



ВЫПИСНОЙ ЭПИКРИЗ

Пациент **Мустаев Владимир Александрович**, дата рождения 18.10.18 (2года 1мес.) обследован и прошел лечение в Отделение трансплантации костного мозга для детей № 2 с 10.11.20 по № истории болезни 34685/C2020

КЛИНИЧЕСКИЙ ДИАГНОЗ:

Основной: Нейробластома левого надпочечника, T1N0M0, I стадия по INSS. Амплификация p-nuc, del 1p36 положительныс. Группа высокого риска по протоколу NB-2004. Хирургическое лечение (17.03.20), 6 курсов ПХТ. Ремиссия. Состояние после ВДПХТ с ауто-ТГСК от 19.11.2020.

ОСНОВНОЙ ВЫПИСКИ: Код по МКБ10: C74.0 ЗНО коры надпочечника

Дата постановки диагноза: 07.12.2020

Характер заболевания: хроническое, известное ранее

Стадия: I Стадия TNM: T1N0M0 Метод подтверждения диагноза: Морфологический

10.11.20 17:26 АНАМНЕЗ ЗАБОЛЕВАНИЯ (гематология)

Диагноз установлен: 03.06.2020; в возрасте: 1год 7мес.

Дальше заболевание первичное?/: да

В январе 2020 года у ребенка появились запоры, обратились к гастроэнтерологу - рекомендовано проведение УЗИ. УЗИ ОБП от 14.02.2020: адаль внутренней поверхности селезенки объемное тшасвое образование размерами 4х3,7х3,4 мм. Выполнено КТ ОБП и забрюшинного пространства 18.02.20; образование забрюшинного пр-ва вдоль передней верхней трети левой почки с четкими контурами до 38 мм, прилежит к окружающим органам без признаков инвазии.

02-24.03.2020 этап лечение в ГБУЗ МОРОЗОВСКАЯ ДЕТСКАЯ ГОРОДСКАЯ КЛИНИЧЕСКАЯ БОЛЬНИЦА ДЕПАРТАМЕНТА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ ГОРОДА МОСКВЫ:

-Ультразвуковое исследование органов брюшной полости 02.03.2020: в проекции левого надпочечника определяется объемное образование, округлой формы, представленно солидным компонентом, средней эхогенности, размерами 43*35*41 мм, с выражено увеличенным кровотоком в режиме ЦДК. Справа - без особенностей. Почки: без патологии. Заключение: эхографические признаки объемного образования, исходящего вероятно из левого надпочечника, увеличения лимфатических размеров печени и селезенки, абдоминальной лимфаденопатии.

-Компьютерная томография органов грудной полости 03.03.2020: периферально в S9 левого легкого определяется очаг нечеткой формы размерами до 2см. Инфильтративных изменений в легких не выявлено. Просветы трахеи, крупных бронхов прослеживаются, не сужены. Средостение не смещено. Дополнительных образований и зон патологического контрастирования в средостении не определяется. Лимфатические узлы подмышечных областей, средостения, корней легких не увеличены. Жилы в швиральных полостях и полости нет. Костно-деструктивных изменений на уровне исследования не выявлено. На границе сканирования: в структуре левого надпочечника определяется солидное образование неоднородной структуры за счет включения кальцинатов. Заключение: солитарный очаг в нижней доле левого легкого (может соответствовать вторичному поражению). На границе сканирования: образование левого надпочечника.

-Результаты пункции костного мозга от 10.03.2020: атипичные клетки не найдены.

Хирургическое лечение от 17.03.2020: Лапароскопическая адrenaэктомия слева.

Ход операции: разрез кожи 1.0 см умбиликально, в брюшную полость введен порт 10 мм, пневмоперитонеум. При ревизии брюшной полости патологии со стороны почек, желудка, селезенки, поджелудочной железы — не выявлено, в забрюшинном пространстве слева, в проекции левого надпочечника определяется опухолевый узел, 3х4 см. Опухоль интима связана с аортой и верхним полюсом левой почки. Установлено 2 дополнительных троакара по 5 мм в левом подреберье. Мобилизован селезеночный угол ободочной кишки. При помощи электрохирургического инструмента опухоль отделена от окружающих тканей и органов, выполнена адrenaэктомия слева. Ложе удаленной опухоли дренировано пластиковой трубкой, выведенной через контрапертуру. Опухоль погружена в пластиковый контейнер и эвакуирована через отверстие от порта в умбиликальной области, предварительно расширенное. Постойное ушивание послеоперационных ран. Коагуляционный шов. Гемостаз сухо. Спирт. Асептическая наклейка.

С 17.03.2020 по 18.03.2020 ребенок находился в ОРИТ № 61, где получал комбинированную инфузионную, симптоматическую, антибактериальную терапию.

Ультразвуковое исследование почек, надпочечников, забрюшинного пространства. 17.03.2020: почки: правая: расположена типично. Контур четкий, ровный. Размеры: 65*24 мм. Паренхима 10-11 мм, корико-медуллярная дифференцировка сохранена. Элементы ЧЛС не расширены. Кровоток в режиме ЦДК прослеживается до капсулы. Левая: Расположена типично. Контур четкий, ровный. Размеры: 70*29 мм. Паренхима 10-11 мм, корико-медуллярная дифференцировка сохранена. Элементы ЧЛС не расширены. Кровоток в режиме ЦДК прослеживается до капсулы. Определяется умеренный отек паранефральной клетчат. ки. Мочеточники: на всем протяжении не расширены. Мочевой пузырь - опорожнен. В проекции надпочечников без патологических включений. Заключение: состояние после операции (адrenaэктомия слева 17.03.2020).

Гистологическое заключение № M02012 20 от 20.03.2020: макроскопическое описание: надпочечник - 1 шт.; фрагмент ткани неправильной формы, желто-бурого цвета, мягко-эластичной консистенции, размером 6х4х4 см. На разрезе по краю материала выявлены ткань надпочечника. Микроскопическое описание: В доставленном материале определяются участки надпочечника из мозгового вещества которого исходит опухоль, состоящая из клеточных элементов среднего и крупного размера, округлой или овальной формы, с округлыми гиперхромными ядрами и узкими ободком цитоплазмы. Встречаются умеренно-крупные мелкие розетки Холмера-Райта, в которых определяются волочья нейтрофилов. Встречаются обширные поля кровоплитений. Митотическая активность высокая, атипические тела множественны. Фокально наблюдаются скопления гемосидерофагов. Результат ИГХ исследования: положительный результат с антигенами при реакции с antisynaptophysin; Synaptoglobin A и PaptCK - отрицательно. Ядерно-цитоплазматическая реакция с S-100 протеином встречается в гематоцитостенных клетках стромы. Ki-67 около 40%. Заключение: низкодифференцированная нейробластома с высоким МКИ.

Данные флуоресцентной in situ гибридизации (FISH) от 24.03.2020: амплификации гена N-цисе и делеция 1p36 обнаружены, перестройка гена KMT2A (MLL) не обнаружена.

