

«UNIVERSITY MEDICAL CENTER»
КОРПОРАТИВТІК ҚОРЫ
КОРПОРАТИВНЫЙ ФОНД
«UNIVERSITY MEDICAL CENTER»

ҚАЗАҚСТАН РЕСПУБЛИКАСЫ,
АЛМАТЫ АҚСОНАУ КӨШЕБЕКХАНАДАРЫ, 5/1
Министерство здравоохранения
Республики Казахстан

Қазақстан Республикасы Денсаулық сақтау министрінің
м.а.2020 «30» қазанындағы № ҚР ДСМ -175/2020
бұйрығымен бекітілген

Ұйымның атауы

Наименование организации

ҚФ «УМС» Национальный научный центр материнства и детства

Утвержден приказом и.о. Министра здравоохранения
Республики Казахстан от «30» октября 2020 года № ҚР ДСМ
- 175/2020

U M C UNIVERSITY
Medical Center

ВЫПИСНОЙ ЭПИКРИЗ

из медицинской карты стационарного больного № 1620ПБ

Көшірме жолданған ұйымның атауы мен мекен-жайы (название и адрес организации куда направляется выписка):

Ф.И.О Таранченко Илья Сергеевич

Возраст: 6 лет (26.01.2016 г.р.)

Домашний адрес: Павлодарская область, Щербактинский район, с. Шарбакты, ул. Победы 88

Дата поступления: 31.07.2022г 12³³

Дата выписки: 20.08.2022г 09⁰⁰

Группа крови и резус-фактор: А(II) вторая, Rh (-) отрицательный (02.08.2022г)

Основной диагноз: N18.5. Хроническая болезнь почек 5 стадия по KDIGO на фоне атипичного гемолитико-уремического синдрома (Генетическое исследование январь 2020: В гене MTHFR (OMIM 607903 5.10-METHYLENETETRAHYDROFOLATE REDUCTASE) хромосомы 1 была выявлена мутация с.665C>T (р.Ala222Val) в гетерозиготном состоянии (несинонимичная замена в 5-м экзоне). На хромосоме 1 выявлена гомозиготная микроделеция 1q31.3(196743721-196801783)x1 протяжённостью 58063 пары нуклеотидов. Данная микроделеция содержит гены CFHR1 и CFHR3.) Хронический перитонеальный диализ с 15.03.2019г.

Осложнение основного заболевания: Корригированный уровень гемоглобина, легкой степени тяжести. Симптоматическая артериальная гипертензия, ассоциированная с поражением почек. СН ФК I (NYHA).

Сопутствующее заболевания: Пластика пупочной грыжи от 02.02.2021г., 18.05.2021г., 08.08.2022г. Вентральная грыжа.

В настоящем году поступает повторно, с жалобами на развитие протечки диализной жидкости в пупочной области, слабость, для коррекции пупочной грыжи и оценки ПАПД + АПД программы.

Анамнез заболевания: болен с марта 2019 года, когда развилась клиника ГУС без диарей (гемоглобин до 53-63-76г/л, тромбоцитопения до 42 – 54тыс/мл, комплимент С3 0,59г/л, комплимент С4 0,20г/л, ЛДГ 891 – 1308 Ед/л) с прогрессирующим течением в течение месяца до анурии и полной потери функции почек, в связи с чем получает ЗПТ перитонеальный диализ с марта 2019. Лечение экулизумабом, плазмаферез, иммуносупрессивными препаратами не получал.

Январь 2020 - проведено генетическое обследование на аГУС. Заключение: В гене MTHFR (OMIM 607903 5.10-METHYLENETETRAHYDROFOLATE REDUCTASE) хромосомы 1 была выявлена мутация с.665C>T (р.Ala222Val) в гетерозиготном состоянии (несинонимичная замена в 5-м экзоне). Выявлен генетический вариант, определенный по критериям ACMG как вариант с неопределенным клиническим значением (Uncertain significance): гетерозиготном состоянии мутации в гене MTHFR ассоциированы с повышенной предрасположенностью к тромбозам. В результате секвенирования экзона на хромосоме 1 выявлена гомозиготная микроделеция 1q31.3(196743721-196801783)x1 протяжённостью 58063 пары нуклеотидов. Данная микроделеция содержит гены CFHR1 и CFHR3. Делеция генов CFHR1 и CFHR3 ассоциирована с повышенным риском атипичного гемолитико-уремического синдрома (Hemolytic uremic syndrome, atypical, susceptibility to; OMIM 235400), однако встречается и у здоровых людей. ИФА на IgG против Фактора H от 27.02.20 – 529 AU/ml (норма менее 1000).

