
Особенности интенсивной терапии новорождённых с врождёнными аномалиями развития

Заведующая ОАРИТН ГБУЗ ТО «ОКБ №2» Супрунец С.Н.



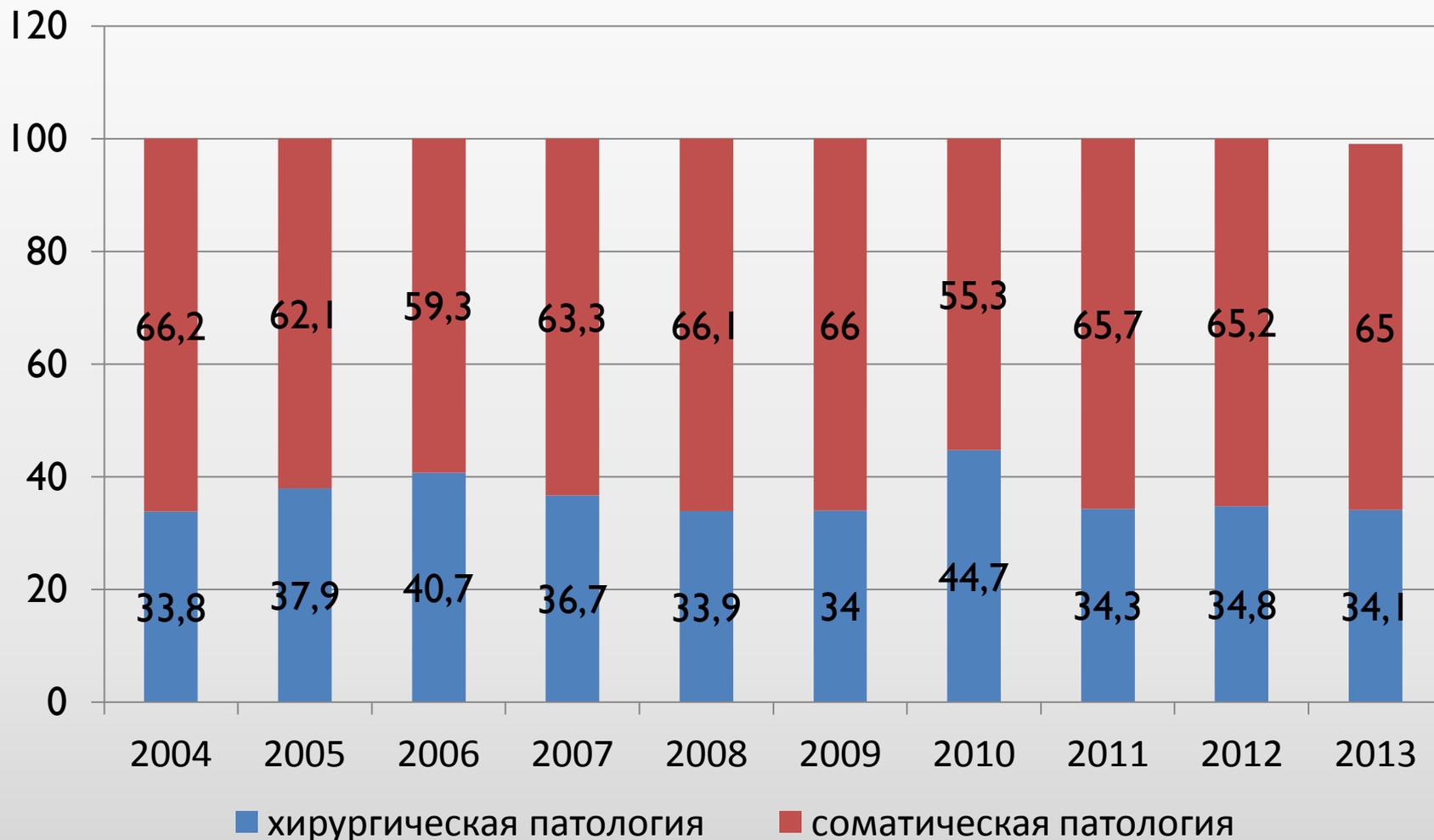
Статистические показатели ОАРИТН «ОКБ №2»

6 коек

Показатели	2009 г.	2010 г.	2011 г.	2012 г.	2013 г.
Пользовано	254	246	268	273	252
Средняя занятость койки	302	294	326	385	403
Средний к/день	7.13	7.18	7.29	8.46	9.60
Умерло	6	9	9	13	7
Летальность	2,4%	3,7%	3,4%	4,8%	2,8%

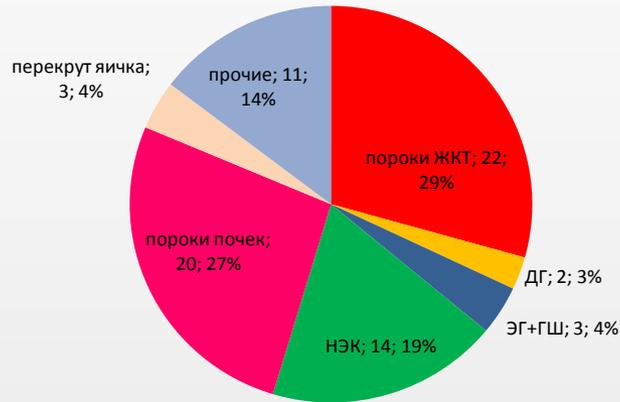


Соотношение детей с хирургической и соматической патологией в ОАРИТН (%)

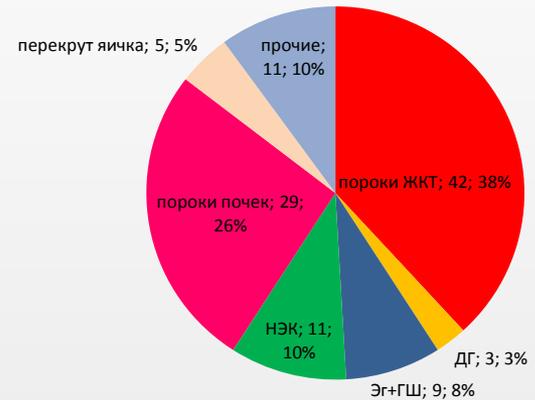


Структура хирургической заболеваемости

2009 г.



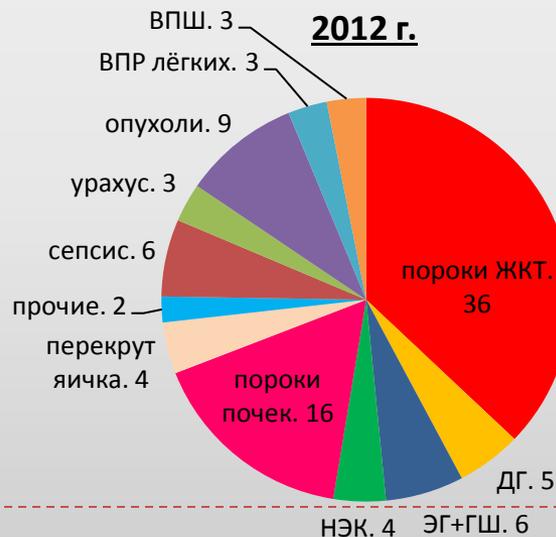
2010 г.



2011 г.



2012 г.



2013 г.



