



ПРАВИТЕЛЬСТВО САНКТ-ПЕТЕРБУРГА
КОМИТЕТ ПО ЗДРАВООХРАНЕНИЮ

САНКТ-ПЕТЕРБУРГСКОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ

«Детский городской многопрофильный клинический
специализированный центр высоких медицинских технологий»

198205, Санкт-Петербург, Авангардная ул., 14

тел. +7 (812) 217-21-21

e-mail: dbl@zdrav.spb.ru, childone@dgb.spb.ru сайт: www.dgb.spb.ru

СПРАВКА

Ашурматов Мухаммадамин Давлаталиевич, 15 лет (29.09.2006), находится в СПбГБУЗ
ДГМКСЦВМТ с 10.12.21 по настоящее время.

ДИАГНОЗ: С92.0 Острый миелобластный лейкоз, M2, с t(8;21) и гиперэкспрессией гена
WT1, I активная фаза.

Ребенок доставлен в ДГБ№1 г. Санкт-Петербурга 10.12.21; по тяжести состояния с момента
поступления госпитализирован в ОРИТ.

Анамнез заболевания: Болен с сентября 2021, когда стали обращать внимание на
нарастающую слабость, вялость, отсутствие аппетита, костные боли. Осматривался врачом,
получал повторные курсы антибактериальной терапии. В декабре по месту жительства с
диагностической целью была выполнена стерильная пункция. Диагностирован острый
лейкоз, начата терапия преднизолоном. Родителями принято решение о дальнейшем
лечении в РФ.

При первичном осмотре онкогематологом: В сознании, адекватно отвечает на вопросы,
жалуется на выраженные костные боли, слабость, вялость, "отсутствие сил", отсутствие
аппетита и желания пить, сонливость. Состояние тяжелое по заболеванию, самочувствие
снижено. Выраженная бледность кожных покровов и слизистых, рассеянные экхимозы
разной степени зрелости на теле, особенно в местах венопункций (имеются следы и
экхимоз на груди в месте выполнения стерильной пункции по м.ж.). Очагов активной
кровоточивости нет. Размеры печени и селезенки увеличены незначительно: +1-2 см от
края реберной дуги, отмечается умеренная лимфоаденопатия, яички не увеличены. Тяжесть
состояния ребенка обусловлена интоксикационным, анемическим и болевым синдромами
на фоне прогрессирующего течения основного процесса.

ОБСЛЕДОВАНИЕ:

1. Анализы крови при поступлении

Дата	HGBг/л	RBCx10 ¹² /л	WBCx10 ⁹ /л	BLAST, %	PLTx10 ⁹ /л
10.12.21	84	2,44	83,7	35	21
13.12.21	78	2,28	103,0	27	29

2. Миелограмма (задние правая и левая ости, 14.12.21):

ядерность = 500-700x10⁹/л, мегакариоциты 1-3 в препарате, бласты = 37,2 - 37,6%
Цитохимия: Пероксидаза положительная в 39% бластов, Судан - в 41% бластов, PAS -
диффузная в бластах. Морфологическая картина пунктата костного мозга соответствует
ОМЛ, M2.

3. ИФТ методом ПЦМ («ПСБГМУ им. акад. И.П. Павлова» МЗ РФ):

в исследованном образце костного мозга выявлена популяция бластных клеток
минимальной степени миелоидной дифференцировки.

4. **Цитогенетика** («ПСПБГМУ им. акад. И.П. Павлова» МЗ РФ): **Картиотип** 46, XY, t(8;21)(q22;q22)[15]. Заключение: Патологический клон с реципрокной транслокацией t(8;21) выявлен в 100% метафаз.

5. **Молекулярная генетика** («ПСПБГМУ им. акад. И.П. Павлова» МЗ РФ): обнаружена t(8;21)AML/ETO1 RUNX1-RUNX1T1/ ABL*100 = 199,9286 и гиперэкспрессия гена WT1 T1/ABLx1000 = 1379.

6. **Первичная Lp** (14.12.21): цитоз = 1/3, э/л введен цитозар = 40мг.

7. МСКТ ОГК, носоглотки и ППН с к/у №1 (14.12.21): небольшая зона матовости в 9 сегменте слева. КТ картина минимальных интерстициальных изменений нижних долей легких с двух сторон. Умеренные КТ признаки полисинусита, среднего отита с двух сторон.

МСКТ ОГК №2 (16.12.21) - данных на ТЭЛА, драматическое нарастание инфильтративных и интерстициальных изменений нет, имеет место умеренный выпот в плевральные полости с обеих сторон

МСКТ ОГК №3 (24.12.21) - появление новых зон матовости в верхней доле справа

МСКТ ОГК №4 (06.01.22) - тенденция к обратной динамике, признаки разрешения инфильтрации в нижних долях с обеих сторон с выраженным плевральным компонентом, исчезновение очагов в верхней доле справа, появление очагов матовости в средней доле справа - требует наблюдения в динамике.