С 2019 на периодическом наблюдении и лечении в ННЦМД.

Госпитализация в марте 2020г с экстраренальными проявлениями аГУС: панкреатит (многократная рвота после приема пищи, боли в животе, амилаза 75ЕД/л), а также осложнениями тХПН: вторичный гиперпаратиреозидизм ПТГ 1797пг/мл, тяжелая гиперфосфатемия 3,63 ммоль/л, соотношение СахР = 8,9; выраженная гиперхолестеринемия (холестерин 8,27ммоль/л, триглицериды 3,98ммоль/л) (при беседе выявлены нарушения в диете, ребенок любит и ест чистое сало, шоколад, что могло стать причиной периодических обострений панкреатита); анемия легкой степени тяжести ГБ 94г/л (в связи с недостаточной дозой рекормона), запасы железа в пределах

нормы (железо сывороточное 20,95мкмоль/л, НЖСС 20,95мкмоль/л, TSAT 51%, ферритин 640,40 мкг/л), витамин Д 25-ОН 55,36нг/мл, фолат 9,47 нг/мл.

С марта 2020 по январь 2021 находился на амбулаторном лечении с периодическим наблюдением у нефролога по м/ж. За этот период со слов матери отмечается снижение аппетита, отсутствие прибавки в весе и росте, искривление нижних конечностей, жалобы на боли в ногах, ребенок перестал ходить. В ноябре-декабре отмечался эпизод снижения гемоглобина до 76г/л (мама связывает с переходом с рекорма на эпоратио), на фоне рекорма по 6000МЕ/нед, отмечает повышение гемоглобина до 102г/л. Отмечалось повышение АД до 130/90ммртст, на фоне введения дозы фозиноприла с 1,25мг до 2,5мг/с АД в пределах 110/60-120/70ммртст. Отеков, проблем с ПД не было. УФ 700-900мл/сут.

Госпитализация январь-февраль 2021. На фоне хронического перитонеального диализа появились жалобы на грыжевидное выпячивание в области пупка, диагностирована пупочная грыжа. **02.02.2021г** проведена пластика пупочной грыжи. С 03.02.2021г-08.02.2021г временно был переведен на гемодиализ через временный центральный катетер. Получил 3 сеанса гемодиализа. С 09.02.2021г возобновлен ПД, малыми объемами (500мл), протечек не было. **Адекватность перитонеального диализа от 27.01.21г.:** клиренс креатинина – 53L/week, Kt/V – 1,7 L/week.

Амбулаторный период: со слов матери аппетит хороший, ребенок активный, отеков не было, АД 100/60-110/70ммртст. В середине марта был эпизод болей в животе, рвоты, связывают с нарушением диеты. Прошло самостоятельно. Хронические сильные головные боли во фронтальной области 8/10 на фоне нормального АД, чаще ночью, накануне отмечают усиление аппетита, улучшение после рвоты или приема НПВС (не всегда помогают). Длится до 4-5 часов, после отмечает сниженный аппетит и вялость в течение суток. Периодичность болей 1 раз в 2 недели - 2 месяца, первые эпизоды начались в 2019 году через 3 месяца после постановки ПД катетера. С 8 мая отмечает повторное увеличение пупка и набухание околопупочной области после залива диализата. Консультирован леч.вр. ДЗ: рецидив пупочной грыжи с подтеканием диализата в ПБС? Временно переведен на залив по 500мл. В течение недели отмечается появление зеленого гнойного отделяемого из места выхода ПД-катетера. ДЗ: Инфекция места выхода ПД-катетера. Туннельная инфекция? Рекомендована госпитализация в плановом порядке с решением вопроса о дальнейшей тактике лечения. **Диета:** ест выборочно, в основном супы, вареная свинина, молочные продукты 1 раз в неделю. **Дополнительно: Бак.посев из места выхода ПД-катетера 06.02.21 - Burkholderia ceracia complex 1 x 10⁶** Чувствительность к тикарцилин/клавулановая к-та, меропенем, левофлоксацин, триметоприм/сульфаметоксазол. 04.04.19г. - ЭФГДС под наркозом, эрозия и язва не обнаружены, но обнаружена Эпителиальное образование кардиоэзофагеального перехода размерами 0,8x0,5см, взята биопсия. консультация детского онколога Туктабаевой Р.Р. – в активной тактике не нуждается. При гистологическом исследовании выставлен диагноз Гиперпластический полип.