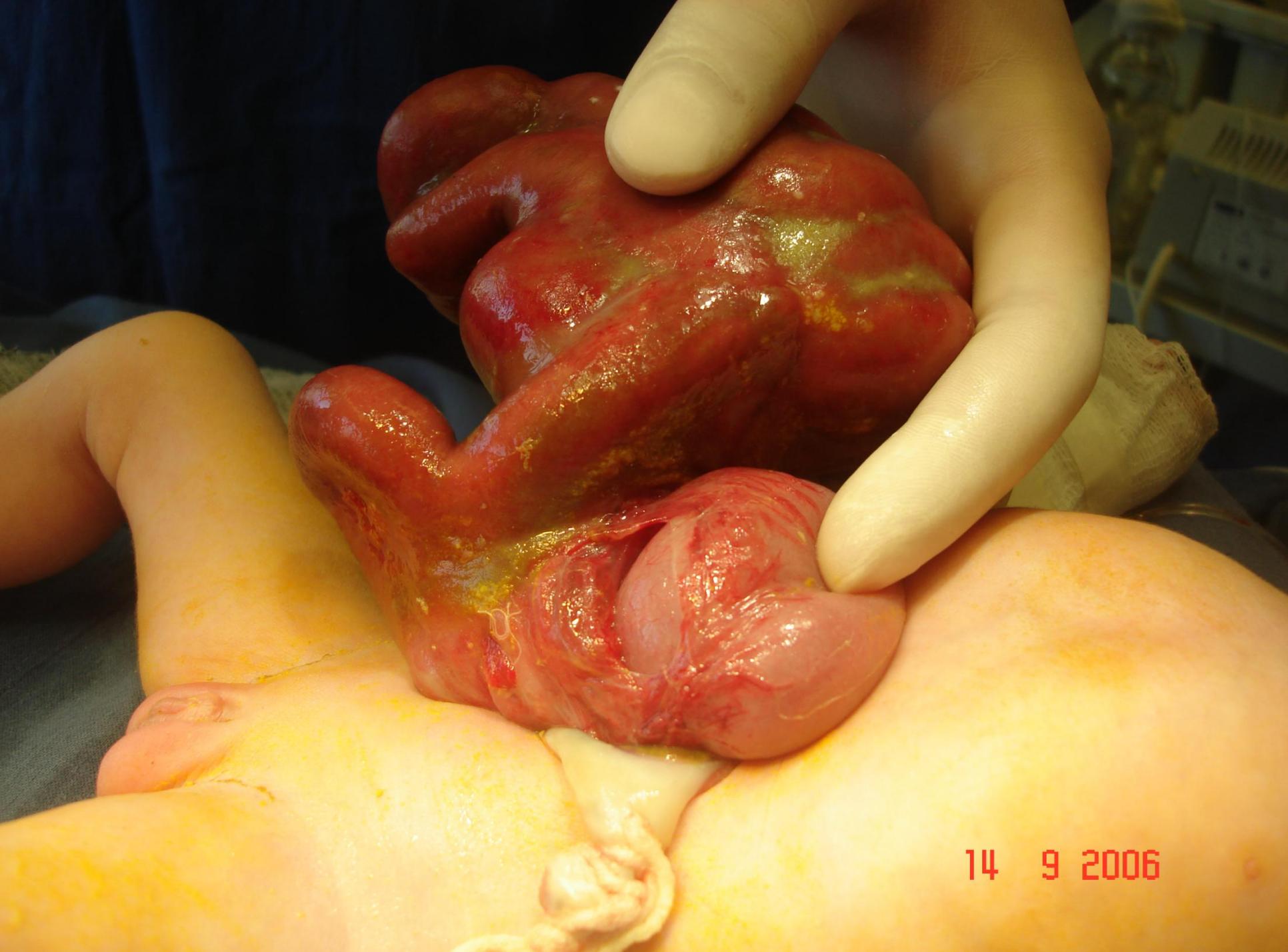
ВПР оперированные	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012	2013	10 лет
ВПР ЖКТ:	21	21	31	27	30	27	40	33	39	39	308
- АП	4 /1*	7/2*	7/1	7	4/2**	4	5	8	10 /1*	11 /1	67 / 12%
- ДПК	1	-	5	1/1	-	-	2	6	3	4	22 / 5%
- А тонк	1	3/1	3	4/1	2	5	4/1*	2	5	2	31 / 10%
- А толск	2	-	1	-	2	2	2	-	2	2	13
- АА и ПК	4	3	-	2	6	5	7	3	3	5	31
- С-м Ледда	1	2	1	1	1	-	1	1	1	2	11
- Б. Гиршпрунга	-	-	2	-	-	-	-	-	-	4	6
- Пилоростеноз	6	5	11	9	9	8	12	7	9	6	82
- ЭГ, - гастрошизис	- 1 /1	- 2/2	- 3/1	3 -	5 1 /1	3 -	6 3	5 1 /1	4 2 /1	3 -	29 13 / 54%
Незаращение урахуса, ЖП	3	3	2	4	1	1	2	1	3	-	20
Пороки МПС	4	6	18	15	21	20	29	29	16	19	179
ДГ	6 /1-	3	3/3*	2/1	4	2	3/1	3	5 /1-	1	32 / 22%
ВПР лёгких, трахеи	-	2	-	2	1	-	-	1 /1*	3 /1*	-	9 / 22%
Опухоли врожденные	-	-	1/1	1	-	-	2	2	7	2	13 / 8%
Киста яичника	-	2	-	2	1	-	1	-	1	3	10
Spina bifida	1	1	5	1	-	-	1	1	1	1	12
ВПР плода (всего)	35	38	62	54	59	48	78	82	75	65	580
Летальность %	8,6	13,2	9,7	5,6	5,1	0	2,6	2,4	5,3	1,5	5,0

Послеоперационная летальность новорождённых с ВПР (%):

Данные Байбариной Е.Н. и соавт. 2011 г.

Порок развития	Летальность по России	ОАРИТН «ОКБ №2»
Гастрошизис	15 – 50	54
Омфалоцеле	35 – 70	0
ВДГ	50 – 90	22
Атрезия пищевода	12 – 40	12
Атрезия кишечника	4 – 20	6
Тератомы, опухоли	12 – 62	8
Пороки развития почек	4 – 5	0





14 9 2006







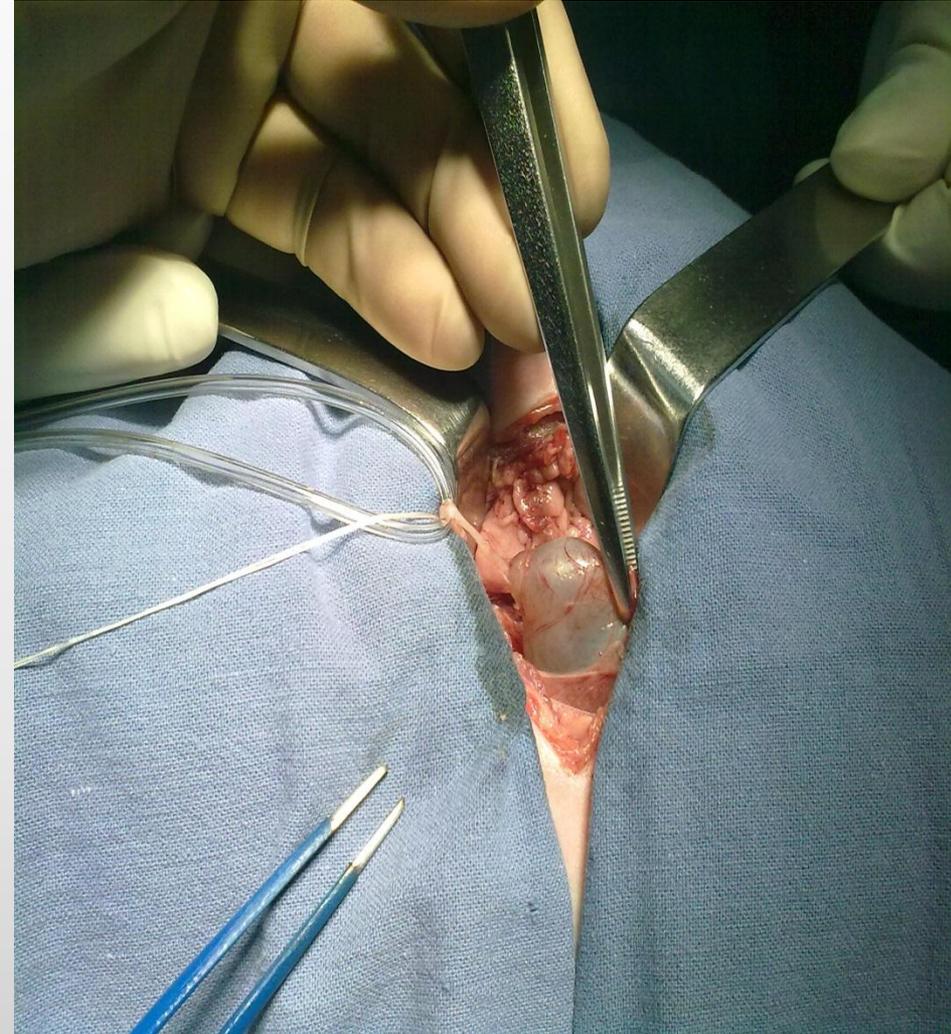


Пороки МПС на втором месте в структуре оперированных в периоде новорождённости ВПР

Уретерогидронефроз



Гидронефроз



Мультикистоз



Оперируется не более 30% от всех направленных в хирургический стационар детей с пороками МПС.

