

Дата: 01.07.2025

Полис ОМС: 7787289737001399

Медицинское учреждение : ЦАОП ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ»

Специализация: Врач-гематолог

ФИО: Мушанова С. Н.

## Протокол осмотра врача-гематолога

### Общая информация

#### Жалобы пациента

Жалобы на момент осмотра: не предъявляет. Наличие хронического болевого синдрома: нет.

#### Анамнез пациента

На приеме повторно, мама без ребенка.

Из анамнеза известно, что пациент получает лечение с диагнозом "Эмбриональная рабдомиосаркома малого таза. Т3N0M0, ст. IIIВ. Группа высокого риска". Диагноз установлен в МДГКБ, лечение проводится в «НПЦ специализированной мед помощи детям»

На фоне терапии основного заболевания у пациента развилась тромбоцитопения, наиболее вероятно сочетанного генеза (иммунная+ ПХТ- индуцированная). По данным миелограммы от 31.05.23 данных за аплазию кроветворения, дебют гемобластоза не получено. Неоднократно проводились курсы ВВИГ (в иммунозаместительной дозе, не более 5 г/курс, недостаточной для купирования ИТП), дексаметазона с кратковременным положительным эффектом. С 06.2023г в отд. онкологии МДГКБ инициирована терапия ромиплостимом с постепенным увеличением дозы с 1 до 10мкг\кг на введение.

Исследование антитромбоцитарных антител от августа 2023г - 420%.

С августа 2023г проводилась терапия агонистами ТПО (ромиплостим) 250мг/еженедельно (10 мкг/кг). В августе 2023 на фоне терапии ромиплостимом 10 мкг\кг уровень тромбоцитов 59 - 39 - 41 - 91 - 84 тыс\мкл (по аппарату) -17-5тыс\мкл. С 29.08.2023 по 01.09.2023 пульс -терапия дексаметазоном, уровень тромбоцитов 116 тыс\мкл. С 04.09.2023 по 08.09.2023 химиотерапия по основному заболеванию. Уровень тромбоцитов 152 - 97 - 34 - 42 - 16 тыс\мкл С 09.09.2023 повторно пульс -терапия дексаметазоном 4 дня - уровень тромбоцитов 32 - 30 тыс\мкл. 16.09.2023 тромбоциты -13тыс\мкл, повторные курсы пульс -терапии дексаметазоном по 4 дня до 27.09.2023, уровень тромбоцитов 125 - 4 - 12 - 48 тыс\мкл 3, 4, 6, 10 октября 2023 терапия ВВИГ (суммарно 2,5 г/курс, доза недостаточна для купирования ИТП) - тромбоциты 8 - 22тыс\мкл. 7.10.2023 тромбоциты 3 тыс\мкл, проведена заместительная терапия тромбоконцентратом на фоне ВВИГ и дексаметазона 4мг. С 08.10.203 уровень тромбоцитов 48 - 55 -38 - 15 - 42 - 52 тыс\мкл по аппарату Введение ромиплостима 31.10.23. В анализе крови от 01.11.2023 тромбоциты 5 тыс\мкл, госпитализирован в отделение гематологии МДГКБ, где проведён курс ВВИГ из расчёта 1 г/кг/курс. На фоне проведенной терапии достигнута полная клинико-гематологическая ремиссия - уровень тромбоцитов 166 тыс\мкл. Проводилась пункция костного мозга с цитологическим и цитогенетическим исследованием костного мозга, данных за МДС не получено. Уровень тромбоцитов после выписки: 127 - 83 - 53 - 69 - 33 - 42 - 33 - 33 тыс\мкл. Тромбоциты от 11.12.23 - 43 тыс\мкл на фоне еженедельных инъекций ромиплостимом (14.11.23 - 5 мкг/кг, 28.11.23 - 7 мкг/кг, 04.12.23 - 10 мкг/кг, 11.12.23 - 10 мкг/кг)

По данным УЗИ забрюшинного пространства от 13.12.2023: над мочевым пузырем, на глубине 7-10 мм в проекции нижней трети послеоперационного рубца, определяется образование округлой формы, с ровным контуром, неоднородной изо-гипоэхогенной структуры, размерами 24,5x18x22 мм, объёмом 5,4 см3. Планируется плановое оперативное вмешательство.

