

ФГБУ "Национальный медицинский исследовательский центр им.
В.А. Алмазова" Минздрава России

Россия, 197341, г. Санкт-Петербург, ул. Аккуратова, д.2, тел. 702-37-00 (контакт-центр), тел. 702-37-03 (платные услуги)

Отделение химиотерапии онкогематологических заболеваний и трансплантации костного мозга
для детей (ЛРК №2)

ВЫПИСНОЙ ЭПИКРИЗ

ФИО пациента: Скоков Павел Романович

Возраст пациента: 7 лет

№ истории болезни: 13891/С2021 планово

Даты поступления и выписки: 17.05.2021 - 27.05.2021

Отделения, на которых проходил лечение в данную госпитализацию: ЛРК2ОнкоГем дет

КЛИНИЧЕСКИЙ ДИАГНОЗ:

Основной:

Капшиформный лимфангиоэндотелиоматоз, продолжение терапии (4-ая линия).

Осложнения: синдром Казабаха-Мерритта 0 Нет Нет Нет нет боли **ОСНОВНОЙ ВЫПИСКИ:** Код по МКБ10: С46.1 Саркома Капоши мягких тканей

АНАМНЕЗ ЗАБОЛЕВАНИЯ

Ребенок болен примерно с 10-ти месячного возраста, когда родители впервые отметили увеличение объема правого бедра.

В сентябре 2015г. в клиническом анализе крови - незначительная тромбоцитопения, спленомегалия, увеличение объема правого бедра, отечность мошонки, появление образования в области поясницы. Наблюдались педиатром по месту жительства, гематологом СПбГПМУ, по результатам гемограммы и коагулограммы отмечалась нарастание тромбоцитопении, снижение уровня фибриногена до 0,6г/л.

С 28.10 по 05.11.15г. находится на обследовании в отделении химиотерапии онкогематологических заболеваний и ТКМ для детей ФГБУ "СЗФМИЦ им. В.А. Алмазова": генез тромбоцитопении, спленомегалии, изменений мягких тканей оставался неясным, но по просьбе матери ребенок досрочно выписан из стационара, о всех последствиях прерывания стационарного обследования и лечения предупреждены.

Повторная госпитализация в ФГБУ "СЗФМИЦ им. В.А. Алмазова" с 06.04.17- 27.05.16г., по совокупности данных проведенного обследования поставлен диагноз сосудистой опухоли ("tufted angioma") с синдромом потребления тромбоцитов и факторов свертывания крови (синдром Казабаха-Мерритта).

Проведен курс терапии глюкокортикостероидами (преднизолон в дозе 4 мг/кг/сут в течение 3 недель), на фоне лечения достигнут парциальный эффект в виде повышения уровня тромбоцитов, уменьшения размеров мошонки, новообразования поясничной области.

Сентябрь 2016г. (ГКБ№31) - биопсия мошонки, биопсия правого бедра, мягких тканей поясничной области.

Гистологическое заключение №G772/16 45665 от 07.10.16г. (ФНКЦ им. Д.Рогачева): гистологическая картина и иммунофенотип с учетом клинических данных может соответствовать лимфангиоэндотелиоматозу с тромбоцитопенией (синоним - кожно-висцеральный ангиоматоз).

Ребенок консультирован проф. Масчаном А.А. (ФНКЦ им. Д.Рогачева), рекомендовано проведение химиотерапии в одном из следующих режимов: "метрономная химиотерапия (ЦФ+Винбластин)" или липосомальный Доксорубин №б с оценкой эффекта проводимой терапии.

В течение года от проведения предложенной терапии родители отказывались.

11.07.17г госпитализирован в отделение ХТ онкогематологических заболеваний и ТКМ для детей ФГБУ "СЗФМИЦ им.В.А. Алмазова"- при поступлении отмечается значительный рост образования поясничной области с вовлечением мошонки и полового члена, диффузными изменениями правого бедра.

ОБСЛЕДОВАНИЕ

Лабораторный мониторинг, контроль уровня сиrolимуса в крови
МРТ мягких тканей поясничной области, правого бедра, малого таза, мошонки, ОБП.
Все результаты обследования отражены в приложении к выписному эпикризу.

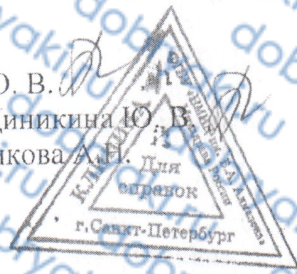
ЛЕЧЕНИЕ

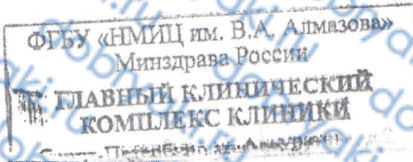
Сиrolимус 1 мг x 2 р/день per os ежедневно.
На фоне лечения - положительная динамика в виде уменьшения размеров поражения, нормализации показателей гемограммы и коагулограммы.
С учетом удовлетворительной переносимости может быть выписан с рекомендациями.

РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Продолжить прием Сиrolимус 1 мг x 2 р/день per os ежедневно.
 2. Госпитализация для продолжения терапии 17.06.21, ранее по показаниям;
- Пациенту выдан на руки выписной эпикриз с полным перечнем клинико-инструментальных и лабораторных данных, отражающих данный этап лечения.