- ▶ Причины отказа от оперативного лечения в периоде новорождённости при установленном диагнозе в основном три:
 1. Функциональный гидронефроз
 2. Преобладает сопутствующая патология
 3. Отказ родителей от операции в периоде новорождённости

- ▶ Полное выздоровление к 1 году - около 70%, неблагоприятных исходов было 2 случая за 10 лет (нефрэктомия в 3 месяца и в 1 год).



Три клинических случая ВПР:

- ▶ Обратились за помощью в возрасте **3-4 недели жизни**
- ▶ До момента обращения мамы считали своих детей **здоровыми**
- ▶ Жалобы при поступлении в стационар: **вялость, слабость, отказ от еды**



Клинический случай 1

Ребёнок З., девочка.

- ▶ **Жалобы:** вялость, слабость, отказ от груди в возрасте 19 дней
- ▶ **Анамнез:** от 3 беременности, 2 срочных родов. Оценка по ш.Апгар 8/8 баллов. Масса 2965 г, длина 51 см. Со 2 суток жизни стала срыгивать молоком с примесью желчи. На 5 сутки выписана домой с весом 2700.

Дома девочка продолжала срыгивать зеленью и желчью, стул был регулярный тёмно-зелёный.

До 19 дня жизни мама и фельдшер на ФАПе считали ребёнка здоровым.





Возраст 19 дней.

Масса тела при
поступлении 2066 г
(дефицит 39%)

pH 7,417

pO₂ 35,5 mmHg

pCO₂ 78,2 mmHg

BE +24,7

Ca²⁺ 0,868 mmol/L

K⁺ 2,49 mmol/L

Na⁺ 116,7 mmol/L

Cl⁻ 63,9 mmol/L



Ds: Экзикоз с токсикозом 3 степени.
Кишечная инфекция? Врождённая
частичная кишечная непроходимость?
Постнатальная гипотрофия 3 степени.





Результаты обследования:

ОАК – Нь 168 г/л, Er $5,8 \times 10^{12}$, Ht 65%, L $14,8 \times 10^9$, тромб- 883×10^9

Биохимия – мочевины 36,6, креатинин 96 мкмоль/л, АСТ 30 Е/л, АЛТ 23 е/л, СРБ >10 мг/л, о.белок 59 г/л

- УЗС головного мозга и внутренних органов: патологии не выявлено

-ЭКГ: эл.ось сердца вертикальная, синус. ритм с ЧСС 135 в минуту

Ro-гр. – N

Ro-гр. ОБП – отмечается малое газонаполнение органов ЖКТ



Предоперационная подготовка в течение 5 суток

- ▶ ИВЛ 40 часов
- ▶ Коррекция водно-электролитных нарушений
- ▶ А/б терапия (сультасин 200 мг/кг/сутки)
- ▶ Со 2-х суток парентеральное питание

- ▶ Уточнение диагноза:
при рентгенографическом обследовании ЖКТ с
барием выявлено замедление эвакуации –
Врожденная высокая частичная кишечная
непроходимость





На **6 день** пребывания оперативное лечение: лапаротомия, мобилизация ДПК, рассечение эмбриональных спаек, формирование дуоденодуодено-анастомоза

Пассаж пищи из желудка восстановился к **28** дню пребывания

31 к/день в ОАРИТН

11 к/дней в ОПН



Клинический случай 2

Ребёнок Г., девочка

- ▶ Доношенная девочка в возрасте 22 дней жизни поступила в ЦРБ с **жалобами** на вялость, слабость, отказ от еды, стонущее дыхание, бледность.



Из анамнеза:

- ▶ Ребёнок от I беременности, протекавшей на фоне носительства ЦМВ, ВПГ, хламидиоза.
- ▶ Со слов мамы однократно болела ОРЗ без подъёма температуры. *За месяц до родов курс а/б терапии.*
- ▶ Роды оперативные в сроке 41-42 недели.
- ▶ Оценка по шкале Апгар 8-9 баллов.
- ▶ Вес при рождении 3480 грамм.
- ▶ В р/доме выполнена двукратно эхо-КГ, диагностирован ДМПП II 6 мм, толщина МЖП 5 мм, ФВ 55%.

По телефону проконсультирована кардиохирургом.

- ▶ Выписана из родильного дома на 7-е сутки.
-

Анамнез (продолжение)

- ▶ На 20 день жизни мама заметила, что девочка часто дышит, «как собачка». За медицинской помощью не обращались.
 - ▶ На следующий день (в возрасте 21 дня) была осмотрена участковым педиатром. С вечера этих суток стала вялой, сонливой, в 21.00 начала стонать. В 23.30 обратились в приемное отделение ЦРБ.
 - ▶ Установлен диагноз «ВПС, ДМПП», госпитализация в АРО
-





Рентгенография ОГК

18.02.14 в 23⁴⁵

(снимок сделан в ЦРБ):Лёгочная ткань прозрачна, рисунок нечёткий, за счёт гиперволемии усилен. Сердце расширено в поперечнике в обе стороны, КТИ =0,78.

SpO₂ 60%

ЧСС 163 уд.в мин.

АД 65/59 mmHg

Сахар в крови 7,1

ОАК - N



К утру девочка перегоспитализирована в ОАРИТН после проведения противошоковых мероприятий в течение 3 часов на месте в ЦРБ и во время транспортировки.



При поступлении в ОАРИТН «ОКБ №2»

- ▶ ~~Состояние тяжелое за счёт симптомов СН.~~
- ▶ ИВЛ аппаратом «Servo-i» в режиме НОРМОВЕНТИЛЯЦИИ.
- ▶ На осмотр реакция негативная, не смотря на инфузию фентанила 3 мкг/кг/час.
- ▶ Выраженная бледность кожных покровов с серым колоритом, СБП из-за бледности не определяется.
- ▶ Аускультативно дыхание проводится по всем полям, хрипов нет.
- ▶ Глухость сердечных тонов, тахикардия с ЧСС **198-210** ударов в минуту. АД 66/46 (51) мм.рт. ст.
- ▶ Живот мягкий при пальпации. Печень +3 см из-под края реберной дуги, селезёнка не увеличена. Не мочится.
- ▶ Метаболический ацидоз (рН 7,19, ВЕ -9,1).
- ▶ **Диагноз:** Кардиогенный шок. ВПС (ДМПП). Фиброэластоз? ВУИ?



Особенности сердечной недостаточности у новорожденных

Синдром сердечной недостаточности м.б. результатом ВПС, а также угнетения миокарда вследствие гипоксии и воспаления, выраженных бради- и тахи-аритмий.

