



ул. Островяникова, дом 1, г. Москва, 117907  
инн 7728005113 | кпп 772803001 | ОГРН 1027739054420

Тел. +7 495 434 0329 | Факс +7 495 434 6129  
E-mail: rsmu@rsmu.ru

ОБОСОБЛЕННОЕ СТРУКТУРНОЕ ПОДРАЗДЕЛЕНИЕ "РОССИЙСКАЯ ДЕТСКАЯ КЛИНИЧЕСКАЯ БОЛЬНИЦА"  
(РДКБ ФГАУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России)

Ленинский проспект, д. 117  
г. Москва, 119571

Тел. +7 495 434 1177 | Факс +7 495 935 6118  
E-mail: clinika@rdkb.ru

### Выписной эпикриз из медицинской карты № 814-с стационарного больного

ФИО: Зиновьева Анастасия Григорьевна, 13.10.2011 г.р, 10 лет.  
Проживающая по адресу: Россия, Саратовская обл., г. Саратов, ул. Таганрогская, д.12, кв.8.  
Находится в отделении гематологии и химиотерапии №1, с 18.01.22 по 09.02.22

#### Клинический диагноз:

Основной диагноз: D61.3 Приобретенная идиопатическая апластическая анемия, сверхтяжелая форма, состояние после курса АТГАМ 25.11.21-28.11.21. ПНГ-клон, минорный, субклиническая форма.

Операция: Постановка центрального венозного катетера типа SeptoRx в бассейн верхней полой вены 31.01.2021. Трепанобиопсия задней ости правой подвздошной кости от 31.01.2022.

Осложнения: Острый ринофарингит, реконвалесцент (январь 2022).

Группа крови от 19.01.2022: O(I)Rh положительная, фенотип Cc<sub>ee</sub>, Kell отриц., скрининг антиэритроцитарных антител отрицательный. Сw - отриц.

ИФА: ВИЧ от 18.01.2022 - отрицательный, HBsAg, Анти-HCV от 10.01.2022 - отрицательный.

Анамнез жизни: Ребенок в сопровождении матери. Анамнез собран: выписка из медицинской документации, со слов родителей. Мать - возраст 42 лет, заболевания: хр. Панкреатит. Наследственность: у бабушки по материнской линии рассеянный склероз. Имелся ли контакт с туберкул. больным в семье, в квартире: нет. Доношенный: нет (34 неделя гестации). Травмы: нет. Врожденные аномалии: нет.

Заболевания, перенесенные в период новорожденности (до 28 дней): не было. Развитие ребенка: по возрасту. Туберкулиновые пробы: рентген ОГК 05.10.21 г.-б/п

ФЛГ (мать): 22.07.21 г.-б/п. Анализы на SARS-CoV-2 11.01.22 г.-отрицательный (ребенок+мать). Перенесенные заболевания: ОРЗ, паразитоз. Сведения о профилактических прививках: по возрасту. Проводилось ли лечение антибиотиками, гормонал. пр., пр. крови: проводилось антибиотиками, какими не помнит, преднизолон - на терапии АТГАМ. Аллергический анамнез: нет. Аллергическая реакция на прививки, антибиотики и др. медикаменты: АТГАМ, циклоспорин - сыпь. Анализы крови: ВИЧ 18.12.21 г.-отр.; гепатит В,С 10.01.22 г.-отр. Поведение ребенка: Дома - спокойное, в коллективе - спокойное. Дополнительные сведения: нет. Эпид анамнез: контакт с инфекционными заболеваниями отрицает

Анамнез заболевания: со слов матери больна с конца сентября 2021 г., когда появились жалобы на мелкоточечные геморрагические высыпания на коже туловища и конечностей, бледность кожных покровов. По поводу данных жалоб к врачу не обращались. 05.10.2021 г. жалобы на головную боль, тошоту, по СПМ доставлена в ГБ с Энгельса с подозрением на менингит. Выполнена люмбальная пункция, данных за менингит не получено. В ОАК выявлена тромбоцитопения (5 тыс/мкл), лейкопения (1,59 тыс/л), анемия (Hb-52 г/л), переведена в УКБ, где находилась до 18.10.21 г. с диагнозом: Анемия тяжелой степени.

