



МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ  
федеральное государственное бюджетное учреждение  
**«НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ ЦЕНТР  
ДЕТСКОЙ ГЕМАТОЛОГИИ, ОНКОЛОГИИ И ИММУНОЛОГИИ  
ИМЕНИ ДМИТРИЯ РОГАЧЕВА»**

Министерства здравоохранения Российской Федерации  
(ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России)

25.02.2024

№ \_\_\_\_\_

Москва

**Выписной эпикриз из истории болезни №2024РП243**

**ФИО пациента:** Самойлович Никита Евгеньевич

**Дата рождения:** 01.03.2013г (10 лет)

**Адрес регистрации:** Краснодарский край, г.Краснодар, ул.Таманская, д.153, к.2, кв.394

Находился на обследовании, лечении и реабилитации в отделении лечения и реабилитации пациентов иммуногематологического профиля и реципиентов стволовых клеток ЛРНЦ «Русское поле» ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России с 12.02.2024 по 25.02.2024 г.г

**КЛИНИЧЕСКИЙ ДИАГНОЗ:**

**Основной:** Состояние после Аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток с пострасплантационным циклофосфамидом от гаплоидентичного родственного донора (матери) от 20.01.20г. Код по МКБ-10: Z94.8 Острый лимфобластный лейкоз, В2-вариант, без поражения ЦНС, от 24.11.15. I КТР от 20.01.16. Поздний изолированный костно-мозговой рецидив от 09.08.19. Вторая клинико-гематологическая ремиссия от 10.01.20. Код по МКБ С91.0

**Осложнения:**

Хроническая РТПХ по типу "синдрома перекреста" с поражением кожи и подкожной клетчатки (склеродермия, пойкилодерма, активная сыпь), ногтей (ониходистрофия), глаз (кератоконъюнктивит), суставов (множественные контрактуры), легких (облитерирующий бронхиолит), костного мозга (эозинофилия, тромбоцитопения), течение.

N16.2 - Кератоконъюнктивит (OU - нейротрофический кератит на фоне хронической РТПХ глаз)  
Множественные асептические некрозы костей, формирующих тазобедренные, коленные, голеностопные суставы (МРТ от 19.07.21).

Сенсомоторная полинейропатия с 21.04.21., положительная динамика

D84.8 Тяжелый вторичный иммунодефицит. Транзиторная гипогаммаглобулинемия.

Экзогенный гиперкортицизм (на фоне терапии ГКС). Низкорослость (на фоне терапии ГКС) (SDS роста - 2,43)

ХБП 2 ст. Острое почечное повреждение в анамнезе (преренальное: вено-окклюзионная болезнь печени; ТМА?)

**Сопутствующие:** НРС Желудочковая эстрасистолия, неустойчивая желудочковая тахикардия.

Преждевременная деполяризация желудочков. Неустойчивая желудочковая тахикардия, улучшение. I49.9

Хронический риносинусит, обострение.  
Хронический левосторонний наружный отит, обострение  
Язвенная болезнь желудка (антрального отдела)

**Анамнез заболевания:**

Болен с возраста 2,5 г, когда диагностирован Острый лимфобластный лейкоз, В2-иммуновариант, без цитогенетических поломок, без поражения ЦНС (24.11.15). ПХТ по протоколу MB2015, группа А, I КГР от 20.01.16. Терапия завершена в мае 2018 г. Поздний изолированный костно-мозговой рецидив от 09.08.19. Химиотерапия по протоколу ALL-REZ-BFM (блоки F1, F2). Резистентное течение. Химиотерапия по схеме FLAI, резистентное течение. Введение инотузумаба озогомицина №4, вторая клинико-гематологическая ремиссия от 10.01.20. Аллогенная гаплоидентичная ТГСК с пострасплатационным циклофосфамидом от мамы 20.01.20 (НМИЦ им В А Алмазова в Санкт-Петербурге). Приживление - 15.02.20. Профилактика РТПХ - циклофосфамид (доза снижена до 50 мг/кг) + сиролимус. Статус по основному заболеванию - далее сохранялась ремиссия, химеризм донорский. Инфекционные осложнения Ранние - мукозит, нейтропенический энтероколит (*Klebsiella pneumoniae*). Острая РТПХ с 20.02.20 (1 мес после ТГСК) - 1-2 стадия с поражением кожи 2 ст, терапия ГКС с ответом, 26.03.20 - реактивация кожного поражения 3 ст, кишечный синдром. Возобновлена терапия ГКС, добавлен энбрел (№5). Гистологическое подтверждение поражения толстой кишки, к терапии добавлен руксолитиниб. Получал комбинацию ГКС, сиролимус, руксолитиниб. Постепенное снижение ГКС с отменой. На сроке 6 мес - реактивация кожного поражения, в терапии - сиролимус, руксолитиниб, ибрутиниб, ГКС. Дозы препаратов редуцированы с учетом нефро- и гепатотоксичности. Проведено 10 сеансов ЭКФ. На сроке 1 г (01.2021) - язвенное поражение полости рта, боли в костях, снижение гемоглобина до 66г/л. Расценено как токсичность руксолитиниба (доза снижена до 1,25 мг в сутки) и ибрутиниба (препарат отменен). Госпитализация в СПб в марте 2021 г - отмечалось кровотечение из верхних отделов ЖКТ (РТПХ исключена, данные за эрозивный гастрит), жидкий стул. Ухудшение со стороны конечностей с августа 2020 г (руки), с 2021 г - поражение преимущественно ног - отечность вследствие нарушения лимфооттока, боли как результат тяжелой нейропатии - с марта 2021 г. Постепенная прогрессия, терапии нейропатии не получал (попытка введения берлитиона, приема глиатилина вызвала ухудшение состояния). В терапии - сиролимус 0,25 мг 1 р в день с последующей редукцией до 1 р в 3 дня, ибрутиниб 35 мг 1 р в день со снижением до 1 р в 3 дня, руксолитиниб 1,25 мг 1 р в 2-3 дня с рекомендацией отмены, трентал (с плохой переносимостью), вессел-дуз-ф, местные питательные кремы и мази, капли в глаза с дексаметазоном, корнерегель. По данным доплерографии сосудов - "свежего" тромбообразования не выявлено. ЭНМГ не проводили. В анализах длительно эозинофилия 20-38%, тромбоцитопения 80-40 тыс/мкл. По данным ИФТ - глубокий вторичный иммунодефицит, В-клетки 30/мкл, регулярных введений ВВИГ не получает (последнее - в феврале 2021 г). С мая 2021 г произведена модификация терапии - ГКС в дозе 1 мг/кг с последующим переходом на 0,5 мг/кг через 1 мес, чередование руксолитиниба 1,25 мг и сиролимуса 0,25 мг через день, ибрутиниб отменен, в терапии введен сингуляр, ежедневный прием азитромицина, лечение нейропатической боли Лирикой - достигнута положительная динамика: гематологический ответ, улучшение со стороны склеродермии, отсутствие новых участков поражения, практически полное нивелирование нейропатической боли. Перенес новую короновиральную инфекцию в феврале 2022 г (ПЦР+, кашель). До настоящего времени сохраняются жалобы на кровоточивость слизистой носа. В марте выполнена трансфузия ВВИГ (Привиджен 10 гр), Бондроната №1. Введение Аранеспа с разной частотой (максим перерыв 1 мес), ввиду отсутствия обеспечения по м/ж. УЗИ ОБП от 24.03.22: признаки гепатомегалии, реактивных изменений паренхимы печени, поджелудочной железы., Аэроколия. УЗИ мошонки 24.03.22: признаки диффузных изменений яичек, инфильтрация (отека) мошонки. ЭХо-КГ 22.03.22: Фв 71% данных за увеличение полостей, клапанную патологию и дефекты перегородки не выявлено. Сократит. способность миокарда не изменена. УЗИ щитовидной железы - без патологии. Консультация невролога от 23.03.22: рекомендованы витамины группы В, мексидол, тиоктовая кислота. ИФТ ПК : CD19+ 40кл/мкл, CD3+CD4+ 260 кл/мкл. Гормоны ЩЖ от 17.03.22: Т4 свободный 0,97 нг/дл, ТТГ 0,478 мкМЕ/мл, Ат-ТПО 0,29 МЕд/мл. Уровень иммуноглобулина G 5.72 г/л. ОАК 17.03.22: гемоглобин 108 г/л, Тромбоциты 176 тыс/мкл, нейтрофилы 4,1 тыс/мкл

С 5.04.22 по 19.04.22 находился в ЛРНЦ "Русское поле": Трансплантат функционирует. Концентрация гемоглобина за период госпитализации 106 г/л, продолжена стимуляция эритропоэза. Достоверных признаков реактивации РТПХ не выявлено. Имеется иммунореактивация. На фоне комбинированной иммуносупрессивной терапии достигнут парциальный ответ в виде увеличения эластичности тканей, увеличения объема движений в суставах, исчезновения трофических нарушений, воспалительной активности, нивелирования иммунной цитопении, снижения эозинофилии. Со стороны течения бронхиолита - клиническое и рентгенологическое улучшение. На фоне приема эвлока по результатам ХМ-ЭКГ регистрируется тахикардия в период бодрствования, неполная внутрижелудочковая блокада.

10.08.22 Консультирован гематологом НМИЦ ДГОИ Скворцовой Ю.В: Даны рекомендации по коррекции терапии и дообследованию. Обследование в ФГБУ Алмазова: 7.11.2022 ЭХО-КГ: сердце сформировано правильно, размеры камер и толщина миокарда в пределах нормы. Сократительная способность, диастолическая функция миокарда ЛЖ в норме. Признаков диастолической дисфункции миокарда ПЖ не выявлено. Продольная сократительная способность не снижена. В ПП лоцируется гиперэхогенный продольный фрагмент (часть порт-системы?). Патологии аорты, клапанов не выявлено. Перегородки целы. Расчетное систолическое давление в легочной артерии не повышено. Добавочная хорда в ВТЛЖ. Жидкости в полости перикарда нет.

