**ВЫПИСКА
ИЗ ИСТОРИИ БОЛЕЗНИ No 2022/6059**

Ф.И.О. пациента **ГОНЧАРОВ КИРИЛЛ РОМАНОВИЧ**

Дата рожд. **28.04.2017** Возраст **5 л.** Пол: **Мужской**

Адрес регистрации: Российская Федерация, Ростовская обл., г. Новочеркасск, Ул. Санаторная д. 37А

Находился в ФГБУ НМИЦ ДГОИ им. Д.Рогачева с 27.06.2022 по

Отделение СКЛ с 27.06.2022 по 8.07.2022.

Отделение клинической онкологии с 8.07.2022 по 27.07.2022

Отделение онкологии и детской хирургии c 27.07.2022 по

**Клинический диагноз:**

**Основной:** Эмбриональная рабдомиосаркома забрюшинного пространства. Метастатическое поражение париетальной и висцеральной брюшины. Стадия IV по IRS. T2bNхM1. Сore-биопсия опухоли от 18.02.2021. 9 блоков ПХТ (1 курс ПХТ по протоколу NB 2004, 8 курсов ПХТ по протоколу CWS 2009), частичный ответ. Лапаротомия, удаление опухоли забрюшинного пространства, кавальная лобэктомия от 09.08.21. Метрономная терапия по схеме винорельбин/циклофосфан с 15.12.21. ЛТ на брюшную полость РОД 1,5 Гр, СОД 24,0 Гр, область опухоли РОД 1,8 Гр, СОД 51,0 Гр с 29.12.21 по 11.02.22. Срединная релапаротомия, тотальный висцеролиз, ревизия брюшной полости от 29.07.22. Релапаротомия, висцеролиз, гастроэнтероанастомоз от 9.08.22. ЖКК от 18.08.22. Релапаротомия, разобщение гастроэнтероанастомоза от 19.08.22. (C48.0 Злокачественное новообразование забрюшинного пространства).

**Осложнение основного:** Гастростаз. БЭН тяжелой степени.

**Сопутствующий**: Вторичная кардиомиопатия с незначительным снижением сократительной способности миокарда? НК 0 ст.

Группа крови A(II)Rh+ Дата отределения 18.01.2022

***Анамнез жизни:*** Рожден от 2 беременности (1 беременность - 2009 г. - роды, девочка, здорова), ЭКО с 1 попытки, бихориальная биамниотическая двойня, протекавшей без особенностей со слов. Роды самопроизвольные, своевременные, второй из двойни (1 мальчик-здоров). Вес при рождении 2600 г, рост 46 см. Из р/д выписан домой на 4 сутки жизни. Вакцинирован по национальному календарю до 3- х лет, далее мед. отвод. Перенесенные заболевания: ОРВИ до 3-х раз в год. Наблюдение у узких специалистов помимо основного заболевания отрицает.

***Семейный анамнез:*** не отягощен

***Аллергоанамнез:*** не отягощен

***Анамнез заболевания:*** Болен с 10.02.21, когда появился абдоминальный болевой синдром. По данным КТ ОБП от 15.02.21 в брюшной полости, в эпи- и мезогастрии образование размером 90 х 80 х 102мм. 18.02.21 проведена core-биопсия опухоли, биопсия костного мозга. Цитологическое исследование 3147/21 18.02.2021: Цитограмма злокачественного новообразования: 3148-3160/21- Представлен элементами костного мозга. В доставленном материале клетки с признаками злокачественности не обнаружены. Гистологическое исследование No 13839-43 /21 25.02.2021 - Морфологическая картина в

объеме трепан-биоптатов характерна для недифференцированной нейробластомы.
С 01.03.21 начата специфическая терапия по протоколу NB 2004 в рамках N5(1). На фоне стандартной сопроводительной терапии перенес я развитием выраженных диспепсических явлений, тромбоцитопении IV степени, анемией III степени, лейкопенией IV степени. Гистологическое заключение (пересмотр НМИЦ ДГОИ им. Д.Рогачева G611/21 24.03.2021: Эмбриональная рабдомиосаркома. Таким образом, на основании жалоб, клинико-анамнестических данных и данных дополнительного обследования, ребенку был установлен диагноз "Эмбриональная рабдомиосаркома забрюшинного пространства слева. Метастатическое поражение париетальной и висцеральной брюшины. Стадия IV по IRS. T2bNхM1. Клиническая группа 2".

