

МЗ РФ ДЕПАРТАМЕНТ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ ВОРОНЕЖСКОЙ ОБЛАСТИ
бюджетное учреждение здравоохранения Воронежской области
«ВОРОНЕЖСКАЯ ОБЛАСТНАЯ ДЕТСКАЯ КЛИНИЧЕСКАЯ БОЛЬНИЦА № 1»

Адрес: 394024, Россия, г. Воронеж, ул. Бурденко, 1
Банковские реквизиты: р/счет 4060180820073000001
отделение по Воронежской области ГУ ЦБ РФ
по Центральному федеральному округу
г. Воронеж, БИК 042007001, ОГРН 1033600001599
ИНН/КПП 3666031335/366601001

телефон: +7 473 237-27-51
факс: +7 473 244-97-66
+7 473 253-92-43

e-mail: mail@vodkb1.zdrav36.ru

« 05 » 03 2022 года
№ _____

ВЫПИСКА

из истории болезни №21490

Субботиной Ксении Александровны

28.10.2014 года рождения,

проживающего по адресу:

Воронежская область, г. Воронеж, ул. Московский
проспект, д. 90а, кв. 127.

Страховой полис: ООО «МСК «ИНКО МЕД» г.

Воронеж, 3689 № 589771000225.

Свидетельство о рождении: П-СИ №700242.

Ребенок находится на обследовании и лечении в онкогематологическом отделении химиотерапии БУЗ ВО «Воронежская областная детская клиническая больница №1» с 28.02.2022г. по настоящее время.

Клинический диагноз:

Основное заболевание: Острый лимфобластный лейкоз, Т-II иммунологический вариант с коэкспрессией CD33, сytCD79a, без хромосомных аномалий, промежуточная группа риска, терапевтическая группа Т-IR, недостаточный ответ на терапию фазы индукции ремиссии (15 день). Состояние после полихимиотерапии для терапевтической группы Т-NR (блоки F1-F2, HR1). Состояние после аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток от гаплоидентичного донора (мать) от 03.03.2021г. Поздний изолированный костномозговой рецидив1 от 03.03.2022г. (Т-II-ETP иммунологический вариант с коэкспрессией CD33, CD64). (C91.0)

Осложнение основного заболевания: Легкая белково-энергетическая недостаточность.

Субфебрилитет (март-ноябрь 2021г., март 2022г.), хроническая РТПХ кожная форма 0-I ст (март-ноябрь 2021г.).

Сопутствующие заболевания: OU-непостоянное содружественное сходящееся косоглазие.

Гиперметропия слабой степени с астигматизмом. Острый ринит. Хронический колит с запорами, обострение. Гепатомегалия. Нарушение осанки. Пяточно-варусные стопы.

Специфические расстройства учебных навыков (дислексия).

Носитель центрального катетера с периферическим доступом типа picc-line слева от 04.03.2022г.

Жалобы в настоящий момент: на боли в горле, спине.

Жалобы при поступлении: на субфебрилитет до 37,3⁰С в вечернее время, температура снижается самостоятельно; периодически беспокоит заложенность и необильное слизистое отделяемое из носа; жалобы на нарушение памяти и чтения (забывает и путает буквы).

Наследственность: мама 38 лет – хронический гастрит, папа 40 лет – здоров; у бабушки по линии отца – рак желудка.

Анамнез жизни: Ребенок от I беременности (ЭКО), с угрозой прерывания, неоднократным стационарным лечением, многоплодной беременности (антенатальная гибель плода в 10 недель), ХФПН, ХФГП. Роды первые в 33 недели путем экстренного кесарева сечения (острая гипоксия плода), оценка по кале Апгар 5/6 баллов. Масса тела при рождении 1780г, длина тела 42 см. Из

роддома была переведена на 2 этап выхаживания, получала сцеженное грудное молоко до 5 месяцев. Развитие по возрасту. Прививки по календарю со сдвигом всвязи с отказом родителей от вакцинации до 20.02.2014г..

Перенесенные заболевания: ППЦННС, недоношенность, ВЖК, ВУИ, конъюгационная гипербилирубинемия, пиелозктазия справа, ретинопатия, анемия недоношенных, ЗВУР, ОРВИ, ротавирусная инфекция, пневмония, ангина, запоры.

Аллергологический анамнез: не отягощен.

Анамнез заболевания: Ребенок болен с сентября 2020г, когда на фоне полного благополучия впервые начали отмечаться подъемы температуры до субфебрильных цифр (температура снижалась самостоятельно). В сентябре 2020г. перенесла ринит. Девочка была осмотрена участковым педиатром, с 23.10.2020г. получала амоксиклав (2 дня), затем в/м цефотаксим (2 дня). С 26.10.2020г. появились подъемы температуры до 39⁰С, налеты на миндалинах. В общем анализе крови от 28.10.2020г.: лейкоциты 162,9x10⁹/л, гемоглобин-114г/л, тромбоциты-63x10⁹/л. Ребенок был осмотрен зав. онкогематологическим отделением химиотерапии Юдиной Н.Б., рекомендована госпитализация в стационар для обследования и лечения. 29.10.2020г. девочка была госпитализирована в онкогематологическое отделение химиотерапии БУЗ ВО «ВОДКБ №1» для обследования, уточнения диагноза и начала лечения.

Объективный осмотр при поступлении: Состояние ребенка тяжелое за счет основного заболевания, интоксикации. Самочувствие страдает выражено – ребенок слабый, вялый, фебрильно лихорадит, аппетит резко снижен, контактный. Физическое развитие среднее, дисгармоничное с недостатком массы тела. Кожные покровы, видимые слизистые резко бледные, чистые - анемический синдром выражен. Единичные элементы геморрагической сыпи (петехии) на лице - геморрагический синдром выражен. Пальпируются множественные передне-, заднешейные, околоушные, подбородочные лимфоузлы в диаметре от 0,7 см до 2,0 см, плотноэластичной консистенции, безболезненные, кожа над лимфоузлами не изменена. Пальпируются множественные подмышечные и паховые лимфоузлы в диаметре от 0,5 см до 1,5 см, плотноэластичной консистенции, безболезненные, кожа над лимфоузлами не изменена. Миндалины гипертрофированы II ст, гиперемированы, на миндалинах белые налеты. Костно-мышечная система без видимой патологии. Носовое дыхание свободное. В легких дыхание проводится равномерно, везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца звучные, ритмичные, тахикардия, систолический шум на верхушке. Живот мягкий, не вздут. Печень пальпируется на 5 см ниже правой реберной дуги, плотноэластичная. Селезенка пальпируется на 6 см ниже левой реберной дуги, мягкоэластичная. Мочеиспускание свободное, безболезненное. Стул 1 раз в сутки, оформленный с тенденцией к запорам. Половые органы сформированы по женскому типу, правильно. Менингеальных знаков нет. Очаговой симптоматики нет. Психическое развитие по возрасту.

Данные лабораторно-инструментального обследования:

Группа крови и резус-фактор от 29.10.2020г.: А(II) Rh(+).

Фенотип от 29.10.2020г.: CcDeeKk (пол).