14.12.23 отметили появление петехиальной сыпи, тромбоц. 30тыс\мкл. 15.12.2023 по экстренным показаниям госпитализирован в отд. гематологии МДГКБ .Пациенту проведён курс ВВИГ из расчёта 1 г/кг/курс. На фоне проведенной терапии достигнута полная клинико-гематологическая ремиссия - уровень тромбоцитов 161 тыс\мкл, выписан 15.12.2023 с ДЗ :D69.3 Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура. тромбоцитопения сочетанного генеза (иммунная + ПХТ- индуцированная).

После выписки из стационара состояние стабильное. Новых элементов геморрагической сыпи не было. Уровень тромб. 161-121-84тыс\мкл

В клиническом анализе крови от 27.12.2023 Нв 132 г\л эритр. 4,98млн\мкл MCV 76,7фл MCH 26,5пг тр 84 тыс\мкл Л 5,48тыс\мкл п\я % с\я 44,8% лимф 39,4% м 12% э 3,1% б 0,7% СОЭ 6мм\ч

С 8.01.2024 по 26.01.2024 находился на стац. лечении в «НПЦ СПЕЦ.МЕД.ПОМОЩИ ДЕТАМ ДЗМ» после контрольного обследования по уточнению статуса ЗНО - рецидив, в стационаре начат курс противорецидивного лечения, при поступлении тромб. 60тыс\мкл ). Проводилась трансфузия ВВИГ 9.01.2024 и 10.01.2024

20г\курс, стимуляция тромбопоэза энплейтом. продолжена в дозе 10мкг\кг 1р в 7 дней ( 9,16,23.01.2024) 15.01.2024 уровень тромб 110тыс\мкл. С 15.01.24 по 18.01.2024 Проведен 1 курс ПХТ( карбоплатин Этопозид) . От 20.01.2024 тромб 23тыс\мкл , 21.01.2024 - 8тыс\мкл, проведен курс Дексаметазона 12.5 мг в/в капельно с 21.01.2024 г. по 24.01.2024 г. 1 раз в сутки , с 22.01.2024 по 26.01.2024 уровень тромб. 17-12-20-12тыс\мкл , геморрагического с-ма не было. выписан 16.01.2024 г. из стационара с рекомендациями : продолжить терапию Ромиплостимом 250 мкг 1 раз в неделю

Госпитализация 1.02.2024 в ОО-1 ГБУЗ "НПЦ спец.мед.помощи детям ДЗМ" для проведения циклической химиотерапии рамках протокола лечения. С 29.01.2023 появился геморрагич. с-м в виде единичных эххимозов. ОАКот 29.01.2024 Нв 114г\л эритро. 4,26млн\мкл MCV 78фл MCH 26пг тр 17тыс\мкл Л 3,32тыс\мкл с\я 24,6% лимф 68,2% м 6,5% э 0,5% б 0,2% СОЭ 2мм\ч

С 19.04.2024 по 8.07.2024 находился на лечении в НМИЦ ДГОИ им Д.Рогачева ( выписка из И.Б №2024\5637) С 21.05.2024 проводилась лучевая терапия на обл рецидивир. опухоли мочевого пузыря с 6.06.2024 по 7.06.2024 в связи с тромбоцитопенией 6тыс\мкл перерыв в лечении . проводилась заместит. терапия тромбоконцентратом и введение ВВИГ 1г\кг без полож. динамики С 13.06.2024 по 16.06.2024 сочетанная терапия дексаметазоном 20мг\м2 с ежедневным введением ромиплостима. Уровень тромб 22-9-8тыс\мкл, проводились вынужденные перерывы в лечении в связи с выраженной тромбоцитопенией. 21.06.2024 по решению консилиума в НМИЦ ДГОИ принято решение об отмене ромиплостима и назначении элтромбопага в дозе 75мг ежедневно . На фоне сочетанной терапии элтромбопаг 75мг , ВВИГ 2г\кг с послед. проведением пульс-терапии дексаметазоном 20мг\м2. уровень тромб 22-65-101-117-97-39-14 тыс\мкл 3.07.2024 проведена терапия метилпреднизолоном 750мг в\в кап

4.07.2024 тромб 56тыс\мкл  
Выписан 8.07.2024 с рекомендациями продолжить терапию агонистами рецепторов тромбопоэтина- элтромбопагом в дозе 75мг ежедневно перорально по жизненным показаниям.