11.11.2022 ЭКГ: Ритм эктопический предсердный с ЧСС 53 уд/мин, брадикардия, миграция водителя ритма, на вдохе - синусовая брадикардия с ЧСС 57/мин. Отклонение ЭОС влево, нельзя исключить БПВНЛПГ. Нарушение внутрижелудочковой проводимости по правой ножке пучка Гиса. Консультация кардиолога: НРС желудочковая экстрасистолия. Неустойчивая желудочковая тахикардия, улучшение.

14.11.22 Консультирован гематологом НМИЦ ДГОИ Скворцовой Ю.В: В настоящее время отмечается появления сыпи по типу кольцевидной эритемы, что в сочетании с артралгиями после введения ВВИГ, бондроната от 18.10.22 может расцениваться как развитие аллергической реакции по типу "сывороточной болезни" (возможно, стертая форма, так как мальчик получает 3-х компонентную ИСТ). Сыпь подвергается обратному развитию, артралгии купированы. Сопроводительное лечение - в прежнем объеме + топические ГКС, усилить топическое лечение конъюнктивита, продолжить активные занятия ЛФК.

По данным ЭХО-КГ в СПб (со слов матери): - расширение правых камер сердца, кроме того, по данным ЭКГ выявлено удлинение интервала QTc. В б/х крови - незначительное повышение трансаминаз до 60 Ед/л. И то, и другое может быть следствием сочетанной токсичности ацикловира и ноксафила. Рекомендуется сделать паузу в приеме ноксафила и ацикловира, повторить ЭКГ через 7-10 дней (с определением скорректированного интервала QT). По результатам дообследования в НМИЦ ДГОИ - со стороны легких без отрицательной динамики, кардиомаркеры без патологии, по данным ЭХО-КГ подтверждено незначительное расширение правого желудочка, ствола легочной артерии, при этом повышение давления в легочной артерии не выявлено. Целесообразно продолжить прием эвлока в сниженной дозе, ЭХО-мониторинг 1 р в 3 мес! Даны рекомендации по дообследованию и коррекции лечения. Проведено 3 введения мабтеры, последнее введение 14.01.2023. Отмечалась сухость кожи, возникновение пузырьков в ротовой полости. Введение аранеса 3 недели назад (отсутствие препарата по мж)

17.01.2023 Госпитализация в ДККБ Краснодарского края: Б/х крови: о.белок 57 г/л, хлор 108 ммоль/л, IgG 6,42 г/л. Иммунограмма: CD19+ 0, CD 3+ 0,8, CD3/8+ 0,37

Межгоспитальный период: ОАК от 20.01.2023: Гемоглобин 112 г/л, тромбоциты 214 тыс/мкл, лейкоциты  $3,83 \cdot 10^9$ /л, нейтрофилы 1950 тыс/мкл Б/х от 20.01.2023: ЩФ 62, ГГТ 20, глюкоза 3,8, остальные показатели в пределах нормы Гормоны ЩЖ от 20.01.2023: в пределах нормы Коагулограмма от 20.01.2023: норма

Госпитализация в ЛРНЦ в феврале 2023г На фоне комбинированной терапии преднизолоном, руксолитинибом, рапамицином достигнут парциальный ответ в виде увеличения эластичности тканей, увеличения объема движений в суставах, воспалительной активности, нивелирования иммунной цитопении, отсутствие эозинофилии. Артралгии не отмечаются. Однако наблюдается появление очагов лихенификации преимущественно на бедрах. Доза преднизолона остается в прежнем объеме. Показано усилить местную терапию - топические ГКС, увлажняющие и питательные крема. Рекомендовано продолжить введения Ритуксимаба 375 мг/м<sup>2</sup> (суммарно с предыдущими - №8) вне инфекционных эпизодов По данным ЭХО-КГ незначительного увеличения размеров ЛЖ, расширения легочной артерии, по данным ЭКГ - признаки блокады

передней ветви левой ножки в сочетании с неполной блокадой правой ножки пучка Гиса. Целесообразно продолжить прием эгилока в сниженной дозе, ЭХО-Кг и ЭКГ-мониторинг 1 р в 3 мес! Со стороны легких – по результатам ФВД без отрицательной динамики, однако по данным МСКТ ОГК визуализируются воспалительные изменения в обоих легких, отрицательная динамика от 14.11.2022. Учитывая комбинированную ИСТ, течение вторичного иммунодефицита, высокие риски развития инфекционных осложнений и жизнеугрожающих состояний – показано возобновить прием ноксафила, бисептола, а также ингаляции с будесонидом 0,5 мг x 2 р/сут. Необходим контроль МСКТ ОГК через 1 мес по м/ж!

Консультирован гематологом НМИЦ ДГОИ в августе 2023г. После очередного этапа снижения преднизолона (переход на ступень 5 мг в сутки) в июле 2022 г отмечалась активация проявлений склеродермии с преимущественным поражением левой руки и левой ноги, формированием местных отеков, нарастанием эозинофилии (9,5-15,4%), СРБ (23 мг/л). Доза преднизолона повышена на 2 "ступени" - до 7,5 мг в сутки ежедневно, достигнута положительная динамика. В ноябре - появление сыпи по типу кольцевидной эритемы, артралгии, ИСТ эскалирована добавлением ритуксимаба, на фоне которого острые проявления купированы, однако, после 5-го введения отмечалось появление сыпи по типу участков гиперемии с шелушением и трещинами (псориазоподобный вариант), синовиты, в связи с чем проведен короткий курс ГКС в дозе 2,5 мг/кг/сутки с последующим постепенным снижением до 10 мг в сутки (0,4 мг/кг/сутки). Инициировано лечение препаратом секукинумаб (Козентикс), показавшим свою эффективность в лечении псориазо-подобных форм поражения кожи - в режиме 150 мг (1 шприц) п/к 1 р в 1 неделю - 4 введения, далее 1 р в 2 недели (5-е введение), далее 1 р в 3 недели (6-е введение), также проведена отмена сиролимуса, переход на ежедневный прием руксолитиниба в дозе 1,25 мг в сутки. В клиническом статусе в динамике - исчезновение инфильтративных участков, однако, сохраняется активное шелушение участков сгибов и трения, формируются трофические изменения, единичная трофическая язва. В лечении РТПХ - продолжить прием преднизолона 7,5 мг в сутки, после нормализации показателей гемограммы (восстановление уровня нейтрофилов выше 1000/мкл) - увеличить дозу джакави до 2,5 мг в сутки, продолжить длительно, рассмотреть возможность проведения терапии мезенхимальными стволовыми клетками от 3-го лица (с целью улучшения трофики и усиления иммуносупрессивного воздействия без усугубления иммунодефицита) в режиме - 1 млн/кг веса пациента 1 р в 1 мес №4-6. Показано проведение консультации в НМИЦ эндокринологии (или эндокринологическом отделении областной клиники) с целью рассмотрения вопроса о целесообразности осуществления пробы с гормоном роста. Также в дообследовании - выполнение МРТ обоих тазобедренных, коленных суставов (риски асептических некрозов), ортопантограммы с последующей консультацией в НМИЦ детской травматологии и ортопедии им. Г.И.Тушнера (с собой взять диски МРТ тазобедренных суставов от 01.23), контрольные ЭХО-КГ и ХМ-ЭКГ с консультацией кардиолога в НМИЦ им. В.А. Алмазова.

Госпитализация в ЛРНЦ в ноябре 2023г через 3,5 года после ТГСК по поводу В-ОЛЛ. Трансплантат функционирует. Вирусологический мониторинг крови отрицательный. Тяжесть состояния мальчика на сроке 3 г 10 мес от момента проведения аллогенной гаплоидентичной ТГСК по поводу ОЛЛ обусловлена рекуррентным течением хронической РТПХ по типу "синдрома перекреста" (прогрессия из острой РТПХ) с поражением кожи и подкожной клетчатки (склеродермия, пойкилодерма, крупно-пластинчатое шелушение, трофические нарушения), ногтей (ониходистрофия), глаз (кератоконъюнктивит), суставов (множественные контрактуры), легких (облитерирующий бронхиолит); глубоким вторичным иммунодефицитом, сенсомоторной полинейропатией, множественными асептическими некрозами, остеопенией, отставанием в росте. На фоне повышения дозы руксолитиниба отмечена небольшая положительная динамика со стороны кожи и подкожной клетчатки, стабильная КТ-картина бронхиолита. В плане комплексной терапии рефрактерной хронической РТПХ осуществлено введение мезенхимальных стволовых клеток в дозе 1 млн/кг веса (30 млн) от третьего лица (07.11.23), получено согласие мамы на проведение данного лечения, перенес без побочных эффектов. В лечении РТПХ - продолжить прием преднизолона 7,5 мг в сутки, увеличить дозу джакави до 3,75 мг в сутки, продолжить 14 дней, при нормальных показателях гемограммы повысить дозу до 5 мг в сутки (возможен прием по 2,5 мг 2 р в сутки), принимать в данной дозе длительно, продолжить проведение терапии мезенхимальными стволовыми клетками от 3-го лица (с целью улучшения трофики и усиления иммуносупрессивного воздействия без усугубления

иммунодефицита) в режиме - 1 млн/кг веса пациента 1 р в 2-3 мес №4-6. При улучшении состояния - через 1 мес обсудить начало постепенного снижения дозы преднизолона (на 1,25 мг 1 р в 1 мес). При ухудшении - рассмотреть вопрос дополнительного проведения экспериментальной терапии беломусулидом (Резуроком). Сопроводительное лечение - в прежнем объеме + назначения специалистов. Показано проведение консультации в НМИЦ эндокринологии (или эндокринологическом отделении областной клиники) с целью рассмотрения вопроса о целесообразности осуществления пробы с гормоном роста. Также в дообследовании - выполнение МРТ обоих тазобедренных, коленных суставов (риски асептических некрозов), голеностопных суставов, контрольные ЭХО-КГ и ХМ-ЭКГ с консультацией кардиолога в НМИЦ им. В.А. Алмазова.

