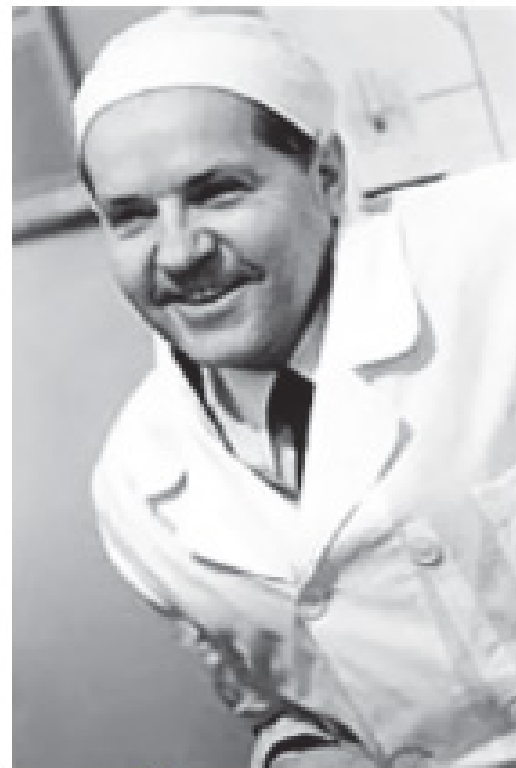


Бронхоэктатическая болезнь. Трансплантация легких.



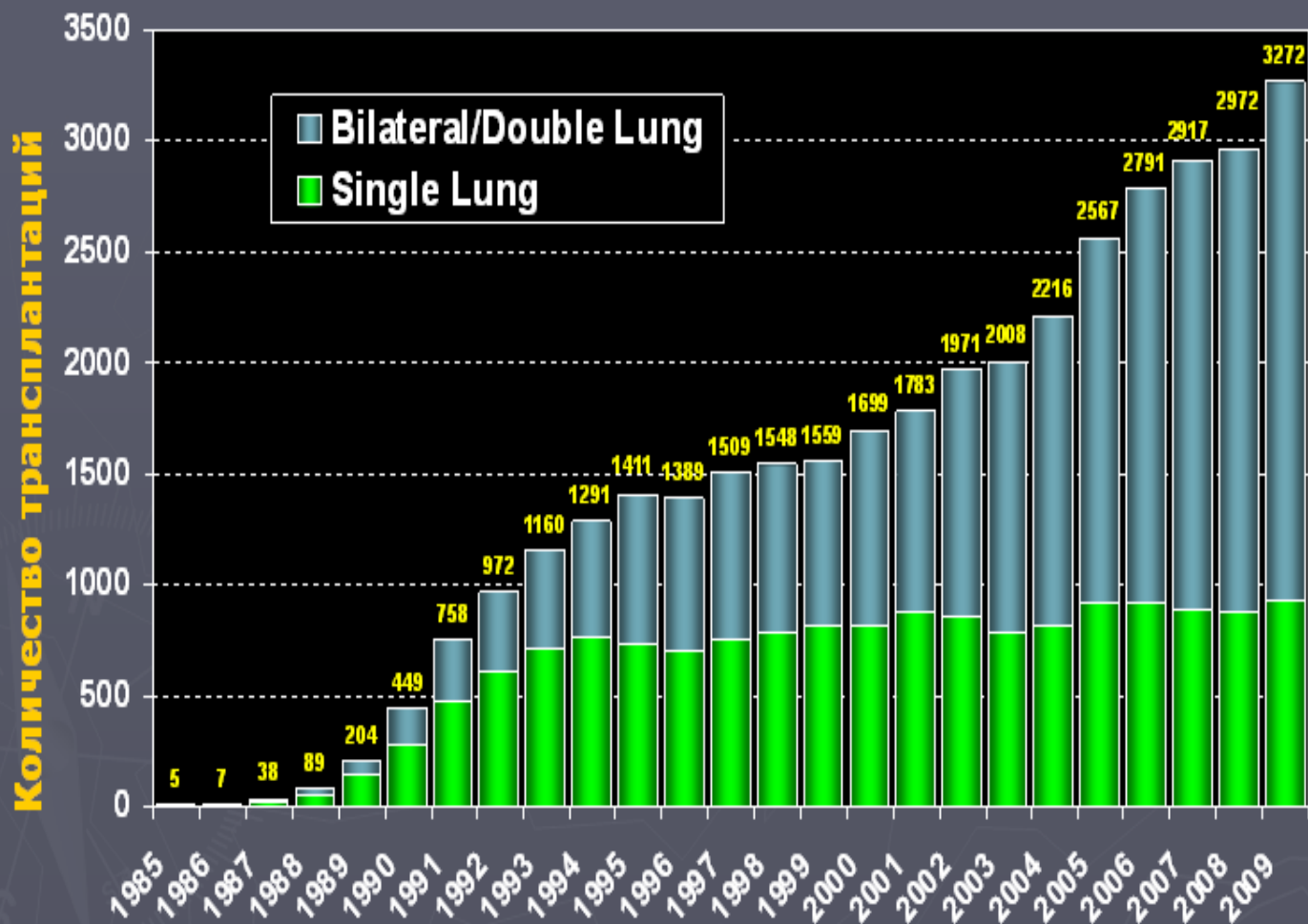
**Владимир
Петрович Демихов**

История.



- 1963 г. – Первая трансплантация легких.
- 1981 г. – Первая успешная трансплантация комплекса сердце-легкие
- 1986 г. - Двусторонняя трансплантация легких у пациента с эмфиземой
- 1993 г. (Левашов Ю.Н.) и 1991 г. (Акчурина Р.С.) - Первые клинические трансплантации легкого и сердечно-легочного комплекса в России.

Число трансплантаций легких в мире

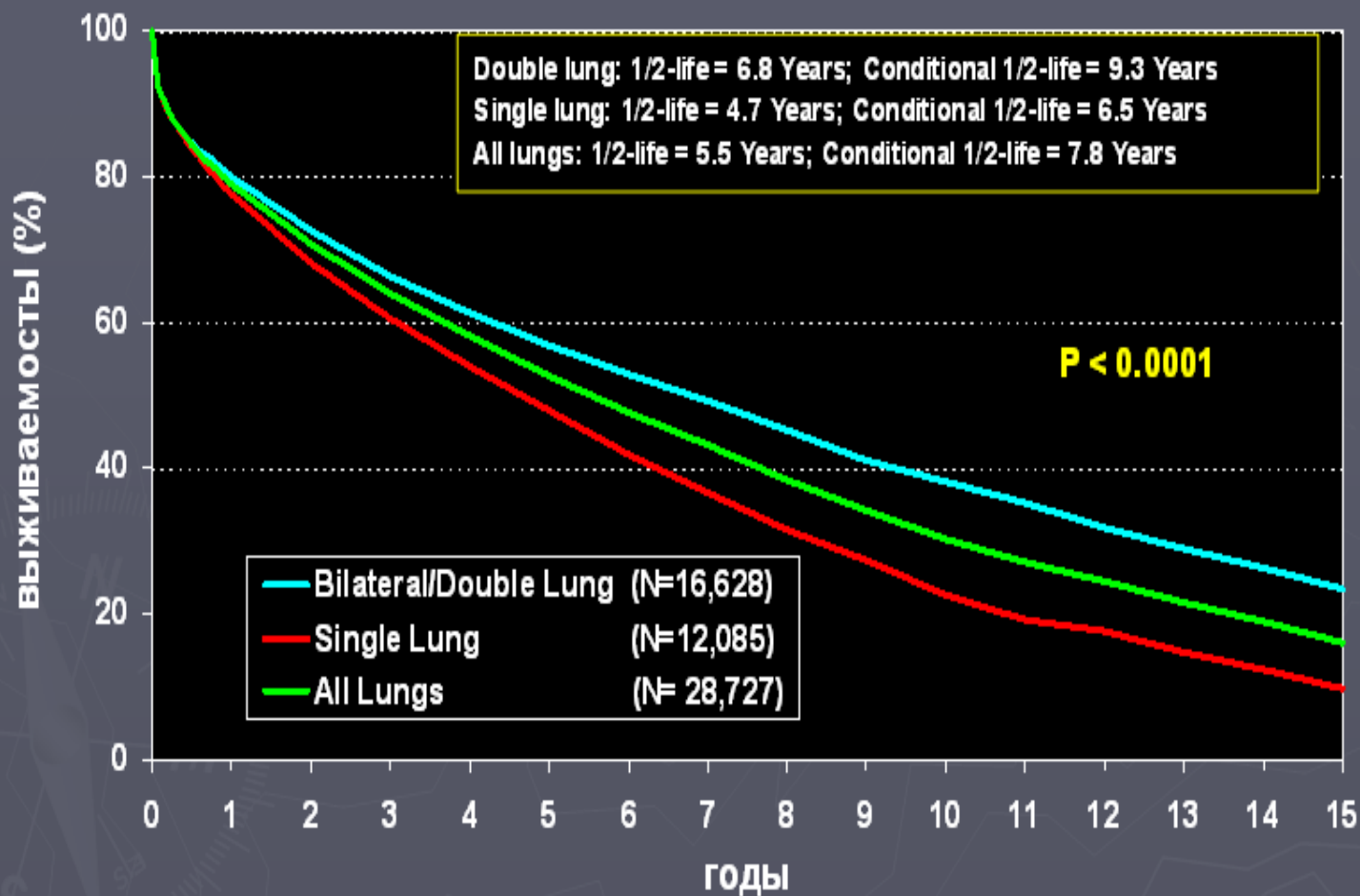


ISHLT

2011

NOTE: This figure includes only the lung transplants that are reported to the ISHLT Transplant Registry. As such, this should not be construed as representing changes in the number of lung transplants performed worldwide.