Консилиум в составе врачей ведущих направлений во главе с заведующим отделением к.м.н. Кубыровым М.С. от 24.03.2020: учитывая данные комплексного обследования, установлен клинический диагноз: «С74.0 Нейробластома левого надпочечника, T1N0M0, I стадия по INSS. Группы высокого риска по NB 2004. Состояние после хирургического лечения». Ребёнку показано проведение специального лечения согласно протоколу лечения больных с нейробластомами NB 2004 по ветке высокого риска.

У пациента отмечался контакт по ветряной оспе от 23.03.2020.

В отделение ООЦ АКЦИОМД впервые поступил 15.04.2020 для проведения специфической терапии.

УЗИ внутренних органов 16.04.2020: увеличение размеров печени (КВР-83 мм), индекс первого сегмента 32%, без структурных изменений. Селезенка нормальных размеров (60*35 мм), без структурных изменений. Надпочечники: правый нормальных размеров 8*4 мм, без структурных изменений; левый не визуализируется - состояние после адrenaэктомии слева.

Миелограмма 17.04.2020: SIPS dextra: бласты 1,5%, костный мозг гиперклеточный, полиморфный, мегакариоцитов достаточное количество, зрелые, нормального размера, многолопастные, эритроциты нормобластически, расширен, все эритрокариоты 36,5%; гранулоцитарный росток сохранен, все нейтрофильные элементы 56,5%. SIPS sinistra: бласты 0,5%, костный мозг гиперклеточный, полиморфный, мегакариоцитов достаточное количество, зрелые, нормального размера, многолопастные; эритроциты нормобластически, все эритрокариоты 27,5%; гранулоцитарный росток сохранен, все нейтрофильные элементы 71,0%. Tuberositas tibiae dextra: бласты 3,0%, костный мозг гипоклеточный, полиморфный, мегакариоты единичные, зрелые, нормального размера, многолопастные; эритроциты нормобластически, представлен единичными клетками, все эритрокариоты 1,0%; гранулоцитарный росток сужен, все нейтрофильные элементы 29,5%. Tuberositas tibiae sinistra: бласты 1,0%, костный мозг нормоклеточный, полиморфный, мегакариоты в достаточном количестве, зрелые, нормального и крупного размера, многолопастные, многоядерные с мелкими ядрами, многоядерные с крупными ядрами; эритроциты нормобластически, представлен единичными клетками, все эритрокариоты 32,0%; гранулоцитарный росток сохранен, все нейтрофильные элементы 46,5%.

Цитологическое исследование костного мозга от 17.04.2020: клеточный состав представлен нормальным содержанием клеток костного мозга. Данных за метастатическое поражение не выявлено.

МРТ брюшной полости без/с КУ 20.04.2020: положение, форма и размеры правого надпочечника не изменены (10*3,1 мм), контуры ровные, четкие, структура однородная. Левый надпочечник - оперативно удален. После введения контрастного вещества отмечается диффузное накопление КВ - не превышает физиологической нормы, очагов патологического усиления/отстатания интенсивности МР-сигнала не выявлено.

МСКТ брюшной полости без/с КУ 22.04.2020: Проведена высокоразрешающая МСКТ органов брюшной полости и забрюшинного пространства на 64-срезовом томографе с толщиной среза 1 мм и последующей реконструкцией изображений в MPR, CPR, MIP, VRT, SSD, 3D представлении с анализом на рабочей станции Vitrea. На серии МСКТ получено изображение органов брюшной полости и забрюшинного пространства до и после в/в безконтрастного контрастного усиления в артериальную (25 сек), венозную (65 сек) и отсроченную (7 мин) фазы. Контрастное вещество: ультравист 300 - 15 мл. Реакции на контрастное вещество в кабинете МСКТ у пациента не было. Печень в размерах не увеличена, контуры ее ровные, четкие. Плотность паренхимы печени в пределах нормы, структура однородная. Система воротной вены и желчные протоки без признаков расширения. Желчный пузырь не увеличен, содержимое однородное. Размеры поджелудочной железы в пределах нормы, контуры четкие, ровные. Структура паренхимы однородная. Висцеральный проток без признаков расширения. Селезенка нормальных размеров, контуры ее четкие, структура однородная. Почки в размерах не изменены, контуры их ровные, четкие. Паренхимы почек однородная, плотность в пределах нормы. ЧЛС обеих почек не расширены, без деформаций. В-контрастных конкрементов в почках не найдено.

Выделительная функция почек не нарушена. Увеличенных парааортальных лимфоузлов не найдено. Правый надпочечник не изменен, левый не визуализируется. Заключение: Состояние после удаления левого надпочечника.

МСКТ органов грудной полости без/с КУ 22.04.2020: Проведена высокоразрешающая МСКТ органов грудной клетки на 64-срезовом томографе с толщиной среза 1 мм и последующей реконструкцией изображений в MPR, CPR, MIP, MinIP, VRT, SSD, 3D представлении с анализом на рабочей станции Vitrea.

На серии МСКТ получено изображение органов грудной полости до и после в/в безконтрастного контрастного усиления в артериальную фазу. Контрастное вещество: ультравист 15 мл. Реакции на контрастное вещество в кабинете МСКТ у пациента не было. Очаговых, инфильтративных изменений, патологических объемных и полостных образований в легких не визуализируется. Ход межреберных плевральных щелей соответствует анатомической норме. Расположение и калибр внутрилегочных сосудов соответствуют норме. Просветы бронхов прослеживаются включительно до субсегментарных, стенки их не изменены. Органы средостения без патологических изменений. Внутрирудные лимфатические узлы не увеличены. В плевральных полостях выпота нет. Диафрагма не изменена. При обычном усилении участков патологического накопления контраста не выявлено. Со стороны видимых костных структур изменений не выявлено. Заключение: МСКТ-признаков патологических изменений органов грудной полости не выявлено.

Референс - пересмотр визуализации в ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им.Д.Рогачева»: ПРОТОКОЛ ТЕЛЕМЕДИЦИНСКОГО КОНСИЛИУМА: По входящей заявке № 03Т-1-1797-20 от 23.04.2020 проведена телемедицинская консультация написание: Мустаев Владимир Александрович, 18.10.2018г.р., консультация проведена специалистом: Врач-рентгенолог, к.м.н. Артемов А.В., врач-рентгенолог: Терновая Е.С.: В результате проведенной консультации установлено: 1.опитализация в ФГБУ "НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева" Минздрава России в настоящее время не показана. Заключение: Направляем результат референса визуализации в соответствии с запросом.

-Заключение: Представлено МРТ органов брюшной полости/забрюшинного пространства с болюсным контрастным усилением. Качество изображений частично снижено за счет артефактов дыхания. В области левого надпочечника определяются послеоперационные изменения. На их фоне мягкотканых патологических объемных образований четко не визуализировано. В проекции правого надпочечника патологических объемных образований четко не визуализировано. В печени, селезенке, поджелудочной железе, почках явных очаговых, объемных патологических изменений не обнаружено. Дата описания: 24.04.2020. Врач лучевой диагностики: А. В. Артемов. -Описание: Для описания представлено КТ-исследование ОГК Мустаева В.А. 2018г.р., выполненное 03.03.20г. в другом ЛПУ, без использования контрастного усиления. Очаговых и инфильтративных изменений не определяется. Заключение: Очаговых и инфильтративных изменений не определяется.