Межгоспитальный период - в январе инфекционный эпизод в виде однократного повышения температуры тела до 39С, в терапии осельтамивир. Крайнее введение ВВИГ Привиджен 15 гр 24.01.24. ИСТ без изменений, продолжена в прежнем объеме. Введение Золендроновой кислоты 24.01.2024г

Из проведенных обследований:

УЗИ ЦРЖ от 03.02.24 без патологии.

УЗИ ОБП 03.02.24: диффузные изменения печени, ПЖ, увеличение линейных размеров печени..

УЗИ мошонки 03.02.24: признаки невыраженных диффузных изменений паренхимы обоих яичек, отека мягких тканей.

ЭХО-КГ 03.02.24: без патологии, ФВ 65%

ОАМ: мутная. Бх крови от 07.02.24: мочевина 9,3 ммоль/л. ОАК 07.02.24: лейкоциты 7тыс/мкл, тромбоциты 246 тыс/мкл, гемоглобин 111г/л, моноциты 13%. ОТ 25.01.24: Уровень IgG 16 г/л, А 0,44г/л, М 0,02 г/л. ИФТ ПК 25.01.24: В-лимфоциты - 0 клеток, Т-хелперы 100кл, Т-цитотокс. 150кл.

**Настоящая госпитализация в ЛРНЦ «Русское поле» плановая, за счет средств ОМС, с целью проведения обследования и комплекса лечебно-реабилитационных мероприятий.**

**Состояние при поступлении в ЛРНЦ «Русское поле» (12.02.24):** тяжелое вследствие рекуррентного течения хронической РТПХ по типу синдрома "перекреста", рисков инфекционных и поздних осложнений аллогенной ТГСК. Рост 122 см, вес 27 кг. Самочувствие неплохое. Сознание ясное. Кожные покровы с выраженным диффузным поражением - склеродермия, пойкилодерма, участки неравномерного утолщения подкожной клетчатки, сохраняются участки активного шелушения с трещинками в области суставов, на боковых поверхностях туловища, язвенных дефектов в настоящее время нет. В области стоп усиление уплотнения, участки депигментации (склеродермия, нарушение циркуляции) - на левой стопе. Сухость кожи и небольшие себорее-подобные изменения кожи волосистой части головы. Контрактуры всех видов суставов (как крупных, так и мелких) с положительной динамикой - объем движений увеличивается. Ониходистрофия, онихолизис - без отрицательной динамики. Кератоконъюнктивит, светобоязнь - без изменений. В полости рта - лейкоплакии, преимущественно на языке, остаточные явления, санация. Периферической лимфоаденопатии нет. Тоны сердца громкие, ритм с тенденцией к брадикардии, нормотония. Дыхание через нос свободное, в легких дыхание с жестким оттенком, хрипы на момент осмотра не выслушиваются. Одышки, кашля нет. Аппетит сохранен. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Печень + край, селезенка не пальпируется. Стул ежедневный, гомогенный, оформленный. Мочеиспускание свободное, безболезненное, циркумцизио. Моча светлая, прозрачная. Неврологический статус - сенсомоторная полинейропатия с положительной динамикой, боли отсутствуют, гиперестезии нет, зуд не выражен. Боли в суставах на данный момент не беспокоят. Пастозность мошонки (дисциркуляторные отеки).

**Проведенное обследование:**

1. **Клинический анализ крови (14-02-2024 12:54)** Лейкоциты: 4.25 [ $10^9/л$ ]; Эритроциты: 4.41 [ $10^{12}/л$ ]; Гемоглобин: 123 [г/л]; Гематокрит: 38.7 [%]; Средний объем эритроцита: 87.6 [фл]; Среднее содержание гемоглобина в эритроците: 27.8 [пг]; Средняя концентрация гемоглобина в эритроците: 317 [г/л]; Тромбоциты: 285 [ $10^9/л$ ]; Относительная ширина распределения эритроцитов по объему, стандартное отклонение: 46.2 [фл]; Относительная ширина распределения эритроцитов по объему, коэффициент вариации: 14.2 [%]; Относительная ширина распределения тромбоцитов по объему: 15.7 [фл]; Средний объем

- тромбоцита: 8.1 [фл]; Коэффициент больших тромбоцитов: 13.4 [%]; Тромбокрит: 0.232 [%]; Нейтрофилы: 2.13 [ $10^9$ /л]; Нейтрофилы, %: 50.1 [%]; Лимфоциты: 1.52 [ $10^9$ /л]; Лимфоциты, %: 35.8 [%]; Моноциты: 0.52 [ $10^9$ /л]; Моноциты, %: 12.3 [%]; Эозинофилы: 0.06 [ $10^9$ /л]; Эозинофилы, %: 1.4 [%]; **Подсчет лейкоцитарной формулы** Палочкоядерные нейтрофилы: 1.0 [%]; Сегментоядерные нейтрофилы: 47.0 [%]; Эозинофилы: 1.0 [%]; Лимфоциты (всего): 42.00 [%]; Моноциты (Лейк): 9.0 [%];
2. **Количество ретикулоцитов (15-02-2024 11:45)** 4.00 [%];
  3. **Подсчет количества шизоцитов (15-02-2024 11:45)** 0 [%];
  4. **Антитела антиэритроцитарные аутоиммунные (прямая проба Кумбса) (15-02-2024 08:47)** Отрицательный~NEG;
  5. **Биохимические исследования крови (14-02-2024 18:56)** Аланинаминотрансфераза (АЛТ, АлАТ): 27.53 [Ед/л]; Альбумин (в крови): 45.58 [г/л]; Альфа-Амилаза панкреатическая (Р-изофермент амилазы): 23.99 [Ед/л]; Аспаратаминотрансфераза (АСТ, АсАТ): 36.85 [Ед/л]; Билирубин общий: 5.37 [мкмоль/л]; Билирубин прямой (связанный, конъюгированный): 0.74 [мкмоль/л]; Белок общий (в крови): 62.59 [г/л]; Гамма-глутамилтрансфераза (ГГТ): 33.70 [Ед/л]; Глюкоза (в крови): 4.58 [ммоль/л]; Железо сыворотки: 15.60 [мкмоль/л]; Калий (в крови, К<sup>+</sup>): 4 [ммоль/л]; Кальций общий: 2.45 [ммоль/л]; Креатинин (в крови): 43.40 [мкмоль/л]; Лактатдегидрогеназа (ЛДГ): 260.69 [Ед/л]; Липаза (Триацилглицеролацилгидролаза): 45.00 [Ед/л]; Липопротеины высокой плотности (ЛПВП): 2.00 [ммоль/л]; Липопротеины низкой плотности (ЛПНП): 4.23 [ммоль/л]; Магний (в крови, Mg): 1.23 [ммоль/л]; Мочевина (в крови): 7.53 [ммоль/л]; Натрий (в крови, Na<sup>+</sup>): 139 [ммоль/л]; С-реактивный белок (СРБ, СРБ): 1.42 [мг/л]; Триглицериды: 0.73 [ммоль/л]; Холестерин общий: 6.78 [ммоль/л]; Ферритин: 78.6 [мкг/л]; Щелочная фосфатаза (ЩФ, алкалин фосфатаза): 109.34 [Ед/л]; Цистатин С: 0.75 [мг/л];
  6. **Паратиреоидный гормон (ПТГ, паратгормон, паратирин) (14-02-2024 19:06)** 51.52 [пг/мл];
  7. **Витамин В12 активный (голотранскобаламин, холотранскобаламин) (14-02-2024 19:28)** 154.7 [пг/мл];
  8. **Витамин Д общий (25-гидроксикальциферол, 25-ОН) (15-02-2024 13:32)**: 108.8 [нг/мл];
  9. **Витамин В9 (фолиевая кислота, фолат) (15-02-2024 14:57)** 14.30 [нг/мл];
  10. **Иммуноглобулин G ( IgG) (в сыворотке крови) (16-02-2024 13:39)** 6.66 [г/л];
  11. **ТТГ, Т4св от 22.02.24:** в работе
  12. **Определение субпопуляционного состава лимфоцитов периферической крови (CD14/CD3/CD16+CD56/CD19/CD4/CD8) (15-02-2024 00:00)** Лимфоциты (LYM) % от WBC: 37 [%]; Лимфоциты (LYM) : 1.43 [ $10^6$ /мл]; CD3+CD4+ Lym, % от Lym: 40 [%]; CD3+CD4+ Lym: 0.57 [ $10^6$ /мл]; CD3+ Lym (T-cells), % от Lym: 93.3 [%]; CD3+ Lym (T-cells): 1.33 [ $10^6$ /мл]; CD3+CD8+ Lym, % от Lym: 52 [%]; CD3+CD8+ Lym: 0.75 [ $10^6$ /мл]; CD19+ Lym (B-cells), % от Lym: 0.6 [%]; CD19+ Lym (B-cells): 0.01 [ $10^6$ /мл]; CD16+56+ (NK-клетки), % от LYM: 6.1 [%]; CD3-CD16+CD56+ Lym (NK-cells): 0.09 [ $10^6$ /мл]; CD56+high NK, % от NK-cells: 8.4 [%]; CD56+high NK: 0.01 [ $10^6$ /мл]; CD3/CD16+56 (NKT), % от LYM: 0.9 [%]; CD3+CD16+CD56+ Lym (T-NK-cells): 0.01 [ $10^6$ /мл];
  13. **Выявление ДНК вируса Эпштейна-Барр (ЭБВ, EBV), цитомегаловируса (ЦМВ, CMV) и вируса герпеса 6 типа (HHV6) методом ПЦР (количественно) (15-02-2024 16:59)** CMV: отрицательный~ОТР [копий/мл]; HHV-6: отрицательный~ОТР [копий/мл]; EBV: отрицательный~ОТР [копий/мл];
  14. **Гистологическое исследование биоптата слизистой желудка от 20.02.24:** в работе
  15. **Микробиологическое и вирусологическое исследование биоптата от 20.02.24:** в работе
  16. **Общеклиническое исследование мочи (13-02-2024 13:51)** Цвет (РИ Моча): бесцветный~.; Прозрачность (РИ Моча): Прозрачная~ПРОЗРАЧН; Относительная плотность (Моча): 1.006; pH (РИ Моча): 6.5; Белок (РИ Моча): не обнаружен [г/л]; Глюкоза (РИ Моча): не обнаружена [ммоль/л]; Кетоны: не обнаружены; Уробилиноген: в норме; Билирубин: не обнаружен; Нитриты: не обнаружены; Лейкоциты (РИ Моча): ND~ND [в мкл]; Эритроциты (РИ Моча): ND~ND [в мкл]; Эритроциты (осадок мочи): 0-2 [в пз]; Лейкоциты (осадок мочи): 0-2 [пз]; Плоский эпителий (осадок мочи): 0-4 [пз]; Цилиндры гиалиновые (осадок мочи): ND~ND [пз]; Бактерии (осадок мочи): ND~ND; Кристаллы (осадок мочи): ND~ND [пз]; Дрожжи (осадок мочи): ND~ND [пз]; Круглый эпителий