Выживаемость после трансплантации легких



ISHLT

2011

Показания к трансплантации легких



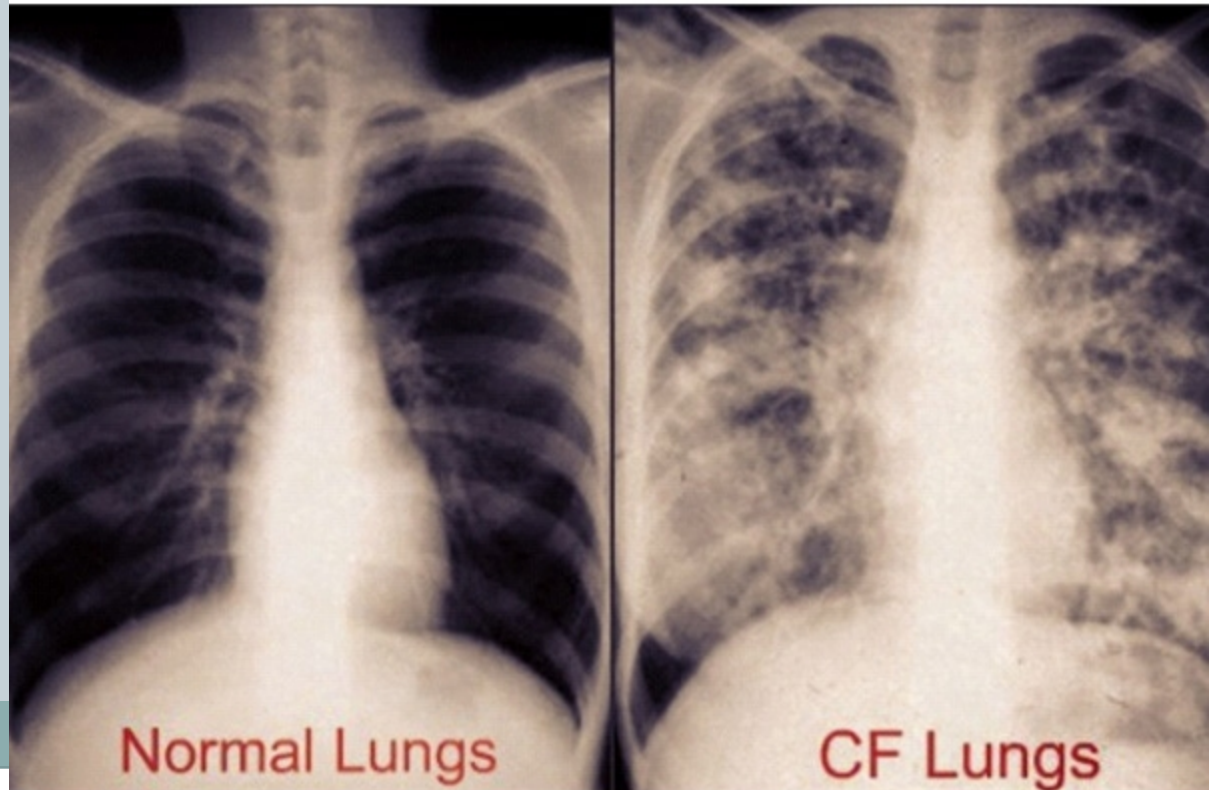
- Общими критериями для выполнения трансплантации легких являются:
 - высокий (более 50%) риск смерти пациента от легочного заболевания в течение ближайших 2 лет, если трансплантация легких не будет ему выполнена;
 - высокая (более 80%) вероятность выживания пациента в течение как минимум 90 дней после проведенной трансплантации легких;
 - высокая (более 80%) вероятность выживания пациента в течение 5 лет после трансплантации при условии адекватной функции легочного трансплантата (то есть минимальный риск смерти от сопутствующих заболеваний или состояния).

Основной клинический диагноз	групповой диагноз
Хроническая обструктивная болезнь легких (ХОБЛ)	Бронхообструктивные заболевания
Идиопатический легочный фиброз	Интерстициальные заболевания
Муковисцидоз	Бронхообструктивные заболевания
Эмфизема легких, связанная с альфа-1-антитрипсиновая недостаточность	Бронхообструктивные заболевания
Первичная (идиопатическая) легочная артериальная гипертензия	Сосудистые легочные заболевания
Другой легочный фиброз	Интерстициальные заболевания
Бронхоэктатическая болезнь легких	Бронхообструктивные заболевания
Саркоидоз легких	Интерстициальные заболевания
Облитерирующий бронхиолит (как причина ретрансплантация)	Бронхообструктивные заболевания
Облитерирующий бронхиолит(как причина первичной ретрансплантация)	Бронхообструктивные заболевания
Заболевания легких, ассоциированные с болезнями соединительной ткани	Интерстициальные заболевания; Сосудистые легочные заболевания

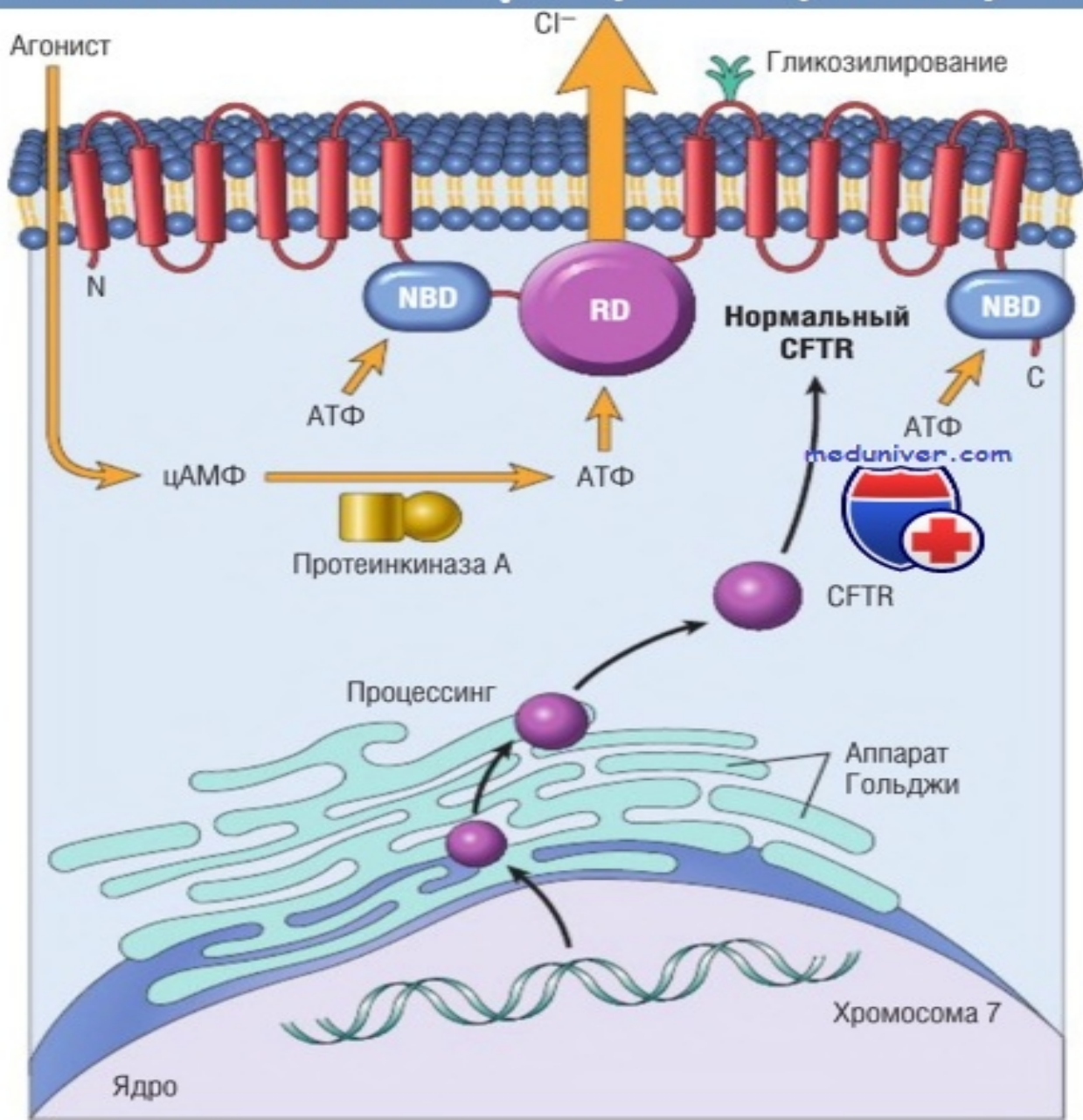
Муковисцидоз.



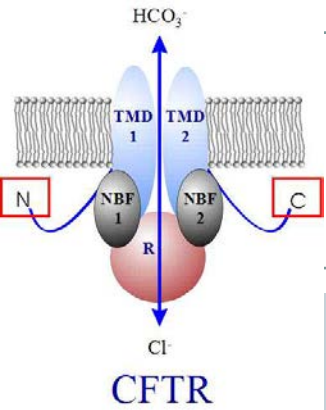
- Муковисцидоз — часто встречающееся генетически детерминированное заболевание, характеризуется поражением всех экзокринных желез жизненно важных органов и систем организма, отличается обычно тяжелым течением и прогнозом, наследуется по аутосомно-рецессивному типу.



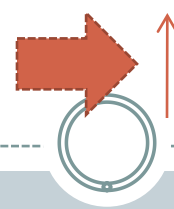
Трансмембранный регулятор кистозного фиброза (CFTR)



Нормальная структура и активация транс-мембранного регулятора кистозного фиброза (CFTR).

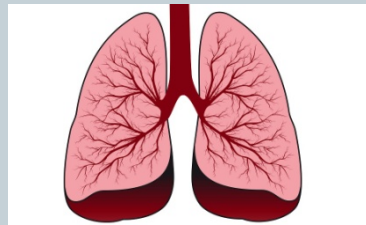
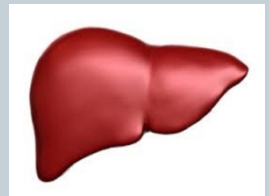


Формирование вторичных изменений



Cl⁻ в
клетке

Переход Na²⁺ из
просвета выводных
протоков желез
внутри клетки
вувлечением воды.



Водного
компонента
секретов органов
и желез

Кистозное
перерождение
железы

Закупорка
внешнесекреторных
желез

Нарушение
функции
реснитчатого
эпителия

↑ Вязкости, застой,
затруднение
эвакуации секретов

Нарушение
функции
пищеварения

Цирроз печени

Мукостаз,
инфицирование

Хроническое
расстройство
питания

Хронический
бронхолегочный
процесс

Мутации гена МВ

Дисфункция кодируемого белка (Cl-канала) МВТР

Нарушение водно-электролитного баланса
в эпителиальных клетках бронхолегочной системы

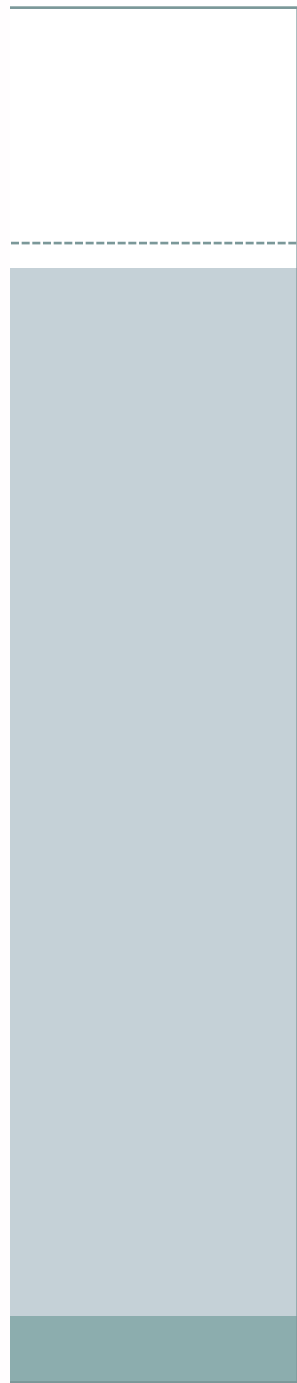
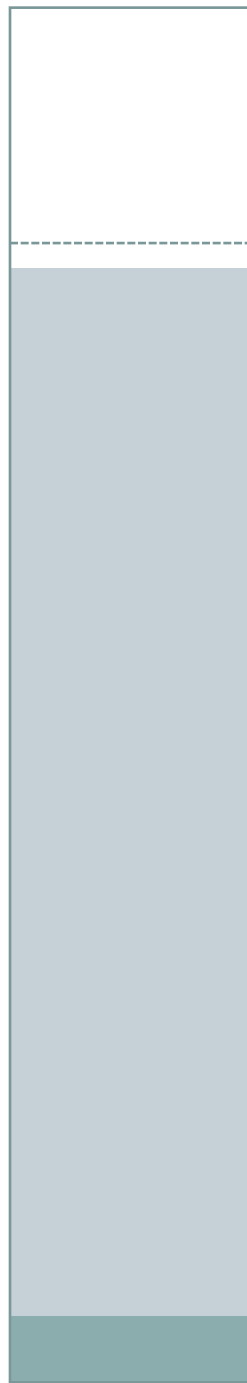
Изменения вязкоэластических свойств
бронхиального секрета

Воспаление

Инфекция

Обструкция

Деструкция тканевых структур бронхолегочного аппарата



Классификация.