15.04.21 проведено оперативного вмешательства по поводу кишечной непроходимости, выявлены множественные очаги опухолевого роста по брюшине (париетальной и висцеральной). Клиническая ситуация трактована как диссеминация опухолевого процесса. Однако, по данным гистологического заключения выполненного в стационаре по м/ж взятые в ходе хирургического вмешательства узлы представлены гранулематозным воспалением. Тем не менее, учитывая клинико-рентгенологические данные, гистологический тип опухоли, количество патологических узлов распространенных по брюшине, достоверно исключить распространение злокачественного процесса по обоим листкам брюшины нельзя.

С 30.04.21 инициирована специфическая терапия по протоколу CWS 2009 для пациентов с инициальными метастазами. Проведено 4 блока ПХТ.

09.08.21 в условиях НМИЦ ДГОИ имени Дмитрия Рогачева выполнено удаление опухоли забрюшинного пространства. Кавальная лобэктомия. Гистологическое заключение No F1187/21: эмбриональная рабдомиосаркома с индуцированным посттерапевтическим патоморфозом 3 степени.

Суммарно проведено 9 блоков ПХТ по протоколу CWS 2009. По данным контрольного обследования констатирован частичный ответ.

В условиях НМИЦ ДГОИ имени Дмитрия Рогачева с 15.12.21 начата метрономная терапия по схеме винорельбин/циклофосфан.

С 15.12.21 проведен VNL/CPM(1). На фоне стандартной сопроводительной терапии перенес с тенденцией к нейтропении, в связи с чем проведена редукция дозы циклофосфана на 50%, проводилась стимуляция гранулоцитопоэза.

С 29.12.21 по 11.02.22 проведена ЛТ на брюшную полость тотально РОД 1,5 Гр до СОД 24,0 Гр, область опухоли по данным визуализации от июля 2021 года (предоперационный объем) РОД 1,8 Гр до СОД 51,0.

С 12.01.22 проводится VNL/CPM(2). Со 2-ой недели ПХТ отменена в связи с развитием гематологической токсичности 4 ст. Для дальнейшей терапии ребенок выписан под наблюдение врача по месту жительства. Через 1 месяц от окончания лучевой терапии проведено контрольное МСКТ ОГК, ОБП, по данным которого нельзя исключить наличие остаточного компонента опухоли. По данным гемограммы сохранялась умеренная тромбоцитопения (50 тыс/мкл), от продолжения метрономной терапии решено воздержаться. По рекомендации врача гематолога проведено 4 введения Энплейта, на фоне которых отмечено увеличение количества тромбоцитов до 90 тыс/мкл. По данным биохимического анализа крови заподозрено течение почечной недостаточности.

С 12.05.22 по 27.05.22 ребенок госпитализирован в стационар кратковременного лечения НМИЦ ДГОИ имени Дмитрия Рогачева для дообследования и определения дальнейшей тактики ведения. За время госпитализации состояние пациента оставалось стабильным. По данным проведенного комплексного обследования (МСКТ ОГК, МРТ ОБП) констатирован полный ответ по основному заболеванию. Однако нельзя исключить течение почечной недостаточности и нарушение кровоснабжения почек, на данный момент изменения трактованы как постлучевые изменения. Проведен консилиум в составе и.о.заведующего отделением клинической онкологии Телешовой М.В., заведующим отделением лучевой терапии Нечеснюка А.В., заведующего стационара кратковременного лечения Пшонкина А.В., и.о.заведующего хирургии детей и подростков Ахаладзе Д.Г., врача онколога консультативного отделения Шевцова Д.В. и лечащего врача Гобадзе Д.А.: учитывая отсутствие клинических и лабораторных проявлений почечной недостаточности выбрана выжидательная тактика с проведением консервативной терапии и тщательного динамического инструментального наблюдения. От продолжение метрономной терапии решено воздержаться. В стабильном соматическом статусе выписан из стационара для продолжения специфической терапии по месту жительства.

В межгоспитальном периоде с 23.06.22 после погрешностей в диете жалобы на вздутый плотный живот, боль в животе, 6-кратная рвота. Обратились в стационар по мж, был госпитализирован в хирургическое отделение ОДКБ г. Ростов-на-Дону. По данным дообследования (УЗИ ОБП) острая хирургическая патология исключена. По данным УЗИ ОБП от 23.06.22г: диффузные изменения поджелудочной железы, паренхимы печени. Увеличение размеров правой доли. умеренное количество жидкости в брюшной полости. Пиелокаликоэктазия обеих почек. Проведенная терапия: Фриостерин 250мл 1рд, метоклопромид, прозерин, дротаверин, парацетамол, очистительные клизмы. В динамике состояние нормализовалась, стул отошел светлый.