Антиэритроцитарные антитела от 29.10., 10.11., 16.11., 20.11., 25.11., 03.12.,

07.12., 29.12.2020г., 18.01.2021г.: отрицательные.

Общий анализ крови от 29.10.2020г.:

Hb -101 г/л, Эр.- 4,04x10¹²/л, Л -242x 10⁹/л, Тг-33x 10⁹/л, н-1,0%, л-96,5%, м-2,2%, э-0%, б-0,3%.

Биохимический анализ крови от 30.10.2020г.:

Общий белок-57,7 г/л, мочевины-3,4 ммоль/л, креатинин-0,52мг%, глюкоза-4,23 ммоль/л, АЛАТ-8,2 Е/л, АСАТ-30,2 Е/л, общий билирубин-6,3 мкмоль/л, связанный билирубин-1,2 мкмоль/л, свободный билирубин-5,1 мкмоль/л, СРБ-417,1 мг/л, ЛДГ-679,8 Е/л, ЩФ-107,9 Е/л, амилаза-19 Е/л, Са-1,06 ммоль/л, К-3,7 ммоль/л, Na-143 ммоль/л, Cl-105 ммоль/л, железо сыворотки-13,9 мкмоль/л, IgA-1,12 г/л, IgG-7,2 г/л, IgM-0,81 г/л.

УЗИ ГПДЗ, почек, селезенки от 30.10.2020г.:

УЗ-признаки неполного удвоения ЧЛС слева, гепатоспленомегалии, диффузных изменений печени, селезенки, поджелудочной железы (увеличена), паренхимы увеличенных почек, асцита, лимфаденопатии брюшной полости, дилатации петель кишечника.

Благотворительный фонд

<p>УЗИ ГПДЗ, почек, селезенки от 13.01.2021г.:</p> <p>УЗИ лимфоузлов шеи и средостения от 30.10.2020г.:</p> <p>Рентгенограмма органов грудной клетки в 2х проекциях от 29.10.2020г.:</p>	<p>УЗ-признаки гепатомегалии.</p> <p>УЗ-признаки структурных изменений лимфоузлов и тимуса.</p> <p>На рентгенограмме органов грудной клетки в двух проекциях пневматизация легочных полей равномерная. Легочный рисунок не изменен. Очагово-инфильтративные изменения не выявлены. Корни легких не расширены. Куполы диафрагмы обычно расположены, четкие. Синусы свободны. Тень средостения расширена до 6,43см, справа отмечается неровность, бугристость контура. Сердце на этом фоне достоверно оценить нельзя. Костно-деструктивных изменений видимых костных структур убедительно в настоящее время не выявлено.</p>
<p>Рентгенограмма органов грудной клетки в прямой проекции от 02.02.2021г.:</p>	<p>На рентгенограмме органов грудной клетки в прямой проекции пневматизация легочных полей равномерная. Легочный рисунок не изменен. Очагово-инфильтративные изменения не выявлены. Корни легких не расширены. Куполы диафрагмы обычно расположены, четкие. Синусы свободны. Тень средостения с участием долей вилочковой железы. Сердце в пределах возрастной нормы. Костно-деструктивных изменений видимых костных структур в данной проекции убедительно в настоящее время не выявлено. ЦВК на уровне медиального края заднего отрезка 5 ребра справа.</p>
<p>Миелограмма из 2х точек от 30.10.2020г.:</p>	<p>Оба пунктата богаты клеточными элементами, тотально инфильтрированы мономорфной популяцией анаплазированных бластных клеток, преимущественно мезогенерации, преимущественно мезогенерации, округлой форм, с высоким я/ц соотношением, округлым ядром, нежносетчатой структурой хроматина, плохо визуализируемыми нуклеолами. Ростки нормального костномозгового кроветворения редуцированы. Миелопероксидаза в бластных клетках отрицательная. Заключение: Данные морфоцитохимических исследований с большей долей вероятности свидетельствуют в пользу лимфоидной природы бластных клеток. Для уточнения диагноза необходимы дополнительные методы исследования. Точка №1-бластные клетки 95%, точка №2- бластные клетки 95,2%.</p>
<p>Миелограмма из 2х точек от 12.11.2020г. (14 день):</p>	<p>Оба пунктата бедны клеточными элементами, субтотально инфильтрированы анаплазированными бластными клетками с морфологическими признаками лимфоидной линии дифференцировки. Морфология лимфобластов варьирует от микроформ со скудной цитоплазмой, конденсированным ядром и неотчетливой нуклолой до мезоформ с нежной структурой хроматина, отчетливыми ядрышками. Обзорно обращает на себя внимание наличие в препаратах разрушенных клеток. Мегакариоцитарный росток редуцирован. Ростки нормального костномозгового кроветворения, кроме лимфоидного, редуцированы. Точка №1-бластные клетки 84%, точка №2- бластные клетки 78%.</p>
<p>Миелограмма из 2х точек от 30.11.2020г. (5 день F2):</p>	<p>Оба пунктата обеднены миелокариоцитами, полиморфны и сходны между собой по составу, включают скудное количество нейтрального жира, единичные элементы стромы. Мегакариоциты не обнаружены. Клеточный состав представлен преимущественно клетками периферической</p>

Миелограмма из 2х точек от 12.01.2021г. (29 день HR1):

Анализы спинномозговой жидкости от 30.10., 06.11., 13.11., 30.11., 15.12.2020г.:

Анализ спинномозговой жидкости от 01.02.2021г.:

Имунофенотипирование бластных клеток от 31.10.2020г. (лаборатория имунофенотипирования гемобластозов ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Д.Рогачева», г. Москва):

Референс миелограммы из 2х точек от 03.11.2020г. (клинико-диагностическая лаборатория ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Д.Рогачева», г. Москва):

Референс миелограммы из 2х точек от 13.11.2020г. (клинико-диагностическая лаборатория ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Д.Рогачева», г. Москва):

Цитогенетическое исследование бластных клеток от 06.11.2020г. (лаборатория цитогенетики и молекулярной генетики ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Д.Рогачева», г. Москва):

Определение экспрессии химерных генов методом ПЦР от 10.11.2020г. (лаборатория цитогенетики и молекулярной генетики ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Д.Рогачева», г. Москва):

MRD на 15 день терапии от 13.11.2020г. (лаборатория имунофенотипирования гемобластов ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Д.Рогачева», г. Москва):

MRD на 5 день блока F2 от 01.12.2020г. (лаборатория имунофенотипирования гемобластов ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Д.Рогачева», г. Москва):

крови. Состав и клеточность обоих пунктатов свидетельствуют в пользу значительного разведения их периферической кровью. Оба пунктата обеднены миелокариоцитами, полиморфны и сходны между собой по составу, включают скудное количество нейтрального жира, единичные элементы стромы.

Мегакариоцитарный росток представлен единичными мкц, без видимой отшнуровки тромбоцитов. Нейтрофильный росток относительно расширен, созревание нейтрофилов различно в различных точках. Эритроидный росток представлен единичными нормобластами. Моноцитарный и лимфоидные ростки сохранены, без существенных морфологических особенностей.