Форма болезни

- ▶ Смешанная (легочно-кишечная).
- ▶ Легочная.
- ▶ Кишечная.

Фаза и активность процесса

- ▶ Фаза ремиссии.
- ▶ Активность малая, средняя.
- ▶ Фаза обострения (бронхит, пневмония).

Характеристика бронхолегочных изменений

Клиническая

- ▶ Бронхит (острый, рецидивирующий, хронический).
- ▶ Пневмония (повторная, рецидивирующая).

Эндоскопическая

- ▶ Эндобронхит катаральный, катарально-гнойный, гнойный ограниченный и распространенный.

Функциональная

- ▶ Тип нарушений (обструктивный, рестриктивный, смешанный).
- ▶ Степень нарушений (I, II, III).

Осложнения

Ателектазы, абсцессы, пневмоторакс, пиопневмоторакс, легочное сердце, кровохарканье, легочное и желудочное кровотечение, гайморит, отечный синдром, цирроз печени, эквиваленты мекониевого илеуса, выпадения прямой кишки, отставание в физическом развитии.

Диагностика



- Бронхография
- Бронхоскопия
- Лабораторные критерии муковисцидоза
 - определение электролитов пота (потовый тест);

Норма <40 ммоль/л

Пограничный 40-60 ммоль/л

Положительный >60 ммоль/л

- исследование назальных потенциалов;

Норма -5 мВ - -40 мВ;

У больных МВ -30 мВ - -90 мВ

- исследование панкреатической эластазы кала;

Норма: <500

Средняя степень экзокринной панкреатической недостаточности: 100-200.

Тяжелая степень экзокринной панкреатической недостаточности: <100.

- генетическое исследование.

Лечение



- Муколитики – разжижающие слизь и помогающие ее выведению (Амброксол, Пульмозим, Ацетилцистеин). Используются в основном в виде ингаляций;
- Антибиотики – при инфекциях дыхательной системы (Гентамицин, Ципробай, Тиенам, Тобрамицин, Тазицеф). Применяются в виде инъекций, таблеток, ингаляций;
- Ферменты – для компенсации недостаточности поджелудочной железы (Полизим, Панцитрат, Панкреатин, Креон, Мексаза);
- Витамины – назначаются постоянно из-за плохого усвоения и повышенной потребности, особенно жирорастворимых витаминов (растворы витаминов А, D, Е в двойной дозе);
- Гепатопротекторы – при поражениях печени (урсофальк, урсосан);
- Кинезитерапия – ежедневные специальные упражнения и дыхательная гимнастика;
- Кислородный концентратор – при серьезных обострениях болезни;
- ДИЕТА!!!
- Пересадка органов – для продления жизни при сильном поражении легких, печени, сердца.

Бронхоэктатическая болезнь.

- приобретенное хроническое заболевание легких, которое характеризуется персистирующим гнойно-воспалительным процессом, главным образом в виде гнойного эндобронхита, в бронхоэктазах и клинически проявляется преимущественно синдромами бронхиальной эктазии и общей гнойной интоксикации.



Факторы, приводящие к развитию БЭБ



ВРОЖДЕННЫЕ

Генетическая
предрасположенность

Неподвижность
реснитчатого
эпителия при
дефиците ААТ

Дефекты
бронхиального
дерева



ПРИБРЕТЕННЫЕ

ГЭРБ

Обструкция опухолью

Хронические инфекционные
заболевания органов
дыхания (пневмонии,
бронхиты, туберкулез, корь,
коклюш)



БЭБ



Классификация.



Форма расширения bronхов (bronхоэктазов)

- Цилиндрические
- Мешотчатые
- Веретенообразные
- Смешанные

Фаза заболевания

- Обострение
- Ремиссия

Клиническое течение (форма заболевания)

- Легкая форма
- Форма средней тяжести
- Тяжелая форма
- Осложненная форма

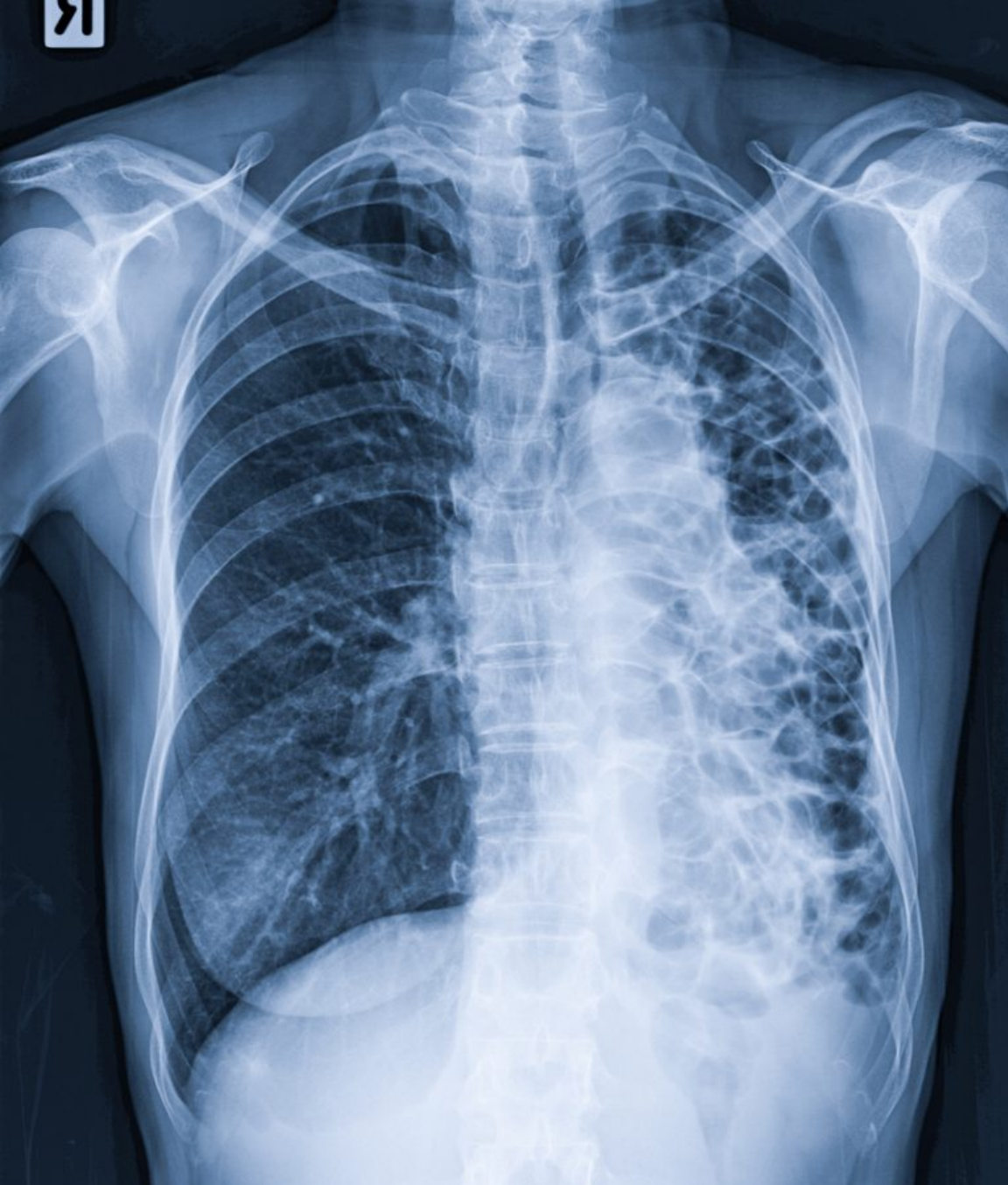
Распространенность процесса

- Односторонние бронхоэктазы
- Двусторонние бронхоэктазы

Диагностика Бронхоэктатической болезни

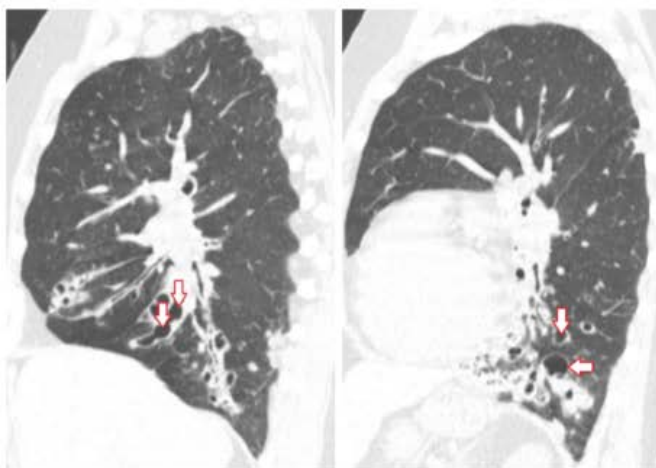
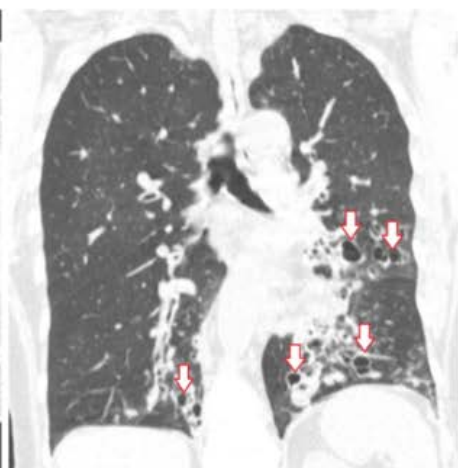
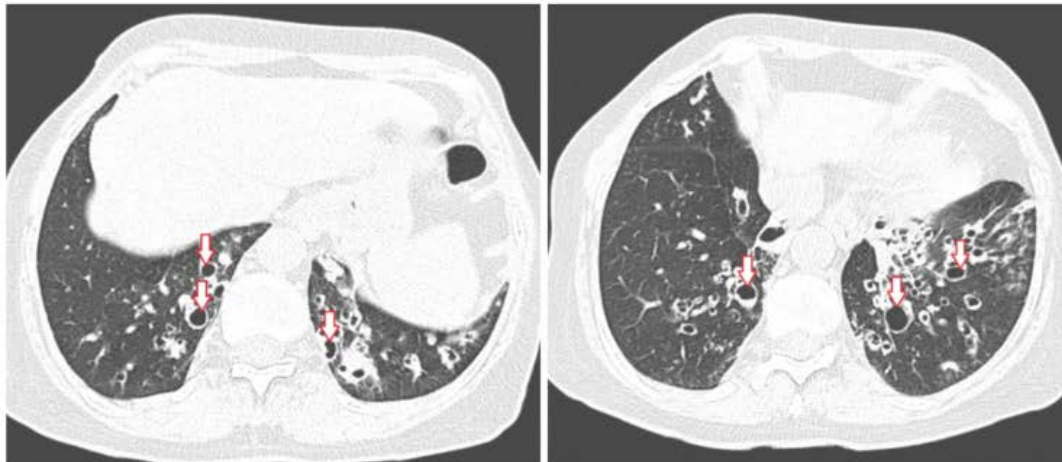