С15.07.2024 - вновь переден для продолжения основного специфического лечения ЗНО в НПЦ СМП детям ДЗМ, продолжает по настоящее время терапию С 30.01.24 введен ромиплостим 250мкг , продолжена терапия агонистами тромбопоэтина, с 22.06.2024 г -по 05.09.2024 г. получал револейд 75 мг. Но на фоне проводимой терапии желаемого эффекта не достигнуто. С 06.09.2024 г возврат на терапию Ромиплостимом

За период с 10.10.2024 по 17.02.2025

Атипичная резекция левого легкого бисегментэктомия S8-9 от 17.10.2024.

Гистологическое исследование O15591\_24 от 24.10.2024г.: Эмбриональная рабдомиосаркома 24.10.2024г. Лучевая терапия с 14.11.2024г. по 21.11.2024г. в РОД-1,8 Гр СОД-10,8 Гр на левое легкое тотально. По результатам обследования в декабре 2024г. ( УЗИ, КТ с КУ), признаков рецидива, мтс не выявлено. Продолжается терапия ромиплостимом 320мкг 1р в нед ( 10мкг\кг) , уровень тромбоцитов 34-27-18- 94-4-9-8-13-39-26-29тыс\мкл на фоне сочетанной терапии с ГКС 205-162тыс\мкл

С 8.02.2025 на фоне легкого фарингита геморрагич. сыпь, уровень тромб 5тыс\мл от 10.02.2025. В терапию подключен дексаметазон в табл. 16мг на 4 дня, от 13.02.2025 тромб 51тыс\мкл

В клиническом анализе крови от Нв 123г\л эритро. 4,65млн\мкл MCV 80фл MCH 26,5пг тр 51тыс\мкл Л 11,89тыс\мкл с\я 73,4% лимф 16,7% м9,8% э 0% СОЭ 10мм\ч

За период с 17.02.2025 по 3.04.2025

Продолжается терапия ромиплостимом в дозе 4мкг\к\л( доза снижена в связи с выраженным болевым с-мом в лучезап. и голеностопном суставах, боли в костях после введения ромиплостима (?)

Уровень тромбоц. 46-33-45-17-44-42-35-65-36-28тыс\мкл

При контрольном обследовании онкологом выявлено прогрессирование неопластического процесса: При сравнении с предыдущим КТ-исследованием от 14.01.2025г. – отрицательная динамика в виде появления образования левой почки и в жировой клетчатке вблизи нижнего полюса правой почки.

26.02.2025г. выполнена РИД костей скелета: повышенное накопление РФП в переднем и боковых отрезках 6-го правого ребра.

10.03.2025г. выполнена ПЭТ/КТ с 18-ФДГ: при сравнении с исследованием от 25.04.2024 г., отрицательная динамика за счет появления изменений с патологической метаболической активностью (передний отрезок 6-го ребра справа, очаг в нижней доле левого легкого узловой, компонент периренально справа) – неопластического характера; очаговое накопление РФЛП в утолщении стенки желудка – также может быть неопластическим, рекомендована корреляция с ЭГДС

С 17.03.2025 по 2.04.2025 стац. лечение ГБУЗ «НПЦ спец.мед.помощи детям ДЗМ» начато противорецидивное лечения по схеме VAC на основании консилиума от 21.03.25г. Проводилась стимуляция тромбопоэза иммуноглобулином "Сигардис", гемостатическая терапия дициноном . ХТ Перенес относительно удовлетворительно.

тромб от 1.04.2025 98тыс\мкл

В клиническом анализе крови от 2.04.2025 Нв 80г\л эритро.2,82 млн\мкл MCV 89фл MCH28,3пг тр 76тыс\мкл Л 5,8тыс\мкл п\я 6% с\я 84% лимф 5% м 5% СОЭ 42мм\ч

За период с 3.04.2025 по 1.07.2025 проведено 3 курса химиотерапии

Уровень тромбоцитов 1-188тыс\мкл.

Получает ромиплостим 320мкг\введение , проводилась заместит. терапия тромбоконцентратом на фоне единич. тромбоцитов в ОАК , пульс-терапия дексаметазоном по 4 дня, ВВИГ с достижением уровня тромб. до 99тыс\мкл .

После окончания курса химиотерапии 18.06.2025 , с 19.06.2025 тромб 9-5-15-5-3-8-12-3тыс\мкл ( по геманализатору)

от 1.07.2025 Нв 110г\л эритро. 3,68 тр 3тыс\мкл Л 1,1тыс\мкл п\я % с\я 24,2% лимф 54,5% м 15,2% э 0% б 6,1%СОЭ мм\ч АКН 250в мкл

В связи с отсутствием ребенка на приеме, оценить клинический статус не представляется возможным. Состояние ребенка описано со слов матери.