Врач лучевой диагностики: Е. С. Терновая. Дата описания: 25.04.2020.

-Описание: Для описания представлено КТ-исследование ОГК-Таз Мустаева В.А. 2018г.р., выполненное 22.04.20г. в другом ЛПУ, с использованием контрастного усиления. ОГК: В сравнении с данными с м/ж от 03.03.20г. "свежих" очаговых и инфильтративных изменений не определяется. ОБП: В области левого надпочечника определяются послеоперационные изменения. На их фоне мягкотканых патологических объемных образований четко не визуализировано. В проекции правого надпочечника патологических объемных образований четко не визуализировано. В печени, селезенке, поджелудочной железе, почках явных очаговых, объемных патологических изменений не обнаружено. Определяются многочисленные мезентериальные лимфатические узлы размерами до 8 мм по короткой оси. Заключение: соответствует выписке. Дата описания: 25.04.2020. Врач лучевой диагностики: Е. С. Терновая.

Лечение: протокол NB 2004, группа высокого риска, блок N5 (масса пациента 9 кг) 23-26.04.2020.

- Цисплатин 1,3 мг/кг/сут (11 мг/сут) дни 1-4 (23-26.04.2020);
- Этопозид 4,2 мг/кг/сут (37 мг) дни 1-4 (23-26.04.2020);
- Визкристин 0,05 мг/кг (0,4 мг) день 1 (23.04.2020).

Перенос удовлетворительно. Трансфузии: отмытые эритроциты O (I) Rh-южит: 70 мл 21.04.2020, реакции не было.

С 14.05.2020 по 21.05.2020 проведен 2-й блок ПХТ – N6. Перенос удовлетворительно.

Настоящая госпитализация для проведения афереза ПСК.

10.06.20. - аферез ПСК, заготовлено CD34 - 13,7x10⁶/кг.

С 24. по 29.06.20 проведен 3 курс ПХТ, схема N5

С 23 г/ 30/07/20 проведен 4 курс ПХТ, схема N6

С 20 - 25/08/20 проведен 5 курс, схема N5

Мителограмма от 25.09.20; данных за mtc нейробластомы не получено.

МРТ бр. полости от 17.09.20: Состояние после левосторонней адреналэктомии. Патологического накопления РФП не определяется

С 09.09.20 - 16.09.20 проведен 6 курс ПХТ, схема N6

МВГ-исследование от 18.10.20: патологического накопления РФП не выявлено.

21.10.20 получен положительный результат ССVID-19 у матери, в связи с чем госпитализация откладывалась. После получения отрицательных результатов ПЦР пациент в сопровождении матери госпитализирован в стационар.

11.11.20 Установлен ЦВК. Пункцируемая вена: подключичная правая

Метод: по Селдингеру Диаметр иглы: 5 fr; количество ходов: 2; глубина постановки: 10 см

Осложнения: нет Rg контроль органов грудной клетки после проведения манипуляции: де 11.11.2020.

19.11.20 11:19 ПРЕДТРАНСПЛАНТАЦИОННЫЙ ЭЛИКРИЗ

КЛИНИЧЕСКИЙ ДИАГНОЗ: Острый: Нейробластома левого надпочечника, T1N0M0, I стадия по INSS. Амплификация p-puic, del 13q6 положительная. Группа высокого риска по протоколу NB-2004. Хирургическое лечение (17.03.20), 6 курсов ПХТ. Ремиссия.

Код по МКБ10: C74.0 ЗНО коры надпочечника

Предтрансплантационное рестадирование

дата	стадия	№	
17.09.2020	ремиссия	1	МРТ бр. полости/Состояние после левосторонней адреналэктомии. Патологического накопления РФП не определяется
18.10.2020	ремиссия	1	МВГ-отрицательная

Общее состояние ребенка по шкале Карновского в модификации Ланского (для детей до 14 лет): Активный, по быстро устает (ECOG 1); 80 %

Клиренс креатинина: 119 мл/мин Сердечный выброс: 69 %

Обсужден совместно с: и.о. директора НИИ ДОО ИГ им. Р.М. Горбачевой, профессором каф., д.м.н., А.Д. Кулиным руководителем отдела онкологии, гематологии и трансплантологии для детей, д.м.н., профессором Л.С. Зубировой, зав. отделением ТКМ для детей №2, к.м.н. А.Г. Гворгян, главным детским онкологом СПб, профессором каф., д.м.н. Ю.А. Пугачовым,

Пациент 2 года, с диагнозом: Нейробластома левого надпочечника, T1N0M0, I стадия по INSS. Группа высокого риска по NB-2004.

Состояние после хирургического лечения (17.03.20), 6 курсов ПХТ. Ремиссия. В качестве консолидации достигнутого ответа пациенту показано проведение ВДПХТ с аутоТТСК.

Рекомендовано проведение трансплантации костного мозга:

вид трансплантации: аутологичная Источник трансплантата: PBSC

группа крови реципиента: 0 I Rh+, DecEe

Номер настоящей ТКМ: 1

Режим кондиционирования: миелоаблативный: схема PK (без учета АТГ и уонклональных антител): Bu + Mel; рост, см: K1; масса тела фактическая: 11,0 кг масса тела идеальная: 10,8 кг; масса тела расчетная: 10,9 кг; S фактическая: 0,50 м2 S расчетная: 0,50 м2, S идеальная: 0,49 м2

Препараты режима кондиционирования

Химпрепарат	Расчетная доза, сут.	Ед	Расчет	Суточная доза	Даты введения	Дни введения	Суммарная доза
Бусульфан в/в	1,2	mg/kg	масса тела факт	13,2	12.11.20, 13.11.20, 14.11.20, 15.11.20	-7, -6, -5, -4	52*4=208
Мелфалан	140	mg/m2	S факт	70,0	17.11.20	-2	70

АТГ: нет Моноклональные антитела: нет Лучевая терапия ТВ: нет

Заключение трансфузиолога Интравекальное введение препаратов: нет

Сопутствующие заболевания Возраст: 2года 1мес. (0 баллов)

Результаты: 0 (Баллы) (низкий риск; до Д=100: 4%; до 2 лет: 19%)

Группа: Standart

ЗАКЛЮЧЕНИЕ ТРАНСФУЗИОЛОГА

19.11.20 14:35 ЗАКЛЮЧЕНИЕ ТРАНСФУЗИОЛОГА

Дата: 19.11.2020

Группа крови реципиента: 0 I; резус-фактор: Rh+; фонстип эритроцитов: DecEe; Kell: K-

Планируется проведение: аутологичной ТКМ

Рекомендации предикация перед ТКМ: гидратация 3000 мл/м² в сутки, р-р аналгетика 50% - 0,2 мл, р-р тавегила - 0,2мл

трансфузиологическое пособие после ТКМ

Эритроцитоз-корректирующие препараты крови: облученные, фильтрованные, по индивидуальному подбору при снижении уровня гемоглобина ниже 80 г/л и клинических признаках гипоксемии группа крови: 0 I, резус-фактор: Rh-, расчетный объем: 7-10 мл/кг, DecEe, DecEe, K-

Связь заморозенная плазма, группа крови: 0 I, расчетный объем: 10 мл/кг, при коагулопатии.