- **Анамнез** (частые острые респираторные вирусные заболевания, длительное выздоровление после них, субфебрильную температуру тела в течение продолжительного времени после болезни)
- **Общий осмотр** (деформированные пальцы и ногти, а также учащенное затрудненное дыхание – одышку, разнокалиберные хрипы, которые не проходят после кашля)
- **Общий анализ крови, мокроты**
- **ЭКГ** (гипертрофия правого желудочка)

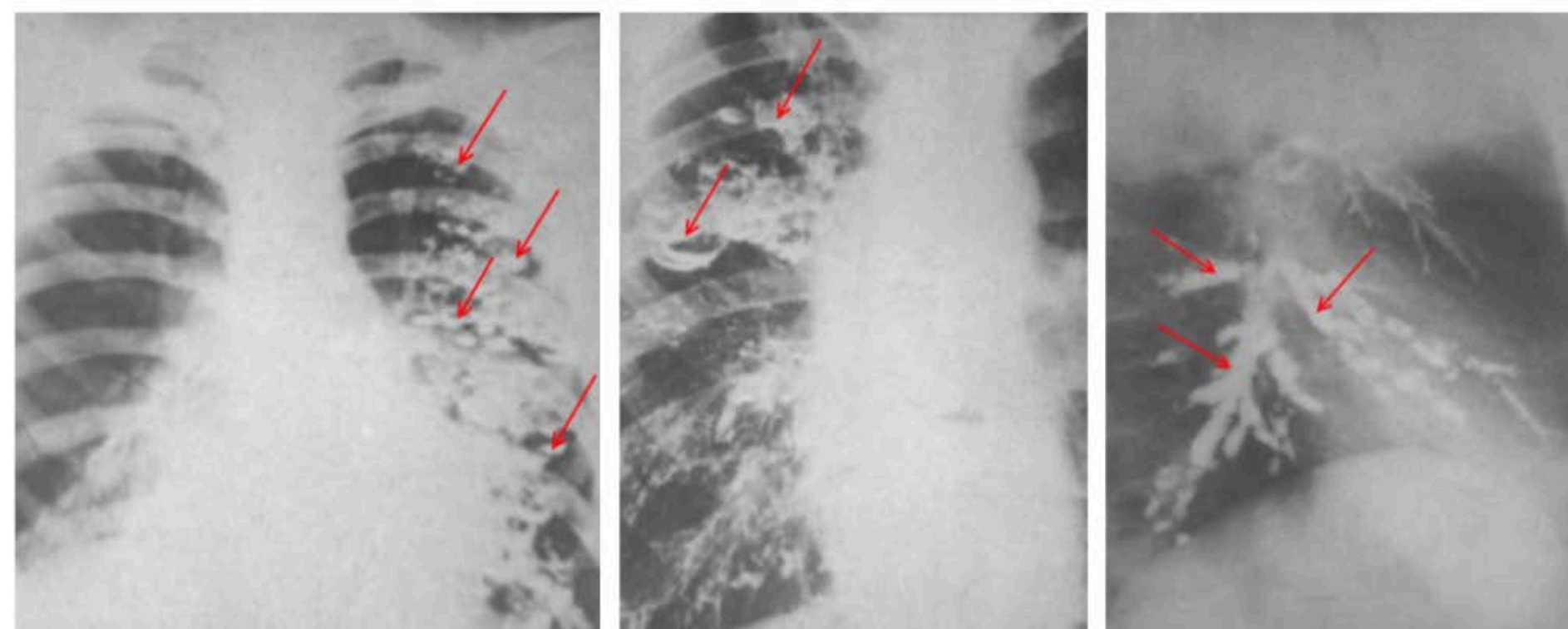


Обзорная рентгенография

Один из главных методов диагностики бронхоэктазов — рентгенография (при данной патологии на снимке будет визуализироваться ячеистый рисунок)



Мешотчатые бронхоэктазы при компьютерной томографии грудной клетки: визуализируются множественные расширения просветов бронхов на ограниченном участке, локализованные в основном в нижней доле слева, в меньшем количестве – в нижней доле правого легкого.



Бронхография с обязательным полным контрастированием обоих легких

Слева направо: мешотчатые, кистовидные и цилиндрические бронхоэктазы на рентгенограммах (бронхография).

Бронхоскопия



Во время бронхоскопии можно заподозрить наличие бронхоэктазов на основании **признака Суля**, который указывает на дистальное расширение бронхов: появление опалесцирующих пузырьков воздуха в окружности заполненных гноем устьев

Лечение



Радикальное
лечение

Хирургические
вмешательства на
легких

Консервативное
лечение

Внутритрахеальные
промывания

Санация
bronхиального
дерева

Лечебные бронхоскопии

Постуральный дренаж

Антибактериальная терапия –
внутрибронхиально

Антибиотики

Нормализация общей и легочной
реактивности

диета

Белковые препараты

Массаж грудной клетки

ЛФК

Отхаркивающие средства

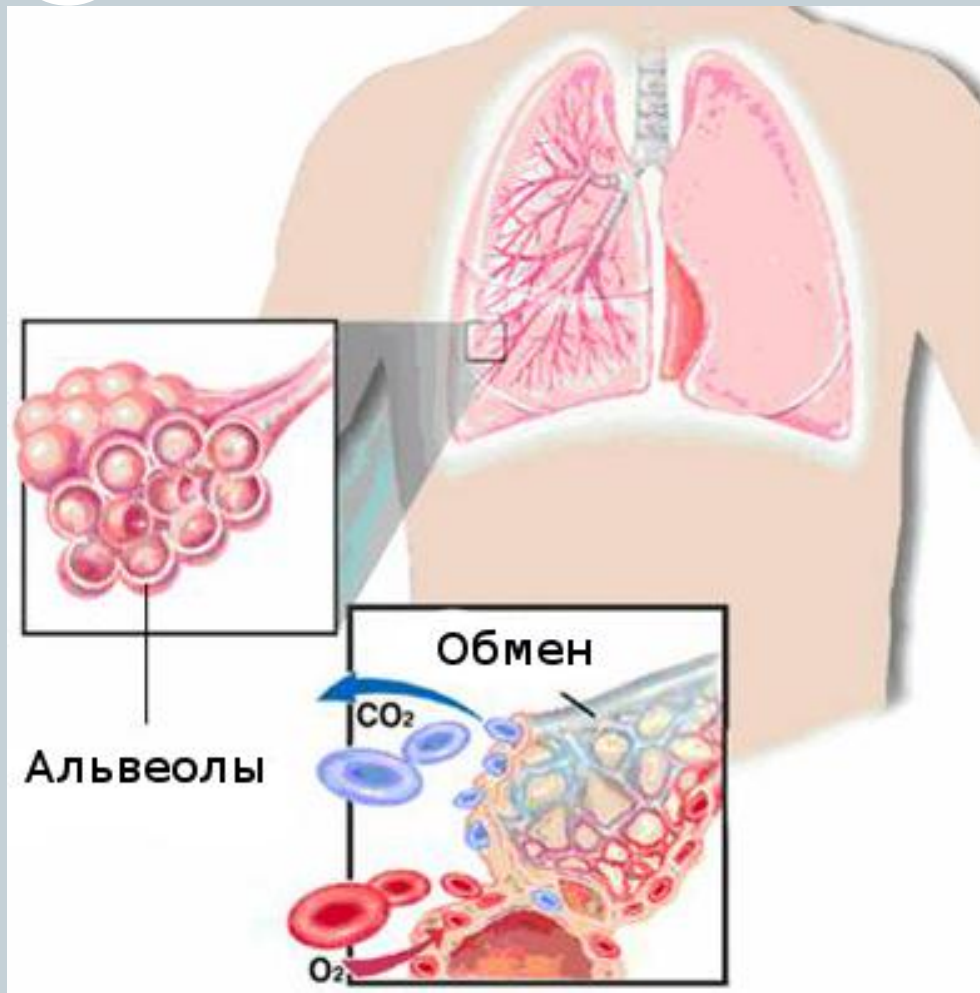
Сульфамидные
препараты

Иммуномодуляторы

Физиотерапия

Дыхательная недостаточность

- Патологическое состояние организма, при котором не обеспечивается поддержание нормального газового состава крови, или оно достигается за счет напряжения компенсаторных механизмов внешнего дыхания.



Патогенетическая классификация.



паренхиматозная

(гипоксемическая, легочная или ДН I типа)

Причины

- пневмония
- респираторный дистресс-синдром взрослых;
- кардиогенный отек легких.

вентиляционная

(гиперкапническая, "насосная" или ДН II типа)

Причины

- ХОБЛ;
- поражение дыхательных мышц;
- ожирение;
- кифосколиоз.

Классификация дыхательной недостаточности по степени тяжести:

Степень	PaO ₂ , мм рт. ст.	SaO ₂ , %
Норма	>80	>95
I	60-79	90-94
II	40—59	75-89
III	<40	<75

По скорости развития выделяют:

• *острую дыхательную недостаточность;*

хроническую дыхательную недостаточность.