Без патологии.

Без патологии.

Имунофенотип бластной популяции соответствует острому лимфобластному лейкозу, T-II вариант с коэкспрессией CD33, сytCD79a.

Имеющиеся морфоцитохимические характеристики бластных клеток не противоречат диагнозу ОЛЛ, L1-вариант.

Оба пунктата бедны миелокариоцитами, содержат нейбольшое количество нейтрального жира и стормальных элементов, тотально инфильтрованы анаплазированными бластными клетками. Все ростки нормального костномозгового кроветворения угнетены.

При исследовании методом FISH перестроек генов TLX3, MLL, CMYC, TCRb не обнаружено.

При исследовании методом ПЦР в режиме реального времени экспрессия химерного гена SIL -TAL не обнаружена.

Опухолевая популяция 77,617%.

Опухолевая популяция 0,453%.

Благотворительный фонд

MRD на 29 день блока HR1 от 13.01.2021г. (лаборатория иммунофенотипирования гемобластов ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Д.Рогачева», г. Москва):	Опухолевая популяция 0,002%. В-клеточные предшественники 0,69%.
Консультация офтальмолога от 02.11.2020г.:	OU-сдружественное сходящееся косоглазие. Гиперметропия слабой степени с астигматизмом.
Консультация хирурга-ортопеда от 09.11.2020г.:	Нарушение осанки. Пяточно-варусные стопы.
Консультация диетолога от 03.12.2020г.:	Тяжелая белково-энергетическая недостаточность.
Консультация диетолога от 15.01.2021г.:	Тяжелая белково-энергетическая недостаточность.
Консультация гастроэнтеролога от 04.12.2020г.:	Функциональное расстройство кишечника. Дискинезия желчевыводящих путей. Реактивный панкреатит.
Консультация гастроэнтеролога от 15.01.2021г.:	Функциональное расстройство кишечника. Реактивный неспецифический гепатит. Реактивный панкреатит.

Лечение: 30.10.2020г. установлен ЦВК справа.

30.10.2020г. после получения результатов костномозговой пункции проведена беседа с родителями о диагнозе, необходимости начала полихимиотерапии по протоколу ALL-MB-2015 для терапевтической группы T-IR. Согласие родителей на проведение полихимиотерапии получено.

С 30.10.2020г. начата полихимиотерапия по протоколу ALL-MB-2015 для терапевтической группы T-IR: с 30.10.2020г. начат прием дексаметазона, начиная с 0,5 мг/сутки (0,25 мг x 2р/д внутрь) в постепенно повышающейся за 5 дней дозе до 6 мг/м² (РД=2,25 мг + 2 мг 2 раза в день), инфузии глюкозо-солевых растворов в объеме 3000 мл/м² с добавлением 4% NaHCO₃ с целью профилактики синдрома острого лизиса опухоли со стимуляцией диуреза фуросемидом; эндолюмбально 30.10.2020г. введен метотрексат 12 мг, преднизолон 10 мг, цитозар 50 мг. С целью профилактики пневмоцистной пневмонии в терапию добавлен бисептол 240 мг 2р/д внутрь через день, длительно. 03.11.2020г. проведена инфузия онкоспара в дозе 10000 ЕД/м² (РД=720 ЕД) в/в кап за 1 час. С 06.11.2020г. – винкристин 1,5 мг/м² (РД=1,0 мг) в/в кап за 1 час 1 раз в неделю №1, даунорубин 45 мг/м² (РД=32 мг) в/в кап за 6 часов 1 раз в 2 недели №1, эндолюмбально метотрексат 12 мг, преднизолон 10 мг, цитозар 50 мг 1 раз в неделю №1.

12.11.2020г. проведена диагностическая костномозговая пункция из 2х точек (14 день), результаты (бластные клетки 84% и 78%) миелограммы были сообщены в Кооперативную группу протокола ALL-MB-2015, рекомендовано: провести контроль MRD на 14 день, пересмотр цитологического исследования костного мозга на 14 день; осуществить перевод пациентки в группу высокого риска T-HR, терапию индукции прервать и начать терапию блоками - провести блоки F1-F2 (единый терапевтический элемент), измерить МОБ; срочно подать заявку на ТГСК (в первой ремиссии) во все трансплантационные центры.

12.11.2020г. выписка из истории болезни была направлена на консультацию в ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Д.Рогачева» с целью решения вопроса о возможности проведения ребенку ТГСК в условиях Центра.

12.11.2020г. после получения результатов костномозговой пункции проведена беседа с мамой о необходимости интенсификации полихимиотерапии.

С 13.11.2020г. начат блок F1 для терапевтической группы T-HR, согласно рекомендациям Кооперативной группы протокола ALL-MB-2015: метилпреднизолон 80 мг/м² (РД=56 мг) в три приема - 5 дней, винкристин 1,5 мг/м² (РД=1,0 мг, СД=2 мг) в/в кап за 1 час в 1 и 6 дни блока, метотрексат 5000 мг/м² (РД=СД=3600 мг) в/в кап за 24 часа в 1 день блока, онкоспар 1000 ЕД/м² (РД=СД=710 ЕД) в/в кап за 2 часа в 4 день блока, эндолюмбально метотрексат 12 мг, преднизолон 10 мг, цитозар 50 мг в 1 день блока.

17.11.2020г. получено заключение из ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Д.Рогачева» от 16.11.2020г.:

Гоститализация в ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Д.Рогачева» в настоящее время не показана.

Пациентке показано проведение аллогенной ТГСК в первой ремиссии. Необходимо направить в ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Д.Рогачева» заявку в электронную очередь на ТГСК и обратиться в предтрансплантационную группу.

17.11.2020г. направлена заявка в электронную очередь ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Д.Рогачева» на ТГСК. 17.11.2020г. выписка из истории болезни была направлена в предтрансплантационную группу ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Д.Рогачева» с целью решения вопроса о возможности проведения пациентке ТГСК в первой ремиссии в условиях Центра.

18.11.2020г. планово введен винкристин 1,5 мг/м² (РД=1,0мг) в/в кап за 1 час.

18.11.2020г. получено заключение от предтрансплантационной группы ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Д.Рогачева»: *Согласно всем данным и заключению ТМК нашего центра ребенку показано проведение ТГСК в первой ремиссии. У ребенка нет сиблингов, в связи с этим в качестве потенциальных доноров рассматриваются родители пациента. Родителям необходимо заполнить анкету для донорства. В процессе терапии в контрольных точках необходимо присылать актуальные документы на ТМК с результатами КМП и исследования МОБ для регуляции вопроса о сроке госпитализации на ТГСК.*

24.11.2020г. с родителями проявлена беседа о состоянии ребенка, объяснена необходимость скорейшего проведения блока F2 у ребенка с CD1a негативным T-II иммунофенотипом острого лимфобластного лейкоза; разъяснены все риски, связанные с проведением высокодозной полихимиотерапии, объяснена необходимость проведения ТГСК в первой ремиссии, а также объяснена возможность недостижения ответа на проводимую терапию, несмотря на ее интенсификацию ввиду биологии данного варианта острого лимфобластного лейкоза.