Тромбоконцентрат: облученный, отфильтрованный, при снижении уровня тромбоцитов ниже $20 \times 10^9/l$ и наличии геморрагического синдрома группа крови: 0 I

С анамнезом и историей болезни ознакомлена.

После ТКМ: 1). Контроль диуреза и визуальный контроль первых трех порций мочи. Общий анализ измененной порции.

2). При возникновении посттрансфузионных реакций и/или осложнений: ГКС 3-5 мг/кг, проведение форсированного диуреза, контроль и коррекция КОС, при необходимости – антигистаминные препараты.

3). 20.11.2020 клинический анализ крови, общий анализ мочи, биохимическое исследование крови (билирубин и его фракция, АСТ, АЛТ, креатинин, мочевила), КОС.

4). При необходимости - повторная консультирующая трансфузиолога.

РЕЦИПИЕНТ Группа крови: 0 I Rh+, DesCe, K- масса тела: 11.1 кг

Вид трансплантации: аутологичная

Описание операции: Операция: Трансплантация периферических стволовых клеток аутологичная основная (вспущая) плановая

Порядковый номер трансплантации: 1

Дата трансфузии: 19.11.2020 15:20 19.11.2020, 15:45, длительность: 25 мин.

Метод и скорость трансфузии: внутривенно, капельно

Трансплантат Мобилизация: проводилась; Источник трансплантата: PBSC; Объем: 40,0 мл; NC: $7,1 \times 10^8$; NC/кг: $7,1 \times 10^8$; CD34+: 1,4%; CD34+/кг: $10,0 \times 10^6$; viability: 89,0 %

Премезикация и сопроводительная терапия гидратация 3000 мл/м²/сут, аналгезия 50% - 0,2 мл, димедрол 1% - 0,2 мл.

Данные клинического осмотра пациента

	Частота пульса	АД	Температура тела
до трансфузии	126 уд./мин	82/54 мм рт.ст.	37,0
после трансфузии	122 уд./мин	99/49 мм рт.ст.	36,2

Первая порция мочи: 90 мл, соломенно-желтая

Осложнения: не было

Врач-гематолог: Геворкян Асмик Григоровна

Трансфузиолог: Кута Полина Сергеевна

Дата ТКМ: 19.11.2020 день после ТКМ: 18 дн.

Восстановление кроветворения

Восстановление показателей периферической крови

лейкоциты $>1 \times 10^9/l$; 02.12.2020 день от ТКМ: 13

нейтрофилы $>0,5 \times 10^9/l$; 12.12.2020 день от ТКМ: 23

тромбоциты $>20 \times 10^9/l$; 11.12.2020 день от ТКМ: 22

тромбоциты $>50 \times 10^9/l$; 03.12.2020 день от ТКМ: 14

Применение колониестимулирующих факторов: да лейкоцитим S5 ткг, подкожно

КОНСУЛЬТАЦИИ

НЕВРОЛОГИЧЕСКИЙ СТАТУС 1

Активных жалоб у мамы нет.

Со слов мамы, отмечается задержка речевого развития, ребенок не говорит, обращенную речь понимает.

Судорог в анамнезе не было. Неврологом на "Д" учета не наблюдался.

Пациент с диагнозом: Нейробластома левого надпочечника, T1N0M0, I стадия по INSS. Группа высокого риска по NB-2004. Состояние после хирургического лечения (17.03.20).

Осмотрен после сна. Немного раздражителен. Язык не показал, достоверно оценить чувствительность не удалось, на прикосновение молоточком колючности одергивает, молоточек откидывает.

При осмотре:

Состояние сознания: ясное Черепные нервы: Поля зрения: не изменены Глазные яблоки и их движения без патологии

Зрачки: S=D прямая реакция зрачков на свет; живая S-D, шпатель: нет

Чувствительность кожи лица: без патологии Лицевая мускулатура и мимика без патологии

Глотание: не нарушено Двигательная система: силовых парезов не выявлено.

Рефлексы: живые, симметричные Патологические рефлексы нет Мышцы сальных знаков не выявлено.

Заключение: Острой очаговой симптоматики не выявлено. Тепловая задержка речевого развития.

Рекомендовано: на период режима кондиционирования воздуха 250 мг по 1/2 таб 2 раза

КОНСУЛЬТАЦИЯ КЛИНИЧЕСКОГО ПУТРИЦИОЛОГА

Вес: 11,1 кг рост: 84 см, индекс массы тела: 15,7 (5 баллов)

Температура в течение недели: 36,6 С

Аппетит: снижен Жалобы: Мать пациента отмечает у ребенка отказа от приема пищи в течение 2-х суток, частичный отказ о груди, склонность к запорам Объективные: Кожа, слизистые чистые, окраска бледная, сухая, отеки нет, слизистая рта влажная, зев чистый

Сердечно-сосудистая система: гемодинамика в абданная.

Дыхательная система дыхание: самостоятельное, эффективное, ЧД: 18 в мин.

Желудочно-кишечный тракт: язык влажный; живот при пальпации мягкий, не вздут, безболезненный; симптомы раздражения брюшины отрицательные; перистальтика вялая; печень при пальпации не увеличена безболезненно; селезенка не увеличена.

Физиологические отправления: стул оформленный без патологических примесей, коричневый, 1 раз в 2-е суток на фоне Диофлака, Микролакса газы отходят; мочеиспускание самостоятельное диурез: цвет мочи: желтый.

Расчет: Основной обмен: 622 ккал Коэффициент физической активности: 1,4

Составление: белки: 0,13, жиры: 0,3, углеводы: 0,57 Фактический расход энергии: 871 ккал

Белок: 28 г 2,52 на кг Жиры: 29 г 2,61 на кг Углеводы: 124 г 11,17 на кг

Удельная энергия на массу тела: 78 ккал Небелковые калории/г белка: 27,04 ккал

Потребность в энергии и основных нутриентах и фактическое ее обеспечение						
	Реальная потребность	Основной рацион	Всего	% от потребности	Удельное обеспечение на кг массы тела	Обеспечение энергией (грамм белка)
Энергия, ккал/сут	871	300	300	34	27.0	12.9
Белки, г/сут	28	7	7	25	0.6	
Жиры, г/сут	29	10	10	34	0.9	
Углеводы, г/сут	124	50	50	40	4.5	

Представление о пациенте: Первичный пациент - консультация с целью определения стратегии нутриционной терапии. Из анамнеза: ДО аутоиммунной ПГСК. Состояние стабильное. Аппетит снижен. Естественное питание практически полностью отсутствует, сохраняется грудное вскармливание (меньше в динамике). Синдром мальабсорбции в виде однократной рвоты. Синдрома мальабсорбции нет. Склонность к запорам. Динамика роста и веса за 6 месяцев: +6см, +1,3кг (10 - 11,3кг). Лабораторно: альбумин 36 г/л. Проводится антиэмпирическая терапия. У пациента отороченная тошнота и рвота. В анамнезе неэффективный прием силнига (Малкежа, Педиатур) - не нравится вкус. Представляется целесообразным оценить аппетит в течение 1-2 суток, при необходимости начать нутритивную терапию. **Заключение:** Оутрофия. Белково-энергетическая недостаточность II степени.