- Основные симптомы:
- **Тахикардия** (более 180 в мин, вплоть до ритма галопа) – одно из первых проявлений
- **Одышка** (тахипное) до 80-100 в мин
- **Крепитирующие хрипы, навязчивый малопродуктивный кашель** (признаки застоя по малому кругу)
- **Отеки** не характерны – внимание отсутствию нормальной потери массы тела в первые дни, снижению диуреза (отражает задержку жидкости в организме)
- **Гепатомегалия** > 3-4 см ниже реберной дуги неспецифична (м.б. при сепсисе, ВУИ, гепатите и др.)
- Со 2-3 недели жизни - **утомляемость, слабое сосание, повышенная потливость, недостаточная прибавка в массе тела**

Кардиогенный шок

(с-м малого сердечного выброса)

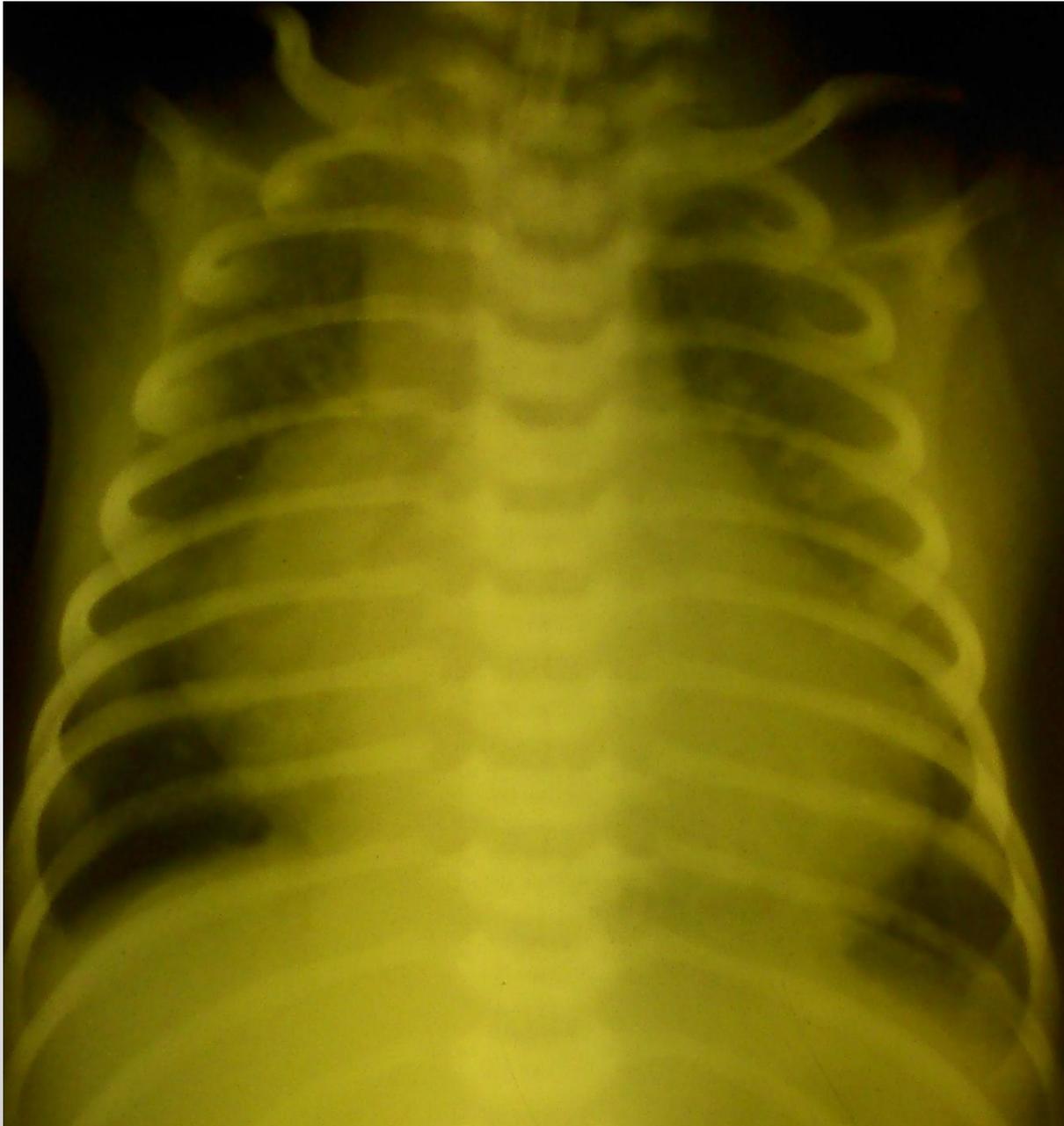
- ▶ системная гипотония с отсутствием пульса на крупных артериях;
- ▶ периферический спазм – бледность, гипотермия;
- ▶ угнетение ЦНС;
- ▶ олигурия;
- ▶ возможная брадикардия менее 80 уд в мин;
- ▶ декомпенсированный метаболический ацидоз.

Самая частая причина - системная дуктус-зависимая гемодинамика при закрытии ОАП !

Клиническое обследование:

- ▶ Определение пульса на бедренных артериях
- ▶ Определение двухзонной сатурации (правая рука – нога)
- ▶ Измерение АД на руках и ногах





Рентгенография ОГК

19.02.14 в 07⁴⁰:

Сердце в поперечнике увеличилось, КТИ = 0,82.

Рисунок в видимых участках нечёткий.

Заключение: ВПС.

Обследование при поступлении

- ▶ Эхо-КГ: Тотальный гипокинез всех стенок левого желудочка. Снижение глобальной сократимости левого желудочка в покое (ФВ ЛЖ 25%). Дилатация ЛП и правых отделов сердца. Лёгочная гипертензия. Гидроперикард. ДМПП (II) – 1,2 см.
- ▶ ЭКГ: ЭОС отклонена вправо, тахикардия с ЧСС 200 в минуту. Выраженное нарушение фазы реполяризации желудочков – гипоксические, дисэлектролитные изменения.
- ▶ УЗИ головного мозга: патологии не выявлено.
- ▶ УЗИ брюшной полости: Структурной патологии не выявлено.
- ▶ ОАК: лейкоцитоз 17,3 тыс. с N лейкоформулой
- ▶ **Повышение уровня мочевины – 10,5, креатинина – 114, АСТ – 230, АЛТ – 146, ЛДГ – 1086, КФК – 279.**



Консультация кардиохирурга и кардиолога

Предварительный диагноз:

- ▶ Дилатационная кардиомиопатия с выраженной дилатацией левых отделов сердца предположительно ишемического генеза (не исключается врождённая аномалия коронарных артерий), $H_{IIБ-III}$. Кардиогенный шок, фаза компенсированных нарушений гемодинамики. ВПС бледного типа: ДМПП II. Лёгочная гипертензия смешанного генеза. ВУИ?



Терапия:

- ▶ Охранительный тепловой, шумовой, световой, тактильный режим в ОРС.
 - ▶ Продлённая ИВЛ.
 - ▶ Обезболивание фентанилом 2 мг/кг/час.
 - ▶ Противошоковая терапия с кардиотонической поддержкой (добутамин в сочетании с периферическими вазодилататорами – инфузия нитроглицерина 5-6 мкг/кг/минуту);
 - ▶ Инотропная поддержка – дигоксин 10 мкг/кг/сутки.
 - ▶ Учитывая тяжесть состояния ребёнка, трудности в исключении воспалительного поражения миокарда, признаки гидроперикарда (перикардит?), обосновано проведения терапии *ex juvantibus* миокардита в/в иммуноглобулин в дозе 0,6 г/кг/сутки N.3, преднизолон 1 мг/кг/сутки, антибактериальная терапия препаратами широкого спектра (амписид 200 мг/кг/сутки).
 - ▶ Учитывая предположительный ишемический генез миокардиальной недостаточности, для контроля высокой ЧСС и с антиаритмической целью (профилактика жизнеугрожаемых желудочковых тахиаритмий) – приём внутрь анаприлина в дозе 0,5-1 мг/кг/сутки под контролем ЭКГ (интервал P-Q).
 - ▶ Для профилактики тромбообразования в/в гепарин 100-150 Ед/кг/сутки.
-



Дифференциальная диагностика:

- ▶ Аномальное отхождение левой коронарной артерии от лёгочной артерии
- ▶ В/у кардит
- ▶ Дилатационная кардиомиопатия как исход в/у перенесённого кардита
- ▶ Аритмогенная кардиомиопатия как следствие эктопической тахикардии или пароксизмальной тахикардии с WPW и без него или непароксизмальной тахикардии возвратного типа