(осадок мочи): ND~ND [п\з]; Патологические цилиндры (осадок мочи): ND~ND [п\з]; Слизь (осадок мочи): ND~ND; Сперматозоиды (осадок мочи): ND~ND [п\з];

17. **Денситометрия поясничного отдела позвоночника (16-02-2024 12:03)** Описание:: Исследование проведено по стандартной методике. Рост- 122 см L1-L4 Z-критерий = -,6 SD (BMD = 0,701г/см<sup>2</sup>) при стандартизации по росту и фактической длине дефицит костной массы отсутствует. ; Осложнения:: нет; Заключение:: Нормальная костная минеральная плотность ; Доза (мЗв):: 0.0035;
18. **МСКТ грудной клетки (16-02-2024 14:41)** Описание:: Сравнение с КТ от 07.11.2023 Дистальный конец ЦВК определяется в просвете правого предсердия. "Свежих" очаговых и инфильтративных изменений в легких не выявлено. В S3 правого легкого, субплеврально - единичный кальцинат до 3мм. В передних отделах S3 левого легкого сохраняется локальная линейная деформация легочного интерстиция поствоспалительного характера, на остальном протяжении легочный интерстиций не изменен. Трахея и крупные бронхи проходимы, просветы их не деформированы, стенки не изменены. Жидкости в плевральных полостях и полости перикарда нет. Средостение расположено по средней линии, не расширено. Вилочковая железа типично расположена, однородной структуры. В средостении определяются единичные не увеличенные лимфатические узлы. Дистальный конец ЦВК в ВПВ. В подмышечных областях визуализируются немногочисленные лимфатические узлы размерами от 3 до 7мм. На исследованном уровне участков патологической плотности и деструкции в костях не выявлено. Селезенка уменьшена до 40x20x50мм.; Осложнения:: нет; Заключение:: За период наблюдения с 07.11.2023 по 16.02.2024: КТ-картина сохраняется без динамики. Патологических изменений в органах грудной клетки не выявлено. Уменьшение размеров селезенки.; Доза (мЗв):: 2.22;
19. **Спирометрия (дети 8-18 лет) (17-02-2024 11:40)** ФЖЕЛ, %: 112.5; ОФВ1, %: 117; ИГенслера, %: 87.84; ПСВ, %: 151.3; МОС25: 153.7; МОС50: 134.8; МОС75: 80.8; МОС25-75: 118.5; Заключение: Показатели спирометрии в границах нормы. По сравнению с исследованием от 30.10.23 - без значимых изменений.
20. **Импульсная осциллометрия (дети 8-18 лет) (17-02-2024 11:42)** Заключение: При исследовании импульсной осциллометрии обструктивных нарушений не выявлено.;
21. **Электрокардиография в покое (ЭКГП), дети 1-18 лет (17-02-2024 14:12)** R-R min., сек: 0.92; R-R ср., сек: 1.02; R-R max., сек: 1.12; ЧСС min., уд. в мин.: 54; ЧСС ср., уд. в мин.: 59; ЧСС max., уд. в мин.: 65; ЧСС max - ЧСС min: 11; PQ max. сек.: 0.13; P, сек: 0.08; QRS, сек: 0.1; QT, сек: 0.4; QT погм, сек: 0.38; QTcB, сек: 0.40; QTcFrid, сек: 0.40; QTcFram, сек: 0.40; Заключение: Резкое отклонение ЭОС влево. Умеренная синусовая брадиаритмия. Неполная блокада правой ножки, вероятно, в сочетании с блокадой передней ветви левой ножки пучка Гиса.;
22. **Дуплексное исследование нижней полой вены и вен портальной системы (19-02-2024 12:15)** Воротная вена: проходима, ствол диаметр - 9 мм, V max - 54 см/с, правая ветвь: диаметром - 6 мм, V max - 51 см/с, левая ветвь: диаметром 4 мм, V max - 47 см/с, кровоток гепатопетальный.; Селезеночная вена: проходима, диаметр - 5,8 мм, V max - 46 см/с, кровоток гепатопетальный.; Верхняя брыжеечная вена: проходима, кровоток гепатопетальный, скоростные и спектральные показатели не изменены.; НПВ: проходима, диаметр - 13 мм, кровоток фазный. Скоростные и спектральные показатели не изменены.; Печеночные вены: проходимы, не расширены, кровоток фазный, скоростные и спектральные показатели не изменены.; Общая печеночная артерия и ее ветви: проходимы, скоростные и спектральные характеристики в пределах нормы.; Дополнения: Общие и наружные подвздошные вены с обеих сторон - проходимы, кровоток фазный.
23. **Дуплексное исследование вен нижних конечностей от 19.02.24:** СПРАВА: Глубокие вены (ОБВ, ПБВ, ГБВ, ПоВ, ЗББВ, СВ, МБВ) - проходимы, сжимаемы, кровоток фазный, клапаны состоятельны. Диаметр ЗББВ 1,3 мм Поверхностные вены (БПВ, МПВ) - проходимы, сжимаемы, клапаны состоятельны. Ствол БПВ на уровне средней и нижней трети голени деформирован. СЛЕВА: Глубокие вены (ОБВ, ПБВ, ГБВ, ПоВ, ЗББВ, СВ, МБВ) - проходимы, сжимаемы, кровоток фазный, клапаны состоятельны. Диаметр ЗББВ 1,5 мм Поверхностные вены (БПВ, МПВ) - проходимы, сжимаемы, клапаны состоятельны.;
24. **Эзофагогастродуоденоскопия диагностическая (ФГДС, ЭГДС, гастроскопия)\* (20-02-2024 10:49)** Описание:: Эндоскоп проведен свободно за глоточное кольцо. Слизистая оболочка на всем протяжении бледно-розового цвета, гладкая, блестящая. Просвет

пищевода не деформирован, свободно проходим. Z-линия расположена типично. Складки кардии не утолщены. Розетка кардии смыкается полностью. При приеме ретрофлексии складка Губарева и угол Гиса сохранены. В просвете желудка определяется скудное количество мутного содержимого. Складки желудка среднего калибра, правильной ориентации, эластичные, легко расправляются при инсuffляции воздуха. Перистальтика активная. Слизистая оболочка свода, тела и антрального отдела желудка бледно-розовая, гладкая, блестящая. По большой кривизне в антральном отделе определяется язва овальной формы, размерами 1.5 см x 0.8 см с перифокальным воспалительным валиком, отеком и гиперемией, дно язвы покрыто белым фибрином, сосудистые структуры в дне язвы не прослеживаются. Привратник сомкнут, свободно расправляется. Луковица 12ПК средних размеров, пустая. Слизистая оболочка розовая, бархатистая. Бульбодуоденальный переход не деформирован, свободно проходим для аппарата. В постбульбарных отделах 12ПК складки среднего калибра, эластичные. Слизистая оболочка бледно-розовая, бархатистая. Просвет не деформирован. БДС визуализируется в типичном месте, холмовидной формы, слизистая розовая. Выполнена биопсия слизистой из зоны язвенного дефекта (2 фрагмента) для морфологического и микробиологического исследования. Кровоточивость минимальная. ; Заключение: Язва антрального отдела желудка; Рекомендации: 1. Консультация гастроэнтеролога. 2. Контроль ЭГДС через 2 недели;

25. **УЗИ щитовидной железы (21-02-2024 12:05)** Перешеек: 2,0 мм; Правая доля: Размеры 4,07x1,13x1,43 см Объем 3,3 см<sup>3</sup> Контуры: ровные, четкие Эхоструктура паренхимы однородная Эхогенность паренхимы средняя При ЦДК кровоток не усилен; Очаговые изменения правой доли: не выявлены; Левая доля: Размеры 3,88x1,09x1,41 см Объем 3,0 см<sup>3</sup> Контуры: ровные, четкие Эхоструктура паренхимы однородная Эхогенность паренхимы средняя При ЦДК кровоток не усилен; Очаговые изменения левой доли: не выявлены; Объем щитовидной железы: 0.00; Общий объем щитовидной железы: 6,3 см<sup>3</sup>; Регионарные лимфоузлы: Околотрахеальные лимфоузлы не визуализируются. Югулярные лимфоузлы с обеих сторон: множественные, обычной структуры и формы, без усиления кровотока, не увеличены.; Заключение: УЗ-патологии щитовидной железы достоверно не выявлено;