Рекомендации: Суточный калораж: 500 ккал

Белки: 2,5 г/ккал

1. Проведена беседа об особенностях питания при ПГСК, даны рекомендации

2. Продолжить грудное вскармливание

3. При сохранении сниженного питания в течение 1-2 суток - начать нутритивную терапию за счет энтерального или частичного парентерального питания в зависимости от интенсивности синдрома желудочно-кишечной токсичности:

- Стартовая доза энтерального питания - 300 ккал/сутки в виде кашеобразного введения через назогастральный зонд с перерывом на ночь

- Стартовая доза парентерального питания - Глюкоза 20% 500мл + Аминокислоты 15% 100 мл в/в капельно за 24 часа

4. Наблюдение диетолога в динамике

ЛАБОРАТОРИЯ

11.11.2020

Фибриноген	2.61	г/л	(2.00 - 4.00)
АПТВ	35.6	сек.	(27.0 - 37.0)
Протромбиновое время, пядекс, МНО			
Протромбиновое (тромбопластин.) время	10.40	сек.	
% Протромбина по Кавку	116.9	%	(75.0 - 130.0)
Протромбиновый индекс	105.77	%	(93.00 - 107.00)
Международное нормализов. отношение	0.92		(0.89 - 1.10)

12.11.2020

Определение групповой и резус принадлежности (микротипирование "Диа Мел")

Группа крови	0 I
Резус фактор	Резус положительный
Фенотип	DccEe
KeL	К отрицательный

12.11.2020

Миеелограмма

Недифференцированные бласты	3.6 >	%	(0.1 - 1.1)
Миелоциты	1.4	%	(0.2 - 1.7)
Промиеоциты	2.0	%	(1.0 - 4.1)
Миелоциты	14.2 >	%	(7.0 - 12.2)
Мегакариоциты	11.0	%	(8.0 - 15.0)
Палочкоядерные нейтрофилы	11.4 >	%	(12.8 - 23.7)
Сегментоядерные нейтрофилы	18.2	%	(13.1 - 24.1)
Всего нейтрофильных клеток	61.8	%	(52.7 - 68.9)
Сегментоядерные эозинофилы	7.8	%	
Всего эозинофильных клеток	7.8 >	%	(0.5 - 5.8)
Базоциты	0.2	%	(0.0 - 0.3)
Всего базофильных клеток	0.2	%	(0.0 - 0.5)
Лимфоциты	10.4	%	(4.3 - 13.3)
Всего лимфоцитарных клеток	10.4	%	(4.3 - 13.7)
Моноциты	4.2 >	%	(0.7 - 3.1)
Всего моноцитарных клеток	4.2 >	%	(0.7 - 3.1)
Плазмоциты	0.2	%	(0.1 - 1.3)
Всего плазматочных клеток	0.2	%	(0.0 - 2.5)
Эритроциты	0.8	%	(0.2 - 1.1)

Нормобласты базофильные	5,6	%	(1,4 - 5,8)
Нормобласты полухроматофильные	7,8 <	%	(8,9 - 16,9)
Нормобласты оксифильные	1,2	%	(0,8 - 5,6)
Всего эритроцитных ядерных клеток	15,4	%	(14,5 - 26,3)

Заключение

Представленные препараты из пунктата костного мозга из 2х точек богаты клеточным материалом (по минимум не менее 220*10⁹/л), с небольшим количеством жирных пустот. Синкитиальные участки плотно заполнены элементами гемопоэза. По морфологической картине и клеточному составу препараты из пунктата костного мозга из 2х точек аналогичны, подсчет произведен по "левой" точке.

Эритроцитный росток составил 15,4%, с задержкой созревания на стадии базофильных форм (НСО - 0,58), тип созревания - нормобластический. Признаки дисэритропоэза выражены умеренно (менее 10%); цитоплазматические мостики, мегалобластичность ядерной хроматины.

Соотношение Э/М 1:4,5.

Миелоидный росток составил 74%, в нейтрофильном ряду отмечается относительная миелоцитарная реакция (НСН - 0,9), встречаются элементы как с токсической зернистостью, так и с гипогранулярной цитоплазмой, с диссеминацией в созревании ядра и цитоплазмы, цевдополигероковые формы. Эозинофилия 7,8%. Милоцитоз 4,2%. Бласти составили 5%, представлены клетками средних и крупных размеров с вышесказанными ядерно-цитоплазматическим соотношением и цитоплазмой различных оттенков базофильного, иногда содержащей мелкую не обильную азурофильную зернистость. Ядра округлые, овальные, с мелко-дисперсной структурой ядерного хроматина и одним-двумя крупными, не пылящими контурными ядрышками.

Лимфоидная популяция 10,4%, часть элементов несет морфологические признаки гематинозов.

Мегакарионии в достаточном количестве, различных степеней зрелости, функционально активные, с выраженными признаками дисплазии (гиполобулярные, с отдельными лежащими мелкими ядрами, голоядерные).

Митозы 1:500 (зрел.)

Патологические клеточные комплексы, характерные для поражения костного мозга метастатической, не найдены.

12.11.2020

Скорость клубочковой фильтрации (по Шварцу для детей)

Креатинин	0,042	ммоль/л	(0,027 - 0,062)
Скорость клубочковой фильтрации по формуле Шварца	73,0 <	мл/мин/1,73м ²	(89,0 - 165,0)

13.11.2020

Онкомаркер NSE	19,1 >	мкг/л	(0,0 - 18,3)	Кровь (сыворотка)
----------------	--------	-------	--------------	-------------------

Нейроэндокринная опухоль

19.11.2020

Функционисные биопсии костного мозга, печени, почек, предстательной железы (транскрипционная тканевая мультифокальная биопсия), лимфоузлов и др. органов (5 категория сложности)

Способ получения биопсийного (операционного) материала

Трещинобиопсия - II

Исследование №

В 20-10147

Клинический диагноз

С74.0 ЗНО коры надпочечника

Микроскопическое описание:

При гистологическом исследовании:

Трещинобиоптат костного мозга, умеренного объема. В 2/3 биоптата - фиброзная капсула, трибукулярная кость с очагами эндохондрального окостенения, на остальном протяжении субкортикальные лакуны. Большинство лакун - с признаками механической деформации, содержит обрывки гемопозитической явни. Имеется одна сохранная лакуна, с признаками MP1 - ок. 30% (окраска солями серебра).

Костный мозг гиалоцитичный. В сохраненных участках соотношение гемопоэтических островков и жировых клеток - около 50-70:30-50%. Лейко-эритробластическое отношение - 2-2,5:1.

Гранулоцитарный росток омоложен, обрывает клетки на разных этапах дифференцировки. Зрелые формы в умеренном количестве. Небольшой избыток клеток с бластной морфологией.

Эритроциты нормобластической, с преимущественно интратрикулярным распределением эритрохристов. Количество эритроцитов не увеличено. Клетки зрелые, умеренно полиморфные, располагаются одиночно.

Небольшой избыток лимфоидных, клетки располагаются интратрикулярно. Плазматические клетки в небольшом количестве, концентрируются в основном вокруг сосудов.

Клетки с признаками апатии при обзорном исследовании не обнаружены.

Необходимо иммуногистохимическое исследование.