С 26.11.2020г. по жизненным показаниям был начат блок F2 для терапевтической группы T-NR, согласно рекомендациям Кооперативной группы протокола ALL-MB-2015: метилпреднизолон 80 мг/м² (РД=56мг) в три приема -5 дней, винкристин 1,5 мг/м² (РД=СД=1,0мг) в/в кап за 1 час в 1 день блока, цитозар 2000мг/м² (РД=1430мг, СД=5729ЕД) в/в кап за 3 часа x 2р/д в 1 и 2 дни блока, онкоспар 1000ЕД/м² (РД=СД=710ЕД) в/в кап за 2 часа в 5 день блока, эндолломбально метотрексат 12мг, преднизолон 10 мг, цитозар 50мг в 5 день блока.

МОБ от 01.12.2020г. (5 день блока F2) - 0,453%. Данная информация 2.12.2020г. была сообщена в Кооперативную группу протокола ALL-MB-2015 и предтрансплантационную группу ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Д.Рогачева».

01.12.2020г. кровь ребенка, мамы и папы была направлена на HLA-типирование.

Заключение Кооперативной группы протокола ALL-MB-2015: *Проведение контрольной пункции на МОБ нужно провести после следующего блока HR1 (при восстановлении кроветворения).*

02.12.2020г. анкеты родителей были направлены в предтрансплантационную группу ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Д.Рогачева». Рекомендовано: *По данным анкетирования, у Александра (папа) противопоказаний нет, необходимо начать обследование для доноров перед аллогенной ТГСК. Татьяне (мама), пока необходимо пройти: 1) консультацию гинеколога, сдать мазки, 2) сделать УЗИ брюшной полости, 3) общий анализ мочи, 4) общий анализ крови. После получение этих результатов, будет принято решение о возможности обследоваться матери, как донора.*

С 04.12.2020г. было начато обследование папы и мамы.

С 15.12.2020г. начат блок HR1 для терапевтической группы T-NR, согласно рекомендациям Кооперативной группы протокола ALL-MB-2015: метилпреднизолон 80 мг/м² (РД=56мг) в три приема -5 дней, винкристин 1,5 мг/м² (РД=1,0мг, СД=2мг) в/в кап за 1 час в 1 и 6 дни блока, метотрексат 5000 мг/м² (РД=СД=3450мг) в/в кап за 24 часа в 1 день блока, циклофосфан 200 мг/м² (РД=138мг, СД=690мг) в/в кап за 1 час 2р/д в 2,3,4 дни блока, цитозар 2000мг/м² (РД=1380мг, СД=2760ЕД) в/в кап за 3 часа x 2р/д в 5 день блока, онкоспар 1000ЕД/м² (РД=СД=690ЕД) в/в кап за 2 часа в 6 день блока, эндолломбально метотрексат 12мг, преднизолон 10 мг, цитозар 50мг в 1 день блока.

16.12.2020 ребенок очно консультирован заместителем генерального директора ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Д. Рогачева», директором Института онкологии, радиологии и ядерной медицины, проф. д.м.н. Карачунским А.И. – ребенку показана аллогенная ТГСК в полной молекулярной ремиссии.

22.12.2020г. данные обследования отца (Субботин Александр) и матери (Субботина Татьяна) были отправлены в предтрансплантационную группу ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Д.Рогачева», получено заключение: *Субботин Александр не может быть рассмотрен как донор, поскольку по данным обследования у него выявлены антитела к гепатиту С: антитела суммарные – положительные, core положительные, NS3 положительные, ПЦР к гепатиту С отрицательный, что может свидетельствовать о недавнем инфицировании. По данным стартового обследования, у Субботиной Татьяны (мама) противопоказаний нет, необходимо начать полноценное обследование для доноров перед аллогенной ТГСК.*

11.01.2021г. были получены результаты HLA-типирования ребенка и родителей:

Субботина Ксения Александровна

Локус А	03:20, 02:05
Локус В	51:08, 13:02
Локус С	16:02, 06:02
Локус DQ В1	03:01, 05:01
Локус DR В1	11:04, 01:01

Субботина Татьяна Сергеевна

Локус А	03:20, 66:01
Локус В	51:08, 41:02
Локус С	16:02, 17:03
Локус DQ В1	03:01,
Локус DR В1	11:04, 13:03

Субботин Александр Валерьевич

Локус А	01:01, 02:05
Локус В	08:01, 13:02
Локус С	07:01, 06:02
Локус DQ В1	02:01, 05:01
Локус DR В1	03:01, 01:01

11.01.2021г. данные обследования матери (Субботина Татьяна) были отправлены в предтрансплантационную группу ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Д.Рогачева», 13.01.2020г. получено заключение: *Субботина Татьяна может быть донором ПСКК для своей дочери.*

МОБ от 13.01.2021г. (+30 день блока HR1) - 0,002%. Данная информация 14.01.2021г. была сообщена в Кооперативную группу протокола ALL-MB-2015 и предтрансплантационную группу ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Д.Рогачева» с целью решения вопроса о дальнейшей тактике ведения пациентки.

28.01.2021г. получено заключение из ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Д.Рогачева» от 27.01.2021г.: *Субботина Ксения Александровна может быть госпитализирована в стационар кратковременного лечения ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Д.Рогачева» только в сопровождении законного представителя 18.02.2021г.*

Ребенок был обсужден с заведующей отделением трансплантации гемопоэтических стволовых клеток №1 ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Д.Рогачева» Л.Н. Шелиховой, рекомендовано начать прием 6-мп и провести четырехдневный курс цитозара в дозе 75мг/м² с однократным эндолумбальным введением цитостатиков.

С 29.01.2021г. по 01.02.2021г. проведен курс цитозара в дозе 75мг/м² (РД= 53мг) в/в стр 1р/д №4, перенесла с подъемами температуры 1 раз в сутки до фебрильных цифр в 2-4 дни введений цитозара. С 29.01.2021г. начат прием пуринола в дозе 50 мг/м² (РД=25мг) через день, с 06.02.2021г. всвязи с лейко- нейтропенией доза 6-мп была снижена до 12,5мг через день, 08.02.2021г. всвязи с тромбоцитопенией доза 6-мп была снижена до 12,5мг x 1 р/3дня.

01.02.2021г. - эндолумбально метотрексат 12мг, преднизолон 10 мг, цитозар 50мг.

С 17.02.2021г. по 26.02.2021г. ребенок находился в стационаре кратковременного лечения ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Д.Рогачева», где было проведено предтрансплантационное обследование, тотальное облучение тела в суммарной дозе 12 Гр (с 24.02.2021г. по 26.02.2021г).

фракционированно по 2 Гр 2р/сутки). Перенесла с единичным эпизодом фебрилитета без очага инфекции 20.02.2021г., с антибактериальной целью получила тазоцин, амикацин. 19.02.2021г. проведена КПМ и ЛП, установлен туннелируемый ЦВК двуканальный.