Проведено обследование по месту жительства:

- ПНГ-клон определен на эритроцитах (Тип II частичная недостаточность CD59 - 0,42%, Тип III полное отсутствие CD59 - 0,22%), анализ гранулоцитов и моноцитов затруднен из-за их низкого содержания в образце.
- Выполнена костно-мозговая пункция, данных за гемобластоз не получено - клеточность мозга снижена, угнетены ростки кроветворения, относительный лимфоцитоз.
- ДЭБ-тест отрицательный.
- Цитогенетическое исследование костного мозга - нет митозов. Крайне низкая клеточность. При исследовании методом FISH моносомии/делеции 7 не выявлено.
- Относительная длина теломер 12,5% (8,3-17,5)

Установлен диагноз: Приобретенная идиопатическая апластическая анемия, сверхтяжелая форма. С 25.11.2021 по 28.11.21 (по представленной документации, однако, со слов мамы - с 12.11.21 по 15.11.21) проведен курс комбинированной иммуносупрессивной терапии антилимфоцитарным иммуноглобулином лошадиным (АТГАМ)+Циклоспорином А. Ввиду развития гиперплазии десен циклоспорин А отменен через 3 недели от начала приема. С 30.12.21 начата терапия элтромбопагом - мама самостоятельно отменила ввиду появления аллергической сыпи, выраженного болевого абдоминального синдрома. Направлена в РДКБ впервые для обследования и определения тактики дальнейшего ведения.

При госпитализации в отделение гематологии и химиотерапии №1 18.01.22:

T – 36,7°С ЧСС – 84 в мин ЧДД – 19 в мин АД – 106/62 мм.рт.ст. SpO<sub>2</sub> – 99%  
 Состояние пациентки тяжелое по основному заболеванию, трансфузионной зависимости, стабильное. Не лихорадит. Очагов инфекции не выявлено.

Самочувствие хорошее, ребенок активен в пределах палаты. Аппетит несколько снижен, тошноты нет. Сознание ясное. На осмотр реагирует адекватно. Грубой очаговой, менингеальной и общемозговой симптоматики нет.

ЖАЛОБЫ: на периодические боли в животе.

КОЖНЫЕ ПОКРОВЫ бледные, сухие, сыпи нет. Кожно-геморрагический синдром в виде петехий и экхимозов в местах венопункций, свежих элементов нет. Тургор кожи удовлетворительный. При осмотре видимые слизистые розовые, чистые, отмечается краевая гиперемия десен, хейлит. Катаральных явлений нет. Периаанальная область чистая, без признаков воспаления. В правой локтевой области установлен периферический венозный катетер, признаков воспаления, флебита нет, функционирует удовлетворительно.

МЫШЕЧНАЯ СИСТЕМА: мышцы развиты по возрасту, симметрично, тонус мышц сохранен.

КОСТНАЯ СИСТЕМА: активные и пассивные движения в суставах в полном объеме, пальпация плоских и трубчатых костей безболезненная. Отмечается гипермобильность суставов верхних конечностей.

ЛИМФАТИЧЕСКАЯ СИСТЕМА: периферические лимфатические узлы не увеличены.

СИСТЕМА ОРГАНОВ ДЫХАНИЯ: Носовое дыхание не затруднено, отделяемого не отмечается. Одышки нет, кашель не беспокоит. Оксигенация 99-100% без дотации кислорода. При аускультации дыхание везикулярное, проводится равномерно по легочным полям, хрипы не выслушиваются.

СИСТЕМА ОРГАНОВ КРОВООБРАЩЕНИЯ: Тоны сердца ясные, ритмичные. Пульс на периферических артериях удовлетворительных характеристик. Гемодинамика стабильная.

СИСТЕМА ОРГАНОВ ПИЩЕВАРЕНИЯ: Живот доступен глубокой пальпации, безболезненный, симптом Ортугера отрицательный, пальпация в области проекции поджелудочной железы безболезненная. Печень не пальпируется, селезенка не пальпируется. Стул, со слов мамы, отсутствует в течении 3-х суток.

ОРГАНЫ МОЧЕПОЛОВОЙ СИСТЕМЫ: Поясничная область не изменена, мочеиспускание свободное безболезненное, дизурических явлений нет. Выделений из половых путей нет.

НЕРВНАЯ СИСТЕМА: ребенок активен, очаговая и менингеальная симптоматика отсутствует.

ЭНДОКРИННАЯ СИСТЕМА: без видимых особенностей.

