



ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
МОРОЗОВСКАЯ ДЕТСКАЯ ГОРОДСКАЯ КЛИНИЧЕСКАЯ БОЛЬНИЦА
ДЕПАРТАМЕНТА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ ГОРОДА МОСКВЫ

МИРЗОМУРАТОВА АМИНА БАХТИЕРОВНА Дата рождения 04.07.2020 Возраст 2 года 4 мес. № карты 105362-22

23.11.2022 09:59 ЭТАПНЫЙ ЭПИКРИЗ

Сведения о пациенте

Дата рождения: 04.07.2020, 2 года, 4 месяца

Дата поступления в стационар: 03.10.2022 17:20

Кол-во койко-дней: 51 д

Диагноз при поступлении

Основной диагноз: C92.3 Миелоидная саркома с поражением костей черепа, печени.

Дата постановки диагноза: 19.11.2022 клиническая группа II

Осложнения основного заболевания: N17.9 Почечная недостаточность. Отечный синдром. Анасарка.

Дата постановки диагноза: 29.10.2022

J80 ОРДС. ДН II

Дата постановки диагноза: 29.10.2022

D68.8 Вторичная коагулопатия

Дата постановки диагноза: 30.10.2022

G93.4 Астено-невротический синдром. Правосторонняя пирамидная недостаточность.

Дата постановки диагноза: 08.11.2022

D76.1 Гемофагocитарный лимфогистиоцитоз. Острая респираторная недостаточность.

Дата постановки диагноза: 16.11.2022

Жалобы

нет по тяжести состояния, ребенок на ИВЛ

со стороны родителей, на беспокойство ребенка,

Анамнез заболевания

Доставлен в стационар: в плановом порядке. Со слов: девочка болеет в течение месяца. В конце августа 22г перестала есть, похудела, не вставала с постели. 02-09.09.2022 находилась в ИКБ№6 с диагнозом "инфекционный гастроэнтерит, инфекционный токсикоз и эксикоз 1 степени", получала инфузионную и антибактериальную терапию, панкреатин, дротаверин, лактобактерии. После выписки состояние стабилизировалось. С 12-19.09.22 получала преднизолон 10мг/сут. В ночь с 24 на 25.09.2022 поднялась температура до 37,7 С, самотеком обратились в больницу Башляевой, по тяжести состояния госпитализирована в ОРИТ-1. В ан.крови выявлены анемия Нв 76 г/л, тромбоцитопения 6 тыс/мкл, лейкоциты 5 тыс/мкл, бластные клетки 2%. Проводилась инфузионная терапия с коррекцией электролитов, проведена трансфузия эр.взвеси, симптоматическую терапию. 27.09.2022 по согласованию с главным врачом переведена в МДГКБ с диагнозом: "Острый лейкоз. Тромбоцитопения неуточненная. Анемия тяжелой степени. Гемотрансфузия эритроцитарной взвеси В (III) Rh (пол) от 26.09.22. Легкая БЭН". Бригадой СМП доставлена в приемное отделение. До болезни масса тела была 14 кг.

В отделении онкогематологии МДГКБ 28.09.22 выполнена пункция костного мозга, данных за лейкоз не получено. В отделении проводилась комплексная терапия (противомикробная, заместительная гемотрансфузионная). За период наблюдения в отделении онкогематологии прогрессировала гепатоспленомегалия, печеночная недостаточность, тяжелая коагулопатия. Заподозрен гемофагocитарный лимфогистиоцитоз. В соответствии с критериями Histiocyte Society 2004 у ребенка имело место 5 признаков HLH:

- Лихорадка $>38,5^{\circ}\text{C}$ >7 дней неясного генеза;
- Спленомегалия >3 см из под края реберной дуги;
- Цитопения в $\geq$ двух линиях;
- Гипертриглицеридемия и гипофебриногенемия;
- Ферритин >500 мкг/л.

По результатам исследования в НМИЦ ДГОИ им.Д.Рогачева дегрануляция NK-клеток в норме. Нельзя исключить течение вторичного гемофагocитарного лимфогистиоцитоза на фоне инфекции или злокачественного новообразования.

С 16.10.22 по 20.10.22 находилась в ОРИТ №61.