Показатели Эхо-КГ в динамике

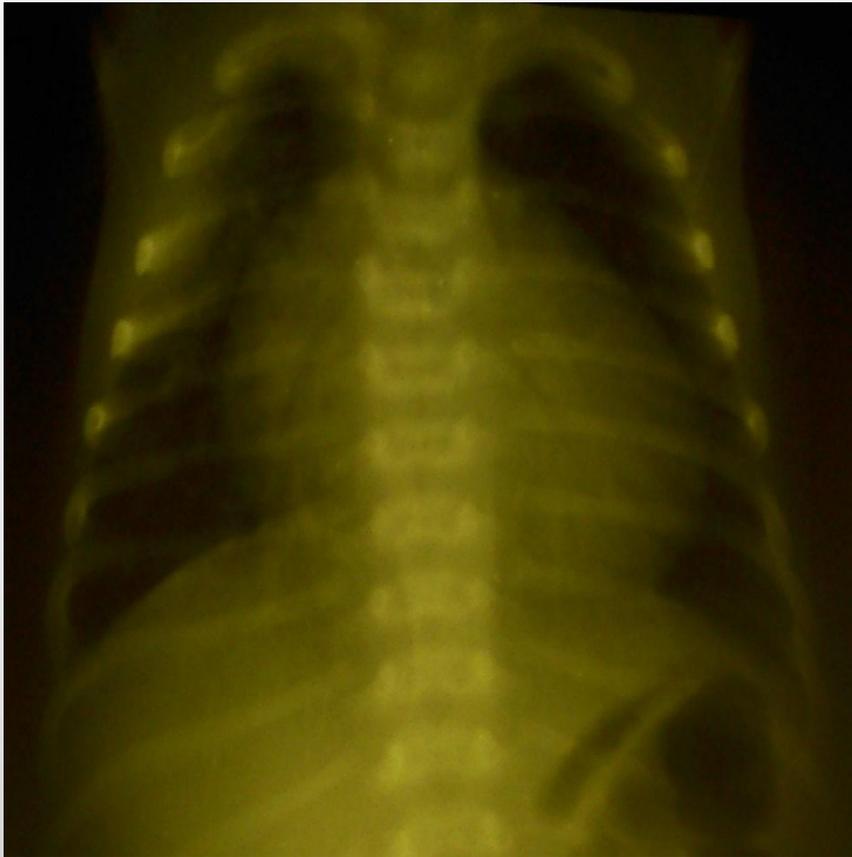
День госпитализации	1-й	2-й	3-й	6-й	9-й	16-й
ЛЖ КДР (N 1,7-1,9)	2,7	2,4	2,5	2,5	2,0	2,2
ЛЖ КСР (N 1,1-1,4)	2,0	1,9	2,1	1,8	1,4	1,4
УО (мл)	14,3	8,8	7,6	12,3	8,8	9,0
ФВ (%)	25	44	35	55,9	61	69
Толщина МЖП	0,4	0,4	0,4	0,8	0,7	0,7
Толщ задней стенки ЛЖ	0,3	0,3	0,3	0,9	0,6	0,6
ЛП (N 1,1-1,3)	2,0	2,0	2,0	2,0	1,7	1,4
ПЖ в диастолу (N 0,7-1,2)	1,3	1,3	1,3	1,3	1,2	1,0
СДЛА	49	49	49	36	27	21
Трикуспидальный клапан	Reg ++	++	++	++	++	+
Наличие выпота	4 мм	-	-	-	-	-
ДМПП II (мм)	12	16	16	14	7,6	7,6

Лабораторные показатели в динамике

	1-й	3-й	6-й	14-й	21-й	29-й
Hb , г/л	146		156	132	132	127
Er (10^{12})	4,02		4,3	3,64	3,89	3,67
тромбоциты	271		289	650	783	793
L (10^9)	17,3		11,1	10,6	5,58	5,2
АСТ	230	129		44		31
АЛТ	146	50		116		52
СРБ (мг/л)	< 5	< 5		5	5	отр
креатинин	114	23		49	34	
мочевина	10,5	1,4		2,9	3,9	
LDG	1086		820	451	255	263
КФК	279		102	37	147	57
pH (веноз)	7,19	7,48	7,34	7,33	7,38	
BE	-9,3	+7,7	-1,7	-0,9	-3,8	

Динамика КТИ

25.02.14 г. Через 6 дней
после поступления (КТИ 0,7)



18.03.14 г. Через 1 месяц,
перед выпиской из ОПН (КТИ 0,55)



Заключительный диагноз: Врождённый миокардит предположительно вирусной этиологии, подострое течение. НК_{IIA} степени. ДМПП вторичный.

установлен, учитывая данные анамнеза заболевания: указание на инфицированность матери во время беременности ЦМВ, ВПГ, хламидийной инфекцией; изменения на Эхо-КГ в раннем неонатальном периоде со снижением ФИ до 55% и умеренной гипертрофией до 5 мм стенок ЛЖ, раннюю декомпенсацию кровообращения на 3-й неделе жизни с развитием кардиогенного шока и данные проведенного в ОКБ №2 динамического обследования, подтверждающего при поступлении выраженное поражение миокарда, преимущественно ЛЖ (кардиомегалия, акинезия и затем гипокинезия стенок ЛЖ с транзиторным выпотом в перикард, синдром цитолиза кардиомиоцитов) и отчётливую положительную динамику на фоне проведённой ex juvantibus противовоспалительной терапии (антибактериальная, ВВИТ, преднизолон) и терапии сердечной недостаточности.



Через 13 дней девочка переведена из ОАРИТН для дальнейшего лечения и выхаживания в ОПН.

Ещё через 20 дней выписана домой под наблюдение участкового педиатра, кардиолога, кардиохирурга.



Насте 3,5 месяца



Клинический случай 3

Ребёнок К., мальчик.

- ▶ **Жалобы** на беспокойство, увеличение размеров живота на 3 неделе жизни.
- ▶ Осмотрен участковым педиатром, назначено лечение – активированный уголь.
- ▶ С 26 дня жизни кроме увеличения объёмов живота мать отмечает бледность, иктеричность кожных покровов, расширенную венозную сеть на передней брюшной стенке.

Обратились в приемное отделение ЦРБ. Ребёнок был госпитализирован в детское отделение с **диагнозом:**
ВУИ. Гепатит.



Из анамнеза:

- ▶ Ребёнок от 2 беременности, протекавшей на фоне анемии, роды срочные 2, вес при рождении 3270г, закричал сразу, приложен к груди в р/зале, выписан на 4-е сутки.
- ▶ Вакцинация против гепатита В 28.01.14, БЦЖ 30.01.14
- ▶ Вскармливание грудное.
- ▶ УЗИ в род.доме головного мозга и внутренних органов – N

(Печень 58 x 45 x 25 мм, желчный пузырь 29 x 4 мм, общий желчный проток 2 мм)



Обследование в ЦРБ:

- ▶ ОАК: Нь 94 г/л, Ер $2,9 \times 10^{12}$ /л, Нт 26%, Тр 92×10^9 /л, L $12,6 \times 10^9$ /л, формула – N
 - ▶ Сахар 7,7 ммоль/л
 - ▶ Билирубин 128, 7, прямой 62, 8 мкмоль/л
 - ▶ АСТ 15, АЛТ 45
 - ▶ Щелочная фосфатаза 160
 - ▶ ПТИ 9%
 - ▶ Фибриноген 6,7 г/л
-





При поступлении состояние тяжелое.

Кожные покровы бледные с иктеричным оттенком, желтушное окрашивание склер. Живот увеличен в размерах за счет печени, на передней брюшной стенке визуализируется расширенная венозная сеть. При пальпации в правой половине брюшной полости определяется опухолевидное образование больших размеров – от нижнего ребра до подвздошной кости. Отмечается гримаса боли на лице при пальпации живота. Перистальтика выслушивается только слева, активная.