**Проведенное обследование:**

ПЦР SARS-CoV-2

Показатель	18.01.2022 16:13	20.01.2022 16:23	23.01.2022 14:07
РНК коронавируса SARS-CoV-2	Не обнаружено	Не обнаружено	Не обнаружено
Доп. сведения	Пациент	Пациент	Пациент

**Анализ крови**

Показатель	18.01.22	19.01.22	20.01.22	21.01.22	22.01.22	24.01.22	26.01.22	28.01.22	29.01.22	31.01.22	01.02.22	04.02.22	05.02.22	07.02.22
Гемоглобин [г/л]	110	126	77	72	110	105	98	103	105	94	92	81	110	115
Эритроциты [10 <sup>12</sup> /л]	3,92	4,56	2,76	2,53	3,78	3,59	3,37	3,54	3,65	3,23	3,17	2,79	3,84	3,91
Ср содержание гемоглоб. в эритроц. [нг]	28,1	27,6	27,9	28,5	29,1	29,2	29,1	29,1	28,8	29,1	29	29	28,6	28,5
Ср. объем эритроцита [фл]	79,3	78,3	80,1	77,5	79,6	83,3	79,2	78,5	78,1	81,7	82	80,6	81,3	81,2
Ср конц. гемоглоб. в эр-те [г/л]	354	353	348	367	365	351	367	371	368	356	354	360	353	355
CV размера эритроцитов [%]	12,1	12	11,9	11,7	13	12,6	12,1	11,9	12,2	12,1	11,9	11,7	12,2	12,1
Шарниа распр. эр. абс. зн. [фл]	34,7	33,8	34,6	34,1	37,3	38,3	35,2	34,8	34,2	35,8	35,5	34,3	36,7	36,2
Гематокрит [%]	31,1	35,7	22,1	19,6	30,1	29,9	26,7	27,8	28,5	26,4	26	22,5	31,2	32,4
Тромбоциты [10 <sup>9</sup> /л]	32	42	37	101	73	42	23	11	30	93	42	13	49	29
Тромбоцит [%]	0,04	0,02	0,04	0,1	0,08	0,05	0,02	0,01	0,06	0,1	0,04	0,01	0,05	0,03
Лейкоциты [10 <sup>9</sup> /л]	3,36	1,75	2,24	2,11	2,35	2,55	2,73	2,06	3,24	2,53	2,81	2,69	2,14	2,42
Нейтрофилы [%]	43,1	45,6	23,2		28,8	13,3	9,6	6,9	7	10,6	11,4	11,2		11,1
Нейтрофилы [10 <sup>9</sup> /л]	1,45	0,8	0,52		0,68	0,34	0,26	0,14	0,23	0,27	0,32	0,3		0,27
Эозинофилы [%]	0,3	0,6	0,4		0,9	1,2	1,1	1,9	1,9	1,6	1,4	1,5		0,4
Базофилы [%]	0,3	0,6	0		0,4	0,4	0	0,5	0,3	0	0,4	0		0
Лимфоциты [%]	50	45,7	70,1		64,7	80,8	85,3	88,8	87,7	85,4	83,6	83,6		84,2
Моноциты [%]	6,3	6,9	5,4		4,3	4,3	4	1,9	2,8	2,4	3,2	3,7		3,7
Ретикулоциты [%]		0,59												0,42
Нормобласты [%]		0	0		0	0				0	0	0		0

**Биохимия крови (скрининг) 18.01.2022 21:02**

Показатель	Значение	Ед.	Норма	Диапазон
Альбумин	38	г/л		38 - 54
Мочевина	5,12	ммоль/л	→	2,5 - 6,4
Креатинин	37,96	мкмоль/л	→	27 - 62
Билирубин общий	11	мкмоль/л	→	2 - 13,7
Билирубин прямой	1,9	мкмоль/л	→	0 - 3,4
АлАТ	11,3	Ед/л	→	10 - 45
АсАТ	24,3	Ед/л	→	10 - 42

ДНК <i>Candida glabrata</i>	Не обнаружено	копий/мл
ДНК <i>Candida krusei</i>	Не обнаружено	копий/мл
ДНК <i>Candida tropicalis/parapsilosis</i>	Не обнаружено	копий/мл

**Миелограмма от 31.01.22:** Пунктаты из обеих точек практически одинаковы, они бедны миеелокариоцитами, полиморфны по составу, содержат жир. Встречаются единичные стромальные клетки и их небольшие скопления, а также свободно лежащие макрофаги, в т.ч. пигментофаги и макрофаги, содержащие апоптотические тельца. Бластные клетки составляют 0.5 и 0.3%. Нейтрофильный росток сужен, созревание нейтрофилов не нарушено в пунктате из точки №1 и ускорено в пунктате из точки №2. Моноцитарный росток сохранен, лимфоцитарный росток относительно расширен. Эритроидный росток сужен, эритропоэз нормобластический, гемоглобинизация задержана на полихроматофильных формах. Мегакариоциты единичные в препарате в пунктате из точки №1, с видимой «отщипровкой» тромбоцитов, в пунктате из точки №2 мегакариоциты не найдены.