С 26.02.2021г. по 08.04.2021г. девочка находилась в отделении трансплантации костного мозга РДКБ ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И.Пирогова, где было проведено кондиционирование согласно стандарту терапии в составе ТОТ +веро-флударабин 120мг/м², вепезид 60 мг/кг, с циклофосфамидом в дни +3,+4. Профилактика РТПХ: ЦсА, ММФ, абатацепт на -1 сутки, профилактика ЭВВ-ассоциированных осложнений на -1 сутки, тоцилизумаб –по показаниям.

03.03.2021г. проведена аллогенная трансплантация гемопоэтических стволовых клеток от гаплоидентичного донора – матери. Трансплантировано: финальный объем 190мл, NC=3,3x10⁸/кг, CD34+=3,1x10⁶/кг, CD3+=0,34x10⁸/кг.

Лейкоцитарное восстановление зафиксировано на +29 сутки. Заместительная терапия ВВИГ: «Октогам 10%» 10г 1.03., 29.03.2021г.

Осложнения раннего посттрансплантационного периода:

-Токсоплазмоз без клинических проявлений с 26.02.2021г. (-5день) по н.в. (IgM- 1,08; анализ крови методом ПЦР на *Toxoplasma gondii* –отр); в терапии азитромицин, бисептол 5мг/кг по ТМП с +21 дня;

-Нейтропенический энтероколит I ст с 02.03.2021г (-1день) по 19.03.2021г. (+16 день)на фоне контаминации кишечника условно-патогенной флорой (*Klebsiella oxytoca* 10x3 КОЕ/мл, *Candida albicans* 10x4 КОЕ/мл, *Enterococcus faecium* 10x8 КОЕ/г от 01.03.2021г.) В терапии:

комбинированная антибактериальная в/в терапия, сорбенты, альфа-нормикс, энтерофурил;

-Орофарингеальный мукозит, хейлит 0-I ст с 02.03.2021г. (-1 день) по 17.03.2021г. (+14 день). В терапии: комбинированная антибактериальная в/в терапия, мирамистин, кандид;

-Синдром сухого глаза с 09.03.2021г. (+6 день) по 16.03.2021г. (+13 день). В терапии: слезин;

-Ринит неуточненной этиологии с +8 дня (11.03.2021г.) по +15 день (18.03.2021г.) В терапии: мирамистин, физиологический раствор, сосудосуживающие капли;

-Рецидив основного заболевания? – эпизод загрудинной боли на +16 сутки (19.03.2021г.);

рентгенография грудной клетки от 19.03.2021г.: тень средостения расширена до 6см на уровне передних отрезков 3х ребер, расположена срединно (рецидив основного заболевания?). В терапии: карбамазепин

рентгенография грудной клетки от 26.03.2021г.: тень средостения расширена расширена в обе стороны, чуть больше влево, ширина тени средостения на уровне передних отделов 3х ребер остается прежней, до 62мм, расположена срединно.

-Острый цистит ВК-вирусной этиологии (ВК-урия от 31.03.2021г. -56250000 копий/мл, ВК-виремия – отрицательно) с +26 дня (29.03.2021г.) по н.в. В терапии: гиперинфузия, ципрофлоксацин 20мг/кг/сут, спазмекс 5 мг 3р/д, метиленовый синий внутрь;

-Субфебрилитет неуточненной этиологии (иммунный?) с +28 дня (31.03.2021г.). В терапии: сульперазон.

-Ранняя РТПХ кожная форма 0-I ст с +28 дня (31.03.2021г.) по н.в. В терапии: майфортик, циклоспорин А, локоид.

Обследование в рамках +30 суток после ТГСК (02.04.2021г.)

Миелограмма из 2х точек: пунктаты из 2х точек практически одинаковые, богаты миелокариоцитами; полиморфны по составу, содержат много жира, встречаются скопления стромальных клеток и «островки» гемопоэза, а так же свободно лежащие макрофаги (в т.ч. пигментофаги); бласты составляют 3,2 и 3,6% по морфологическим критериям могут быть отнесены к различным гемопоэтическим линиям; нейтрофильный росток умеренно сужен, созревание нейтрофилов задержано на стадии миелоцитов; моноцитарный и лимфоцитарный ростки сохранены, без существенных особенностей; эритроидный росток немного расширен, эритропоэз нормобластический, гемоглобинезация не нарушена, выражены явления диспоэза; мегакариоцитов достаточное количество, единичные – с видимой «отшнуровкой» тромбоцитов.

MRD: опухолевая популяция 0%, В-клеточные предшественники 4,309%.

Химеризм общий, CD3+, CD34+ - не менее 99% донорских клеток.

Рентгенография органов грудной клетки от 07.04.2021г.: В легких патологических теней не определяется. Тень средостения расширена до 6 см (по сравнению с 26.03.2021г. – без динамики), расположена срединно.

08.04.2021г. ребенок был выписан домой под наблюдение гематолога по месту жительства.

12.04.2021г. девочка была осмотрена гематологом онкогематологического отделения химиотерапии БУЗ ВО «ВОДКБ №1».

23.04.2021г. стали отмечаться подъемы температура до 37,7 °С, девочка пожаловалась на заложенность носа. Ребенок был осмотрен участковым педиатром - вялая гиперемия зева.

24.04.2021г. появились подъемы температуры до фебрильных цифр, чувство «горения» кожи ладоней и стоп. В ОАК 24.04.2021г.: Нб -117 г/л, Эр.-3,72x10¹²/л, Л -2,47x 10⁹/л, Тг-233x 10⁹/л, н-45,8%, л-23,9%, м-18,2%,э-4%,б-8.1%, СОЭ-20 м/ч. ОАМ от 21.04.2021г. – в норме.

Биохимический анализ крови от 21.04.2021г.: мочевина 3 ммоль/л, креатинин 50 мкмоль/л, АлАт 13 ЕД/л, АсАт 36 Ед/л, общ. билирубин 5,6 мкмоль/л, кальций 2,12 ммоль/л. 25.04.2021г., девочка была осмотрена дежурным гематологом, госпитализирована в онкогематологическое отделение химиотерапии БУЗ ВО «ВОДКБ №1» (бактериальная? вирусная? грибковая инфекция? РТПХ?).

Данные лабораторно-инструментального обследования:

Концентрация циклоспорина от	84 нг/мл.
------------------------------	-----------

<p>27.04.2021г.: КТ придаточных пазух носа от 27.04.2021г.:</p> <p>КТ органов грудной клетки от 27.04.2021г.:</p> <p>Миелограмма из 2х точек от 04.05.2021г.:</p> <p>Химеризм общий, CD3+, CD34+ от 05.05.2021г. (лаборатория молекулярной биологии ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Д.Рогачева», г. Москва): Консультация оториноларинголога от 28.04.2021г.:</p>	<p>КТ-признаки утолщения слизистой обеих верхнечелюстных пазух, больше справа; нерезкого утолщения слизистой решетчатой и клиновидной пазух.</p> <p>На фоне дыхательных артефактов нельзя исключить КТ-признаки формирующихся воспалительных изменений в верхней доле справа.</p> <p>Пунктат из точки №1 обеднен миелокариоцитами, из точки №2 со сниженной клеточностью, оба пунктата полиморфны и сходны между собой по составу, включают скудное количество нейтрального жира, единичные элементы стромы. Мегакариоцитарный росток в точке №2 сохранен, отшнуровка тромбоцитов активная, в точке №1 мегакариоциты не обнаружены. Нейтрофильный росток сужен, представлен, преимущественно, зрелыми формами. Эритроидный росток в точке №1 сохранен, в точке №2 расширен, эритропоэз нормобластический с чертами диспоэза. Моноцитарный и лимфоидный ростки в точке №1 расширены, в точке №2 сужены. Нельзя исключить повышенное разведение пунктата из точки №1 периферической кровью.</p> <p>2% собственных клеток. 10% собственных клеток. 17% собственных клеток.</p> <p>Острой ЛОР-патологии не выявлено.</p>
---	--

05.05.2021г. с заместительной целью проведена инфузия ВВИГ в дозе 0,5г/кг «Октогам 10%» (РД=7,5г), перенесла удовлетворительно.