Следующая госпитализация в НИЦМД ОНДТ в мае 2021г: При поступлении у пациента выявлен рецидив пупочной грыжи с подтеканием диализата в толщу ПБС. По основному диагнозу: отмечается выраженный гиперфосфатемия 2,7ммоль/л, гиперпаратиреозидизм, в динамике на фоне приема кальцитриола 0,25мкг/с в течение 3 месяцев со снижением ПТГ с 2500 до 1800 пг/мл (в течение 3 последних недель не принимал в связи с гиперфосфатемией), сохраняется умеренная гиперхолестеринемия, повышенный уровень амилазы и липазы, сниженный С3. Водный баланс адекватный, УФ до 800мл/сут, на фоне антигипертензивной терапии АД 100/60-110/70ммртст.

17.05.21 – установка ЦВК. Начат гемодиализ. **18.05.2021 - операция пупочной грыжи.** Послеоперационный период без особенностей. Заживание первичным натяжением.

С 19.05.21 по 28.05.21 ребенок был временно переведен на гемодиализ через временный центральный венозный доступ. Всего проведено 5 сеансов гемодиализа. Без особенностей. С 27.05.21 возобновлен перитонеальный диализ малыми объемами 500мл. Протечки нет.

С 25.08.2021г со слов мамы заметили шаровидное выпячивание под пупком, на животе. Консультированы нефрологом НИЦМД. Изменена программа ПАПД. Физиионил 2,27% - 500мл каждые 3 часа.

С 04.09.-15.09.2021г: У пациента амбулаторно отмечалась опухолевидное образование в области пупка, отрицательная УФ, созвонилась с лечащим врачом Хван М.А., рекомендовано снизить

объем разового залива с 800,0мл до 500,0мл, изменить время экспозиции с каждых 4 часа на каждые 3 часа. при повторном анализе отмечалась высокие уровни шлаков, в связи с чем пациент госпитализирован внепланово. Во время стационарного лечения на фоне измененной программы уровни шлаков снизились до рекомендуемых цифр. Проведен Перитонеальный эквивалентный тест – где выявлена среднемедленной транспортной функция брюшины. Учитывая результат проведенные ПЭТ и адекватность программы проводимого ПАПД решено провести изменение в программе Перитонеального диализа: АД (длительность 10 часов с 22:00 до 08:00, общий объем залива 3000,0мл (1 раствор физионил-40 1,36% + 1 раствор физионил-40 2,27%), объем разового залива 500,0мл, объем последнего залива 500,0мл) + ПАПД (13:00 раствор физионил-40 2,27% и 18:00 физионил-40 1,36%). Объем разового залива оставлен 500,0мл, в связи с наличием риска развития рецидива пупочной грыжи.

Последняя госпитализация в КФ УМС 27.02-07.03.2022г: Заключение перед выпиской: Представление о диагнозе прежнее. Хронический ПД с 15.03.2019г. на фоне этого отмечаются рецидивы пупочной грыжи, на УЗИ: на передней брюшной стенке пупочной области локализуется грыжевое отверстие диаметром 4,5 мм, грыжевой мешок с анэхогенным содержимым 8x8мм. Совместно осмотрен с зав.ОДХ Мустафиновым Д.А.: учитывая размер пупочной грыжи и высокий риск развития рецидива после оперативного вмешательства и развития протечки решено воздержаться от проведения активной тактики. При беседе с родителями, со слов папы рецидивы пупочной грыжи связывает с АД, после чего подобрана ПАПД программа: физионил – 40, 1,36%/2,27%, объем разового залива 500мл, время экспозиции 4 часа, всего 6 циклов. Во время стационарного лечения у ребенка была рвота связи основным заболеванием и повышение Т тела, взята ПЦР на КВИ 03.03.2022г: отрицательно, назначена симптоматическая терапия. Учитывая уровень ПТГ 171,20пг\мл, временно отменен активный метаболит витамин Д. Состояние при выписке: АД 90/70мм.рт.ст., ЧСС 94/мин, ЧД 20\мин, Т 36,5С. Пациент активный, аппетит сохранен, не температурит, катаральных явлений, рвоты, поноса, отеков, артериальной гипертензии нет. УФ +820мл, вес: 16,5кг, диализный раствор чистый, при объеме 500мл протечки, пупочной грыжи нет.