26. **УЗИ органов брюшной полости и мочевыделительной системы (21-02-2024 12:09)** Печень: Размеры: не увеличена, вертикальный размер правой доли 128 мм, вертикальный размер левой доли 62 мм. Контуры ровные, четкие, углы не увеличены. Структура однородная. Эхогенность средняя. Сосуды: воротная вена и ее долевые ветви не изменены, НПВ и печеночные вены без особенностей. Внутри-, внепеченочные желчные протоки не расширены. Очаговые изменения не выявлены.; Желчный пузырь: Сокращен после еды; Поджелудочная железа: Размеры: головка – 15 мм, тело – 11 мм, хвост - 17 мм (не увеличена). Контуры: ровные, четкие. Структура неоднородная. Эхогенность повышена.; Селезенка: Расположена типично. Размеры: 61x20 мм, не увеличена. Контуры: ровные, четкие. Структура однородная. Эхогенность средняя.; Правая почка: Размеры: 93x39 мм. Контуры ровные, четкие. Паренхима: 13 мм, дифференцировка сохранена. ЧЛС: не расширена. Кровоток при ЦДК до капсулы. Мочеточник не расширен на протяжении. Область надпочечника не изменена.; Левая почка: Размеры: 90x38 мм. Контуры ровные, четкие. Паренхима: 14 мм, дифференцировка сохранена. ЧЛС: не расширена. Кровоток при ЦДК до капсулы. Мочеточник не расширен на протяжении. Область надпочечника не изменена.; Мочевой пузырь: не наполнен; Свободная жидкость: Свободной жидкости в обоих латеральных каналах, межпечельно и в полости малого таза нет.; Заключение: УЗ-признаки диффузных изменений ткани поджелудочной железы;

#### Консультации специалистов:

1. **Врач ЛФК от 13.02.24:** Реабилитационный диагноз и прогноз: Множественные асептические некрозы костей, формирующих тазобедренные, коленные, голеностопные суставы. Множественные контрактуры суставов. Сенсомоторная полинейропатия. Снижение толерантности к физическим нагрузкам. План реабилитационных мероприятий: Индивидуальная ЛФК по показаниям. Мотомед-терапия. Гидрокинезиотерапия активная. Бассейн в режиме свободного плавания. Массаж лечебный
2. **Отоларинголог от 16.02.24:** Заключение: Хронический риносинусит, обострение. Хронический левосторонний наружный отит, обострение.



Рекомендации:

- в левое ухо беталин 4 кап 1 раз в день 7 дней
- промывание носа солевым изотоническим р-ром (Аквмарис / физ. р-р) 3р/д 2-4 недели
- мазь с мупироцином (бактробан/бондерм) или левомеколь закладывать в нос - 2 раза в день 10 дней
- наблюдение лор-врача, осмотр в динамике
- планово по м/ж выполнить тональную пороговую аудиометрию, консультация сурдолога

3. **Офтальмолог от 16.02.24:** STATUS OCULORUM: VIS OD = 0,9 б/к VIS OS = 0,8 б/к. Авторефрактометрия: узкий зрачок OD sph +0,75 cyl -3,75 ax 22 OS sp - 2,5 cyl -1,75 ax 168 Девиация: 0, диплопии нет Положение глазных яблок в орбите: правильное Подвижность глазных яблок: не ограничена, нистагма нет, конвергенция сохранна, смыкание век полное При осмотре: OU конъюнктива спокойна, отделяемого нет Роговица: OU - эпителиопатия в центральной зоне OS>OD, окрашивается флюоресцином Передняя камера: средней глубины, влага прозрачна Зрачок: OD=OS, фотореакции живые Глазное дно: оценить не удалось из-за выраженной светобоязни Дополнительные методы исследования: OU - чувствительность роговицы снижена в зоне эпителиопатии Заключение: OU- хр.РТПХ глаз (хронический кератоконъюнктивит, с нейротрофическим компонентом) Рекомендации: в оба глаза: флоас-моно по 1 кап. 2 р/день, рестагис 1 кап. 2 р/день, увлажняющие капли (гилан, хило-комод, оптинол) кратность по ощущениям. планово: ценегермин 1 кап. 6 р/день 2 мес

4. **Гематолог, д.м.н. Скворцова Ю.В. от 16.02.24:** Заключение Тяжесть состояния мальчика на сроке 4 г от момента проведения аллогенной гаплоидентичной ТГСК по поводу ОЛЛ обусловлена рекуррентным течением хронической РТПХ по типу "синдрома перекреста" (прогрессия из острой РТПХ) с поражением кожи и подкожной клетчатки (склеродермия, койлодерма, крупно-пластинчатое шелушение, трофические нарушения), ногтей (ониходистрофия), глаз (кератоконъюнктивит), суставов (множественные контрактуры), легких (облитерирующий бронхиолит); вторичным иммунодефицитом, сенсомоторной полинейропатией, множественными асептическими некрозами, остеопенией, отставанием в росте. На фоне повышения дозы руксолитиниба отмечена небольшая положительная динамика со стороны кожи и подкожной клетчатки, стабильная КТ-картина бронхиолита. В плане комплексной терапии рефрактерной хронической РТПХ осуществлено введение мезенхимальных стволовых клеток в дозе 1 млн/кг веса (30 млн) от третьего лица (07.11.23), получено согласие мамы на проведение данного лечения, перенес без побочных эффектов. При контрольном обследовании в настоящее время на фоне иммунореконституции (нарастание Т-лимфоцитов, появление В-клеток) имеет место ухудшение в течении склеродермии на ногах (преимущественно в области голени и голеностопных суставов), участки нарушения циркуляции в связи со склерозированием сосудов нижних конечностей, а также зарегистрировано ухудшение со стороны РТПХ глаз. Дальнейшее введение мезенхимальных стволовых клеток не представляется эффективным. Целесообразно начать терапию белумосудилом (Резуроком) в дозе 200 мг ежедневно, при развитии токсических эффектов - перейти на прием 100 мг ежедневно (или 200 мг через день), минимальный курс лечения - 3 мес (под контролем гемограммы, биохимических параметров). В период ожидания получения препарата рекомендуется провести курс циклофосфида в режиме введения 200-300 мг/м<sup>2</sup> (в зависимости от миелотоксичности) 1 р в 1 неделю - 4 введения, далее 1 р в 2 недели (параллельно в день введения - уромитексан, инфузионная терапия), кроме того для улучшения циркуляции показан курс лечения тренталом методом "горки": возрастание доз от 200 мг до 1000 мг в сутки (в 100 мл физ раствора за 1-4 часа) с последующим постепенным возвращением к 200 мг. На время введения трентала курантил отменить. В лечении РТПХ - продолжить прием преднизолона - при введении циклофосфида или начале приема Резурока снизить дозу на 1,25 мг (утро 2,5 мг, день 2,5 мг, вечер 1,25 мг), джакави 5 мг в сутки (принимать длительно). По данным денситометрии - без ухудшения, допустимо раздвинуть введения золендроновой кислоты до 1 р в 6 мес. Отмечается избыток вит Д, рекомендуется снизить дозу препарата до 2 тыс Ед в сутки. Остальное сопроводительное лечение - в прежнем объеме + назначения специалистов. Важно продолжить комплекс реабилитационных мероприятий - ЛФК ежедневно,

электрофорез с лидазой на места контрактур и склеродермические очаги, ГБО нижних конечностей.

Дообследование на ближайшее время - выполнение ЭФГДС с биопсией слизистой оболочки, доплерография сосудов НПВ и нижних конечностей с последующей консультацией сосудистого хирурга, уровень ТТГ и Т4 своб, анти-ТГ и анти-ТПО, консультация кардиолога, невролога, выполнение МРТ обоих тазобедренных, коленных, голеностопных суставов (риски асептических некрозов), контрольные ЭХО-КГ и ХМ-ЭКГ с консультацией кардиолога в НМИЦ им. В.А. Алмазова. Контрольный осмотр - через 2-3 мес в консультативном отделении НМИЦ ДГОИ с результатами обследования с места жительства по направлению ОМС. Рекомендации даны, см ниже

5. **Кардиолог от 20.02.24:** Заключение: НРС - Желодочковая экстрасистолия. Неустойчивая желудочковая тахикардия, улучшение. I49.9

Рекомендации:

Наблюдение кардиолога

- Контроль АД и пульса 2 р/д.

ХМ ЭКГ, ЭХОКГ (оценка размеров, ФВ ЛЖ по Teichholz, Simpson, перикард), (ЧСС, брадикардия?, НРС - ЖЭС, ЖТ, QTc интервал).

контроль электролитов сыворотки крови (калий, кальций иониз., натрий и магний)

- кардиомаркеры ! Тропонин I, Креатинкиназа МВ-фракция.

- Кровь на гормональный профиль щитовидной железы не реже 1 р/3 мес. повторная консультация кардиолога с данными дневника АД и пульса, ЭХОКГ, ХМ ЭКГ, кардиомаркерами с решением вопроса о снижении дозы ААТ

6. **Медицинский психолог от 20.02.24:** Психологический статус Ведущая деятельность:

учебная Ведущая деятельность: соответствует возрасту Контакт со специалистом поддерживает Мотивация к работе с психологом высокая Ориентировка в месте и времени не нарушена Темп деятельности средний На дистанционном обучении Эмоциональное состояние: эмоциональные реакции сглажены Рекомендации:- наблюдение психолога по месту жительства

Поддержание энергетического потенциала психической деятельности:

- режим дня; нормирование времени занятий, отдыха и развлечений; предотвращение умственных и физических перегрузок

- здоровое питание; зарядка; ежедневные прогулки на свежем воздухе

- бассейн; релаксация, ароматерапия, арт-терапия, йога для детей по согласованию с врачом-онкологом

- создание благоприятных условий для занятий: определенное время; смена деятельности при первых признаках утомления; хорошо проветренное помещение; устранение посторонних раздражителей;

7. **Дерматовенеролог от 21.02.24:** Status localis: Кожа лица гиперемирована. На коже

туловища и конечностей множественные очаги гиперпигментации коричневого цвета чередуются с очагами депигментации белого цвета, местами участки атрофии кожи. На локтевых сгибах крупно-пластинчатое шелушение. Контрактуры в области кистей, крупных суставов. В области правого и левого предплечий, правого и левого бедра участки уплотнения пжк в виде бугров.