Дата поступления материала в ПАО

11.11.2020

Дата взятия

12.11.2020

Дата ответа

19.11.2020

Подпись:

Врач-патологоанатом Гусак А.А.
Врач-патологоанатом Байков В.В.

ФНО лечашего (направившего) врача

Толкунова Наталья Сергеевна

19.11.2020

Комплексное иммуногистохимическое исследование (гистология и панель от 5 до 10 иммуно-гистохимических реакций, с приготовленного парафинового блока) (5 категория сложности)

Способ получения биопсийного (операционного) материала

Трещинобиопсия - II

Предидущие патолого-анатомические исследования

Не проводились

Исследование №

В 20-10147

Клинический диагноз

С74.0 ЗНО коры надпочечника

Микроскопическое описание:

При иммуногистохимическом исследовании № 15364/20:

В реакциях с тестовыми к CD56, CD57, NSE, S100, Synaptophysin комплексы атипичных клеток не обнаружены. Избыток CD34+ клеток (ок. 8-9%), клетки имеют преимущественно одиночное.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ:

Гиподенный костный мозг. Задержка созревания гранулоцитов. Избыток CD34+ клеток (до 9%).
Признаков поражения костного мозга в объеме исследованного материала при раке диагностированной нейробластоме не обнаружены.

Дата поступления материала в ПАО
Дата вырези
Дата ответа
Подпись:

11.11.2020
12.11.2020
19.11.2020
Врач-цитолог-патом Гусак А.А.
Врач-цитолог-патом Байков Н.В.

ФИО лечащего (направившего) врача
23.11.2020

Толкунова Полина Сергеевна

Щелочная фосфатаза

160.6 Ед (104.0 - 345.0)

Мазки

0.85 ммоль/л (0.73 - 1.06)

Токсина Clostridia

отрицательно (токсины А и В - отрицательны) Биоматериал: Кал

30.11.2020

Диагностика хронических дисфункций кишечника (микробиологические исследования испражнений на условно-патогенные микроорганизмы, в т.ч. из Salmonella и бактерии дизентерийной в тифо-паратифозной группы)

Исследуемый образец

Кал

Посев:

Бактерии дизентерийной и тифопаратифозной группы не обнаружены

При посеве выделено:

1. Enterococcus spp. 1*10⁶ КОЕ/мл

Дата выполнения исследования:

30.11.2020

Ф.И.О. врача, проводившего исследование

Фомина Жанна Геннадьевна

01.12.2020

Название теста	23.11.20	27.11.20	01.12.20
Лактатдегидрогеназа	257.5	218.2	327.9 >

01.12.2020

Бактериологическое исследование с определением чувствительности к антибиотикам

Исследуемый образец

Проба мочи при естественном мочеиспускании

Посев:

Рост не обнаружен

Дата выполнения исследования:

01.12.2020

Ф.И.О. врача, проводившего исследование

Фомина Жанна Геннадьевна

Название теста	17.11.20	24.11.20	01.12.20
Соплевитус COVID-19	отрицательно	отрицательно	отрицательно
Биоматериал	Мазок из зева Мазок из носа	Мазок из зева Мазок из носа	Мазок из зева Мазок из носа
Тест-система covid-19	Результ PHK SARS-CoV-2 серия 7614, голден до 29.06.2021	Результ SARS-CoV-2 Серия:7872 Голден до: 07.09.2021	Результ SARS-CoV-2 Серия:7872 Голден до: 07.09.2021

02.12.2020

Бактериологическое исследование с определением чувствительности к антибиотикам

Исследуемый образец

Мазок из зева

Посев:

Рост не обнаружен

Дата выполнения исследования:

02.12.2020

Ф.И.О. врача, проводившего исследование

Фомина Жанна Геннадьевна

03.12.2020

Название теста	29.11.20	30.11.20	01.12.20	02.12.20	03.12.20
C-реактивный белок	30.60 >	23.80 >	11.70 >	7.80 >	4.30

Скрининг коагуляционного гемостаза

Название теста	15.11.20	23.11.20	27.11.20	30.11.20	03.12.20
АПТВ (АЧТВ)	41.3 >	34.0	47.7 >	34.0	31.0
Протромбиновое (тромбоэластиновое) время	11.00	11.20	11.30	10.90	11.30
Международное нормализованное отношение	1.03	1.05	1.06	1.02	1.06
% Протромбина по Квинку	93.6	89.3	87.3	95.8	87.3
Протромбиновый индекс	100.00	98.21	97.35	100.92	97.35
Фибриног. ед FIBG	2.75	2.79	4.18 >	5.20 >	3.30

Название теста	25.11.20	28.11.20	30.11.20	30.11.20	01.12.20
Исследуемый образец	Кровь (ЦВК)	Кровь (ЦВК)	Кровь (ЦВК)	Кровь (ЦВК)	Кровь (ЦВК)
Посев	Рост не обнаружен	Не стерильно >	Рост не обнаружен	Рост не обнаружен	Не стерильно >
Culture1		Staphylococcus epidermidis			Streptococcus viridans group

Название теста	18.11.20	25.11.20	02.12.20
Карбапенемрезистентные микроорганизмы	не обнаружены	не обнаружены	не обнаружены
продукты ESBL	не обнаружены	не обнаружены	не обнаружены
VRE	не обнаружен	не обнаружен	не обнаружен

Название теста	25.11.20	27.11.20	29.11.20	01.12.20	03.12.20
Общий белок	56 <	54 <	50 <	50 <	58
Альбумин	31.0 <	31.6 <	29.5 <	35.2	36.3
Мочевина	2.3	1.4 <	1.3	1.6 <	1.6 <
Креатинин	0.025 <	0.024 <	0.029	0.032	0.030
билирубин общий	8.6	9.8	7.6	9.7	8.1
Глюкоза	5.63 >	5.54	5.12	4.61	4.58
Натрий	136.7	137.8	137.8	141.1	141.2
Калий	3.2 <	3.4 <	3.0 <	2.7 <	3.0 <
Кальций общий	2.02 <	2.07 <	2.04 <	2.20	2.19 <
Аспартатаминотрансфераза (АСТ)	25.3	27.9	32.4	36.8	41.9
Аланинаминотрансфераза (АЛТ)	15.4	15.1	17.6	20.1	21.4

Исследуемый образец	Кровь (ЦВК)	Кровь (ЦВК)	Кровь (ЦВК)	Кровь (ЦВК)	Кровь (ЦВК)
Посев Candida	Рост грибов не обнаружен	Рост грибов не обнаружен	Рост грибов не обнаружен	Рост грибов не обнаружен	Рост грибов не обнаружен
Дата выполнения исследования	30.11.2020	30.11.2020	04.12.2020	05.12.2020	07.12.2020