Данная госпитализация плановая, с целью коррекции пупочной грыжи и оценки ПАПД + АД программы.

Амбулаторные анализы: ИФА на ВИЧ 02.08.2022г (№98450810): отрицательный. ОАК 28.07.2022г: гемоглобин 115г\л, лейкоциты 5,7/л, эритроциты 3,9/л, тромбоциты 160/л. Биохимия 28.07.2022г: мочевина 26,3ммоль\л, креатинин 1280,0мкмоль\л, кальций общий 2,15 ммоль\л, фосфор 2,74ммоль\л, ПТГ 2411 пг\мл, кал на я\г и соскоб 28.07.2022г отрицательно, ПЦР на КВИ 29.07.2022г: отрицательно.

Анамнез жизни Беременность 4. Роды 2. Путем кесарева сечения в сроке 39-40 недель, без осложнений. Вес 2600, рост 50 см. Рос и развивался соответственно возрасту. Привит по календарю. Контакта с инфекционными и туберкулезными больными отрицает. Наследственность не отягощена. Гемотрансфузии ЛЭВ, без осложнений. 15.03.19г. Имплантация катетера для перитонеального диализа. Оперативные вмешательства: 02.02.2021 - пластика пупочной грыжи, 18.05.2021 - пластика пупочной грыжи.

Аллергоанамнез: отек Квинке на в/в револиз (2019г).

Объективный статус: АД 95-90/50мм.рт.ст., ЧСС 94 уд в мин., ЧД 22 в мин., температура тела 36,4⁰С. Состояние пациента тяжелой степени тяжести по основной патологии, её осложнениям и сопутствующей патологии. субкомпенсирован на перитонеальном диализе. Физическое развитие: рост – 108 см (SDS -1,31; 10 перцентиль), вес – 17,1 кг (SDS -1,63; 15 перцентиль), ИМТ 14,7 (24 перцентиль по возрасту), площадь тела 0,72м². Самочувствие особо не страдает. Сознание ясное, поведение адекватное, эмоционально стабильный. Костно-суставная система деформирована: рахитические изменения грудной клетки, искривления верхних и нижних конечностей, деформация запястных и коленных суставов. Кожные покровы обычной окраски, сухие, высыпаний и периферических отеков нет. Дыхание через нос свободное, одышки и кислородозависимости нет. Зев спокойный, язык чистый, миндалины не гипертрофированы. В лёгких ясный перкуторный звук, везикулярное дыхание проводится по всем полям, хрипы не выслушиваются. Ритм сердца правильный, тоны ясные, систолический шум на верхушке. Живот

умеренно увеличен за счет проводимого перитонеального диализа, при пальпации мягкий, безболезненный, перистальтика прослушивается. Печень по краю реберной дуги, селезенка не пальпируется. Стул со слов отца регулярно, оформленный. Анурия.

Локальный статус: Место выхода перитонеального катетера без признаков воспаления, обрабатывается ежедневно, повязка сухая.

Данные лабораторно-инструментальных методов исследования:

КЩС 01.08.2022г: pH 7,328, pCO₂ 56,9mmHg, pO₂ 33,4mmHg, калий 4,8ммоль/л, натрий 139ммоль/л, ионизированный кальций 1,18ммоль/л, хлор 97ммоль/л, cGlu 4,7ммоль/л. Base (ecf) 3,6ммоль/л, сHCO₃ 25,8ммоль/л

КЩС 17.08.2022г: pH 7,419, pCO₂ 40,7mmHg, pO₂ 181mmHg, калий 4,2ммоль/л, натрий 136ммоль/л, ионизированный кальций 1,10ммоль/л, хлор 103ммоль/л, cGlu 4,9ммоль/л, Base (ecf) 1,8ммоль/л, сHCO₃ 26,0ммоль/л

ОАК 01.08.2022г: эритроциты 4,11x10¹²/л, гемоглобин 119г/л, гематокрит 36,10%, лейкоциты 4,35x10⁹/л, лимфоциты 55,6%, моноциты 5,3%, нейтрофилы 33,6%, эозинофилы 4,8%; тромбоциты 124x10⁹/л, ретикулоциты 22,60промиел., СОЭ 15мм/час.