С 17.10.2022 начата специфическая терапия по протоколу HLH-2004: дексаметазон в дозе 10 мг/м2/сут и вепезид 150 мг/м2/сут на фоне стандартной сопроводительной терапии. С целью

купирования CRS 18.10.2022 введен Тоцилизумаб. Отмечается сокращение размеров селезенки, печень без динамики. СРБ, прокальцитонин и ЛДГ со снижением

За период наблюдения в ОРИТ №61 для онкогематологических пациентов отмечается положительная динамика в виде нивелирования явлений полиорганной недостаточности: гемодинамика стабильная, признаки дыхательной недостаточности минимальные - с тенденцией к разрешению на фоне уменьшения отечного синдрома, цитолитический синдром и явления холестаза с разрешением, азотемии нет, темпы диуреза достаточные, снижение зависимости от диуретиков.

20.10.22 переведена в отделение ТКМ и ГСК ГБУЗ "Морозовская ДГКБ ДЗМ".

21.10.22 в связи с развитием дыхательной недостаточности на фоне ОРДС переведена в ОРИТ 61. На фоне проводимой терапии достигнута стабилизация состояния, для проведения специфической терапии. 21.10.2022 в связи с нарастанием клиники компартмент-синдрома проведено дренирование брюшной полости. В дальнейшем отмечалась положительная динамика в виде нивелирования явлений полиорганной недостаточности.

Для дальнейшего наблюдения и лечения 1.11.22 переведена в отделение ТКМ и ГСК ГБУЗ "Морозовская ДГКБ ДЗМ", где продолжена специфическая терапия по протоколу HLH-2004.

В связи со стабилизацией состояния проведено дополнительное обследование в объеме МРТ и МСКТ головы с КУ:

По данным МРТ от 5.11.2022 МР-картина мелких оболочечных скоплений в лобно-височных областях (подострые гематомы?). Поражение лобной, височной, основной и скуловых костей, с мягкоткаными образованиями (вероятно исходящее из костных структур) в крыловидно-небных ямках, преимущественно слева. Умеренная дилатация ликворосодержащих структур. Нарушение пневматизации левого сосцевидного отростка.

По данным МСКТ от 08.11.2022 КТ-картина обширной диффузной деструкции костных структур на уровне исследования (локализация указана в протоколе), с наличием мягкотканых компонентов.

С целью верификации диагноза 10.11.2022 ребенку проведена биопсия новообразования.

11.11.2022 повторно исключен острый лейкоз.

За период наблюдения в отделении ТКМ и ГСК отмечается отрицательная динамика в виде нарастания размеров печени, увеличения объема отделяемого по перитонеальному дренажу до 2 л/сут, нарастания отечного синдрома на стопах, бедрах и в промежности. Получает заместительную терапию 25% раствором альбумина 2 г/кг/сут. На этом фоне темпы диурезы адекватные. По газам крови и электролитам компенсирована.

Так же у пациентки течение норовирусной инфекции в виде жидкого стула. Проводится симптоматическая терапия.

15.11.2022 случился эпизод ОРДС с ДН 2 ст, который был купирован введением метипреднизолона 10 мг/кг. В связи с отрицательной динамикой ребенок переведен в отделение интенсивной терапии.

18.11.2022 получено патолого-анатомическое заключение по результатам биопсии новообразования - Миелоидная саркома.

Учитывая тяжесть состояния ребенка, обусловленным опухолевой интоксикацией, метаболическими нарушениями, нарастающим компартмент-синдромом (гепатомегалия, асцит), по витальным показаниям, в условиях ОРИТ начато проведение специфического лечения с рамках протокола AML-BFM 2004, блок AIE. С родителями проведена беседа о о природе заболевания, особенностях и осложнениях проводимой химиотерапии. После подписания информированного согласия ребенку начато проведение ПХТ 18/11/22.

Инструментальные исследования

Эхокардиография. 22.11.2022 15:46

Рентгенография органов грудной клетки. 22.11.2022 06:47

Ультразвуковое исследование органов брюшной полости. 21.11.2022 12:55

ЭКГ. 21.11.2022 10:33

Текущее состояние

Местный, локальный статус.

Локальный статус: ЦВК в правой подключичной венен, функционирует. Место вкола без признаков инфицирования. Ас. повязка опрятная.

По дренажу из брюшной полости желтое, серозное отделяемое..

Объективный статус.