Клинический анализ крови

Название теста	30.11.20	01.12.20	02.12.20	03.12.20	07.12.20
Эритроциты (RBC)	2.8 <	2.6 <	3.9 <	4.0 <	4.9
Гемоглобин (HGB)	79 <	72 <	111 <	115 <	138
Цвет. показатель	0.85	0.83 <	0.85	0.86	0.84 <
Гематокрит (HCT)	21.7 <	19.7 <	30.2 <	31.0 <	39.3 <
Средн. объем эритроцита	77.2 <	77.0 <	78.2 <	77.7 <	80.9 <
Сред. содержание Hb в эритроците	28.1	28.1	28.8	28.8	28.4
Ср. конц. Hb в 1 эритроц.	364	365	368	371	351
Индекс распределения эритроцитов по объему (RDW)	11.6	11.7	12.4	12.7	13.1
Индекс распределения эритроцитов по объему (RDW)	32.1 <	32.4 <	34.6	35.1	37.8
Тромбоциты (PLT)	40 <	33 <	36 <	51 <	92 <
Ширина распределения тромбоцитов по объему	8.40 <	9.00	10.80	10.40	11.40
Средний объем тромбоцита	10.8 >	10.7 >	9.3	9.9	9.7
Процент крупных тромбоцитов	26.9	28.8	22.2	24.6	24.0
Тромбокрит	0.04 <	0.04 <	0.03 <	0.05 <	0.09 <
Нормоциты #	0.00	0.02 >	0.06 >	0.03 >	0.01 >
Нормоциты %	0.0	1.7 >	0.7 >	0.2 >	0.1 >
Лейкоциты (WBC)	0.41 <	1.16 <	9.16 >	15.34 >	8.32
Незрелые гранулоциты #	0.04	0.23	1.41	7.77	0.80
Незрелые гранулоциты %	9.8	19.8	15.4	18.1	9.4

Нейтрофилы%	19,5 <	57,8	79,5 >	77,2 >	41,5 <
Нейтрофилы (#)	0,08 <	0,67 <	7,28 >	11,84 >	3,54
Лимфоциты%	61,0 >	24,1	7,9 <	8,7 <	28,9
Лимфоциты#	0,3 <	0,3 <	0,7 <	1,3 <	2,5
Моноциты%	19,5 >	17,2 >	11,7 >	14,0 >	29,2 >
Моноциты#	0,08 <	0,20	1,07 >	2,15 >	2,49 >
Базофилы%	0,0	0,9	0,9	0,1	0,4
Базофилы#	0,000	0,010	0,082 >	0,015	0,034
Эозинофилы %	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
Эозинофилы #	0,000	0,000	0,000	0,000	0,000
Время свертывания	Кровь (ЭДТА)	Кровь (ЭДТА)	Кровь (ЭДТА)	Кровь (ЭДТА)	Кровь (ЭДТА)

Название теста	24.11.20	28.11.20	29.11.20	01.12.20	07.12.20
Количество мочи	10	50	50	10	10
Цвет мочи	желтая	желтая	желтая	бесцветная	желтая
Прозрачность мочи	прозрачная	прозрачная	прозрачная	прозрачная	прозрачная
Отн. плотность мочи	1,020	1,025	1,020	1,010 <	1,015
Реакция мочи	7,5	7,0	7,0	6,0	7,0
Реакция (рН)	слабо-щелочная (рН 7-8)	нейтральная (рН=7)	нейтральная (рН=7)	слабо-кислая (рН 6-7)	нейтральная (рН=7)
Щелочность (оам)	Не обнаружены	Не обнаружены	Не обнаружены	Не обнаружены	Не обнаружены
Белок в моче ш/г	0	0	0	0	0
глюкоза ш/г	0	0	0	0	0
Кетоновые тела мочи	0	0	0	0	1,5 >
Билирубин мочи	0	0	0	0	0
Уробилиноген мочи	3,5	3,5	3,5	3,5	3,5
ОАМ Лейкоциты	0-2	2-3	8-10	0-1	10-18
Эритроциты (оам)	0-1	0	0	0	0-1
Эпителий плоский	0-1	1-2-3	1-2	0	0

РЕЗУЛЬТАТЫ ОБСЛЕДОВАНИЙ

- Рг 11.11.2020 область исследования: легкие, цель исследования: интроскопическое исследование

проекция: прямая вид исследования; цифровое количество процедур (снимков): 1

эффективная доза: расчетная 0,05 мЗв без контрастирования

ЗАКЛЮЧЕНИЕ На рентгенограмме органов грудной клетки в прямой проекции в видимых отделах легочной ткани очаговых, инфильтративных изменений не выявлено. Легочный рисунок не усилен. Корни легких не расширены, структуры средостения не расширены. Тень сердца не увеличена. Купола диафрагмы с ровным и четким контуром. Реберно-диафрагмальные синусы не затенены. Конус ЦВК из правого подключичного доступа в проекции верхней полой вены.

- УЗИ 12.11.2020 11:05 плановое; область исследования: брюшная полость, цель исследования: диагностика **ОБЩАЯ ВИЗУАЛИЗАЦИЯ:** удовлетворительная. **ПЕЧЕНЬ:** Размеры: незначительно увеличены КВР: 9,73 см, толщина левой доли: 5,56 см; Контуры: ровные, четкие; Эхоструктура: мелкозернистая; Эхогенность: не изменена повышена: легко; Сосудистый рисунок: не обеднен, не деформирован, воротная вена: 0,7 см, селезеночная вена: 0,5 см, нижняя полая вена: 1,0 см, печеночные вены: не расширены; Очаговые образования: не определяются; Внутрипеченочные желчные протоки: не расширены **ЖЕЛЧНЫЙ ПУЗЫРЬ:** лоцируется в типичном месте; Форма: вытянутая; Размеры: 3,8 x 0,9 см; Контуры: ровные, четкие; Стенки: не изменены; Содержимое: гомогенное; Конкременты: не определяются

ПОДЖЕЛУДОЧНАЯ ЖЕЛЕЗА: Размеры: в пределах возрастной нормы головка: 15 мм, тело: 9 мм, хвост: 14 мм; Контуры: ровные, четкие Эхоструктура: мелкозернистая, диффузно однородная диффузно неоднородна; Эхогенность: повышена; Вирсунгов проток: не лоцируется **СБЛЕДЕНКА:** Размеры: не увеличены 6,8x4,05 см Эхоструктура: не изменена Очаговые образования: не определяются

ПРАВАЯ ПОЧКА: Визуализация: удовлетворительная; Размеры - в пределах нормы длина/толщина: 7,2* 2,8 см; Контуры: ровные, четкие; Капсула: не изменена; Паренхима - 1,2 эхоструктура: не изменена, эхогенность: не изменена; Дифференциация коркового и мозгового слоя: есть; Дифференциация паренхима - situs: сохранена; Конкременты: не выявлены; Объемные образования: не выявлены; Положение: обычное; подвижность: не ограничена; Правый мочеточник: не лоцируется

ЛЕВАЯ ПОЧКА: Визуализация: удовлетворительная; Размеры - в пределах нормы длина/толщина: 7,7* 3,2 см; Контуры: ровные, четкие; Капсула: не изменена; Паренхима - 1,36 эхоструктура: не изменена, эхогенность: не изменена; Дифференциация коркового и мозгового слоя: есть; Дифференциация паренхима - situs: сохранена; Конкременты: не выявлены; Объемные образования: не выявлены; Положение: обычное; подвижность: не ограничена; Левый мочеточник: не лоцируется

НАДПОЧЕЧНИКИ: не лоцируются Левый надпочечник: удален 05.2020

ЗАКЛЮЧЕНИЕ: Состояние после адренэктомии от 03.2020. Уз признаки незначительного увеличения печени, диффузных изменений печени, поджелудочной железы. Умеренно выраженный метастаз. Признаки свободной жидкости в полости брюшины нет.

