

Карагандинский медицинский университет
Кафедра ОВП №2

**Клинический случай Муковисцидоз с
панкреатической недостаточностью, тяжелое
течение. СН II Б, ДН II, цирроз печени, синдром
мальабсорбции, асцит, острая почечная
недостаточность с нарушением выделительной
функции.**

ФИО ребенка – Толегенова А. А. 17.03.2017

Караганда 2019 г.

Анамнез жизни

Ребенок родился от 2-ой беременности на 39 неделе. Роды срочные. Вес при рождении: 2600гр. Приложен к груди на 1 сутки, выписан на 4 сутки.

Анамнез заболевания

- Впервые заболела в возрасте 6 месяцев.
- 2017 году находилась в ОДКБ на лечении с диагнозом: Острый обструктивный бронхит. ДН III ст. Заболевание имело затяжное течение.

- Повторное ухудшение случилось 2018, когда появился кашель. Состояние ухудшилось, присоединилась одышка, хрипы, вялость, отказ от пищи.
- Находилась на лечении в ОДКБ с подозрением на врожденную аномалию развития бронхиального дерева.
- Позже у ребенка был диагностирован Муковцидоз с панкреатической недостаточностью.

На момент поступления:

- Состояние ребенка тяжелое за счет явлений полисирозита, явлений легочно-сердечной недостаточности, Кислородозависима, находится на ИВЛ.
- Отмечается резкая бледность с серым оттенком и сухость кожных покровов, цианоз носогубного треугольника.
- отечность нижних конечностей, лица.
- При аускультации дыхание ослаблено в нижних отделах, выслушивается различные хрипы.
- Тоны сердца ослаблены, ритмичны, тахикардия,
- Живот увеличен в размерах, мягкий.

Проводимые бронхоскопии

- По жизненным показаниям трижды произведена бронхоскопия (1.10; 2.10; 8.10). Выполнена санация трахеобронхиального дерева физ. раствором, аспирировано значительное количество мутной белесоватой, гнойной мокроты, преимущественно из нижних отделов. Взяты промывные воды бронхов на исследование.

Результаты исследования промывных вод

- С момента поступления отмечался рост. *St. Aureus*, чувствительный к оксацилину.
- *Ps. Aeruginosa*-полирезистентна*.
- Грибы рода *Candida*- чувствительны к основным группам противогрибковых препаратов.

*В начале лечения были назначены средства: амикацин, канамицин, но они не дали результата, так как *Ps. Aeruginosa* является мало чувствительным амикацину и устойчива к канамицину. И как следствие этого, состояние ребенка ухудшилось.

Заключение невролога:

- Сознание - кома 1 ст.
- Фотореакция и двигательная активность ослаблены, сухожильные рефлексy симметричны, заторможены.
- Диагноз: гипоксически-метаболическая энцефалопатия: с-м полиорганной недостаточности на фоне муковисцидоза тяжелого течения.

УЗИ

- Печень: однородная, эхогенность несколько повышена, гепатомегалия +5 см;
- Желчный пузырь: однородной структуры, овальный после еды.
- Поджелудочная: типичного расположения, не визуализируется
- Селезенка: не визуализируется
- В брюшной полости до 600 мл жидкости
- В плевральной полости до 200 мл жидкости

Формирование апаллического синдрома

- Отсутствие эффекта от проводимой антибактериальной терапии было обусловлено:
 - наличием полирезистентной флоры,
 - нарастанием гипоксически-метаболических нарушений,
 - нарастанием полиорганной недостаточности
- На фоне прогрессирования гипоксически-метаболической энцефалопатии у ребенка сформировался апаллический синдром, которому способствовала кома 1 ст.
- Сформирован тетрапарез

Динамика анализов крови

ОАК:

Нв-103 Г/л
Ht-31%
Эр- $4,0 \times 10^{12}$ /л
тромбоциты- 382×10^9 /л
лейкоциты- 15×10^9 /л
паличкоядерные-7%
сегментоядерные-47%
Глюкоза крови-4,6 ммоль/л

Нв-111Г/л
Ht-32%
Эр- $3,3 \times 10^{12}$ /л
тромбоциты- 108×10^9 /л
лейкоциты- 22×10^9 /л
паличкоядерные-12%
сегментоядерные-65%
Глюкоза крови-4,8
ммоль/л

Состояние ребенка

Ребенок 24-сутки в отделении реанимации.

Состояние ребенка остается стабильно тяжелым, обусловлено явлениями полиорганной недостаточности на фоне тяжелого течения муковисцидоза.

ДН 2ст, признаки энцефалопатии, сохраняется интоксикационный синдром.

Ребенок кислородозависим, получает O₂ через носовые канюли.

У ребенка сформирован аппалический синдром, спастический тетрапарез.

- Лихорадит субфебрильно, непостоянно. Кормится энтерально через зонд молочной смесью.
- Кожные покровы бледно-розовые, чистые, тургор несколько снижен. Видимых микроциркуляторных нарушений нет. Видимые слизистые розовые, чистые, суховаты.
- Дыхание самостоятельное через естественные дыхательные пути.
- Аускультативно: дыхание с жестким оттенком, равномерно проводится по всем отделам. Хрипы сухие и разнокалиберные влажные.

Проводимая терапия:

- Тазар 100 мл х3 р в/в
- Флуконазол 100 мг х1р в сутки-отменен
- Урсофальк 180 мг х 1 р в внутрь
- Суммамед 100 мг х 1 р внутрь 1 раз в 3 дня
- АЦЦ 200 х 2 р через зонд
- Витамин В6 5% 1.0 х 1 раз в/м
- Креон 10000 х 6 раз с едой

Ингаляционная терапия

- Венталин 0,5 мл х 3р ч/з небулайзер
- Амикацин 100 мг х 3р ч/з небулайзер
- Флуимуцил ½ флакона х 3р ч/з небулайзер

Инфузионная терапия

- Глюкоза 10% -200,0
- Глюкоза 40% -40,0
- Гепарин 1200 ЕД
- Р-р КСl 7,5% -5,0
- MgSO₄ 25%-0,5
- Р-р NaCl10%-5,0
- Пентоксифиллин 2%-5,0

Вывод

- Муковисцидоз - заболевание, сопровождающееся генерализованным поражением экзокринных желёз.
- Передающиеся по наследству заболевания, среди которых муковисцидоз встречается чаще всего, представляют собой одну из наиболее сложных и наименее изученных проблем.
- Профилактика муковисцидоза возможна только методами генетической диагностики и при экстракорпоральном оплодотворении. Генетическая диагностика проводится до зачатия ребёнка, или после наступления беременности. В первом случае родители проходят генетическое обследование. При этом определяют, являются ли они носителями гена муковисцидоза и какова вероятность рождения больного ребёнка.
- К сожалению, это единственный способ предохранить ребенка от этого заболевания. Но эта проблема еще продолжает решаться современными методами в генетической отрасли и, возможно, процент заболеваемости муковисцидозом упадет до нуля, по крайней мере, на это идет расчет.