ОАК 17.08.2022г: эритроциты 3,25x10¹²/л, гемоглобин 93г/л, гематокрит 27,40%, лейкоциты 3,81x10⁹/л, лимфоциты 31,8%, моноциты 6,6%, нейтрофилы 56,60%, эозинофилы 4,20%; тромбоциты 108,0x10⁹/л.

Биохимический анализ крови 01.08.2022г: натрий 137,00 Ммоль/л, калий 5,10 Ммоль/л, кальций ионизированный 1,01 Ммоль/л, мочевины 18,25 ммоль/л, креатинин 1111,70 мкмоль/л, билирубин общий 8,57 мкмоль/л, билирубин прямой 0,84 мкмоль/л, холестерин 4,39 Ммоль/л, общий белок 59,79 г/л, альбумин 35,43 г/л, НЖСС 20,82 мкмоль/л, магний 1,68 Ммоль/л, сыв.железо 16,04 мкмоль/л, кальций общий 2,32 Ммоль/л, фосфор 2,80 ммоль/л, СРБ 0,78 мг/л, ферритин 269,10 мкг/л, глюкоза 5,07 ммоль/л, TSAT 43,51%.

Биохимический анализ крови 17.08.2022г: натрий 135,00 Ммоль/л, калий 4,50 Ммоль/л, кальций ионизированный 1,14 Ммоль/л, мочевины 12,0 ммоль/л, креатинин 593,30 мкмоль/л, билирубин общий 13,84 мкмоль/л, билирубин прямой 2,20 мкмоль/л, холестерин 4,34 Ммоль/л, общий белок 52,41 г/л, альбумин 34,11 г/л, НЖСС 27,89 мкмоль/л, ЛДГ 296,90 Ед/л, магний 1,46 Ммоль/л, сыв.железо 11,05 мкмоль/л, кальций общий 2,15 Ммоль/л, фосфор 1,84 ммоль/л, ферритин 206,80 мкг/л, глюкоза 4,97 ммоль/л, TSAT 28,37%.

Биохимический анализ крови 19.08.2022г: мочевины 32,03 ммоль/л, креатинин 912,30 мкмоль/л.

Коагулограмма 01.08.2022г: АЧТВ 23,20сек, фибриноген 3,72г/л, ПТВ 12,50сек, ТВ 17,20сек, МНО 1,07, ПТИ 88,20%.

Коагулограмма 17.08.2022г: АЧТВ 27,20сек, фибриноген 2,81г/л, ПТВ 12,60сек, ТВ 21,10сек, МНО 1,06, ПТИ 89,80%.

ИХЛ 01.08.2022г.: ПТГ 1134,0пг/мл, фолат 64,0 нг/мл, витамин В12 - 1134,00 пг/мл, витамин Д 61,07 нг/мл.

ИХЛ 19.08.2022г.: ПТГ 1282,0пг/мл, фолат 50,95 нг/мл, витамин В12 - 1063,0 пг/мл, витамин Д 58,16 нг/мл.

ИХЛ на гепатиты 02.08.2022г: HBsAg 0,47 COI, anti-HCV 0,04 COI.

ЭКГ 04.08.2022г: Заключение: Ритм синусовый. ЧСС 89 в минуту. Отклонение электрической оси сердца вправо. Признаки гипертрофии правого желудочка.

ЭхоКГ 01.08.2022г.: Аорта: Кольцо 1,82 см; Синус Вальсальвы 2,1 см; Синотубулярное соединение 1,96 см; Проксимальная восходящая аорта 1,8см; V max. 0,9 м/с; пиковый систолический градиент 3,0 мм.рт.ст. V max. в нисх. 1,3 м/с; пиковый систолический градиент 6,9 мм.рт.ст. Описание клапанного аппарата: 3-х створчатый. Левое предсердие: 2,36 см; Правый желудочек: средний диаметр 1,8см; ТПСЖ0,32 см; Левый желудочек: Конечный диастолический размер 3,4 см, Конечный систолический размер 2,3 см, Конечный диастолический объём 46 мл, Конечный систолический объём 18 мл, Фракция выброса 63 %. Межжелудочковая перегородка: МЖП в диастолу 0,76см; ТЗСЛЖ в диастолу 0,79 см; Дополнительная хорда ++. Митральный клапан: Описание клапанного аппарата: повышенной эхогенности; Vmax.E 0,9м/с, Vmax.A 0,7 м/с; Лёгочная артерия: 1,72 см, Описание клапанного аппарата: N; V max. 0,9 м/с; пиковый систолический градиент 3,0 мм.рт.ст. РСДЛА 22 мм.рт.ст. Правое предсердие: Объём 12 мл;