Особенности:

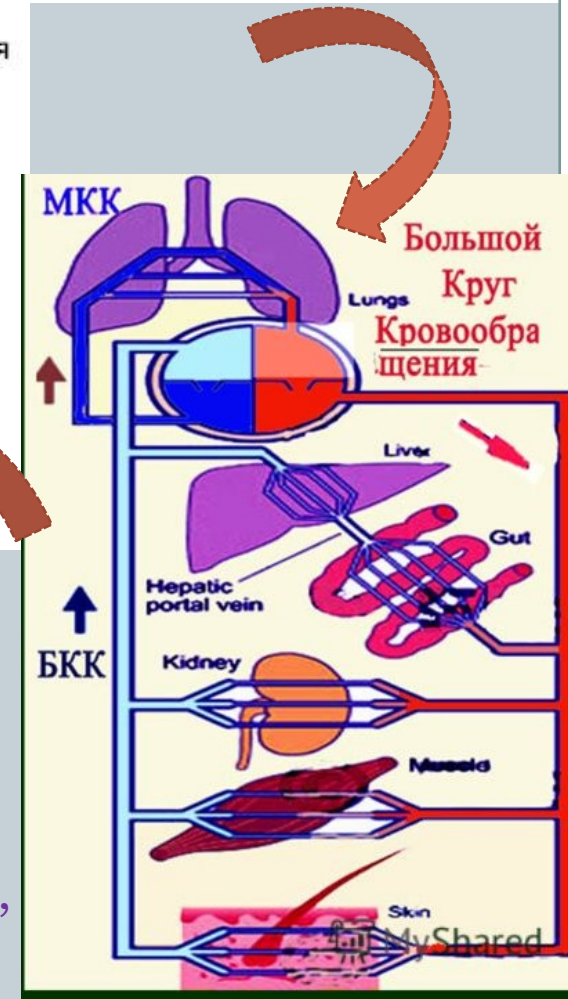
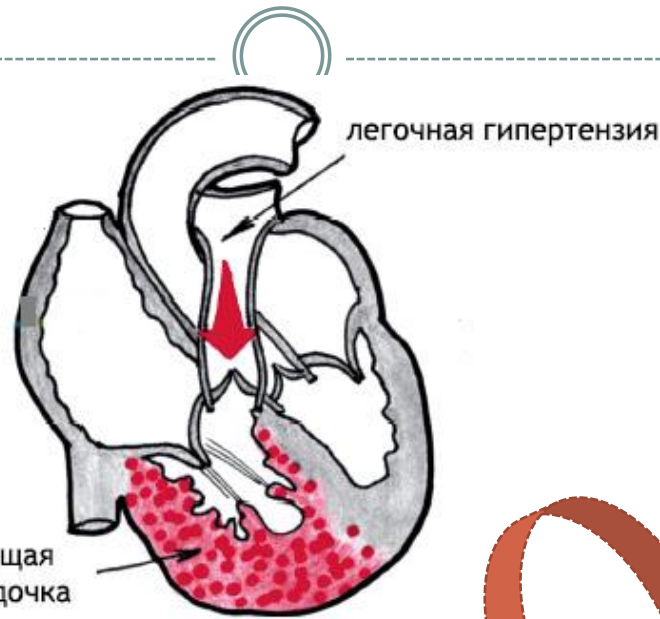
- развивается в течение нескольких дней, часов или даже минут;
- практически всегда сопровождается нарушениями гемодинамики;
- может представлять непосредственную угрозу для жизни пациента (требует проведения интенсивной терапии)

Особенности:

- развивается в течение нескольких месяцев — лет;
- начало может быть незаметным, постепенным, возможно развитие при неполном восстановлении после острой дыхательной недостаточности

Осложнения дыхательной недостаточности

O₂



Сердечная кахексия

Ухудшение всасывания в кишечнике, белково-синтетической функции печени, выраженная анорексия, тошнота, рвота

Показания к направлению пациента в трансплантационный центр



- снижение объема форсированного выдоха за первую секунду (ОФВ₁, FEV₁) до 30% от расчетного и менее;
- дистанция в тесте 6-минутной ходьбы менее 400 метров;
- развитие легочной гипертензии в отсутствии гипоксемической дыхательной недостаточности;
- ухудшение общеклинического состояния пациента за счет учащения эпизодов обострения заболевания, ассоциированных с любым из следующих состояний:
 - острая дыхательная недостаточность, требующая неинвазивной вентиляции легких;
 - повышение антибиотикорезистентности или неудовлетворительное восстановление общеклинического состояния после очередного обострения заболевания;
 - ухудшение нутритивного статуса, несмотря на применение дополнительного энтерального питания;
 - пневмоторакс;
 - жизнеугрожающее кровохарканье, несмотря на проведение эмболизации бронхиальных артерий

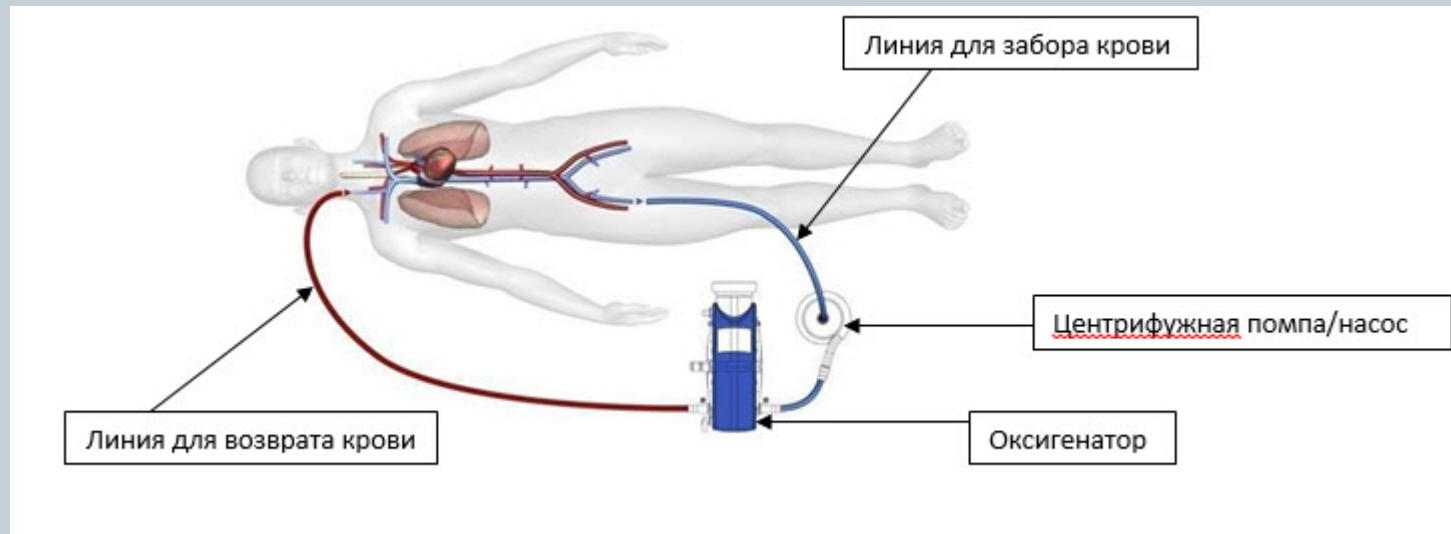
Показания к включению пациента в лист ожидания



- **хроническая дыхательная недостаточность:**
 - изолированная гипоксемическая форма (парциальное давление кислорода в артериальной крови менее 60 мм рт. ст.);
 - гиперкапническая форма (парциальное давление двуокиси углерода в артериальной крови более 50 мм рт. ст.);
- длительная (амбулаторная) неинвазивная вентиляция легких;
- легочная гипертензия (систолическое давление в легочной артерии более 35 мм рт. ст. по данным эхокардиографического исследования или среднее давление в легочной артерии более 25 мм рт. ст. по данным катетеризации правых камер сердца);
- частые госпитализации для лечения обострения заболевания;
- быстрое снижение показателей функции внешнего дыхания;
- выраженное ограничение функционального класса (4 класс по NYHA).



Экстракорпоральная мембранная оксигенация

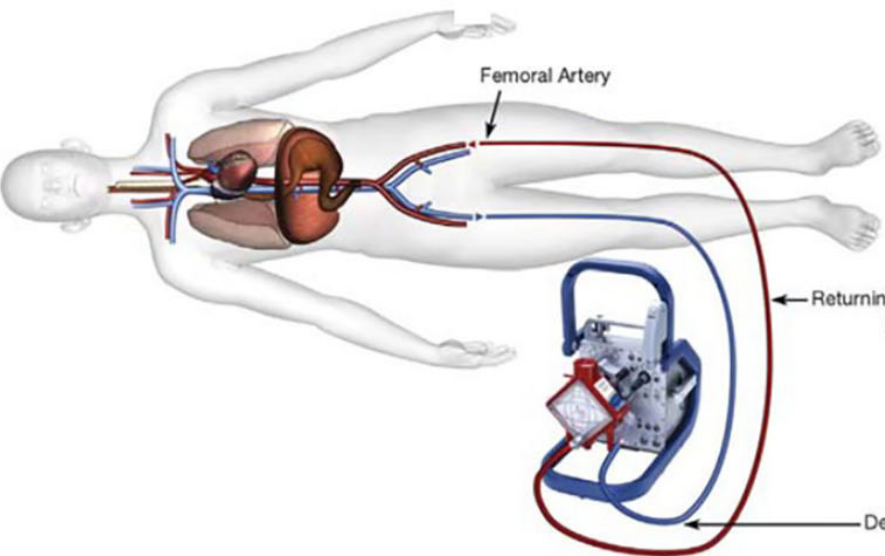


История ЭКМО

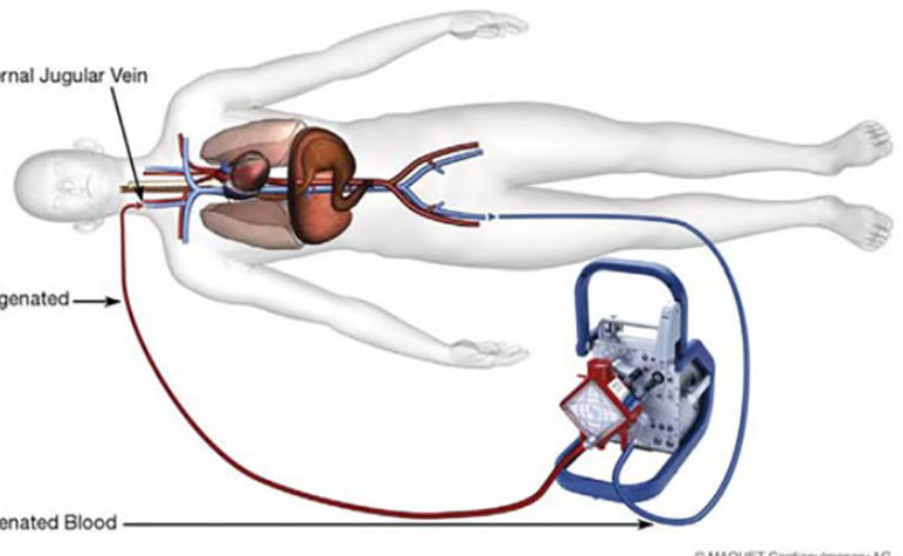
- ✓ В 1951 г. Gibbon разработал первый аппарат искусственного кровообращения;
- ✓ Впервые ЭКМО был применен у больного с дыхательной недостаточностью J.A. Helmsworth в 1952 году;
- ✓ В 1953 г. Gibbon с коллегами впервые успешно использовал искусственную поддержку перфузии и оксигенации при операции на открытом сердце.
- ✓ 1965 г, Rashkind с коллегами использовали пузырьковый оксигенатор в качестве поддержки у новорожденных умирающих от дыхательной недостаточности.
- ✓ 1969 г, Dorson с коллегами использовали мембранный оксигенатор для искусственного кровообращения (ИК) у детей.
- ✓ 1970 г, Vaffes с коллегами успешно использовали ЭКМО в качестве поддержки у детей после кардиохирургического вмешательства по причине ВПС.
- ✓ 1975 г, Bartlett с коллегами успешно использовали ЭКМО у новорожденных с тяжелым дыхательным дистрессом.