Пациент госпитализирован в НМИЦ ДГОИ 27.06.22. для оценки ответа на проведенную терапию, обследование по поводу осложнений проведенной терапии.

***Описание динамики состояния пациента с результатами наиболее значимых проведенных обследований, оперативных вмешательств:***

08.07.22. при проведении наркоза отмечено развитие многократной рвоты фонтаном застойным содержимым желудка. В рвотных массах обнаружены непереваренные таблетки и остатки пищи, последний прием пищи и таблеток был произведен 07.07.22 в 17:00. После проведения манипуляции инициирована стартовая антибактериальная терапия Роцефином, так как нельзя было исключить наличие аспирации. Ситуация обсуждена с и.о.зав. отделением хирургии детей и подростков Ахаладзе Д.Г., принято решение о постановке назогастрольного зонда, а так же проведении динамических обзорных снимков брюшной полости с целью оценки пассажа перорального контраста. Через 30 минут от введения антибактериального препарата отмечено развитие десатурации до 89%, повышения температуры тела до 39,2С. На потоке кислорода 3 л/мин сатурация кислорода 98%. Ситуация обсуждена с врачом инфекционного контроля Суворовой Н.В., учитывая вероятность аспирации рвотным масс рекомендована эскалация антибактериальной терапии - Роцефин заменен на Тазоцин, при повторном повышении температуры показано добавление в терапию Клиндамицина. В связи с плохим ответом на антипиретическую терапию Анальгином проведено дополнительное введение Перфалгана. Набрана гемограмма на общий, биохимический анализ крови и КЩС. Ребенок направлен на МСКТ ОГК. Учитывая аспирацию рвотными массами, непроходимость кишечника?, проявления дыхательной недостаточности и фебрильную лихорадку принято решение о переводе ребенка в круглосуточный стационар отделения клинической онкологии.

В отделении клинической онкологии проведено дообследование: Биохимические исследования крови (12-07-2022 07:02) Креатинин: 202.90 (0-52) мкмоль/л Мочевина: 10.30 (2.5-6) ммоль/л Цистатин С: 2.73 (0.5-1) мг/л

04.07.2022 Сцинтиграфия почек - динамика Левая почка: накопление РФП левой почкой своевременное, Тmax – 3,0 мин. Распределение достаточно равномерное. Кортикальный транспорт затруднен, функциональные фазы по кривой из области паренхимы отчетливо дифференцированы, однако Т1/2 паренхимы более 20 минут. Выведение из ЧЛС своевременное. Показатель активности паренхимы ПАП= 3,2 (при норме 6,4-8,1). Правая почка: накопление РФП правой почкой замедлено, Тmax – 4-5 мин, распределение достаточно равномерное. Кортикальный транспорт затруднен. Выведение замедлено в средней степени за счет задержки в ЧЛС, Т1/2 за время исследования не определяется, кривая до 20 минуты на уровне «плато». Показатель активности паренхимы ПАП= 2,6 (при норме 6,4-8,1). Раздельная функция почек: (%) L/R = 57/43. Заключение: 1) на момент исследования секреторная функция левой почки снижена выделительная сохранена; секреторно- выделительная функция правой почки снижена; 2) раздельная функция почек: (%) L/R = 57/43; 3) показатель активности паренхимы снижен: ПАП= 5,8 при норме 12,8 – 16,2.

08.07.2022 МСКТ грудной клетки Заключение: течение воспалительного процесса обоих легких - развитие бактериальной пневмонии.

13.07.2022 Эзофагогастродуоденоскопия диагностическая, заключение: Распространенный неатрофический гастрит. Бульбит.