На слизистой правой и левой щеки белесоватые полосы. На языке участок белого цвета Ногти: Ногтевые пластины 2го пальца правой кисти и 1,2, 3пальца левой кисти атрофированы. Все ногтевые пластины правой и левой стопы деформированы с поперечными полосами на поверхности, расслоение ногтевых пластин Волосистая часть

головы: Кожа волосистой части головы сухая. На коже вол части головы небольшое количество корочек желтоватого цвета. Скудное перифолликулярное шелушение Заключение: 1. Хроническая РТПХ с поражением кожи и подкожно-жировой

клетчатки.

План лечения:

1. крем Элидел 1% или мазь Протопик 0.03% или Такропик 0.03% x 1 раз в день утром заднюю поверхность туловища и конечностей, вечером на переднюю поверхность туловища и конечностей. Наносить тонким слоем, небольшое количество мази.

2. На очаги атрофии кожи мазь Траумель или Солкосерил гель x 1 раз в день тонким слоем. Наносить небольшое количество мази.
  3. Спрей Ксеролан (Исис Фарма) на основе Ланолина. Применять 1 раз в день (днем) на кожу, между приемами лекарственных мазей.
  4. На ногтевые пластины стоп и кистей Лосьон Клавио. Наносить 2 раза в день. Не смывать. 1 месяц
  5. В кожу вокруг ногтевой пластины слегка втирать массажными движениями масляный раствор Аевит x 2 раза в день утром и вечером. 1 месяц
- На кожу волос части головы  
Шампунь Алерана увлажняющий  
На корочки на голове мазь Салициловая x 2 раза в день утром и вечером до отхождения корочек

#### Проведенная терапия:

- Заместительная терапия ВВИГ Привиджен 15 гр в/в кап. 22.02.24 + анальгин в/в, лоратадин 1т per os
- Иммуносупрессивная терапия: Преднизолон 5 мг утром, 2,5 мг вечером; Руксолитиниб 5 мг /сут
- Антибактериальная профилактика: Азитромицин 250 мг ежедневно 1 р/с per os
- Профилактика пневмоцистной пневмонии: бисептол 240мг/сут пи, ср,пт
- Противогрибковая профилактика: релиназол (позаконазол) 3,5 мл x 2 р/сут
- Сопроводительная терапия: Эсбриет (пирфенидон) - 1 капс (267 мг) 1 р в сутки, Монтелукаст (сингуляр) 5 мг 1 р в сутки, Лирика (прегабалин) 150 мг -1-2р в сутки, Ингаляции с пульмикортом 250мкг x 2р/сут, Курантил 25 мг - 1 таб 2 р в сутки после еды, Мотилиум (лингв.) по 1 таб 3 р в день до еды, Панкреатин (Креон) 5000 Ед 1 капс. 3 р в сутки, Профилактика ЯБЖ: Омез 20 мг/сутки в день утром натощак, Кальций Д3 500мг/сут, атаракс 12,5 мг/сут, Использование низких доз бета-блокаторов (эгилок 1/4 таб 6,25мг x 2 р/сут), препараты железа LIVS мармеладки (20мг железа), На кожу - активная топическая терапия (комфодерм, эмолиум, липобейз каждые 3-4 часа).  
Обработка слизистых глаз - дексаметазон, баларпан, визин, тауфон, оптинол, корнерегель

#### Комплекс лечебно-реабилитационных мероприятий:

- Режим щадяще-тренирующий, стол ОВД
- Витаминно- кислородные коктейли №7
- Индивидуальная ЛФК по показаниям №7
- Мотомед-терапия.
- Гидрокинезиотерапия активная.
- Бассейн в режиме свободного плавания. №7
- Массаж лечебный
- Ингаляция физиологического раствора
- Каскадный душ по 5 мин №7
- Климатолечение – аэротерапия, ежедневные прогулки на свежем воздухе
- Медико-психологическая и медико-социальная реабилитация.
- Занятия с психологом

**Заключение:** Пациент через 4 года после ТГСК по поводу В-ОЛЛ. Трансплантат функционирует. Вирусологический мониторинг крови отрицательный.

Тяжесть состояния мальчика обусловлена рекуррентным течением хронической РТПХ по типу "синдрома перекреста" (прогрессия из острой РТПХ) с поражением кожи и подкожной клетчатки (склеродермия, пойкилодерма, крупно-пластинчатое шелушение, трофические нарушения), ногтей (ониходистрофия), глаз (кератоконъюнктивит), суставов (множественные контрактуры), легких (облитерирующий бронхиолит); вторичным иммунодефицитом, сенсомоторной полинейропатией, множественными асептическими некрозами, остеопенией, отставанием в росте.

На фоне повышения дозы руксолитиниба отмечена небольшая положительная динамика со стороны кожи и подкожной клетчатки, стабильная КТ-картина бронхиолита.

При контрольном обследовании в настоящее время на фоне иммунореконституции (нарастание Т-лимфоцитов, появление В-клеток) имеет место ухудшение в течении склеродермии на ногах (преимущественно в области голеней и голеностопных суставов), участки нарушения циркуляции в связи со склерозированием сосудов нижних конечностей, а также зарегистрировано ухудшение со стороны РТПХ глаз. Дальнейшее введение мезенхимальных стволовых клеток не представляется эффективным. Целесообразно начать терапию белумосудилом (Резуроком) в дозе 200 мг ежедневно, при развитии токсических эффектов - перейти на прием 100 мг ежедневно (или 200 мг через день), минимальный курс лечения - 3 мес (под контролем гемограммы, биохимических параметров).

В период ожидания получения препарата рекомендуется провести курс циклофосфида в режиме введения 200-300 мг/м<sup>2</sup> (в зависимости от миелотоксичности) 1 р в 1 неделю - 4 введения, далее 1 р в 2 недели (параллельно в день введения - уромитексан, инфузионная терапия), кроме того для улучшения циркуляции показан курс лечения тренталом методом "горки": возрастание доз от 200 мг до 1000 мг в сутки (в 100 мл физ раствора за 1-4 часа) с последующим постепенным возвращением к 200 мг. На время введения трентала курантил отменить.

В лечении РТПХ - продолжить прием преднизолона - при введении циклофосфида или начале приема Резурока снизить дозу на 1,25 мг (утро 2,5 мг, день 2,5 мг, вечер 1,25 мг), джакави 5 мг в сутки (принимать длительно).

По данным денситометрии - без ухудшения, допустимо раздвинуть введения золендроновой кислоты до 1 р в 6 мес.

Отмечается избыток вит Д, рекомендуется снизить дозу препарата до 2 тыс Ед в сутки. Остальное сопроводительное лечение - в прежнем объеме + назначения специалистов. Важно продолжить комплекс реабилитационных мероприятий - ЛФК ежедневно, электрофорез с лидазой на места контрактур и склеродермические очаги, ГБО нижних конечностей.

По результатам проведенного ЭФГДС - отмечается язва антрального отдела желудка, гистологическое исследование в работе. Консультирован заочно гастроэнтерологом, даны рекомендации. По доплерографии сосудов НПВ - без патологии, в нижних конечностях глубокие вены проходимы. Осмотрен сосудистым хирургом Петрушиным А.В., значимых изменений не выявлено, рекомендован УЗДГ контроль 1 раз в 6 мес

Дообследование на ближайшее время - уровень ТТГ и Т4 своб, анти-ТТГ и анти-ТПО, консультация кардиолога, невролога, выполнение МРТ обоих тазобедренных, коленных, голеностопных суставов (риски асептических некрозов), контрольные ЭХО-КГ и ХМ-ЭКГ с консультацией кардиолога в НМИЦ им. В.А. Алмазова.

*Показана заместительная терапия иммуноглобулином для внутривенного введения зарубежного производства при снижении уровня IgG менее 4 г/л. Учитывая выраженное поражение кожи и подкожножировой клетчатки (РТПХ), с целью исключения дальнейших осложнений со стороны кожи - рекомендовано воздержаться в настоящее время от введения подкожного иммуноглобулина (Кьютаквиг)*

Контрольный осмотр - через 2-3 мес в консультативном отделении НМИЦ ДГОИ с результатами обследования с места жительства

Проведен комплекс лечебно-реабилитационных мероприятий, получен умеренный положительный эффект.

В соматически стабильном состоянии выписывается для продолжения терапии и наблюдения специалистами по м/ж.

#### **РЕКОМЕНДАЦИИ:**

1. Наблюдение педиатра/гематолога, реабилитолога, стоматолога, невролога, кардиолога, отоларинголога, офтальмолога, ортопеда, нефролога, гастроэнтеролога, отоларинголога по месту жительства.
2. Ежедневные занятия с реабилитологом, ЛФК, АФК, занятия в бассейне. Массаж, Аба и Арт терапия курсами каждый квартал. Показаны занятия с логопедом/дефектологом, неврологом, нейропсихологом, психологом (арт-терапия и т.д)
3. Планово по м/ж выполнить тональную пороговую аудиометрию, консультация сурдолога
4. Контрольные ЭХО-КГ и ХМ-ЭКГ с консультацией кардиолога в НМИЦ им. В.А. Алмазова.
5. Соблюдение водного баланса (не менее 1,5-2 литров воды в сутки).
6. Стоматологическое лечение (противопоказаний нет).
7. Ведение дневника АД и ЧСС ежедневно.