07.05.2021г. ребенок был выписан домой под наблюдение участкового педиатра.

С 08.06.2021г. по 16.06.2021г. девочка находилась на госпитализации в онкогематологическом отделении химиотерапии БУЗ ВО «ВОДКБ №1».

Данные лабораторно-инструментального обследования:

Группа крови и резус-фактор от 08.06.2021г.: 0(I) Rh(+).

Фенотип от 08.06.2021г.: CcDeeKk (пол).

Антиэритроцитарные антитела от 09.06.2021г.: отрицательные.

<p>Концентрация циклоспорина от 09.06.2021г.:</p> <p>Миелограмма из 2х точек от 10.06.2021г.:</p> <p>Химеризм общий, CD3+, CD34+ от 11.06.2021г. (лаборатория молекулярной</p>	<p>137 нг/мл.</p> <p>Параметры, сократимость в норме.</p> <p>Пунктат из точки №2 обеднен миелокариоцитами, из точки №1 Крайне обедне клеточными элементами, оба пунктата полиморфны и сходны между собой по составу, включают скудное количество нейтрального жира, единичные элементы стромы. Мегакариоцитарные росток в точке №2 представлен единичными мкц, отшнуровка тромбоцитов не нарушена, в точке №1 мегакариоциты не обнаружены. Нейтрофильный роток сохранен, созревание нейтрофилов различно в различных точках. Эритроидный росток в точке №1 сужен, в точке №2 сохранен. Мбноцитарные и лимфоидный ростки сохранены. Нельзя исключить повышенное разведение пунктата из точки №1 периферической кровью.</p> <p>2% собственных клеток. 5% собственных клеток. 11% собственных клеток.</p>
--	--

биологии ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Д.Рогачева», г. Москва):
MRD от 11.06.2021г.:

0%, В-клеточные предшественники -12,711%.

С 30.06.2021г. по 05.07.2021г. девочка находилась на госпитализации в онкогематологическом отделении химиотерапии БУЗ ВО «ВОДКБ №1».

Данные лабораторно-инструментального обследования:

Концентрация циклоспорина от 01.07.2021г.:

113 нг/мл.

Миелограмма из 2х точек от 01.07.2021г.:

Оба пунктата обеднены миелокариоцитами, полиморфны и сходны между собой по составу, включают умеренное количество нейтрального жира, скопления элементов стромы. Мегакариоцитарный росток сохранен, отшнуровка тромбоцитов активная. Нейтрофильный роток сужен, индекс созревания снижен. Эритроидный росток относительно расширен, индекс гемоглобинизации повышен. Моноцитарный и лимфоидный ростки сохранены, без существенных морфологических особенностей.

Химеризм общий, CD3+, CD34+ от 01.07.2021г. (лаборатория молекулярной биологии ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Д.Рогачева», г. Москва): 2021г.:

Не менее 99% донорских клеток.
5% собственных клеток.
2% собственных клеток.

С 27.08.2021г. по 07.09.2021г. девочка находилась на госпитализации в онкогематологическом отделении химиотерапии БУЗ ВО «ВОДКБ №1».

Данные лабораторно-инструментального обследования:

Концентрация циклоспорина от 30.08.2021г.:

79 нг/мл.

Миелограмма из 2х точек от 30.08.2021г.:

Оба пунктата обеднены миелокариоцитами, полиморфны и сходны между собой по составу, включают скудное количество нейтрального жира, единичные элементы стромы. Мегакариоциты не обнаружены. Ростки костномозгового кроветворения сужены, без существенных морфологических особенностей.

КТ придаточных пазух носа от 31.08.2021г.:

КТ-признаки утолщения слизистой оболочки в правой верхнечелюстной пазухе; нерезкого утолщения слизистой оболочки в ячейках решетчатой пазухи с обеих сторон, основной пазухи, нижних носовых раковинах с обеих сторон. По сравнению с МСКТ ППН от 27.04.2021г.: определяется минимальная положительная динамика, в виде исчезновения утолщения слизистой оболочки в левой верхнечелюстной пазухе и уменьшение объема утолщения слизистой оболочки в правой верхнечелюстной пазухе.

КТ органов грудной клетки от 31.08.2021г.:

Очаговых и инфильтративных изменений в легких, объемных образований в средостении не определяется. В сравнении с МСКТ ОГК от 27.04.2021г.: определяется положительная динамика.

КТ-исследование костей таза от 31.08.2021г.:

КТ-признаки гиперденсного включения в левой подвздошной области (вероятнее всего, копролит). Костно-травматические и костно-деструктивные изменения не выявлены.

Химеризм общий, CD3+, CD34+ от 31.09.2021г.

Не менее 99% донорских клеток,
Не менее 99% донорских клеток,
2,3% собственных клеток.

(лаборатория молекулярной биологии ФГБУ «НМИЦ ДГОИ

им. Д.Рогачева», г. Москва):

Иммунофенотипирование лимфоцитов от 30.08.2021г.:

Лимфоциты, абс	810ккл/мкл
T – лимфоциты (CD3+), %	72,3%
T – лимфоциты (CD3+)	585ккл/мкл
T-хелперы (CD3+ CD4+), %	50%
T-хелперы (CD3+ CD4+)	405 ккл/мкл
T-цитотокс. (CD3+ CD8+), %	19,4%
T-цитотокс. (CD3+ CD8+)	157 ккл/мкл
Иммунорегуляторный индекс	2,58
B-лимфоциты (CD19+), %	19,2%
B-лимфоциты (CD19+)	156 ккл/мкл
ЕКК (CD3-CD16+CD56+), %	8,6%
ЕКК (CD3-CD16+CD56+)	70 ккл/мкл
T-ЕК (CD3-CD16+CD56+), %	0,9%

С 08.11.2021г. по 12.11.2021г. девочка находилась на госпитализации в онкогематологическом отделении химиотерапии БУЗ ВО «ВОДКБ №1».

Данные лабораторно-инструментального обследования:

Концентрация циклоспорина от 10.11.2021г.: 77 нг/мл.

