализации в октябре 2025г, при необходимости раньше.

Следующая госпитализация с 13.09.2025 по 16.10.2025 по экстренным показаниям - в ночь на 13.09.2025 отмечалась десатурация до 50%, приступ судорог с отведением взора, асимметрии лица, цианоза. Дома самостоятельно налажена подача увл кислорода потоком 10 л\минуту (со слов матери). Состояние несколько стабилизировалось. Госпитализированы в стационар по м\ж в АРО. В АРО повторный приступ судорог, По линии СА согласован перевод в ГБУ РО ОДКБ.
Получал антибактериальная терапия: с 13.09.2025 по 19.09.2025 максиктам + амикацин максимальные дозировки, затем амикацин 500 мг\сут + завицефта 150 мг\кг\\сут с 19.09.2025 по 06.10.2025 + метронидазол 7,5 мг\кг х 3 раза в день с 19.09.2025 по 6.10.2025. В период госпитализации была проведена ТМК с НМИЦ Здоровья детей (rjycekmnfwbz gekmvjyjkjuf? lbtnjkjuf). Даны рекомендации по питанию, ферментотерапии. Выписан в стабильном тяжелом состоянии, обходится без респираторной поддержки , отмечалась прибавка в весе. При поступлении (13.09.2025) вес 32,4 кг, при выписке 06.10.2025 - 35 кг.