8. Показано проведение комплекса реабилитационных мероприятий - ЛФК ежедневно, электрофорез с лидазой на места контрактур и склеродермические очаги - 10 сеансов 1 р в 1-2 мес, массаж с контрактубексом. Показано проведение ЛФК направленной на разработку движений в суставах верхних и нижних конечностей, укрепление мышечного корсета, занятия в бассейне с реабилитологом, свободное плавание и занятия в бассейне, кинезиотерапия
9. Ежедневное ношение маски-респиратора 3М (или KN95).
10. Пациенту после ТГСК показан регулярный контроль анализов по месту жительства:
  - Контроль ОАК + лейкоцитарная формула + тромбоциты+ СОЭ 1 р в 14 дней и при интеркуррентных заболеваниях (ОРВИ), ретикулоциты - 1 раз в 1 мес. На фоне начала приема Резурока контроль ОАК 1 р в 7 дней.
  - Контроль биохимического анализа крови: расширенная б/х (мочевина, креатинин, АЛТ, АСТ, ГГТП, общий и прямой билирубин, ПАМ, липаза, ЩФ, ЛДГ, глюкоза, калий, кальций общий и ионизированный, натрий, магний, цистатин С, СРБ) - 1 раз в 14-30 дней, липидограмма - 1 р в 3 месяца.
  - Обмен железа, уровень вит Д, фолиевой кислоты, вит В12 1 р в 3-6 мес
  - Иммунофенотипирование лимфоцитов периферической крови – 1 р в 3 мес
  - Гормональный статус - ТТГ, Т4 своб 1 р в 3 мес, дополнительно анти-ТГ, анти-ТПО, ИФР-1, ПТГ – контроль 1 р в 6 мес.
  - Проба Кумбса (прямая), шизоциты, гаптоглобин, коагулограмма – 1 р в 3 мес.
  - Кардиомаркеры : Тропонин I, Креатинкиназа МВ-фракция.
  - Определение уровня сывороточного иммуноглобулина G (претрансфузионный) 1 раз в 3-4 недели
  - **Инфекционный статус:** количественное определение CMV, EBV, Adv в крови методом ПЦР 1 раз в 1 мес. Вирусологическое исследование должно проводиться ТОЛЬКО методом ПЦР с пересчетом количества вирусных единиц в число копий/мл. Серологические исследования крови – любого из классов иммуноглобулинов – являются неинформативными и НЕ ИМЕЮТ диагностической значимости.
  - Контроль ОАМ 1 раз в 1 месяц и при интеркуррентных заболеваниях.
11. Пациент после ТГСК имеет высокий риск развития отдаленных осложнений с поражением многих органов и систем. Показана регулярная (1 раз в 3 мес!) диспансеризация по месту жительства обязательно включающая: УЗИ ОБП, ЭКГ (1 раз в 2-3 мес, всегда смотреть скорректированный интервал QTc), ЭХО сердца (оценка размеров, ФВ ЛЖ по Teichholz, Simpson, перикард), ФВД (1 раз в 3 месяца), консультации специалистов (эндокринолог, офтальмолог, ЛОР, невролог, кардиолог). УЗИ щитовидной железы, УЗИ мошонки и яичек 1 раз в 12 мес. При необходимости показаны дополнительные обследования.
12. Холтеровское мониторирование ЭКГ по м/ж с последующей консультацией кардиохирурга/кардиолога
13. Денситометрия поясничного отдела позвоночника 1 р в 6 мес.
14. Дуплексное исследование сосудов нижних и верхних конечностей 1 раз в 6 мес по месту жительства.
15. МРТ обоих тазобедренных суставов, коленных суставов (риски асептических некрозов), голеностопных суставов - 1 р в 6 мес
16. **МСКТ органов грудной клетки – 1 раз в 6 мес.** При отрицательной динамике по ФВД, тяжелых респираторных заболеваниях или длительном фебрилитете неясной этиологии – внеплановая диагностическая КТ ОГК.
17. ЭФГДС через 1 месяц, далее 1 р в 6 мес с биопсией подозрительных участков слизистой.
18. Провести электронейромиографию поясничного отдела и нижних конечностей. Если поврежден нерв - сенсомоторные упражнения, массажи, тактильные гимнастики. Занятия с нейропсихологом направленные на чувствительность. Рефлексотерапия. Исключение неврита и пареза лицевого нерва
19. МРТ головного мозга
20. В связи с неблагоприятной эпид. обстановкой - избегать пребывания в местах большого скопления людей и ограничить социальные контакты ребенка.
21. **Ребенок- носитель центрального венозного катетера для возможности проведения внутривенной терапии. Работа с ЦВК должна осуществляться в асептических условиях!**

*При работе с катетером не допустимо использование шприцов объемом менее 10 мл в связи с опасностью нарушения целостности стенок каналов!*

**ПО ЖИЗНЕННЫМ ПОКАЗАНИЯМ ПОКАЗАНО ПРОДОЛЖЕНИЕ ТЕРАПИИ, САМОСТОЯТЕЛЬНО НЕ ОТМЕНЯТЬ!:**

**ИММУНОСУПРЕССИВНАЯ ТЕРАПИЯ:**

- 1) начать терапию белумосудилом (Резуроком) в дозе 200 мг ежедневно, при развитии токсических эффектов - перейти на прием 100 мг ежедневно (или 200 мг через день), минимальный курс лечения - 3 мес (под контролем гемограммы, биохимических параметров).
  - 2) в период ожидания получения препарата рекомендуется провести курс циклофосфида в режиме введения 200-300 мг/м<sup>2</sup> (начать с 300 мг на 1 введение, далее - в зависимости от миелотоксичности) 1 р в 1 неделю - 4 введения, далее 1 р в 2 недели (параллельно в день введения - уромитексан, инфузионная терапия), кроме того для улучшения циркуляции показан курс лечения тренталом методом "горки": возрастание доз от 200 мг до 1000 мг в сутки (в 100 мл физ раствора за 1-4 часа) ежедневно с последующим постепенным возвращением к 200 мг. На время введения трентала курантил отменить.
  - 3) продолжить прием руксолитиниба (Джакави) 5 мг в сутки,
  - 4) продолжить прием преднизолона в дозе 7,5 мг в сутки. При введении циклофосфида или начале приема Резурока снизить дозу на 1,25 мг (утро 2,5 мг, день 2,5 мг, вечер 1,25 мг)
- **Антибактериальная профилактика:** Азитромицин 250 мг ежедневно 1 р/с per os. – длительно! при лихорадке дополнительно цефиксим (супракс, панцеф - суспензия) или левофлоксацин
  - **Противовирусная профилактика:** Ацикловир 200 мг 2 р в сутки - можно не принимать, при появлении герпетической инфекции возобновить прием (курс - 1 мес).
  - **Профилактика пневмоцистной пневмонии:** Триметоприм+сульфаметоксазол (табл. 480 мг) 100 мг x 3 р в неделю per os в пн, ср и пт – длительно
  - **Противогрибковая профилактика:** Позаконазол (Ноксафил) 3,5 мл x 2 р/с per os – длительно
  - Ингаляции с будесонидом (пульмикортом) – по 0,25 мг 2 р в сутки длительно.
  - Монтелукаст (сингуляр) 5 мг 1 р в сутки длительно.
  - **Стимуляция эритропоэза:** метоксиполизитиленгликоль-эпоэтин бета (Мирцера) в дозе 30-50 мкг 1 р в 1 месяц (п/к) – длительно
  - **Показана заместительная терапия иммуноглобулином для внутривенного введения** при снижении уровня IgG менее 4 г/л - в дозе 0,5 грамм/кг массы тела (что настоящее время составляет 15 грамм, далее – коррекция по весу) **зарубежного производства** ввиду их противовирусной безопасности, включая парвовирус В19. Эту дозу иммуноглобулина следует вводить одномоментно, в/в капельно, минимум за 5-6 часов. Поддерживать уровень сывороточных IgG 5-6 г/л. Заместительную терапию проводить препаратами ВВИГ прошедшими вирусинактивацию в цикле своего производства и с наличием скрининга на отсутствие в них вируса В19. Вирус В19 вызывает тяжелые апластические состояния у больных с компрометированной иммунной системой. Применение «Пентаглобина», а также иммуноглобулина для внутримышечного введения (Габриглобин) **противопоказано** из-за его неэффективности у больного с данным диагнозом. Отсутствие заместительной терапии может грозить пациенту жизнеугрожающими осложнениями!
- Рекомендовано продолжить сопроводительную терапию:**
- В левое ухо бетадин 4 кап 1 раз в день 7 дней
  - промывание носа солевым изотоническим р-ром (Аквamaris / физ. р-р) 3р/д 2-4 недели
  - мазь с мупирамином (бактробан/бондерм) или левомеколь закладывать в нос - 2 раза в день 10 дней
  - Эсбриет (пирфенидон) - 1 капс (267 мг) 2 р в сутки - продолжать длительно, отменить через 1 мес после начала приема Резурока при его переносимости
  - Лирика (прегабалин) 150 мг 1-2 р в сутки – продолжать, при отсутствии симптомов допустимо снижение дозы до 150 мг в сутки, препарат не отменять! При отсутствии прегабалина допустима замена на габапентин (нейронтин).
  - Зомета (золедроновая кислота) 2 мг в 100 мл физ раствора за 1 час в режиме 1 р в 6 мес (06.2024г). Бондронат не вводить (аллергическая реакция)!

