

Онко-гематологическое отделение

Выписной эпикриз ИЗ ИСТОРИИ БОЛЕЗНИ № 39331/21

Ф.И.О. РАХЧЕЕВ МАТВЕЙ СЕРГЕЕВИЧ
ВЕС 21кг

Дата рождения 6 лет (01.04.2015 г.)

Домашний адрес: Тольятти, Автозаводский, Степана Разина Пр, 48, кв.580
Дата поступления 05.10.2021

Дата выписки 11.10.2021

Клинический диагноз: Врожденная апластическая парциальная красноклеточная анемия Даймонда-Блекфена. (D61.0)

Посттрансфузионная перегрузка железом печени IV степени, миокарда IV степени.

Из анамнеза:

У матери ребенка - апластическая анемия Даймонда –Блекфена, до 9 лет получала ГКС, в дальнейшем ремиссия.

Ребенок от III беременности, протекавшей на фоне ОРВИ, абсцесса почки, удаления почки, сцентирования второй почки, угрозы прерывания. Роды I преждевременные, оперативные. Вес при рождении 1930гр. Проходил стационарное лечение в отделении выхаживания недоношенных. Получил однократно переливание эр. массы. Гемоглобин при выписке 110г/л. 26.05.2015. поступил в ГБУЗ СО ТГКБ №5 (г. Тольятти) с гемоглобином 22г/л, жалобами на бледность кожи, сниженные аппетит. после гемотрансфузии переведен 27.05 в ГБУЗ СО СГДКБ №1 (г. Самара) для дальнейшего обследования и лечения. В июне 2015 года находился на обследовании в отделении для новорожденных детей.

Консультирован гематологом.

Проведена костно-мозговая пункция 28.05.2015г. Заключение: Морфологической особенностью миелограммы является аплазия эритроидного ростка. По результатам обследования выставлен диагноз: Врожденная апластическая анемия. Направлен на дообследование ФНКЦ ДГОИ имени Дмитрия Рогачева.

Выявлены мутации в рибосомальных генах (PRS19) Выставлен диагноз: Апластическая анемия Даймонда-Блекфена.

Трансфузионно-зависим. Заместительная терапия 1 раз в месяц.

Получал в лечении: лейцин – гематологический ответ не достигнут. Проведен курс терапии: метилпреднизолоном – ответ не достигнут.

В связи с проявления вторичной перегрузки железом (посттрансфузионной) – повышение ферритина в сентябре 2016 до 1052нг/мл, начата хелаторная терапия – деферазирокс в дозе 20мг/кг в сутки с коррекцией дозы в зависимости от веса пациента. 250мг в сутки.

На фоне постоянной трансфузионной терапии максимальное повышение ферритина до 3500нг/мл. В мае 2021 - 2380нг/мл

Госпитализации в ДГКБ №1 в 2021 году с целью проведения заместительной терапии: с 12.01.2021 по 19.01.2021, с 09.02.2021 по 15.02.2021, с 09.03.2021 по 15.03.2021, с 06.04.2021 по 13.04.2021, с 11.05.2021 по 18.05.2021, с 08.06.2021 по 15.06.2021, с 06.07.2021 по 12.07.2021, с 04.08.2021 по 10.08.2021, с 03.09.2021 по 14.09.2021, 05.10.2021 по 11.10.2021. Поступил в связи с нарастанием анемического синдрома.

Проведено обследование:

Центральный эхо-комплекс не изменен.

Правый мочеточник не расширен.

Область надпочечника не изменена.

Левая почка

Эхогенность паренхимы в пределах нормы. Кортико-медуллярная дифференцировка сохранена.

Чашечно-лоханочная система не расширена. Конкременты не выявлены.

Центральный эхо-комплекс не изменен.

Левый мочеточник не расширен.

Область надпочечника не изменена.

Мочевой пузырь не наполнен

Осмотрены органы малого таза — патологических образований не выявлено, жидкостных скоплений не определяется.

Забрюшинное пространство осмотрено - патологических образований не выявлено.

Забрюшинные лимфатические узлы до 9 мм, средней эхогенности

Заключение: Эхопризнаки гепатоспленомегалии, диффузных изменений печени и поджелудочной железы.

06.10.2021 - ЭКГ: 1. Ритм синусовый, умеренная брадикардия, дыхательная аритмия .

2. Вольтаж удовлетворительный.

3. Положение электрической оси сердца срединное .

4.. Нарушение процессов реполяризации в желудочках (минимальная депрессия ST сегмента)

5. Функциональная способность миокарда сохранена

Проведено лечение:

с заместительной целью Отмытые эритроциты по подбору O(I)Rh(полож) 07.10, 07.10
внутри джадену, урсофальк

Рекомендовано:

1. продолжить прием джадену 360мг

2. контроль ОАК 1 раз в 2 недели, при снижении гемоглобина ниже 75-80г/л экстренная госпитализация в отделение онкологии

Зав. отделением

Шамин А.В.

Леч.врач-гематолог

Калинина Е.В.

Дата 11.10.2021

Карантина в отделении нет