Ds: С-м опухоли в животе



Обследование:

- ▶ УЗИ головного мозга 24.02.14: Изменения ишемического характера умеренно выражены.
 - ▶ УЗИ сердца 24.02.14: Функционирующий артериальный проток 1,5-1,6 мм, ООО 3,4 мм.
 - ▶ КТ-исследование ОБП 24.02.14: размеры печени 12,5 x 6,0 x 11,5 см. КТ-признаки множественных кистозных очаговых образований печени.
 - ▶ 25.02.14г. УЗИ ОБП: печень правая доля 12,5 см, левая 7,0 см, эхо-структура изменена с множественными очаговыми образованиями, размером от 1,0 до 4,5 см, контуры образования четкие, структура не однородная. К каждому образованию подходит питающий сосуд с артериальным спектром кровотока.
 - ▶ Заключение: множественные кавернозные гемангиомы правой доли печени.
-



Обследование:

- ▶ В ОАК анемия, тромбоцитопения, умеренный лейкоцитоз со сдвигом формулы влево
- ▶ Повышен уровень СРБ
- ▶ Повышен уровень билирубин за счёт прямой фракции
- ▶ Коагулограмма на нижней границе нормы



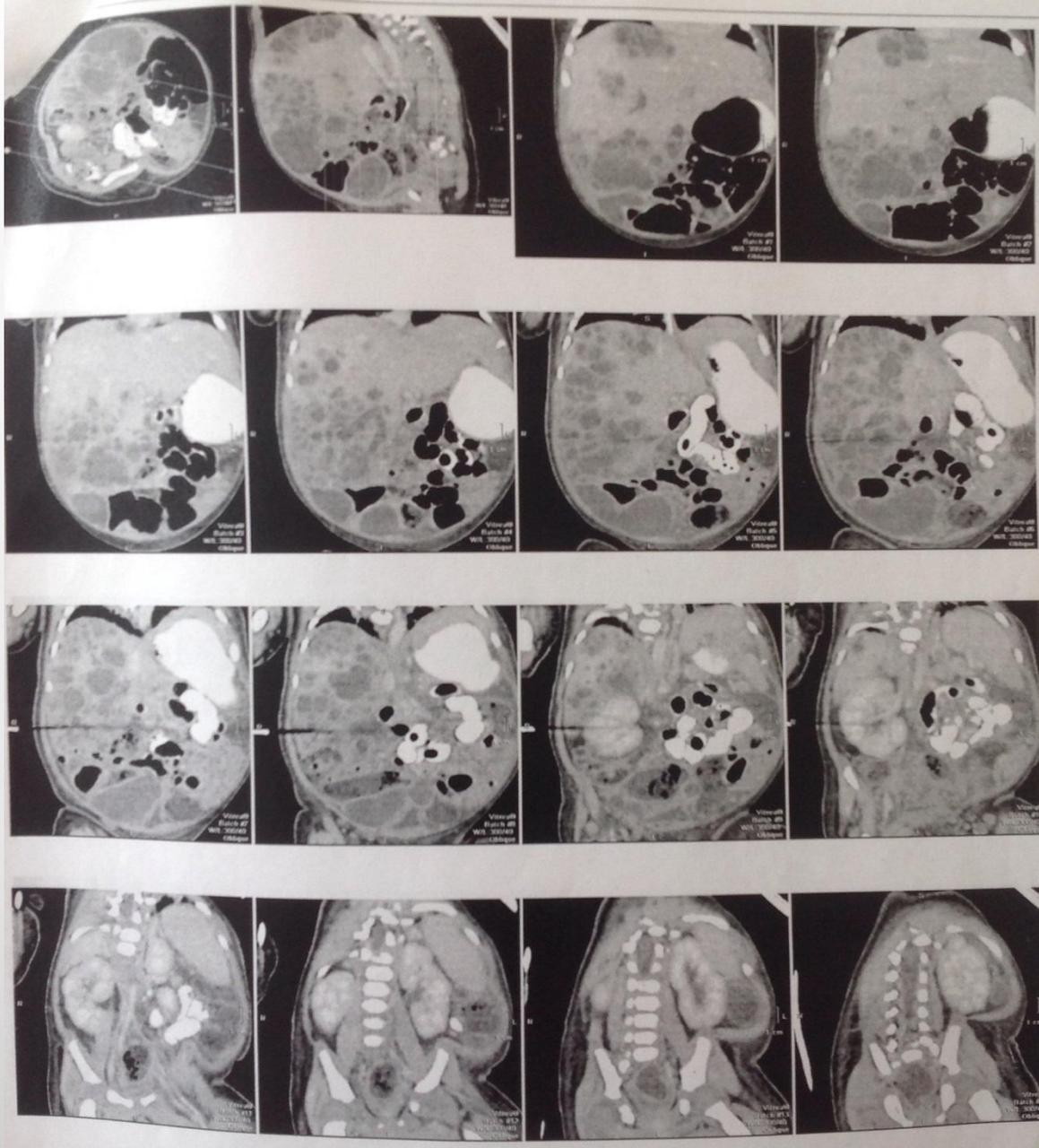
УЗИ печени при поступлении

Печень увеличена (передне-задний размер) правая доля 12,5 см, левая 7 см. Контуры ровные.

Множественные очаговые образования от 1,0 до 4,5 см в диаметре, с четкими ровными контурами, внутри структура неоднородна, по ЦДК и ЭДК к каждому образованию подходит питающий сосуд с артериальным спектром кровотока.

Закл.: Мн.кавернозные гемангиомы правой доли печени





**КТ – исследование
брюшной полости с
контрастированием
Йопамиро**

**КТ-признаки
множественных
кистозных очаговых
образований печени**

**Мах размером до
4,2x3,0x3,5 см**

Предварительный диагноз

Синдром Казабаха – Меррита?

Поликистоз печени?



Консультации

Рекомендована глюкокортикоидная терапия в сочетании с винкристином

Рекомендовано повторное КТ печени и лёгких, определение уровня АФП, NSE, бета-ХГЧ, ферритина

ТМЦ ✓

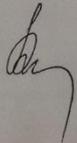
	МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ	ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ «РОССИЙСКАЯ ДЕТСКАЯ КЛИНИЧЕСКАЯ БОЛЬНИЦА» (ФГБУ «РДКБ» МИНЗДРАВА РОССИИ)	АДРЕС	117997, МОСКВА, ЛЕНИНСКИЙ ПР., д. 117
			СПРАВОЧНАЯ:	(495) 935-90-09
			ПРИЕМНОЕ ОТД:	(495) 935-90-45, 935-93-45
			ФАКС:	(495) 935-51-18
			ПОЛИКЛИНИКА:	(495) 935-92-30
		ОБЩИЙ ОТДЕЛ:	(495) 935-94-54 (по письмам)	
		ГЛАВНЫЙ ВРАЧ:	(495) 434-11-77	
		E-MAIL:	CLINKA@rdb.ru	

Исх. № 647/гс от 03.03.2014г.
На ТМЦ от 26.02.2014г.

Главному врачу ОКБ № 2
г.Тюмень
ТМЦ

Комиссия по госпитализации ФГБУ «РДКБ» Минздрава России в составе: зам. главного врача по МЧ Бологова А.А., зам. главного врача по хирургии Николаева В.В., зав. рентгенохирургическим отделением Поляева Ю.А. рассмотрела выписку из истории болезни 2014 г.р. с диагнозом: С-м Казабах-Мерритта и сообщает, что наиболее часто этот синдром вызывается капишиформной гемангиоэндотелиомой или «тафт» ангиомой. Учитывая особенности течения данного заболевания целесообразно лечение этого пациента в стационаре онкогематологического профиля. Основной терапией этого заболевания является глюкокортикоидная терапия в сочетании с винкристином. Возможно назначение рапамидина (сиролимус). В связи с развитием у этих пациентов коагулопатии потребления показано назначение антиагрегантов (аспирин+тиклопидин). Проведение переливания тромбоконцентрата и СЗП не целесообразно.