8. 16.12.21 и 30.12.21 ФБС: Подслизистые очаговые геморрагии бронхов правого легкого. при осмотре слизистой бронхов - без воспалительных изменений, отделяемого практически нет, контактная ранимость; промывные воды отправлены на бактериологическое, вирусологическое, микологическое исследования и микроскопию (в лаборатории ДГБ№1 и НИИКлинической микологии им. Кашкина); все исследования (посев, микроскопия, кровь и БАЛ на галактоманнан - отрицательные дважды). Посевы крови, плеврального выпота, БАЛ (многократно) - отр.

На основании проведенного обследования установлен **диагноз**: Острый миелобластный лейкоз, M2, с t(8;21) и гиперэкспрессией гена WT1, I активная фаза.

С 16.12.21 по жизненным показаниям под защитой антимикробной, гемотрансфузионной, заместительной, инфузионной и симптоматической терапии **иницирована специфическая химиотерапия** в соответствии с программой **AML-MRD 2015**. С 16.12.21 по 24.12.21 проведена **индукция АМЕ**.

Осложнения этапа индукции:

- Тяжелый сепсис, смешанной этиологии, осложненный СПОН, ИТШ (септический шок 16.12.21), ДВС, миокардиальная дисфункция при сепсисе.
- Неэффективный гемопоэз, глубокая постцитостатическая аплазия кроветворения: длительный агранулоцитоз, тяжелая анемия и тромбоцитопения.
- Геморрагический синдром: КГС, почечное кровотечение, кровоточивость со слизистых, кровотечение из ЖКТ, ДВС с тотальным дефицитом факторов свертывания.
- 2-сторонняя полисегментарная пневмония с реактивным плевритом, осложненная выраженным болевым синдромом.
- Левосторонний гемоторакс.
- Отечный синдром (положительный гидробаланс, асцит, гидроторакс).
- Состояние вторичного иммунодефицита.
- Печеночная недостаточность.
- Почечная недостаточность.
- Миокардиальная дисфункция, сердечно-сосудистая недостаточность.
- Фебрильная нейтропения.
- Некроз мягких тканей крестцовой области (пролежень в крестцово-копчиковой области).

- Некротическая нейтропеническая ангина.
- ИВЛ с 16.12.21 по 23.12.21.
- Полинейромиопатия критических состояний.
- Мышечная дистрофия.
- Тяжелое нарушение нутритивного статуса.

Сопутствующий:

- Феномен WPW.
- 2-сторонняя макулярная дистрофия сетчатки.
- Порок развития зубов.

Операции: Имплантация ЦВК Groshong 4F (14.12.21),
Имплантация дополнительного ЦВК в jugularis dex,
Дренаживание левой плевральной полости.

По стабилизации состояния, **24.01.22** выполнена контрольная р КМ, на основании которой **зарегистрировано достижение полной клинико-гематологической ремиссии.**

С 07.02.22 на фоне продолжающихся реабилитационных мероприятий по стабилизации соматического и нутритивного статуса пациента, а так же заживлению пролежней начата промежуточная поддерживающая терапия.

По стабилизации состояния с **05.03.22** возобновлена интенсивная химиотерапия терапия этапа консолидации: с 05.03.22 по 08.03.22 проведен блок **haM.**

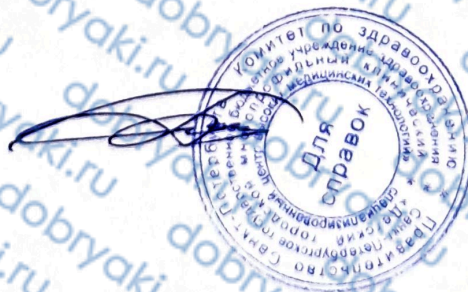
Осложнения консолидации I:

- Глубокая постцитостатическая депрессия кроветворения;
- Фебрильная нейтропения;
- Залор;
- Поражение слизистой полости рта: язвенно-некротический мукозит, гингивит;
- 2-сторонняя полисегментарная пневмония, ДНО;
- Геморрагический синдром;
- Состояние вторичного иммунодефицита.

В настоящее время наметилась динамика к восстановлению показателей гемограммы при сохранении глубокой тромбоцитопении, которая требует заместительной терапии компонентами донорской крови.

В плане дальнейшего лечения пациент требует проведения еще 2 блоков интенсивной химиотерапии (консолидация II + интенсификация) с последующим решением вопроса о необходимости использования альтернативных методов лечения в контексте минимальной остаточной болезни.

Зав.отделением:
06.04.2022



Бойченко Э.Г.