Гистологическое исследование трепанобиоптата костного мозга от 31.01.2022 – в работе.

Зев/нос на грибы (посев) 20.01.22 09:00 Мазок из зева. Заключение: Комментарий: Роста грибов не получено

**УЗИ кишечника, брюшной полости, лимфатических узлов брюшной полости и забрюшинного пространства 19.01.2022:** печень увеличена за счет левой доли передне-задний размер правой доли 105 мм, левой 51 мм контуры ровные паренхима однородная, подчеркнут сосудистый рисунок эхогенность несколько повышена внутрипеченочные желчные протоки не расширены поджелудочная железа не увеличена головка 15мм, тело 10 мм, хвост 15 мм контуры нечеткие (много газов) паренхима однородная эхогенность не изменена выростов проток не расширен желчный пузырь сокращен. Селезенка 88x44мм, не увеличена, паренхима однородная эхогенность не изменена. Свободная жидкость: нет д/узлы не выявлены петли тонкого кишечника не растянуты, стенка не утолщена с неоднородным эхогенным содержимым перистальтика активная. Нисходящий отдел толстого кишечника до 2см д, почки расположены обычно правая 100x39(14)мм левая 105x38(15)мм контуры ровные паренхима дифференцировка и васкуляризация сохранены эхогенность не изменена чашечно – лоханочный комплекс стенки плотные, не расширен

**ЭКГ с ортопробой 20.01.2022** Ритм синусовый с ЧСС=102-109 в минуту. Вертикальное направление ЭОС. Изменения в миокарде метаболического характера. На вдохе синусовый ритм с ЧСС=83-88 в минуту. В ортостазе синусовый ритм с ЧСС=122-128 в минуту. Изменения в миокарде более выражены.

**Дуплексное исследование системы верхней полой вены 21.01.22**

Внутренние яремные вены: просвет чистый с обеих сторон d справа 9 мм, d слева 9 мм. Подключичные вены: справа d 2,8 мм, слева d 2,8 мм; без особенностей Брахиоцефальные сегменты и ВПВ без особенностей.

**КТ органов грудной клетки 07.02.2022**

Заключение: В периферических отделах S6 справа визуализируется периваскулярный очаг 4 мм в диаметре; аналогичного вида 3 очага определяются в нижней доле левого легкого — очаг 4x3 мм в S6, 2 мелких очага (2,5 мм) в S8. Все очаги имеют невысокую плотность, достаточно четкие контуры, признаков перифокального отека нет — лишены специфичности (мелкие гранулемы? ретикулярные очаги? внутрилегочные д/у?). Иных очагов не отмечено. Пневматизация легких не снижена, в S3 справа определяется небольшая воздушная ловушка. Интерстициальный и бронховаскулярный рисунок легких негрубо обогашен. Трахея и бронхи проходимы, не деформированы. Корни легких не расширены. Средостение не расширено, не смещено, медиастинальные д/у не увеличены, max до 5 мм. Сердце обычного размера, в полости перикарда минимальный выпот. В плевральных полостях выпота нет. ЦВК справа, конец в ВПВ. Аксиллярные д/у обычного вида, max до 10x5 мм. Остеопения. На нижней границе поля сканирования паренхима печени зернистая, повышенной плотности (87 HU).

**Консультация кардиолога 26.01.2022**

Заключение: ребенку показано дообследование и повторная консультация кардиолога

Рекомендации: Контроль АД и ЧСС х 5-6 р/д, вести дневник ЭХО-КТ полный протокол. Повторная консультация кардиолога по результатам.

**Консилиум врачей от 03.02.2022г.:** в рамках рекомендаций протокола терапии АА-2008, показано продолжение иммуносупрессивной терапии Циклоспорином А. С целью стимуляции гранулоцитопоэза, тромбоцитопоэза, показана терапия Пэгфилграстимом 100 мкг/кг 1р/3 нед, Ромиплостим 10 мкг/кг 1р/нед. С мамой повторно разъяснительная беседа о сути заболевания, стандартах лечения, а также возможных рисках развития осложнений от проводимой терапии. Согласие на лечение получено.