Cardiac/Respiratory Respiratory ECMO

V-A ECMO

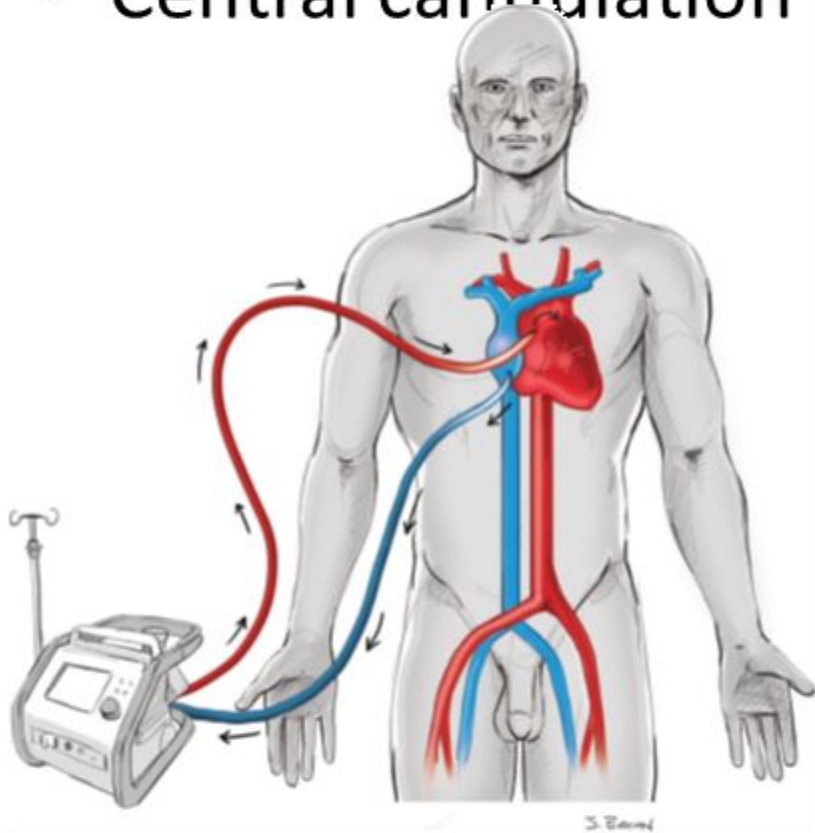


V-V ECMO

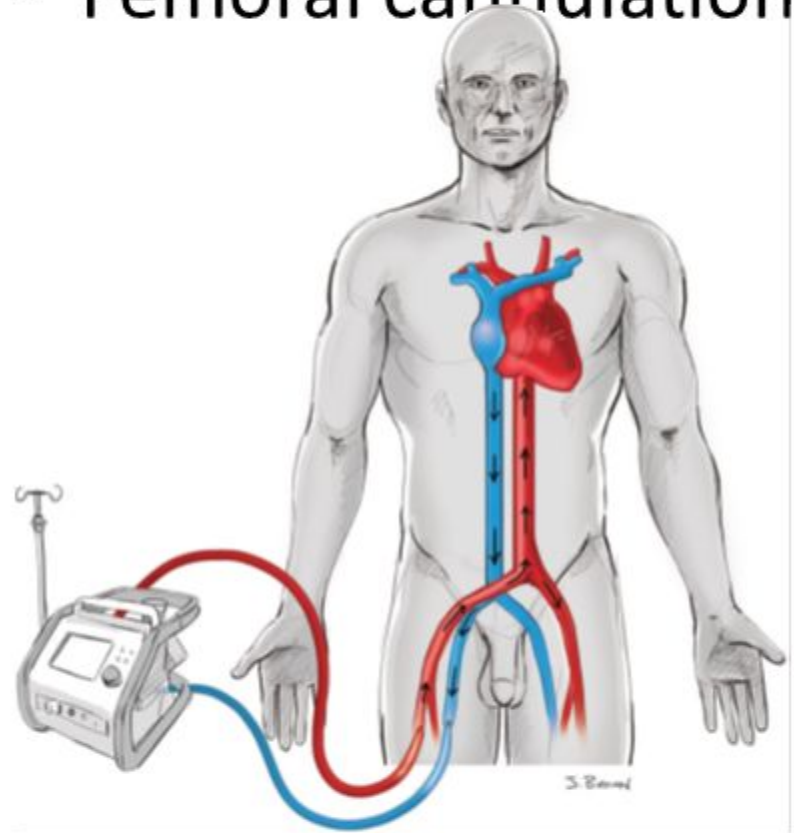


V-A ECMO Cannulation Options

- Central cannulation



- Femoral cannulation



Problem with *peripheral* VA ECMO:

- Lower body receives better perfusion
 - Possible poor perfusion of coronary and cerebral vessels
- Oxygenated blood returned to aorta so lungs get little O₂ rich blood -> may exacerbate lung ischemia

Показания к ЭКМО



- Является ли имеющаяся у больного легочная, сердечная или сердечно - легочная недостаточность потенциально обратимой?
- Позволяет ли неврологический статус или функциональное состояние органов и систем надеяться на благополучный исход?
- Имеются ли противопоказания для использования даже минимального уровня гепаринизации?
- Можно ли достигнуть благополучного исхода, применяя консервативное или хирургическое лечение?

Применение ЭКМО



- после операций на сердце, обычно после хирургической коррекции врожденных пороков сердца,
- при трансплантации сердца или легких,
- при миокардите или при реакции отторжения трансплантата.

Противопоказания ЭКМО

- ✓ Состояния несовместимые с приемлемым качеством жизни или сопутствующие предшествующие заболевания, которые оказывают существенное влияние на качество жизни (состояние ЦНС, онкологические заболевания и т.д.);
- ✓ Противопоказана антикоагуляционная терапия;
- ✓ Длительная ИВЛ более 7-10 дней ($P_{aO_2}/F_{iO_2} < 100$ при > 10 дн);
- ✓ Тяжелая легочная гипертензия СрДЛА $> 45\text{mmHg}$ или $> 75\%$ от системного;
- ✓ Возраст > 65 лет.

An anatomical illustration of a human torso, focusing on the ribcage and lungs. The ribcage is depicted in a translucent blue color, while the lungs are shown in a vibrant red color. The central text is overlaid on the chest area.

**СПАСИБО ЗА
ВНИМАНИЕ!**

СОСТОЯНИЕ ПОСЛЕ ДВУСТОРОННЕЙ ТРАНСПЛАНТАЦИИ ЛЕГКИХ

Научный руководитель : к.м.н. Шакарьянц Г.А.

Докладчик: Козлова Н.В.

ПАЦИЕНТКА Б. 34 ГОДА (1983 Г.Р.).

ЖАЛОБЫ НА МОМЕНТ ОСМОТРА:

- На затрудненное носовое дыхание.
- Одышку при небольшой физической нагрузке (подъем на второй этаж), купирующуюся в покое.

АНАМНЕЗ ЖИЗНИ

- Ребенок от первой беременности, первых срочных родов, родилась в асфиксии, проводились меры оживления.
- Семейное положение: живет в семье, бытовые условия хорошие, профессиональные вредности: отрицает. Употребление наркотиков отрицает
- Трудовой экспертный анамнез: со слов пациентки работает в должности юриста.
- Является инвалидом I группы
- Гинекологические заболевания на данный момент отрицает.

(По результатам УЗИ от 20.12.2012. Киста левого яичника)

- Аллергии : Таваник (развитие отека Квинке)
- Сопутствующие заболевания : Хронический вирусный гепатит С (генотип 1b), неактивный (РНК отрицательно). ХАИТ с узлообразованием, субклинический гипотиреоз. Хронический полипозно-нойный риносинусит, вне обострения
- Семейный анамнез: не отягощен

АНАМНЕЗ ЗАБОЛЕВАНИЯ

- В возрасте 12 дней госпитализирована в детское отделение ЦРБ с диагнозом : 2-х сторонняя острая мелкоочаговая пневмония.
- В 17 дней переведена в реанимационное отделение ОДБ с диагнозом : Сепсис. Септикопиемия, тяж. ст. Острая 2-х сторонняя мелкоочаговая аспирационная пневмония. ДН-2. Энтероколит стафилококковой этиологии. Инфицированная потница. Омфалит. Молочница. Перинатальная энцефалопатия, смешанной этиологии, Анемия средней ст. тяж. Гипотрофия II ст. тяжести. С-м Элерса – Данноса. Рахит I-II.
- В 2,3,5 мес. Получала стационарное лечение в ДСО ЦРБ с диагнозом: Затянувшаяся мелкоочаговая пневмония
- До 1 года отмечался периодический кашель
- Острые респираторные заболевания 2-3 раза в год, острый бронхит 1 раз в год
- В 1986 г. (3 года) выставлен диагноз: Риносинусопатия. Полипозный риносинусит.

Многочисленные эпизоды острого отита.

В 1988 г. (5 лет) выставлен диагноз: Хронический 2-х сторонний гнойно-полипозный риносинусит,

Обострения 3-4 раза в год. Неоднократно проводилась полипотомия

- В 1996 г. (13 лет) обследована в ОДБ, выставлен диагноз: Обструктивный бронхит. Полиноз.

Дата	1997 (14 лет)	2006 (23 года)	2009 (26 лет)
Жалобы			
Кашель	С обильным количеством мокроты.	В 2002 г.(19 лет) была проведена эндоскопическая полипэктомия (после	С трудноотделяемой мокротой.
Одышка	-		после умеренной физической
Диагноз	Врожденная дыхательная недостаточность, пневмония, бронхоэктазы, ремиссия.	В 1997г. была проведена бронхография (глубокий, деформирующий эндобронхит с бронхоэктазами) и микроскопия слизистой носоглотки (первичная цилиарная дискинезия)	Хроническая обструктивная болезнь легких с бронхоэктазами, Диффузный эмфизематоз. Эмфизема легких III. Хроническое заболевание сердца. НК II А.
Терапия	Постоянная санационная терапия: отхаркивающие средства, ингаляции, дыхательная гимнастика, активное откашливание, дозированная физическая нагрузка. Санаторно-курортное лечение.	2009 г. (26 лет) Пневмоторакс справа, дренирование без эффекта (ушивание и резекция булл верхней доли правого легкого)	<ol style="list-style-type: none"> 1. Постуральный дренаж 2. Отхаркивающие средства 3. Беродуал по 2 дозы 2 раза 4. Полиоксидоний 6 мг. 5. Верошпирон 25 мг.