Трикуспидальный клапан: Описание клапанного аппарата Тр +; Межпредсердная перегородка: интактна.. Перикард: N. Заключение: Уплотнение створок аортального и митрального клапанов. Минимальная AoP +. Недостаточность митрального клапана легкой степени, МР до I+. Полости сердца не расширены. Удовлетворительная систоло-диастолическая функция ЛЖ. Гипертрофии миокарда ЛЖ. МАРС: Пролапс передней створки митрального клапана I степени. ТР(+). ПР(+). РСДЛА 22 mmHg.

УЗИ мягких тканей 03.08.2022г: При сканировании мягких тканей передней брюшной стенки пупочной области лоцируется грыжевое отверстие диаметром 3,2мм.

УЗИ ОБП 01.08.2022г.: ПЕЧЕНЬ: Размеры долей: правая 110,0 мм, левая 55,0 мм. Контур ровный, четкий. Подвижность сохранена в полном объеме. Рисунок внутрпеченочных структур усилен. Фрагменты внутрпеченочных желчных протоков не дилатированы. Портальная вена не расширена 6,6 мм. Эхоструктура паренхимы однородная. Очаговые изменения не выявлены.

ЖЕЛЧНЫЙ ПУЗЫРЬ: Расположена типично. Форма овоидная размеры 47,0 мм x 20,0 мм. Содержимое гомогенное. Стенка не утолщена. Общий желчный проток не расширен.

ПОДЖЕЛУДОЧНАЯ ЖЕЛЕЗА: Форма обычная. Размеры сегментов не изменены: 15,0 мм X 15,0 мм X 18,0 мм. Контуры ровные, четкие. Рисунок эхоструктуры однородный, средней эхогенности. Фрагменты капсулы железы не утолщены. Фрагмент вирсунгова протока не расширен.

Дополнительных организованных включений в проекции железы и параорганной области не выявлено. **СЕЛЕЗЕНКА** Топография не изменена; размеры соответствуют возрастным параметрам: 90,0 мм x 40мм; контуры ровные, четкие. Капсула не изменена. Эхоструктура однородная. Фрагмент селезеночной вены без признаков деформации и дилатации.

Дополнительных организованных включений в паранефральном пространстве не выявлено. **Правая почка:** Топография не изменена. Размеры уменьшены: 62,0 мм X 26,0 мм; контуры неровные, нечеткие. Фрагменты капсулы не изменены. Интратенальные структуры дифференцированы плохо. Паренхима однородная 10,0 мм, диффузно повышена. Чашечно-лоханочная система не расширена. Интра- и паратенальных дополнительных включений не выявляется.

Левая почка: Топография не изменена. Размеры уменьшены: 59,0 мм X 24,0 мм; контуры неровные, нечеткие. Фрагменты капсулы не изменены. Интратенальные структуры дифференцированы плохо. Паренхима однородная 9,0 мм, диффузно повышена. Чашечно-лоханочная система не расширена. Интра- и паратенальных дополнительных включений не выявляется.

Надпочечниковая область слева не изменена. Дополнительно: Свободная жидкость во всех отделах брюшной полости, в малом тазу (диализат). Заключение: Эхокартина нефросклероза.

Рентгенография кисти с захватом лучезапястного сустава 02.03.2022г: На рентгенограмме левой кисти с захватом луче-запястного сустава в прямой проекции, определяются неравномерное окостенения ядер окостенения. Визуализируется головчатая, крючковатая и трехгранная кости запястья. Определяются эпифизы всех фаланг и I-пястной кости, дистальный эпифиз лучевой кости, эпиметафиз лучевой кости утолщен, ростковая зона нечеткая. Заключение: R-логически костный возраст соответствует 3,5 (три с половиной) годам. Нарушение минерального обмена? Системное поражение костей?