Лечащий врач: к.м.н. Диникина Ю. В.
Заведующий отделением: к.м.н. Диникина Ю. В.
Заместитель главного врача: Новикова А.Е.





**ФГБУ "Национальный медицинский исследовательский центр им.
В.А. Алмазова" Минздрава России**

Россия, 197341, г. Санкт-Петербург, ул. Аксиратова, д.2, тел. 702-37-04 (контакт-центр), тел. 702-37-03 (платные услуги)

Отделение химиотерапии онкогематологических заболеваний и трансплантации костного мозга
для детей (ЛРК №2)

ПРИЛОЖЕНИЕ К ВЫПИСНОМУ ЭПИКРИЗУ

ФИО пациента: Скоков Павел Романович

Возраст пациента: 7 лет

№ истории болезни: 13891/С2021 планово

Данные инструментальных исследований

МРТ мягких тканей с контрастированием

26.05.2021

область исследования: бедро, цель исследования: диагностика
с контрастированием

Протокол исследования

На серии МР-томограмм, взвешенных по T1, T2 и протонной плотности с подавлением сигнала от жировой ткани в сагиттальной, аксиальной и корональной плоскостях, визуализируются структуры правого и левого бедра.

Подкожно-жировая клетчатка правого бедра диффузно изменена, утолщена до 3,2 см (слева на том же уровне - 2,0 см), имеет неоднородную тяжистую структуру. После внутри-венного введения парамагнитного контрастного препарата отмечается его умеренное неоднородное накопление подкожно-жировой клетчаткой передне-медиальной поверхности бедра, наиболее выраженное на локальном участке в верхней трети, размерами 40x10 мм, в также в межфасциальных пространствах бедра.

Отмечаются диффузные изменения мышечных волокон правого бедра в виде повышения интенсивности МР-сигнала на T1- и T2-ВИ – жировая дегенерация мышечных волокон.

Соотношение костей на момент исследования не нарушено.

Отмечается изменение интенсивности МР-сигнала от костного мозга бедренных костей, – по сравнению с предыдущим исследованием - справа локальные тяжистые участки понижения МР-сигнала на T1 и T2-ВИ, ограничения диффузии в настоящий момент не отмечается, слева – понижение МР-сигнала на T1, T2-ВИ, сохраняются признаки ограничения диффузии, в том числе от левой седалищной кости, лонной кости.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ: МР-признаки структурных изменений мягких тканей правого бедра с признаками неоднородного накопления контрастного препарата. Неспецифические изменения костного мозга левой бедренной кости, левой седалищной кости, лонной кости.

При сравнении с исследованием от 15.04.2019 – уменьшение патологических структурных изменений мягких тканей правого бедра, уменьшение их отека и снижении накопления КВ, уменьшение объема мягких тканей; изменения костного мозга правой бедренной кости определяются в значительно меньшей степени; прогрессирование дегенерации мышечных волокон.

19.05.2021

область исследования: мягкие ткани, цель исследования: диагностика
с контрастированием

Протокол исследования

Состояние после хирургического лечения - выполнение склеротерапии по поводу (лимфангиоматоза) от 02.10-17.10.18г.

MPV Средний объем тромбоцитов	fl	5.0 - 13.0	5.4
PDW Ширина распределения тромбоцитов по объему	%	10.0 - 18.0	17.6
PCT Тромбокрит	%	0.100 - 0.500	0.212
WBC Лейкоциты	10 ⁹ /L	6.1 - 11.4	9.0
Нейтрофилы	%	25.0 - 65.0	33.6
Нейтрофилы#	10 ⁹ /L	1.50 - 6.80	3.02
Лимфоциты	%	25.0 - 50.0	57.8 >
Лимфоциты#	10 ⁹ /L	1.50 - 6.50	5.20
Моноциты	%	3.0 - 11.0	6.1
Моноциты#	10 ⁹ /L	0.20 - 0.80	0.55
Эозинофилы	%	0.0 - 5.0	1.1
Эозинофилы#	10 ⁹ /L	0.00 - 0.30	0.10
Базофилы	%	0.0 - 1.0	1.4 >
Базофилы#	10 ⁹ /L	0.00 - 0.10	0.13 >

26.05.2021

Название теста	Ед.Изм.	Нормы	17.05.21	26.05.21
			13.38	11:24
			6577103	7261210
ACTB	сек	28.6 - 38.2	36.6	37.5
ACTB, отношение		0.80 - 1.20	1.06	1.08

26.05.2021

Название теста	Ед.Изм.	Нормы	17.05.21	26.05.21
			13.38	11:24
			6577103	7261210
Фибриноген	г/л	1.9 - 4.3	3.3	3.6

26.05.2021

Название теста	Ед.Изм.	Нормы	17.05.21	26.05.21
			13.38	11:24
			6577103	7261210
Протромбиновое время	сек	11.5 - 14.5	12.7	12.7
Протромбин (по Квику)	%	>70	110	110
МНО		0.80 - 1.20	0.95	0.95

Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный
 ЗАКЛЮЧЕНИЕ ОУ на момент осмотра офтальмопатологии не выявлено
 Лечение: Иное - осмотр офтальмолога в динамике

Лечащий врач: Диникина Ю. В.
 Заведующий отделением: Диникина Ю. В.
 Заместитель главного врача: Новикова А.Н.