Иммунофенотипирование лимфоцитов от 03.12.2021г.:

Лимфоциты, абс	1950ккл/мкл
T – лимфоциты (CD3+), %	80,7%
T – лимфоциты (CD3+)	1574ккл/мкл
T-хелперы (CD3+ CD4+), %	52,9%
T-хелперы (CD3+ CD4+)	1032 ккл/мкл
T-цитотокс. (CD3+ CD8+), %	24,5%
T-цитотокс. (CD3+ CD8+)	478 ккл/мкл
Иммунорегуляторный индекс	2,16
B-лимфоциты (CD19+), %	15,5%
B-лимфоциты (CD19+)	302 ккл/мкл
ЕКК (CD3-CD16+CD56+), %	3,8%
ЕКК (CD3-CD16+CD56+)	74 ккл/мкл
T-ЕК (CD3-CD16+CD56+), %	1,9%

Выписка из истории болезни в электронном виде была консультирована в отделении трансплантации костного мозга РДКБ ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И.Пирогова: *при условии отсутствия у пациентки на настоящее время признаков РТПХ или инфекционного процесса: отмена циклоспорина А за 1 месяц с редукцией дозы препарата 25% в неделю, окончание сопроводительной терапии одновременно вместе с циклоспорином А. Рекомендуется проведение вакцинации согласно методическому руководству «Вакцинация пациентов после ауто- и алло-ТГСК от 2019г.»*

13.12.2021г. было начато постепенное снижение дозы циклоспорина на 25% в течение каждой последующей недели. 03.01.2022г.- полная отмена циклоспорина.

С 17.01.2022г. по 21.01.2022г. девочка находилась на госпитализации в онкогематологическом отделении химиотерапии БУЗ ВО «ВОДКБ №1».

Данные лабораторно-инструментального обследования:

Спирограмма от 18.01.2022г.:	Нарушение вентиляционной способности легких по рестриктивному (ограничительному) типу умеренно выраженное (недостаточно правильный дых. маневр). Бронхиальная проводимость в пределах нормы.
УЗИ щитовидной железы от 18.01.2022г.:	УЗ-признаки участков эктопии вилочковой железы в обеих долях щитовидной железы.
УЗИ средостения от 18.01.2022г.:	УЗ-признаки структурных изменений лимфоузлов не выявлено.
УЗИ ПДЗ, почек, селезенки от 18.01.2022г.:	УЗ-признаки гепатомегалии.

ЭКГ от 17.01.2022г.:	Ритм синусовый. ЧСС=109 в мин. Вертикальное положение ЭОС.
Д-ЭХО КГ от 21.01.2022г.:	Параметры, сократимость в норме.

Иммунофенотипирование лимфоцитов от 19.01.2022г.:

Лимфоциты, абс	1910кл/мкл
T – лимфоциты (CD3+), %	79,4%
T – лимфоциты (CD3+)	1517кл/мкл
T-хелперы (CD3+ CD4+), %	53%
T-хелперы (CD3+ CD4+)	1012 кл/мкл
T-цитотокс. (CD3+ CD8+), %	23,6%
T-цитотокс. (CD3+ CD8+)	451 кл/мкл
Иммунорегуляторный индекс	2,25
B-лимфоциты (CD19+), %	17,2%
B-лимфоциты (CD19+)	329 кл/мкл
EKK (CD3-CD16+CD56+), %	3,4%
EKK (CD3-CD16+CD56+)	65 кл/мкл
T-EK (CD3-CD16+CD56+), %	1,1%

28.02.2021г. плановая госпитализация для проведения контрольного обследования для исключения рецидива, в т.ч. забора костного мозга для определения химеризма на +360 день от аллоТГСК.

Объективный осмотр на момент поступления: Состояние ребенка тяжелое за счет основного заболевания. Самочувствие выражено не страдает: активна, аппетит снижен, но сохранен. Не лихорадит. Физическое развитие среднее, дисгармоничное с недостатком массы тела. Кожные покровы со смуглым оттенком, чистые. Пастозность век. На коже подключичной области справа послеоперационный шов без признаков воспаления. Видимые слизистые бледно-розовые, чистые. Геморрагический синдром не выражен. Периферические лимфоузлы при пальпации не увеличены. Мукозит не выражен. Миндалины не увеличены, не гиперемированы, налетов нет. Костно-мышечная система без видимой патологии. Носовое дыхание свободное. В легких дыхание проводится равномерно, везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца звучные, ритмичные. Живот мягкий, не увеличен в размерах, не вздут. Печень пальпируется на 1 см ниже правой реберной дуги, мягкоэластичной консистенции. Селезенка не пальпируется. Мочеиспускание не нарушено. Стул 1 раз в 2-3 суток, плотный, самостоятельный. Половые органы сформированы по женскому типу, правильно. Менингеальных знаков нет. Очаговой симптоматики нет. Психическое развитие по возрасту.

Данные лабораторно-инструментального обследования:

Общий анализ крови от 28.02.2022г.:	Нб -128г/л, Эр.- $3,94 \times 10^{12}$ /л, Л - $3,1 \times 10^9$ /л, Тг- 219×10^9 /л, н-33,3%, л-51,2%, м-12,2%, э-2,9%, б-0,4%, СОЭ- 8 мм/ч.
Биохимический анализ крови от 28.02.2022г.:	Общий белок-64,6 г/л, мочевины-4,3 ммоль/л, креатинин-0,63 мг%, глюкоза-4,85 ммоль/л, АЛАТ-26,4 Е/л, АСАТ-36,3 Е/л, общий билирубин-5,0 мкмоль/л, связанный билирубин-0,8 мкмоль/л, свободный билирубин-4,2 мкмоль/л, СРБ-0,6 мг/л, ЛДГ-222,2 Е/л, ЩФ-235,6 Е/л, железо сыворотки-33,1 мкмоль/л, ферритин-649,5 мкг/л, IgA-0,15 г/л, IgG-4,88 г/л, IgM-0,96 г/л, фосфор-1,5 ммоль/л, кальций-1,18 ммоль/л.
Коагулограмма от 28.02.2022г.:	АЧТВ-24,8 сек, ПВ-11,2 сек, ПТИ (по Квику)-91,9 %, МНО-0,95, фибриноген-270%, ТВ-16,7сек.
Общий анализ мочи от 01.03.2022г.:	Удельный вес-более 1030, рН-7,0, белок-0,3 г/л, ацетон+, эпителий+, Л-1-3 в п/зр, Эр-нет, слизь+.
УЗИ ГПДЗ, почек, селезенки от 02.03.2022г.:	УЗ-признаки умеренной гепатомегалии, диффузных изменений печени.
ЭКГ от 01.03.2022г.:	Ритм синусовый. ЧСС=100 в мин. Вертикальное положение ЭОС.
Анализ спинномозговой жидкости от 04.03.2022г.:	Бесцветная, прозрачная, цитоз 1/3, белок 0,1 г/л.
Миелограмма из 2х точек от 03.03.2022г.:	Оба пунктата обеднены миелокариоцитами, полиморфны и сходны между собой по составу, включают скудное количество

Миелограмма из 2х точек от 04.03.2022г.:

Иммунофенотипирование бластных клеток от 05.03.2022г. (лаборатория иммунофенотипирования гемобластозов ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Д.Рогачева», г. Москва):

Анализы костного мозга методом ПЦР на ЦМВ, ЭБВ, вирусы герпеса 1,2,6 типов от 03.03.2022г.:

КТ придаточных пазух носа от 01.03.2022г.:

КТ органов грудной клетки от 01.03.2022г.:

КТ брюшной полости от 01.03.2022г.:

Консультация оториноларинголога от 01.03.2022г.:

Консультация невролога от 02.03.2022г.:

нейтрального жира, единичные элементы стромы. Мегакариоциты не обнаружены, обзорно регулярно встречаются свободнолежащие скопления тромбоцитов. Нейтрофильный росток сужен, представлен преимущественно зрелыми формами. Эритроидный росток в точке №1 сохранен, в точке №2 сужен. Моноцитарный росток сохранен, лимфоидный росток относительно расширен. Выявляется популяция бластных клеток с морфологическими признаками лимфоидной линии дифференцировки, составляющая 24,7% и 24% по точкам соответственно.