Проведено лечения: ЗПТ: Гемодиализ №5:

№	Дата	Начало времени	Фактический проведено
1.	09.08.2022	09:25	45мин
2.	10.08.2022	12:20	1ч25мин
3.	11.08.2022	09:10	2ч45мин
4.	13.08.2022	07:20	2ч45мин
5.	15.08.2022	09:05	3ч15мин

Перитонеальный диализ №86. Объем разового залива 400мл→350мл. время экспозиции 4 ч. С целью стимуляции эритропоэза: Рекормон по 2000 МЕ x 2 раза в неделю по понедельник, пятницу, п/к;

С антигипертензивной целью: Зоксон по 0,25мг х 3раза в сутки; Амлодипин по 2,5 мг 2 р/сут внутрь, в 09⁰⁰ и 21⁰⁰, Фозиноприл по 5 мг 2 р/сут внутрь в 10⁰⁰ и 22⁰⁰; Метопролол по 12,5 мг 2 р/сут внутрь в 09⁰⁰ и 21⁰⁰.

С целью коррекции кальций-фосфорного обмена: Ренвелла по 800 мг х 3 раза в сутки; Кальций Д3 Никомед 500мг х 2р\д внутрь во время еды; Аквадетрим по 1000Ед внутрь 1 р/день в 10⁰⁰.

Протокол операции:

ФИО, дата рождения больного Таращенко Илья Сергеевич 26.01.2016 г.р.

№ мед.карты: 7087 ПБ

Дата и время операции: 08.08.2016г 09:50 – 10:25

Название операции: Устранение пупочной грыжи.

Протокол операции: Под эндотрахеальным наркозом, после обработки операционного поля трижды бетадином произведено дугообразный разрез под пупком, выделен грыжевой мешок, вскрыт, дефект 1см, кисет на брюшину, пластика апаневроза по Лексеру. Пупок подшит к апаневрозу. Послойные швы на рану. Внутрикожный шов. Асептическая повязка.

Объём кровопотери: 1,0 мл. Макропрепарат: нет

План послеоперационного лечения: 1) по показаниям обезболивание; 2) по листу назначения лечащего врача.

Таким образом, имеет место: Хроническая почечная недостаточность на фоне атипичного гемолитико-уремического синдрома, лабораторно доказанный: Генетическое исследование январь 2020: В гене MTHFR (OMIM 607903 5,10-METHYLENETETRAHYDROFOLATE REDUCTASE) хромосомы 1 была выявлена мутация с.665C>T (p.Ala222Val) в гетерозиготном состоянии (несинонимичная замена в 5-м экзоне). Хронический ПД с 15.03.2019г. на фоне этого отмечаются рецидивы пупочной грыжи, на УЗИ мягких тканей 03.08.2022г: При сканировании мягких тканей передней брюшной стенки пупочной области лоцируется грыжевое отверстие диаметром 3,2мм. В условиях стационара устранена пупочная грыжа, в раннем послеоперационном периоде для профилактики рецидива пупочной грыжи и развития протечки диализата в подкожную жировую клетчатку были проведены сеансы гемодиализа в течение 7 дней, после чего подобрана ПАПД программа: физионил – 40, 1,36%/2,27%, объем разового залива 350мл, время экспозиции 4 часа, всего 6 циклов. Состояние при выписке: АД 90/60мм.рт.ст., ЧСС 96/мин, ЧД 24млн, Т 36,3С. Пациент активный, аппетит сохранен, не температурит, катаральных явлений, рвоты, поноса, отеков, артериальной гипертензии нет. УФ +810мл, вес: 18,0кг, диализный раствор чистый, при объеме 350мл протечки, пупочной грыжи нет. Пациент выписывается с улучшением, с рекомендациями по терапии на амбулаторном уровне.

Обеспечение расходными материалами для Постоянного амбулаторного перитонеального диализа проводится по месту жительства:

Физионил 40 1,36% 2л – 3 пакета в сутки

Физионил 2,27% 2л - 2 пакета в сутки

Колпачок дезинфицирующий – 5 колпачков в сутки

Рекомендации:

1. Диета: Нутрикомп Дринк Ренал 2 бутылки в сутки, держать строгую диету №5, исключить жирные и жареные блюда, животные жиры, еды с большим содержанием фосфора и калия (плавленный сыр, сухофрукты, шоколад, орехи, колбасу, сосиски, консервированные продукты и полуфабрикаты), готовить еду на пару, молоко 1% жирности, нежирное мясо.
2. Программа постоянного амбулаторного перитонеального диализа: раствор – физионил-40 1,36%/2,27%, объем разового залива 350,0мл, время экспозиция 4 часа, всего 6 циклов, УФ + 800,0 / -200,0мл.
3. При снижении ультрафильтрации и нарастании отеков, заменить физионил 1,36% на физионил 2,27%.
4. Ограничение приёма воды до 700,0мл в сутки.
5. Ежедневный контроль АД 2 раза в сутки (целевое АД 90/60-100/60ммртст), выпитой жидкости, веса, температуры, диуреза (вести дневниковые записи).
6. «Д» учёт у нефролога, кардиолога, гастроэнтеролога и участкового педиатра.