**Проведенная терапия:**

Ромиплостим 220 мкг 09.02.22

Эпэфилграстим 2.2 мг п/к 09.21.22

Инфузионная терапия

Иммуносупрессивная терапия:

Циклоспориин А по 25 мг 2р/сут р.о. с 07.02.22

Противомикробная терапия:

Инваз 650 мг 1р/сут в/в кап 1 час с 19.01.2022 по 28.01.2022

Вориконазол по 150 мг х 2 р/д. с 07.02.2022

Амикацин по 340 мг в/в кап 1р/сут с 22.01.2022 по 27.01.22

Сопроводительная терапия:

Фолевая кислота 5 мг 1р/сут

МагнеВ6 по 1 таб 3р  
Гемотрансфузия тромбоцитоконцентратом № 7  
Эритроцитарная масса № 2

**Заключение:** на основании клинико-анамнестических, лабораторно-инструментальных данных (острое начало с появления гемморагической сыпи, тромбоцитопения, шемия, лейкопения, нейтропения в ОАК, аплазия в миелограмме, отрицательный ДЭБ-тест, минорный ПИГ-клон на эритроцитах, нормальный женский каротиш по данным цитогенетического анализа костного мозга, аплазия гемопоэза по данным трепанобиопсии) по м/ж установлен клинический диагноз: Приобретенная идиопатическая апластическая анемия, сверхтяжелая форма (сентябрь 2021). По месту жительства была проведена иммуносупрессивная терапия АТГАМ (25-28.11.21) + ЦсА. В связи с развитием гиперплазии десен с болевым синдромом ЦсА был отменен. Назначенный по месту жительства револейл был отменен матерью пациентки самостоятельно ввиду появления аллергической сыпи, выраженного болевого абдоминального синдрома. Таким образом, пациентка фактически не получала специфическую терапию. В РДКБ подтвержден установленный по месту жительства диагноз (трепанобиоптат в работе). По телефону консультирована координатором протокола терапии АА-2016 Горонковой О.В., рекомендовано продолжение специфической иммуносупрессивной терапии + стимуляторы цитопоэза. 03.02.22г проведен консилиум врачей, определивший тактику терапии - продолжение иммуносупрессивной терапии Циклоспорином А, назначение препаратов эфилгратима 100 мкг/кг 1р/3 нед, ромиплостима 10 мкг/кг 1р/нед. С мамой повторно проведена разъяснительная беседа о сути заболевания, стандартах лечения, а также возможных рисках развития осложнений от проводимой терапии. Согласие на лечение получено. Терапия циклоспорином А возобновлена с 07.02.2022, дополнительно, с целью стимуляции гранулоцитопоэза, тромбоцитопоэза, начата терапия препаратом филгратима пролонгированного действия 100 мкг/кг 1р/3 нед, зидейтом 10 мкг/кг 1р/нед.

Цель госпитализации выполнена, курс обследования по основному заболеванию и этап терапии завершен, выписывается из отделения в стабильном состоянии с рекомендациями.

Весь период госпитализации по уходу за ребенком находилась мать Козлова Наталья Вячеславовна. В оформлении листка нетрудоспособности не нуждалась.

Контактов с инфекционными больными не имела.

Выписка из радиационного паспорта пациента: Итого - 2,925 мЗв.  
Результат госпитализации - улучшение.

#### Рекомендации:

1. Продолжение проводимой терапии:

Ромиплостим 220 мкг 1р/7 дней (следующее введение 16.02.22)

Филгратим пролонгированного действия 2.2 мг 1р/3 нед (следующее введение 02.03.22)

Иммуносупрессивная терапия:

Циклоспориин А по 25 мг 2р/сут р.о. под контролем концентрации

Противомикробная терапия:

Вориконазол по 150 мг x 2 р/д.

Сопроводительная терапия:

МагнеВ6 по 1 таб 3р

Фолиевая кислота по 5 мг 1р/сут

2. Плановая госпитализация в отделение гематологии и химиотерапии №1 ФГБУ РДКБ для терапии основного заболевания 10.02.2022

- «Пациент (законный представитель пациента) ознакомлен со всеми пунктами выше указанных рекомендаций, которые обсуждены совместно с лечащим врачом. Пациент (законный представитель пациента) осведомлен о том, что не все рекомендованные лекарственные препараты входят в список для льготного обеспечения».

- «Пациент (законный представитель пациента) предупрежден о том, что наличие в выписном эпикризе рекомендации о решении вопроса о направлении пациента на межведомственную социальную экспертизу по месту жительства не является обязательным для исполнения врачебной комиссией учреждения, в котором он определен, к которому прикреплен пациент».

Лечащий врач

Зав. отделением

09.02.2022



Сепкаева А.А.

Пристанькова Е.А.