- ЭХО-КТ: 10.11.2020: **ЧСС:** 111 уд.в.мин, ритм: синусовый **Аорта:** стенки не изменены; синус Вальсальвы 20,0 мм **Левое предсердие:** 20,0 мм; МПП не изменена **Левый желудочек:** МЖП 5,9 мм, ЗС 5,0 мм, ММ 27,0 г, ПММ 54,0 г.кв. мм; КДР 29,3 мм, КСР 18,3 мм. КДО 24,0 мл, КСО 9,0 мл, УО 15,0 мл, ФВ Симпсон 63,0 %, ФВ Тейхольца 69,4 %, ФУ 37,5 %, кинетика не изменена **Правый желудочек:** трикуспидальная позиция 12,5 мм; передняя стенка 3,2 мм **Правое предсердие:** 22,5 мм площадь Sin

5.56 кэ.м; объем ПП; индекс объема Легочная втерия: 13.3 мм; расчетное систолическое давление 17.0 мм рт. ст. Нижняя полая вена: 7.7 мм; спадение на вдохе: >50 % Аортальный клапан: створки не изменены; Vmax 1.39 м/с, dPmax 8.0 мм рт. ст. dPmean: 4.0 мм рт. ст.; регургитация отсутствует Митральный клапан: створки не изменены; Vc 0.81 м/с, Va 0.47 м/с. Vc/Va 1.7, Tdsc 173 мс, E/Ea 4.3; регургитация отсутствует Трикуспидальный клапан: створки не изменены; Vmax 0.58 м/с; dPmax 1.0 мм рт. ст.; регургитация 1 степени dPc 17.0 мм рт. ст. Цельмопальный клапан: Vmax 0.92 м/с; dPmax 3.0 мм рт. ст.; регургитация 1 степени

ЗАКЛЮЧЕНИЕ: Камеры сердца сформированы правильно, имеют нормальные размеры. Систолическая и диастолическая функции в пределах нормы. Признаков ВПС, скопления жидкости в полости перикарда нет. Расчетное АД в ЛА не выявлено.

ТРАНСФУЗИИ

Эритроцитные среды Дата трансфузии: 25.11.20 среда; Эритроцитная взвесь лейкоцелированной антигены крови: 01 Rh+ DcccEe объем, мл: 303

Дата трансфузии: 01.12.20 среда; Эритроцитная взвесь лейкоцелированной антигены крови: 01 Rh+ DcccEe объем, мл: 303
Перелито: 606 мл / 2 ед.

Тромбоциты Дата трансфузии: 27.11.20 среда; Концентрат тромбоцитов, полученный методом афереза, лейкоцелированный, облуженный в добавочном растворе антигены крови: 01 Rh+ DcccEe объем, мл: 150 число клеток: $2,0 \cdot 10^{11}$
Перелито: 150 мл / $2 \cdot 10^{11}$ штук

Обсужден совместно с руководителем отдела онкологии, гематологии и трансплантологии для детей, д.м.н., профессором Л.С. Зубаровской, зав. отделением ТКМ для детей №2, к.м.н. А.Г. Геворгиян, главным детским онкологом СПб, профессором к.м.н. д.м.н. Ю.А. Пунцовым: Пациент 2 года с диагнозом: Нейробластома левого надпочечника, T1N0M0, I стадия по INSS. Амплификация p-туд, del 1p36 положительные. Группы высокого риска по протоколу NB-2004. Хирургическое лечение (17.03.20), 6 курсов ПХТ. Ремиссия.

В качестве консолидации достигнутого ответа пациенту показано проведение ВДПХТ с аутоТГСК.

В связи с невозможностью отложить лечение по жизненным показаниям учитывая высокий риск прогрессирования заболевания, рецидива, летальность исхода показана госпитализация для продолжения терапии.

с 12.11.20. - режим кондиционирования микробластинный: Busulfan iv (208 мг) + Melphalan iv (70 мг).

*20.11.20. выполнена аутологичная ТГСК. Источник трансплантата ГСКПК, клеточность трансплантата CD34+/kg: $10,0 \cdot 10^6$.

Проявления гепатотоксичности, проводится терапия УДЖК с эфферектом. Гематологическая токсичность (анемия 4 ст., тромбоцитопения 4 ст., лейкоцитропения 4 ст.), проводились замещающие гемотрансфузии. С Д+4 (23.11.2020) первая волна фебрильной лейкопении, начата антибактериальная терапия первой линии (тазолам).

Развитие мукозита ЖКТ с преимущественным поражением слизистых пищевода, проявляющийся тошнотой, рвотой с примесью крови, выраженным болевым синдромом.

С 28.11.20. 2я волна фебрильной лейкопении, была усилена зб терапия (добавлен ванкомицин). Проводилась инфузионная терапия, первичная противогрибковая профилактика, парентеральное питание, стимуляция КСФ, курс ВВИГ, обезболивающая терапия мукозита фетанилом.

В настоящее время состояние пациента удовлетворительное, зафиксировано приживление трансплантата, купирование явлений мукозита. Расширены режим, диета.

За период госпитализации проведен этап лечения: курс высокодозной химиотерапии с выполнением аутологичной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток, сопроводительной терапией, лечением вышеописанных осложнений.

Цель госпитализации достигнута. Больной выписывается в удовлетворительном состоянии.

В стационаре пациентка находилась в сопровождении матери, Мустасовой Е.В., осуществляющей уход за ребенком.

РЕКОМЕНДАЦИИ ПРИ ВЫПИСКЕ

Режим Исключить пребывание в местах с высокой вероятностью заражения вирусными, бактериальными и грибковыми заболеваниями, пребывание под прямыми солнечными лучами.

Удалить из жилого помещения цветы, животных, ковры, подушки, перины и одеяла с натуральными наполнителями

Диета Исключить жареное, острое, сухие продукты, сырую зелень, аллергены.

Препараты

Препараты	Доза	Кратность	Примечание
Плассидол (таб.)	125 мг	2 раза в сутки	per os
Урсофальк	125 мг	2 раза в сутки	per os
Гомксетин			по схеме, выдана на руки

Контроль: клинический анализ крови с формулой 1 раз в неделю.

биохимический анализ крови (АЛТ, АСТ, ГГТ, ЩФ, ЛДГ, Кальций, Натрий, Креатинин, Общий белок): 1 раз в неделю

Аспирационная биопсия костного мозга: через 1 месяц

КТ с контрастным усилением: грудной, брюшной полостей через 1 месяц

Сканирование тела с МДТБ: через 1 месяц

Уход за катетером Катетер удален: 04.12.2020.

Наблюдение • Наблюдение педиатра по месту жительства

• Наблюдение детского онколога по месту жительства для дальнейшего динамического наблюдения

• Консультация инфекциониста (для составления плана ревакцинации)

Лечащий врач: Юхта Т. В., Врач-детский онколог высшая категория

Заведующий: Геворгиян А. Г. Врач-детский онколог высшая категория