**Общий осмотр**  
t: 36.6 °C.

**Общее состояние.** Рост: 127 см. Вес: 32.5 кг. Общее состояние пациента: тяжелое. Уровень сознания: ясное. Нервно-психический статус: норма. Оценка состояния по шкале Lansky: 40 - Большую часть времени лежит в кровати, но может заниматься спокойными играми.

**Диагноз**

**Основной диагноз.** Код по МКБ-10: D69.3 - Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура. Развернутый клинический диагноз: хроническая тромбоцитопения сочетанного генеза (иммунная + ПХТ- индуцированная).  
Конкурирующий диагноз:  
Эмбриональная рабдомиосаркома малого таза. T3N0M0, ст. IIIB. Группа высокого риска. Состояние после 3к неоадьювантной ПХТ, операции 28.02.23г. ( удаление опухоли), 4 курсов адьювантной ПХТ, ЛТ (3.05. 23г.-18.05.23г.) на ложе удаленной опухоли в РОД- 1,6 Гр, СОД-12,8 Гр по программе лечения мягкотканых сарком. Локальный рецидив 12.2023г. Состояние после 3 курса противорецидивной ХТ, операции 06.03.24г. (Удаление рецидивной опухоли малого таза), 4 курса противорецидивной химиотерапии, операции 17.10.2024г. (торакоскопия. атипичная резекция левого легкого S8-9).  
лучевая терапия (14.11.2024г.-21.11.2024г.) в РОД-1,8 Гр СОД-10,8 Гр на левое легкое тотально. Рецидив II ( мтс поражение 6 ребра справа, паренхимы левой почки, нижней доли левого легкого) 02.2025г., 1 курса ПХТ по схеме VAC.Статус диагноза: подтвержден.

**Необходимые дообследования**

Требуется дообследование: да. Инструментальные обследования: нет. Лабораторные исследования: да. Консультация специалиста: да.

**Биопсия**

Требуется проведение биопсии: нет. Причина, по которой взятие биопсии не требуется: требуется дообследование до биопсии.

**Результаты консультации**

Результаты консультации: подозрение на ЗНО.

**Рекомендации**

Прочие рекомендации: динамическое наблюдение педиатра по месту жительства, детского онколога/ гематолога ЦАОП МДГКБ ДЗМ  
Продолжить наблюдение , лечение онколога по основному заболеванию в Научно-практическом центре специализированной медицинской помощи детям имени В.Ф. Войно-Ясенецкого.  
Контроль ОАК с тромбоцитами по Фонио 1 -2раза в неделю и на фоне интеркуррентных заболеваний.  
Отвод от проф. прививок на весь период спец. лечения  
Продолжить терапию агонистами рецепторов ТПО : Ромиплостим 10мкг\кг ( в настоящее время по 320 мкг ) 1 раз в неделю, постоянно  
Дицинон 1т х3р 7-10 дней при геморрагическом с-ме, уровне тробм. менее 50тыс\мкл

При глубокой тромбоцитопении , перед проведением полихимиотерапии или необходимости оперативного вмешательства , показана сочетанная терапия :  
- ВВИГ 1г\кг , при отсутствии эффекта- 2г\кг \курс в\в капельно за 2 дня  
- ромиплостим 10мкг\кг  
-Преднизолон 2 мг/кг/сут (60 мг) 7 дней 06:00 - 6 табл, 10:00 - 4 табл, 14:00 - 2 табл  
далее снижение ежедневно по схеме:  
06:00 - 4 табл, 10:00 - 2 табл, 14:00 - 1 табл  
06:00 - 3 табл, 10:00 - 2 табл  
06:00 - 3 табл  
06:00 - 2 табл  
06:00 - 1 табл , далее отмена

При развитии геморрагического с-ма с угрозой кровотечений - пульс-терапия метилпреднизолоном 20мг\кг в\в капельно 1р в день №4

При отсутствии гем. синдрома на слизистых в период между курсами химиотерапии, рекомендована выжидательная тактика вне зависимости от уровня тромбоцитов в ОАК. ( при сохранении терапии ромиплостимом и дициноном и лечебно-охранительном режиме)  
Применение тромбоконцентрата ТОЛЬКО ПО ВИТАЛЬНЫМ показаниям, при кровотечениях или непосредственно перед операцией и в послеоперационном периоде (при уровне тромбоцитов менее 30тыс\мкл ).