Оба пункта крайне обеднены миелокариоцитами, полиморфны и сходны между собой по составу, включают скудное количество нейтрально жира. Мегакариоциты, элементы стромы не обнаружены. Выявляется популяция бластных клеток с морфологическими признаками лимфоидной линии дифференцировки, составляющая 30% и 34% по точкам соответственно. Все ростки нормального костномозгового кроветворения, кроме лимфоидного, угнетены.

Иммунофенотип бластной популяции соответствует острому лимфобластному лейкозу, Т-II-ETP вариант с коэкспрессией CD33, CD64.

В работе.

КТ-признаки утолщения слизистой оболочк4и в правой верхнечелюстной пазухе; нерезкого утолщения слизистой оболочки в единичных ячейках решетчатой пазухи справа, основной пазухи, нижних носовых раковинах с обеих сторон. *В сравнении с МСКТ ППН от 31.08.2021г.: перестало определяться утолщение слизистой оболочки в ячейках решетчатой кости слева. В остальном КТ-картина сохраняется прежней.*

Очаговых и инфильтративных изменений в легких, объемных образований в средостении не определяется. *В сравнении с МСКТ ОГК от 31.08.2021г.: без динамики.*

КТ-признаки выраженной гепатоспленомегалии, гиперденсного включения в левой подвздошной области (вероятнее всего, копролит).

Острый ринит. Синусит? Рекомендовано: мометазон фуроат 1 стр x 2р/д – 14 дней, фрамицетин 1стр x 3р/д – 7 дней, аквафор промывание.

Специфические расстройства учебных навыков (дислексия). Рекомендовано: консультация нейропсихолога.

Лечение: Стол 11 +мясное пюре №2.

С антимикотической целью: вориканазол в таблетках по 200мг: 100мг (1/2т) x 2р/д внутрь ежедневно в 10.00 и 22.00 с 28.02.2022г. по настоящее время.

С целью профилактики пневмоцистной пневмонии: сульфаметоксазол/триметоприм в таблетках по 480мг: 480мг (1т) x 2р/д в 10.00 и 22.00 внутрь 3 раза в неделю (пн, ср, пт) с 28.02.2022г. по настоящее время.

С антибактериальной целью: ципрофлоксацин 125мг(1/4т) x 2р/д внутрь ежедневно в 10.00 и 22.00 с 28.02.2022г. по настоящее время.

С противовирусной целью: валацикловир в таблетках 500мг: 125мг (1/4т) x 3 р/д внутрь ежедневно в 10.00, 14.00, 22.00 с 28.02.2022г. по настоящее время.

С заместительной целью: кальций+витамин Д3 в таблетках по 500мг: 250 мг (1/2т) x 1 р/д ежедневно внутрь в 22.00 с 28.02.2022г. по 05.03.2022г., витамин Д 200МЕ (4 кап) x 1р/д внутрь в 10.00 с 28.02.2022г. по настоящее время.

04.03.2022г. установлен центральный катетер с периферическим доступом типа picc-line слева.

05.03.2022г. начат прием метилпреднизолона в дозе 80мг/м² (РД=62мг в сутки в три приема) с сопроводительной инфузией глюкозо-солевых растворов без 4% КСl.

После получения результатов иммунофенотипирования бластных клеток, ребенок был обсужден по телефону с д.м.н., профессором, заместителем главного врача по лечебной работе, заведующей отделением онкогематологии ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Мяковой Натальей Валериевной: рекомендовано провести блок N6 по протоколу OLL-REZ-2014.

Референс миелограммы из 2х точек от 03.03. и 04.03.2022г., цитогенетическое исследование бластных клеток в работе в ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева»

Объективный осмотр в настоящий момент: Состояние ребенка тяжелое за счет рецидива основного заболевания, без динамики. Самочувствие страдает не выражено: ребенок активный, контактный, аппетит снижен, но сохранен. Периодически беспокоят боли в челюстях, спине; боли неинтенсивные, от анальгезии отказывается. Не лихорадит. Физическое развитие среднее, дисгармоничное с недостатком массы тела. Кожные покровы со смуглым оттенком, бледные, чистые. Отеков нет. На коже подключичной области справа послеоперационный шов без признаков воспаления. Видимые слизистые бледно-розовые, чистые. Геморрагический синдром не выражен. Периферические лимфоузлы при пальпации не увеличены. Мукозит не выражен. Миндалины не увеличены, не гиперемированы, налетов нет. Костно-мышечная система без видимой патологии. Носовое дыхание свободное. В легких дыхание проводится равномерно, везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца звучные, ритмичные. Живот мягкий, не увеличен в размерах, не вздут. Печень не увеличена. Селезенка не пальпируется. Мочеиспускание не нарушено. Стул 1 раз в 2-3 суток, плотный, самостоятельный. Половые органы сформированы по женскому типу, правильно. Менингеальных знаков нет. Очаговой симптоматики нет. Психическое развитие по возрасту.

С мамой проведена беседа о состоянии ребенка, необходимости проведения противорецидивной полихимиотерапии. Согласие мамы на проведение противорецидивной полихимиотерапии получено.

С 06.03.2022г. по жизненным показаниям планируется провести блок N6 по протоколу OLL-REZ-2014: метилпреднизолон 80мг/м² (РД=62 мг в три приема) с 1 по 5 день блока; неларабин 1400мг/м² (РД=1000мг, СД=3000мг) в/в кап за 1 час в 1,3,5 дни блока; циклофосфан 200мг/м² (РД=155мг, СД=775мг) в/в кап за 1 час в 1-5 дни блока; цитозар 300мг/м² (РД=232мг, СД=1392мг), в/в кап за 3 часа 3-5 дни блока; онкоспар 1000ЕД/м² (РД=СД=775мг) в/в кап за 1 час в 6 день блока; эндолюмбально метотрексат 12мг, преднизолон 10 мг, цитозар 50мг в 6 день блока.

Лечащий врач

Овчинникова Ю.С.

Заведующая онкогематологическим отделением химиотерапии

Юдина Н.Б.

Благотворительный фонд