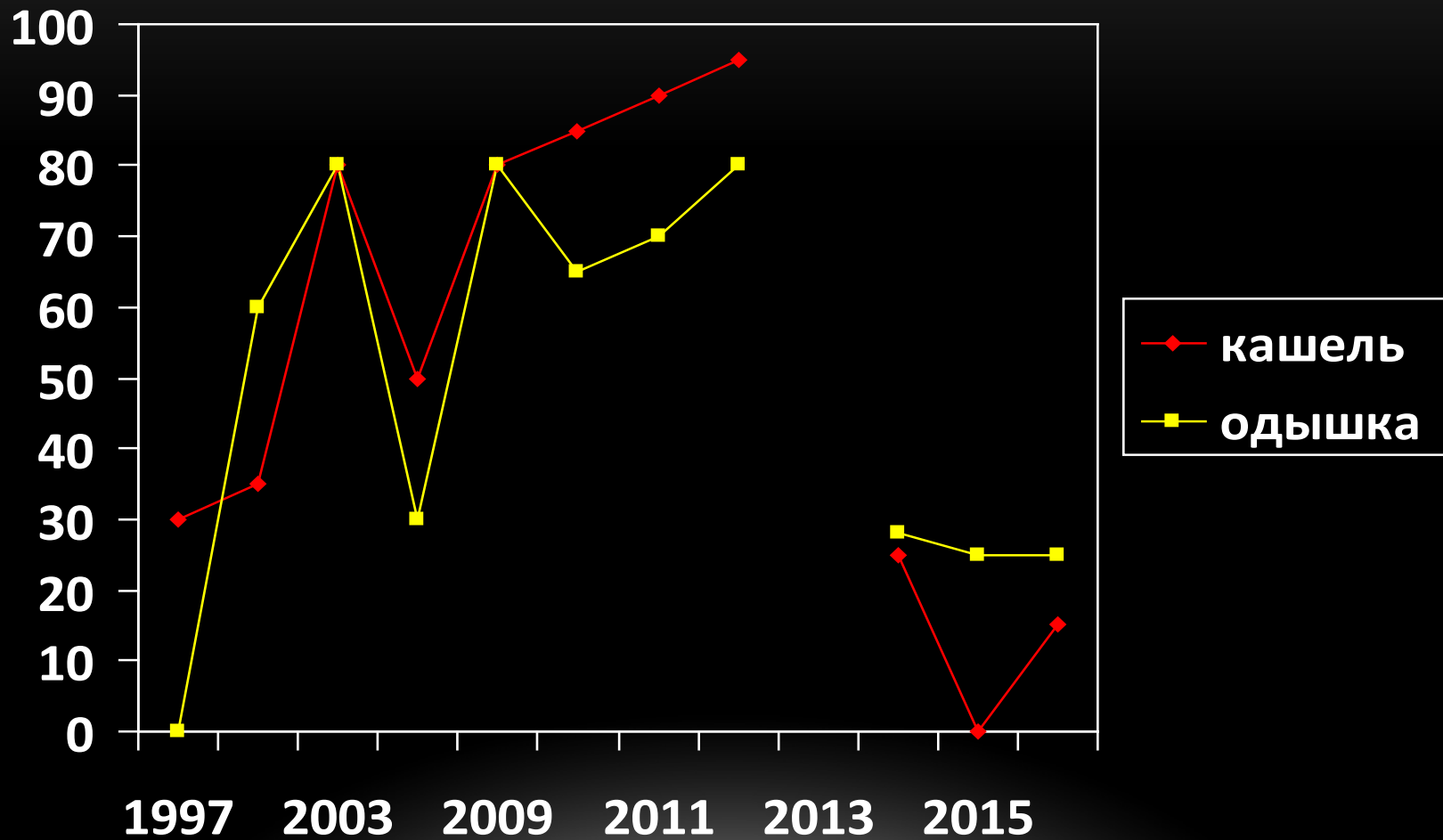
Дата	2010 (27 лет)	2011 (28 лет)	2012 (29 лет)
Жалобы			
Кашель	С зелено-желтой мокротой	Значительно увеличилось количество гнойной, вязкой мокроты	Сильный кашель с трудноотделяемой гнойной, вязкой мокротой
Одышка	В покое и при физической нагрузке	Значительно усилилась одышка	Выраженная одышка в покое, усиливающаяся при минимальной физической нагрузке
Диагноз	Кистозная гипоплазия верхней долей обоих легких. Первичная цилиарная дискинезия. Хронический гнойный бронхит, обострение. Двусторонние мешотчатые и цилиндрические бронхоэктазы. Вентиляционные нарушения 3 степени по смешанному типу. Дыхательная недостаточность 3 степени. Вторичная легочная гипертензия. Хроническое легочное сердце в фазе компенсации.		Кистозная гипоплазия верхней долей обоих легких. Первичная цилиарная дискинезия. Хронический гнойный бронхит, обострение. Двусторонние мешотчатые и цилиндрические бронхоэктазы. Вентиляционные нарушения 3 степени по смешанному типу. Дыхательная недостаточность 3 степени. Вторичная легочная гипертензия. Хроническое легочное сердце в фазе компенсации. Буллезная эмфизема
Терапия	Серетид - 50/250 мкг. Спирива - 18 мкг. Азитромицин – 500 мг. Верапамил – 40 мг. Колистин – 2 млн. Креон – 30 000 ед.	Оксис - 4.5 мкг. Спирива - 18 мкг. Азитромицин – 50 мг. Креон – 50 000 ед. Кораксан – 10 мг. Колистин – 2 млн.	Оксис – 4.5 мкг. Спирива – 18 мкг. Сумамед – 500 мг. Креон – 50 000 ед. Кораксан – 7.5 мг Колистин – 2 млн. Курсовое ведение препаратом иммуноглобулина(Габригلوبин, пентаглобин)

28.07.13 Г. ДВУСТОРОННЯЯ ТРАНСПЛАНТАЦИЯ ЛЕГКИХ В УСЛОВИЯХ ЦЕНТРАЛЬНОГО ВЕНО-АРТЕРИАЛЬНОГО ЭКМО

- Интраоперационно пациентка перенесла острую сердечно-сосудистую и дыхательную недостаточность, острую постгеморрагическую анемию. ЭКМО отключена интраоперационно
- Ранний послеоперационный период осложнился развитием острой дыхательной недостаточности на фоне двусторонней полисегментарной пневмонии, острой почечной недостаточностью. На фоне проведенной комплексной терапии состояние пациентки стабилизировалось,
- На 24-е сутки после операции по данным УЗИ плевральных полостей и КТ груди выявлен двусторонний постпневмонический плеврит, не потребовавший пункции и дренирования
- 03.09.13 в плановом порядке выполнена трансбронхиальная биопсия, по результатам которой признаков отторжения не выявлено. Однако, процедура осложнилась развитием двухстороннего пневмоторакса, потребовавшим дренирования левой плевральной полости. Течение пневмоторакса слева, на фоне иммуносупрессивной терапии, осложнилось острой эмпиемой плевры, также было выявлено нагноение послеоперационной раны справа. Проводилось местное лечение с положительным эффектом
- После полной стабилизации состояния на 53-е сутки пациента переведена в госпитальное отделение, где была продолжена медикаментозная, реабилитационная и местная терапия, на фоне которой отмечена положительная динамика в виде ликвидации полости эмпиемы слева, очищения и уменьшения раны справа

Дата	2014 (31 год)	2015 (32 года)	2017 (33 года)
Жалобы	Периодически в течение дня	Жалоб не предъявляет	Со слизисто-гноной мокротой
Одышка	При небольшой физической нагрузке	При физической нагрузке	При умеренной физической нагрузке
Диагноз	Состояние после двусторонней трансплантации легких (по поводу первичной цилиарной дискинезии)	Состояние после двусторонней трансплантации легких (по поводу первичной цилиарной дискинезии)	Состояние после двусторонней трансплантации легких (по поводу первичной цилиарной дискинезии), хроническая дыхательная недостаточность III по гиперкапническому типу
Терапия	Програф - 2.5. мг. Селсепт - 1000 мг Метипред - 8 мг (с постепенным снижением) Бисептол - 960 мг. Сумамед - 250 мг. Омепразол - 20 мг. Эгилек - 25 мг. Крестор - 10 мг. Кальций Д3 форте Магне В6	Програф 3 мг. Селсепт 1000 мг. Метилпреднизолон 1 таблетка Бисептол – 480 мг. Сумамед – 250 мг. Кальций Д3 Алендронат – 70 мг. Эгилек – 12,5 мг. Назонекс – 2 дозы Колистин – 2 млн.	Програф 3.5 мг. Майфортик 360 мг. Метилпреднизолон 4 мг. Бисептол – 480 мг. Сумамед – 250 мг. Кальций Д3 Магне В6 Алендронат – 70 мг. Эгилек – 12.5 мг. Назонекс – 2 дозы Колистин – 2 млн. Париет – 20 мг.

ДИНАМИКА РАЗВИТИЯ ЖАЛОБ



ДАННЫЕ ФИЗИКАЛЬНОГО ИССЛЕДОВАНИЯ (ОТ 26.01.17)

- Общее состояние: средней тяжести.
- Общий осмотр: Кожные покровы и слизистые обычной окраски и влажности, чистые, кожных высыпаний нет. Подкожно-жировая клетчатка развита нормально. Щитовидная железа обычного размера и формы. Лимфатические узлы не увеличены, безболезненные при пальпации. Костно-мышечная система без особенностей.
- Психическое состояние. Сознание: ясное. Память и интеллект не снижены.
- Неврологический статус: Неврологических нарушений не обнаружено.
- Органы дыхания: В легких жесткое дыхание проводится во все отделы. Хрипов, крепитации и шума трения плевры нет. Сатурация 90% на воздухе. ЧД: 18 движ./мин
- Система кровообращения: Сердечные тоны ясные. Ритм правильный. Пульс хорошего наполнения. АД: 120/80 мм.рт.ст, ЧСС 80 уд./мин, Пульс :80 уд./мин.
- Система пищеварения: Ротовая полость санирована, язык чистый, влажный. Живот при пальпации мягкий, безболезненный, участвует в дыхании всеми отделами. Перитонеальных симптомов нет. Стул не нарушен. Печень пальпируется, безболезненная, размеры в пределах норм.
- Селезенка не увеличена, безболезненная
- Мочеполовая система: Область почек не изменена, при пальпации безболезненная. Симптом Пастернацкого отрицательный. Мочеиспускание свободное, безболезненное,

ОБЩИЙ АНАЛИЗ КРОВИ

Показатель	Значение	Норма
Гемоглобин	91	120-140
Эритроциты	3,72	3,9-7
Цветовой показатель	0,73	0,85-1,05
Средний объем эритроцита	76	80-100
Средняя концентрация гемоглобина	25	30-38
Гематокрит	28	34-48
Среднее содержание гемоглобина в эритроците	322	260-340
Тромбоциты	180	180-320
Лейкоциты	5	4-9
Нейтрофилы	51,3	
Нейтрофилы абс	2,56	
Лимфоциты	36	19-37
Лимфоциты абс	1,77	
Скорость оседания эритроцитов	22	2-15
Палочкоядерные нейтрофилы	1	1,0-6,0
Сегментоядерные нейтрофилы	52	47-72
Эозинофилы	2,0	0,5-5,0
Базофилы	2,0	00-1
Моноциты	6,0	3,0-11,0

БИОХИМИЧЕСКОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ

Показатель	Значение	Норма
Общий белок	67	64-85
Альбумин	38	35-50
Мочевина	7,39	2,5-6,5
Креатинин	105	0-97
Холестерин общий	4,3	3,8-6,2
Бил	Скорость клубочковой фильтрации (по формуле СКД-EPI) = 60 мл/мин/1,73м ²	
АЛТ	10	0,0-41
Лактатдегидрогеназа	322	0,0-414
АСТ	12,0	0-40
Гамма-глутамилтрансфераза	11	0-38
Щелочная фосфатаза	264	0-240
Глюкоза	4,7	3,89-5,83