Рост/длина тела: 86 см; Масса тела: 10 кг; Температура: 37,1 °C; ИМТ: 13,5 кг/кв.м; Площадь поверхности тела: 0,49 кв.м;

Общие сведения

Общее состояние: тяжелое. Обоснование тяжести состояния: Обоснование тяжести состояния: тяжесть состояния обусловлена дыхательной недостаточностью на фоне компартмент синдрома, отеком, электролитными и дисметаболическими нарушениями у ребенка с миелоидной саркомой. Динамика состояния: без динамики. Сознание: медикаментозная седация. На фоне: Мидазолама 0,3 мг/кг/ч морфина 30 мкг/кг/ч. Положение: пассивное. ШКГ: 15. pSOFA: 3. FOUR: 6-7. Дополнительные сведения: Проводится обезбоживание морфином 40 мкг/кг/ч, по FLACC 3-4 балла.

Состояние кожных покровов, видимых слизистых, лимфатических узлов

Цвет кожных покровов: смуглый. Микроциркуляция: симптом "бледного" пятна -до 3 х секунд. Влажность кожи: нормальная. Тургор: снижен. Цианоз: отсутствует. Локализация периферических отеков: бедра, голени, стопы, половые губы. Периферические отеки: выраженные. Дополнительные сведения: геморрагическая сыпь в виде петехий и экхимозов на конечностях, груди, животе, промежности.

Состояние органов дыхания

Дыхание: ИВЛ. FIO2: 21 %; SPO2: 98 %; Способ дотации: назальные канюли. Хрипы: нет. Аускультативно: жесткое. Режим ИВЛ: BIPAP. Верхнее давление (давление вдоха): 16 mbar; Время принудительного вдоха: 0,75 с; Частота принудительных вдохов: 37 1/мин; Нижнее давление (PEEP): 5 mbar; Уровень давления поддержки (PS, ASB): 15 mbar; Общая частота дыхательных движений: 37 1/мин; МОД: 3 л/мин; Дополнительные сведения: ослаблено в нижних отделах.

Состояние сердечно-сосудистой системы

Гемодинамика: со склонностью к гипертензии. Описание: склонность к тахикардии до 170 уд/мин. Систолическое давление: 102 мм.рт.ст.; Диастолическое давление: 65 мм.рт.ст.; Среднее АД: 77 мм.рт.ст.; Метод: Автоматический тонометр. Инвазивное давление: нет. ЧСС: 120 /мин; Пульс: 120 /мин; Дефицит пульса: 0 1/мин; Ритм сердца: не нарушен. Тоны сердца: приглушенные. Дополнительные сведения: Периферический пульс удовлетворительных качеств.

Состояние органов желудочно-кишечного тракта

Цвет языка: розового цвета. Налет на языке: отсутствует. Размер живота: увеличен. Вздутие: нет. Живот при пальпации: плотный. Болезненность живота при пальпации: разлитая. Аускультативно перистальтика: вялая. Стул: с изменениями. Стул с начала заболевания: был. Наличие стула: есть. Оформленность стула: водянистый (тип 7). Характер стула: склонность к поносам. Патологические примеси: отсутствуют. Наличие крови в стуле: отсутствует. Наличие слизи в стуле: нет. Цвет стула: желтый. Рвота: нет.

Подробно

Симметричность живота: асимметричный. Участие живота в акте дыхания: не участвует. Венозные коллатерали: расширены. Печень: увеличена. Нижний край печени: плотной консистенции. Увеличена на: 11 см; Селезенка: увеличена. Увеличена на: 3 см; Дополнительные сведения: Живот увеличен в размере за счет выраженной гепато-спленомегалии. Стул 3 раза.

Состояние мочеполовой системы

Мочеиспускание: по катетеру. Цвет мочи: желтый (обычный). Диурез: снижен, проводится стимуляция фuroсемидом.

Динамика

без перемен

Обоснование дальнейшего лечения

дальнейшее пребывание в круглосуточном стационаре

Заключение

На настоящий момент состояние ребенка очень тяжелое. Тяжесть состояния обусловлена дыхательной недостаточностью 3 ст на фоне компартмент синдрома, отеком, электролитными и дисметаболическими нарушениями у ребенка с миелоидной саркомой на фоне проводимой ПХТ.

Интенсивная терапия продолжена в полном объеме.



Врач-детский онколог

/ КРЮЧКО НАТАЛЬЯ ВЛАДИМИРОВНА

Заведующего отделением - врач-гематолог /

/ МУТОВА ОЛЬГА ЮРЬЕВНА