Целесообразно направить медицинские документы в ФГУ ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева (Центр детской гематологии, онкологии и иммунологии).

Зам. главного врача по МЧ  А.А.Бологов



МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
Федеральное государственное бюджетное учреждение
ФЕДЕРАЛЬНЫЙ НАУЧНО-КЛИНИЧЕСКИЙ ЦЕНТР
ДЕТСКОЙ ГЕМАТОЛОГИИ, ОНКОЛОГИИ И ИММУНОЛОГИИ
ИМЕНИ ДМИТРИЯ РОГАЧЕВА
(ФГБУ «ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России)

04 МАР 2014 Москва № 03-1171

Врачебная комиссия по госпитализациям ФГБУ «ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России в составе главного врача Г.А. Новичковой, заместителя главного врача по лечебной работе Д.В. Литвинова, заведующего отделом клинической онкологии С.Р. Варфоломеевой, заведующего отделением клинической онкологии Д.Ю. Качанова, заведующего отделением хирургии детей и подростков Н.С. Грачева рассмотрела медицинские документы [redacted] Дмитрия Сергеевича, 28.01.2014 г.р., с диагнозом: Гемангиома правой доли печени? Синдром Казабах-Меритта? Поликистоз правой доли печени?

Анализ представленной выписки показывает, что у ребенка множественное поражение правой доли печени, предположительно гемангиомы. Одновременно с этим отмечается снижение уровня тромбоцитов. К сожалению, данные проведенного КТ не позволяют определить характер накопления рентгено-контрастного средства в образованиях, следовательно, нет характерных признаков гемангиом. Также нет данных уровня АФП, NSE, Бета-ХГЧ и ферритина, нет КТ легких. В данной ситуации нельзя поставить определенный диагноз.

Ребенку необходимо провести дополнительное обследование: АФП, NSE, Бета-ХГЧ, ферритин сыворотки, КТ брюшной полости с контрастом, КТ легких по месту жительства.

Вопрос о переводе в ФГБУ «ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России возможно рассмотреть после проведения обследования по месту жительства в объеме, указанном в рекомендациях.

Главный врач  Г.А. Новичкова

Результаты рекомендованных исследований

- ▶ Уровень ХГЧ в крови 0,01 МЕ/л (N 0,1)
- ▶ АФП > 315 МЕ/мл (N 0-14,4)
- ▶ NSE 41,2 нг/мл (N 16,3)
- ▶ Ферритин 3056,0 нг/мл (N 150,0 – 450,0)



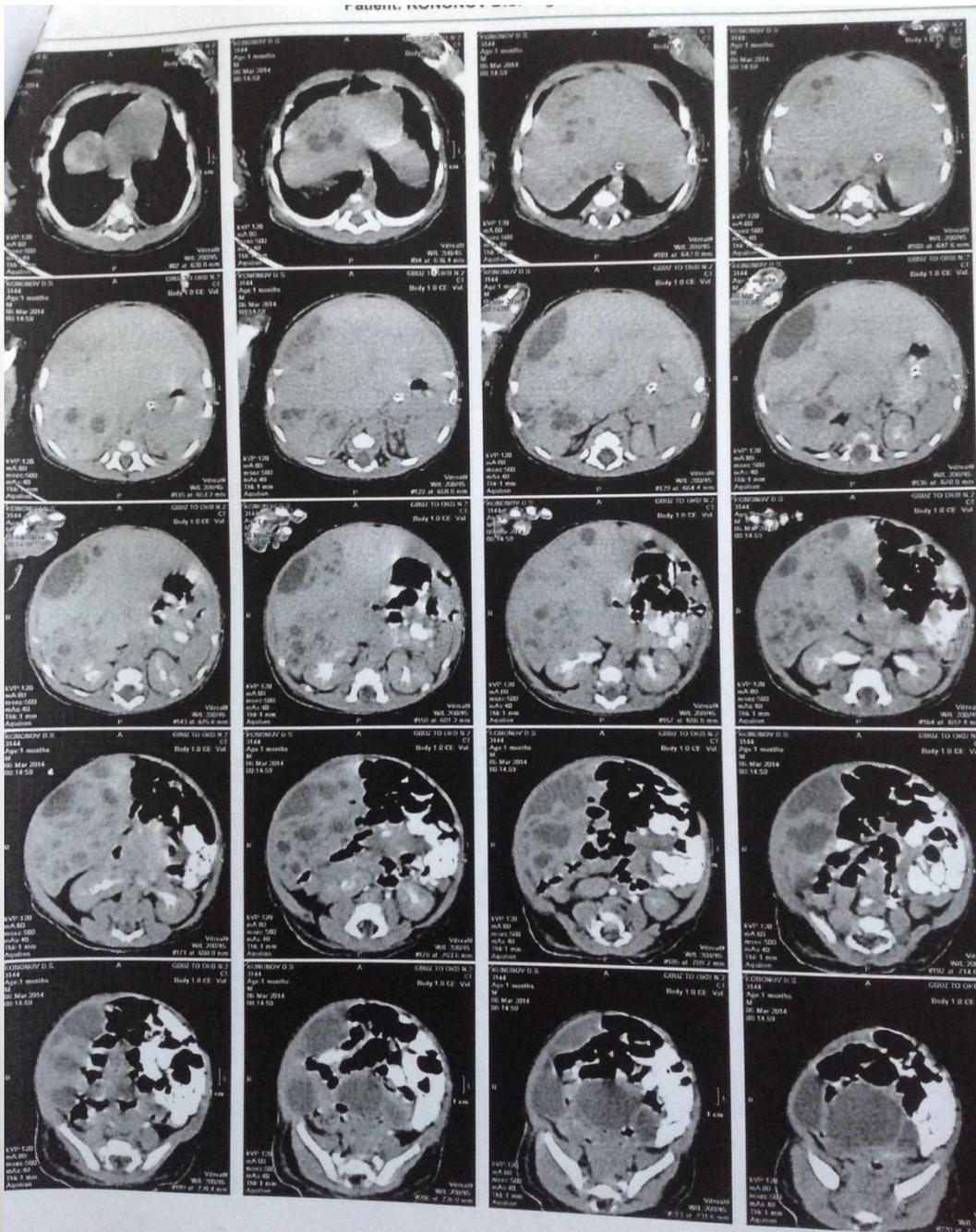
Терапия:

- ▶ 1). Продленная ИВЛ 4 суток.
- ▶ 2). Седация домикумом 0,1 мг/кг/час.
- ▶ 3). Ограничение ЭП до 10-30 мл через 3 часа, через 7 дней постепенно удалось увеличивать объём питания;
- ▶ 4). Учитывая тяжесть состояния ребёнка, симптомы интоксикации, воспалительные изменения в крови обосновано проведение а/б терапии препаратами широкого спектра (амписид 200 мг/кг/сутки + амикацин 15 мг/кг/сутки, через 2 суток – меронем).
- ▶ 5). Трансфузия СЗП, эритромаcсы, тромбомассы на 2-й день пребывания
- ▶ 6). На фоне прогрессирования анемии и тромбоцитопении с 3 дня пребывания – терапия *ex juvantibus*: преднизолон 2 мг/кг/сутки, анаприлин 1 мг/кг/сутки