ИММУНОЛОГИЯ

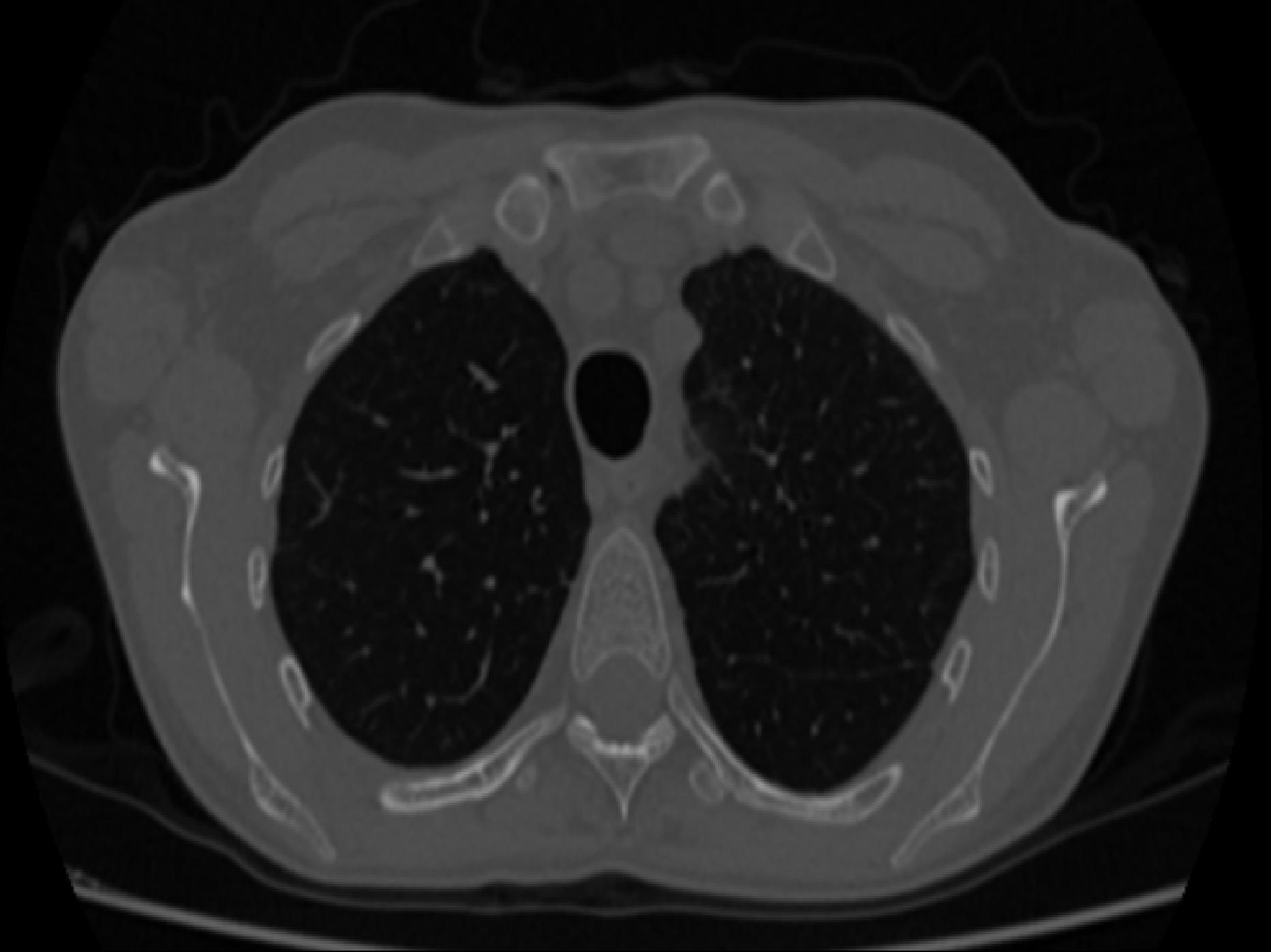
Показатель	Значение	Норма
D-димер	103,000	100,000-885,000
Общий иммуноглобулин E (IgE)	12,100	1,100-87,000
C-реактивный белок	0,278	0,200-10,000

КОАГУЛОГРАММА

Показатель	Значение	Норма
Протромбиновое время	11,3	9,8-12,1
Протромбин по Квику	112,0	70,0-130,0
МНО	0,95	
АЧТВ	33,1	26,4-37,8
Антитромбин III	122	70-125

ОБЩИЙ АНАЛИЗ МОЧИ

- Цвет – св. желтый, Прозрачность неполная, относительная плотность – 1016, глюкоза норма, кетоновые тела не обнаружены, реакция кислая, эпителий плоский ед. в поле зрения, лейкоциты – 1-2.



ЗАКЛЮЧЕНИЕ КТ

Форма грудной клетки обычная. Объем легких сохранен; легочные поля симметричные.

Очаговых и инфильтративных изменений в легких не выявлено. Легочная ткань с участками локального пневмоплевروفиброза, пневмосклероза в нижних и средних отделах обоих легких. При экспираторном сканировании убедительных данных за «воздушные ловушки» не выявлено.

Средостение структурно не смещено. Трахея – без особенностей. Бронхи 1-3 порядка проходимы, стенки сегментарных бронхов уплотнены, деформированы по типу «травматических рельсов». Сердце обычно расположено; конфигурация его не изменена.

Камеры сердца не расширены.

Грудной отдел аорты, коронарные артерии не изменены.

Диафрагма расположена обычно, контуры ее ровные, четкие.

Плевральные полости без особенностей.

Лимфоузлы не увеличены, некоторые кальцинированы.

Мягкие ткани, костные структуры грудной клетки не изменены. Определяются постоперационные петли в нижней трети грудины.

Состояние после трансплантации легких. Косвенные признаки хронического бронхита. Локальный пневмоплевروفиброз, пневмосклероз.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ ПО РЕНТГЕНОЛОГИЧЕСКОМУ ИССЛЕДОВАНИЮ

Легочные поля повышенной прозрачности, без очаговых и инфильтративных теней. Легочный рисунок диффузно избыточен и деформирован, больше в прикорневых и н/медиаьных отделах, где прослеживаются парные полоски утолщенных стенок бронхов. Корни легких уплотнены не расширены, пониженной структурности. Синусы наружные запаяны. Диафрагма обычно расположена. Сердце и аорта без особенностей.

Эмфизема легких. Диффузный пневмосклероз.
Рентгенологические признаки бронхита.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ ПО ЭКГ

Ритм синусовый. Частота сокращений 65.

Интервал P-Q = 0,16 (норма до 0,18)

Интервал QRS= 0,08 (норма 0,09)

Продолжительность систолы QRST = 0,36

Синусовый ритм ЧСС – 65 уд/мин. Нормальное положение ЭОС.

ИССЛЕДОВАНИЕ ФВД

Показатель	Значение	Норма
FVC (ФЖЕЛ)	3,11 (86.2%)	>80%
FEV1 (ОФВ1)	2.76 (88.2%)	>75%
ММЕФ75/25	3.72 (95.9%)	>75%
FEF25 (МОС25)	7.44 (121.5%)	>80%
FEF50 (МОС50)	4.11 (93.4%)	>80%
FEF75 (МОС75)	1.7 (83.8%)	>80%
FRC (ФОЕ)	3.57 (129.8%)	>80%
VC (ЖЕЛ)	3.11 (84.9%)	>80%
TLC (ОЕЛ)	5.32 (102.9%)	>80%
RV (ООЛ)	2.21 (144%)	>80%
R tot	0.28 (93.2%)	>80%
DLCO SB (общая диф. сп. лег.)	18.9 (68.6%)	80-120%
DLCO/VA (удельная)	4.2 (78.7%)	>55%

БРОНХОСКОПИЧЕСКОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ

Бронхоскоп проведен через нос. Гортань подвижная. Трахея цилиндрической формы, хрящевой рельеф не изменен. Область бифуркации не изменена. Область анастомозов проходима, без патологических изменений. Имеются умеренные фиброзные изменения. Слизистая бронхов слева розовая, гладкая, атрофичная. Справа умеренно гиперемированная, атрофичная, гладкая. Визуализируются устья бронхиальных желез. Устья 1-5 бронхов зияют. Сосудистая архитектоника не нарушена. Проходимость до субсегментов. Отделяемое слизистое, скудное.

Состояние после трансплантации легких. Диффузный левосторонний катаральный бронхит на фоне атрофии слизистой.

МОРФОЛОГИЧЕСКОЕ ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Фрагменты ткани легкого с тонкими межальвеолярными перегородками, в части просветов альвеол скопление сидерофагов, небольшие лимфоидные инфильтраты рядом с сосудами и в стенке бронха.

Признаков острого и хронического отторжения не выявлено.
Хронический бронхит, гемосидероз.

КОНСУЛЬТАЦИЯ ЭНДОКРИНОЛОГА

Наблюдается по поводу ХАИТ, субклинического гипотиреоза, лечения не получает. При контрольном обследовании ТТГ- 7,74, Т4 св – 0,73 (0,061 – 1,37), АТПО и АТТГ – норма от 30.09.16 г.

По УЗИ щит.жел от 21.09.16 г. Объем – 9,9 см³ узлы обеих долей с незначительным ростом в ПД до 6 мм (до 4 мм в 2014г, в ЛД до 14 мм (до 11*7 мм в 2014г). В настоящее время жалобы на общую слабость, повышенную утомляемость, нерегулярные менструации.

Заключение: **ХАИТ с узлообразованием. Субклинический гипотиреоз.**

Рекомендации:

- Левотироксин 25мкг/сут
- Контроль ТТГ, Т4 через 1,5-2 мес.
- Повторная консультация в амбулаторном режиме для коррекции терапии

СОСТОЯНИЕ ПРИ ВЫПИСКЕ (16.02.17)

- Общее состояние: Удовлетворительное
- Состояние с положительной динамикой в виде улучшения общего состояния, стабилизации сатурации в пределах 97-98%, регресса одышки при физической нагрузке, увеличения толерантности к физическим нагрузкам.

Поданным КТ органов грудной клетки, спирометрии, данным гистологического исследования признаков отторжения трансплантата не обнаружено,

ДИАГНОЗ ПРИ ВЫПИСКЕ

Основной: Состояние после двусторонней трансплантации легких от 28 июля 2013 года, проведенной в условиях вено-артериального ЭКМО (по поводу первичной цилиарной недостаточности: двусторонних бронхоэктазов (варикозные, мешотчатые))

Осложнения: Хроническая дыхательная недостаточность III по гиперкапническому типу

Сопутствующие заболевания: Хронический вирусный гепатит С (генотип 1b), неактивный (РНК отрицательно). ХАИТ с узлообразованием, субклинический гипотиреоз. Хронический полипозно-гнойный риносинусит, вне обострения.

БЛАГОДАРЮ ЗА ВНИМАНИЕ.