7. Санация хронических очагов инфекции, профилактика простудных заболеваний, избегать переохлаждений, мест с большим скоплением людей, носить маску.
8. перевязка место выхода перитонеального катетера через день.
9. Контроль ОАК 1 раз в месяц. Биохимический анализ крови (креатинин, мочевина, общий белок, калий, натрий, фосфор, общий кальций) 1 раз в месяц. Анализ на паратгормон 1 раз в месяц. После получения результатов, созвониться с отделением для возможной коррекции лечения.
10. ЭКГ, ЭхоКГ, УЗИ ОБП 1 раз в 3 месяца.
11. Рекормон/Эпрекс (бесплатное обеспечение!) по 2000МЕ x 2 раза в неделю (понедельник, пятница), подкожно, постоянно под контролем за уровнем гемоглобина. Целевой уровень 110-120г/л, при повышении выше 120г/л на время отменить. Рекормон хранить в холодильнике при температуре +4°C.
12. Амлодипин (короним, амлотоп, норваск) 10мг (бесплатное обеспечение), по 1/4 таблетке (2,5мг) x 2 раза в сутки внутрь 09:00, 21:00 постоянно под контролем АД.
13. Метопролол (эгилок, ревелол) 25мг (бесплатное обеспечение), по 1/2 таблетке (12.5мг) x 2 раза в сутки внутрь 09:00, 21:00 постоянно под контролем АД.
14. Доксазозин (кардура, зоксон) 1мг (бесплатное обеспечение), по 1/4 таблетке (0,25мг) x 3 раза в сутки внутрь 08:00, 16:00, 24:00, постоянно под контролем АД.
15. Фозиноприл (фозикард, фозинап, фозинотек) 10мг (бесплатное обеспечение), по 1/2 таблетке (5мг) x 2 раза в сутки внутрь 10:00 22:00 постоянно под контролем АД.
16. С целью фосфатбиндера необходимо принимать Севаламер (Ренвела) 800мг (если в саше 2,4г), бесплатное обеспечение! по 1 таблетке (или 1/3 часть саше) x 3 раз в сутки до или во время еды. (<http://adilet.zan.kz/rus/docs/V1800016618> - Приказ Министра здравоохранения Республики Казахстан от 14 марта 2018 года № 105. Зарегистрирован в Министерстве юстиции Республики Казахстан 16 марта 2018 года № 16618. Пункт №45).
17. Кальций карбонат (кальций Д3 никомед, кальций витрум) по 500мг x 2р/сут в обед и вечер после еды под контролем за уровнем кальция и фосфора крови
18. Витамин Д3 (холекальциферол) по 1000ЕД x 1 раз в через день постоянно.
19. При стойком повышении АД выше 130/90ммртгг, кордафен/нифедипин 10мг по 1/4 (2,5мг) табл под язык (максимальная суточная доза – 3 таблетки (30мг)).
20. Учитывая необходимость в постоянной заместительной почечной терапии и дальность место проживания пациента рекомендуется перелет авиатранспортом.
21. Плановая госпитализация через 3 месяца (21.11.2022г), но в связи с обстановкой по коронавирусу предварительно созвониться с отделением для уточнения даты поступления! для дообследования, коррекции базового лечения, контроля адекватности ПАГД госпитализация в ОНД КФ «УМС» г. Нур-султан. При себе иметь код госпитализации, копию настоящей выписки, справку об эпид. окружении по дому, анализ кала на патологическую флору.

Карантин в отделении нет. Гемотрансфузия не проводилась.

При ухудшении общего состояния, высоком артериальном давлении, высокой температуре, при выраженных отеках, мутном диализате, гиперкальцемии выше 7ммоль/л, настоятельно рекомендуется вызвать бригаду «скорой помощи» или обратиться к нефрологу по месту жительства и госпитализация в ОНД КФ «УМС» г. Нур-султан.

Резидент:

Лечащий врач

Заведующий отделением:



Сабыр Н. М.

Исаков С.Е.

Рахмжанова С.С.

18:00