- Гидроксизин (атаракс) 12,5 мг/сут, возможно увеличение до 25-50 мг/сут
- Препараты железа (мальтофер, активферрин, феррум-лек, фенюльс) продолжить –под контролем сывороточного железа и ферритина, далее - по результатам анализов. Возможно рассмотреть в/в формы препаратов железа – курс венофера 1 раз в 1-2 недел
- Курантил 25 мг - 1 таб 2 р в сутки после еды длительно. Продолжить Вессел-дуэф 1 капс в сутки. На время введения трентала курантил отменить.
- Фосфалогель или маалокс 10 мл через 30 мин после приема преднизолона или за 30 мин до еды.
- Мотилиум (лингв.) по 1 таб 3 р в день до еды - при тошноте.
- Витамин Д 2000 МЕ (снизить дозу) x 1 р/с per os (во время обеда) - доза зависит от уровня в крови (целевой уровень - 50-60 нг/мл).
- Калия йодид (Йодомарин) 100 мкг/д в постоянном режиме.
- Препараты кальция (Кальций-Д3, табл. жев. 500 мг) 500 мг x 1 р/с per os (на ночь) .
- Препараты магния по 1 таб 2 р в сутки - курсами по 2 мес каждые 4 мес.
- Панкреатин (Креон) 5000 Ед 1 капс. 3 р в сутки – при диспепсических нарушениях
- **Терапия ЯБЖ:**
  - 1) Рабепразол (Разо) 20 мг за 15 мин до еды утром, 20 мг на нчюь – 14 дней, потом 20 мг утром за 15 мин до еды на весь период приема ГКС + еше 2 мес.
  - 2) Висмута трикалия дицитрат (Новобисмол) 120 мг x 2 р/сут за 15 мин до еды 8 недель
  - 3) Ребамипид (Ребагит/гастростат) 50 мг (1/2) таб. x 3р/сут 8 недель
  - 4) Тримебутин (Необутин/тримедат) 50 мг x 3р/сут за 15 мин до еды – 3 месяца
  - 5) Урсодезоксихолевая кислота 15 мг/кг/сут 375 мг (1,5 капс)/сут на ночь – длительно (разносить с рабепразолом: удхк за 15 мин до ужина, рабепразол на ночь)
- Эглонил (сульпирид) по 50 мг - 1 т/сут – длительно
- При течении и подтверждении гриппа: Осельтамивир в возрастной дозе
- Рекомендации дерматолога:
  1. крем Элидел 1% или мазь Протопик 0.03% или Такропик 0.03% x 1 раз в день утром заднюю поверхность туловища и конечностей, вечером на переднюю поверхность туловища и конечностей. Наносить тонким слоем, небольшое количество мази.
  2. На очаги атрофии кожи мазь Траумель или Солкосерил гель x 1 раз в день тонким слоем. Наносить небольшое количество мази.
  3. Спрей Ксеролан (Исис Фарма) на основе Ланолина. Применять 1 раз в день (днем) на кожу, между приемами лекарственных мазей.
  4. На ногтевые пластины стоп и кистей Лосьон Клавио. Наносить 2 раза в день. Не смывать. 1 месяц
  5. В кожу вокруг ногтевой пластины слегка втирать массажными движениями масляный раствор Аевит x 2 раза в день утром и вечером. 1 месяц

На кожу вол части головы  
Шампунь Алерана увлажняющий  
На корочки на голове мазь Салициловая x 2 раза в день утром и вечером до отхождения корочек.
- Использование низких доз бета-блокаторов (эгилок 1,5 мг/кг в сутки) длительно - согласно рекомендациям кардиолога - целесообразно снижение дозы с учетом брадикардии после проведения ХМ-ЭКГ и консультации кардиолога
- Поливитамины (витрум детский, мультитабс, супрадин кидс и др) - курсами по 1 мес каждые полгода.
- Омега-3 в возрастных дозировках (американского или норвежского производства ) – по 2 мес каждые полгода.
- На кожу - активная топическая терапия (комфодерм, эмолиум, липобейз каждые 3-4 часа). Питательные мази/кремы x 3-4 р/с местно на кожу (Cerave, Lipikar La Roche Posay, Bioderma Atoderm, Эмолиум, Липобейз Рипеа, А-derma dermalibour), на места деэпителизации и трения - пленки с серебром и гидроколлоидом под сетчатую повязку. Местно на трофические язвы - эплан 2 р в сутки, тушировать красителями (бриллиантовый зеленый, фукорцин).

- Обработка слизистых глаз - флоас-моно по 1 кап. 2 р/день, рестапис 1 кап. 2 р/день (либо икервис), увлажняющие капли (гилан, хило-комод, оптинол), сферо око, кратность по ощущениям.  
Планово: ценегермин 1 кап. 6 р/день 2 мес
- Обработка ногтей - лак лоцерил 1 р в неделю, защитный лак.
- Показано дополнительное энтеральное питание: Педиашур Малоежка, Нутриэн Стандарт, 200 мл по вкусовому предпочтению пациента - принимать в дополнение к основному рациону в зависимости от объема съедаемой пищи, на второй завтрак и / или полдник по 200 мл 1-2 раза в день, методом сипинга.

*При переходе на амбулаторное наблюдение по месту жительства ребенок нуждается в проведении длительной антибактериальной, противовирусной, противогрибковой, противопневмоцистной, иммуносупрессивной, заместительной (ВВИГ/ПКИГ) и сопроводительной терапии. Органам здравоохранения по месту жительства рассмотреть вопрос об обеспечении ребенка вышеперечисленными препаратами (по декабрь 2024 года включительно, по показаниям – на более длительный период)! Произвольной замене вышеуказанные препараты не подлежат!*

**Также рекомендовано:**

1. Ребенку показано домашнее или дистанционное обучение в связи с наличием вторичного иммунодефицита, ИСТ, и высоким риском инфекционных осложнений
2. При необходимости - заместительная терапия только облученными (25Гр) и Ле-фильтрованными препаратами крови по индивидуальному подбору !!! При невозможности проведения трансфузии облученными препаратами, по жизненным показаниям возможно проведение трансфузии с использованием лейкоцитарного фильтра: показаниями является уровень гемоглобина <70 г/л, уровень тромбоцитов <20 x 10<sup>9</sup>/л либо признаки геморрагического синдрома.
3. Избегать инсоляции, обработка кожи в весенне-летний период солнцезащитными кремами с фактором защиты не менее 50
4. При подъеме температуры, кашле, насморке вызвать врача на дом, тактика лечения пациента соответствует тактике лечения для обычного ребенка соответственно его возрасту, при фебрилитете, наличии признаков бактериальной инфекции показано назначение/смена антибактериальной терапии широкого спектра действия: амоксициллин, кларитромицин, азитромицин, цефиксим, левофлоксацин. Применение индукторов интерферона, иммуномодуляторов и иммуностимуляторов запрещено. При неэффективности пероральной терапии, необходима парентеральная терапия противомикробными препаратами широкого спектра действия (предпочтительнее в/в инъекции).
5. **При снижении лейкоцитов менее 1000 т/мкл, нейтрофилов менее 500 т/мкл – стимуляция ГКСФ! в дозе 5 мкг/кг п/к или 10 мкг/кг в/в стр. мелл.**
6. При подозрении на реактивацию кожной формы РТПХ на область высыпаний – топические стероиды местно до 6-8 раз в сутки; при прогрессии сыпи - консультация врача-гематолога.
7. Пациенту показано продление инвалидности по месту жительства заочно на основании наличия у ребенка нарушения здоровья со стойким расстройством функций организма, приводящим к ограничению жизнедеятельности и необходимости в мерах социальной поддержки, включая реабилитацию
8. Оценка кожных покровов на предмет атипичных невусов каждые 3 мес.
9. По тяжести состояния пациент нуждается в проживании в отдельной благоустроенной комнате, в отдельной квартире. Ребенку противопоказаны сырые, старые помещения, присутствие поблизости домашних животных
10. Запрещено купаться в открытых водоемах.
11. В связи с вторичным иммунодефицитом, высоким риском инфекционных осложнений по тяжести основного заболевания ребенок нуждается в транспортировке авиатранспортом, личным автотранспортом, либо железнодорожным транспортом с использованием специализированного вагона и отдельного купе



БЛАГОТВОРИТЕЛЬНЫЙ ФОНД



«МИР В НАШИХ РУКАХ»

12. Проживающим с пациентом в одной квартире детям противопоказано посещение ДДУ, вакцинация живыми вакцинами; при вакцинации здоровых детей живыми вакцинами – необходима их изоляция от пациента в течение 2-3 месяцев
13. Вакцинация **неживыми** вакцинами в настоящее время не показана. Вакцинация живыми вакцинами противопоказана.
14. Консультация в поликлиническом отделении ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России врачом-гематологом Скворцовой Ю.В. через 3-4 мес. (предварительно записаться через регистратуру). При себе иметь «свежие» данные лабораторного (ОАК, БХ крови, гормоны, IgG и тд) и инструментального (УЗИ ОБП, ЭХО-КГ, ЭКГ, ФВД) контрольного обследования. В рамках ОМС прием осуществляется при наличии направления к гематологу от лечащего врача по месту жительства по форме 057/у. В остальных случаях, прием платный.

Пациенту рекомендована реабилитация в условиях ЛРНЦ «Русское поле» ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России за счет средств ОМС, код по МКБ Z94.8, **1-2 раза в год**

**!!!Внимание!!! Госпитализация в ЛРНЦ «Русское Поле» осуществляется ТОЛЬКО через группу госпитализации. Контактные данные: тел. +74956647016, e-mail: ruspole@finkc.ru. Убедительно просим Вас связаться с нашими коллегами не менее, чем за 3-4 месяца до предполагаемой даты госпитализации.**

Плановые консультации пациентов по данному номеру телефона не осуществляются!!! По вопросам тактики лечения пациентов по месту жительства лечащий врач обращается в установленном законом порядке. Порядок обращения за консультативной помощью указан на официальном сайте центра!

Контактов с инфекционными пациентами не было.

Матери по уходу за ребенком оформлена справка установленного образца.

Зам.заведующего отделением, лечащий врач

Е.В. Румянцева

Заместитель директора  
по лечебной работе, к.м.н.

А. В. Скрипкин

«МИР В НАШИХ РУКАХ»