Динамика за 1 неделю приёма анаприлина и преднизолона

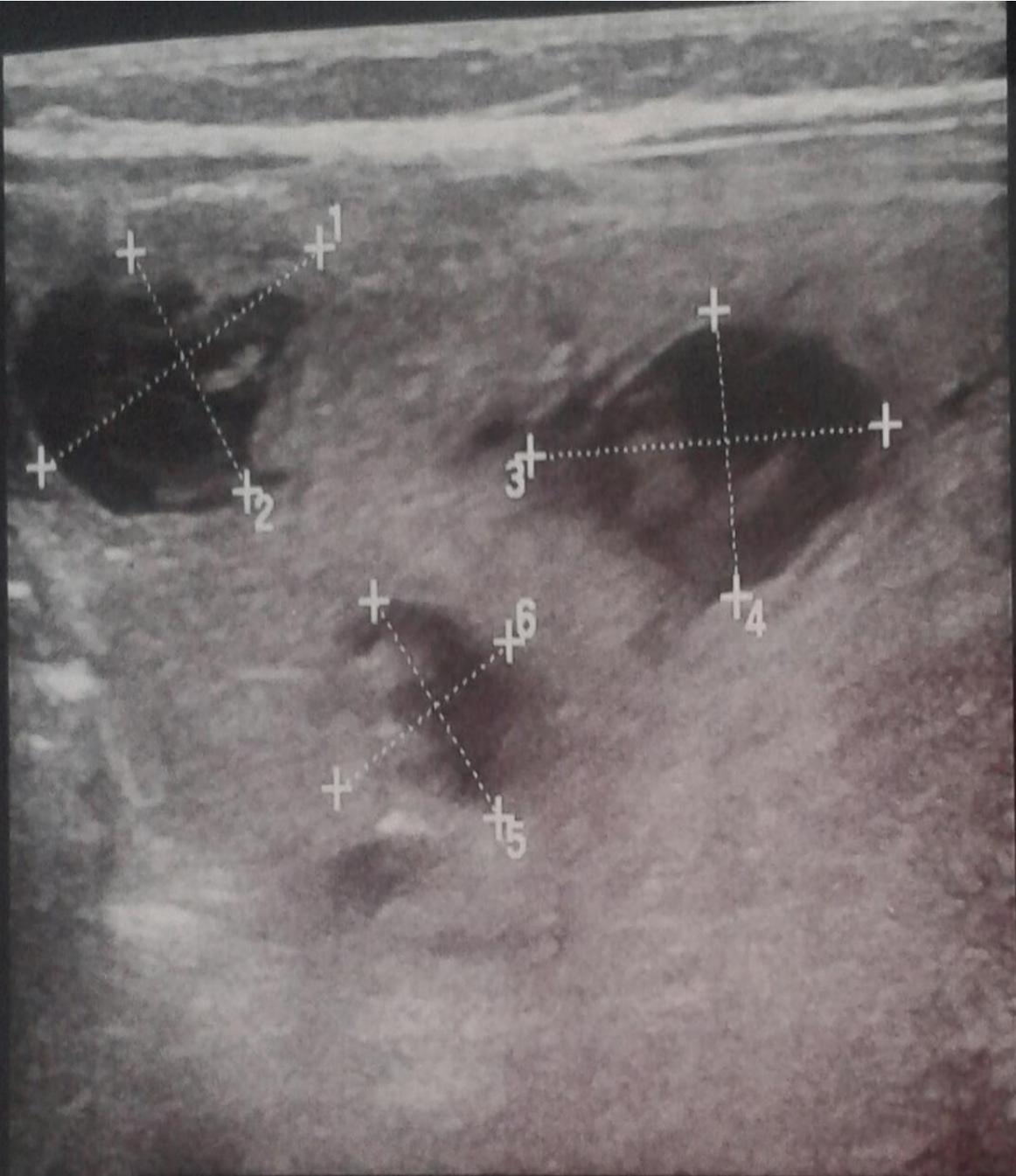




КТ исследование
печени в динамике с
в/в контрастированием
йопамиро через 10
дней

Сохраняются
множественные
очаговые образования с
четкими контурами,
однородной жидкостной
плотности, размерами
от 0,1 до 3,8 см.

Данных за наличие
гемангиом не выявлено.

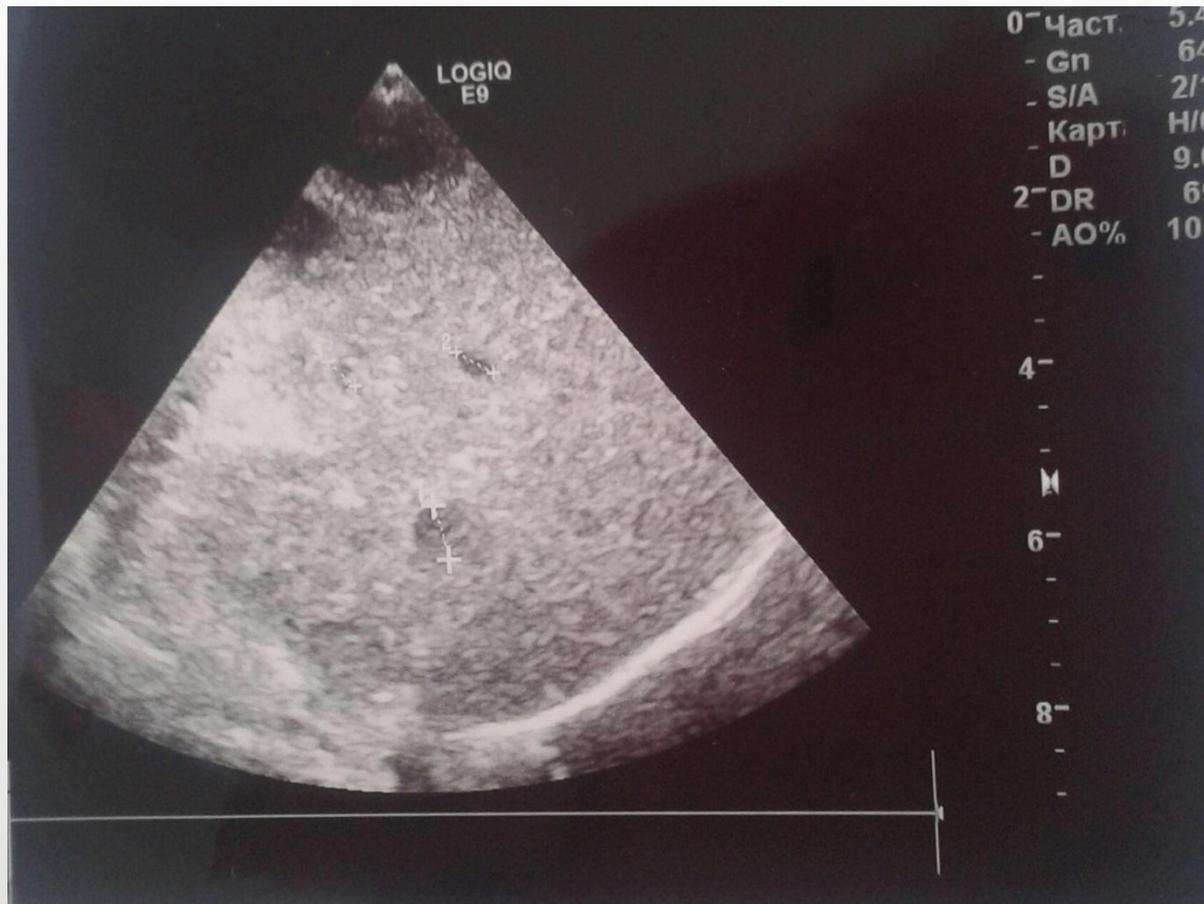


Через 2 недели

Печень увеличена
(передне-задний размер)
правая доля 7,4 см, левая
4,8 см. Контур не ровный.

Множественные
очаговые образования от
0,5 до 2,5 см в диаметре, с
четкими ровными
контурами, внутри
структура неоднородна,
по ЦДК к каждому
образованию подходит
питающий сосуд с
артериальным спектром
кровотока.

Закл.: Мн.кавернозные
гемангиомы



Через 1 месяц 1 неделю

Печень увеличена (передне-задний размер) правая доля 7,8 см, левая 4,8 см. Контуры ровные.

В проекции правой доли печени единичные гиперэхогенные образования 8,7 мм, 7,8 мм, 5,6 мм в диаметре, с не ровными контурами, внутри структура неоднородна, без признаков кровотока. Жидкостных структур не визуализируется!

Печеночный сегмент v.Portae деформирован!





Диме 2 месяца

**39 к/дней в
стационаре**

**Ds: Кавернозная
трансформация
воротной вены**

СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!