14.07.2022 МСКТ грудной клетки, брюшной полости с контрастом Заключение: отек и инфильтрация кишечника - течение выраженного воспалительного процесса? постлучевые изменения? асцит. Нарушение структуры почек. ЖКБ. Положительная рентгенологическая динамика течения воспалительного процесса паренхимы обоих легких. Субателектаз средней доли правого легкого. Пациент наблюдался совместно нефрологом, гастроэнтерологом, а также с хирургом по поводу пареза кишечника, аспирации желудочного содержимого, аспирационной пневмонии. Зависимость от кислорода, купирована на фоне проводимой терапии (плановая а/б терапия - тазоцин, клиндамицин, метронидазол, дифлюкан, микамин - с коррекцией по СКФ), ПЭП, коррекция электролитных нарушений. У пациента острое почечное повреждение по результатам б/х анализа крови, проведена редукция препаратов, без динамики по данным б/х анализа. Наблюдается нефрологом, терапия без изменений. По результатам КТ ОБП и ОГК, ФЭГДС пациент 14.07.22г. обсужден совместно (Мякова Н.В., Ускова Н.Г, Шевцов Д.В., Гобадзе Д.А., Щербаков А.П.). Начата гормональная терапия метилпреднизолон 2мг/кг/сут. Эскалирована п/г терапия дифлюкан заменен на микамин, заменены прокинетики. На фоне проводимой гормональной терапии состояние с положительной динамикой ввиде снижения цифр креатинина с 200 мкмоль/л до 70мкмоль/л. Гормональная терапия отменена 25.07.2022.

И/терапия + элементы ПЭП + коррекция электролитных нарушений. П/м терапия: Пиперациллин- Тазобактам 900 мг в 50 мл физ.р-ра [за 1 час] в/в х3 р/с (8-22.07). Метрогил 140 мг [за 1 час] в/в х3 р/с (8-22.07). Флуконазол 50 мг [за 1 час] в/в (8-13.07). Микамин 50 мг в 50 мл физ.р-ра [за 1 час] в/в (14- 22.07). Клиндамицин 140 мг в 20 мл физ.р-ра [за 1 час] в/в х3 р/с (8-20.07) На фоне проводимой терапии состояние с положительной динамикой со стороны острого почечного повреждения. Пациент госпитализирован на этап диагностической лапаротомии с целью финализации тактики в отношение кишечной непроходимости, гастростаза.

27.07.2022 МСКТ грудной клетки, брюшной полости, малого таза с контрастом: Сохранение минимальных единичных "нежных" участков уплотнения легочного интерстиция. Расправление субателектаза средней доли правого легкого. 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.
В подмышечных областях визуализируются немногочисленные лимфатические узлы размерами от 3 до 7мм. В желудке назогастральный зонд с рентгенконтрастным наконечником. Чревный ствол не истончен, до 4 мм, селезеночная артерия сформирована за счет коллатералей от верхней брыжеечной и левой желудочной. Сохраняется инфильтрация и отек брюшины, стенок кишечника и асцит, с уменьшением объема за период наблюдения. Печень не увеличена, расположена обычно, имеет ровные, четкие контуры. левая доля удалена. В паренхиме печени сохраняются гиперваскулярные образования - гемангиомы? Внутри- и внепеченочные желчные протоки не расширены. Система воротной вены не расширена. Желчный пузырь типично расположен, стенки его не утолщены,в просвете неплотны кальцинат размером до 5 мм. Селезенка не увеличена, имеет ровные контуры и однородную структуру. Селезеночная вена не расширена. Поджелудочная железа типично расположена, не увеличена, контуры ее ровные, четкие, структура однородная. Панкреатический проток не расширен. Надпочечники обычной формы и положения, однородной структуры. Почки не увеличены, контуры их ровные, четкие. Кортико-медуллярная дифференциация сохранена. Чашечно-лоханочные системы не расширены. Рентгеноконтрастных конкрементов в полостных системах почек и мочеточниках не определяется. Эвакуация контрастного вещества своевременная с обеих сторон. В брюшной полости и забрюшинном пространстве живота и таза увеличенных лимфатических узлов не отмечено. Мочевой пузырь адекватного наполнения, стенки его равномерной толщины. Внутрипросветных дополнительных образований не определяется.
Костных деструктивных изменений нет. Заключение: Отек и инфильтрация кишечника - течение выраженного воспалительного процесса? постлучевые изменения?. асцит, положительная динамика за период наблюдения. Гиперваскулярные очаги печени, вероятнее гемангиомы, без динамики за период наблюдения. Восстановление структуры почек. ЖКБ. Положительная рентгенологическая динамика течения воспалительного процесса паренхимы обоих легких от 14.07.2022., расправление субателектаза средней доли правого легкого.

29.07.2022 выполнено оперативное вмешательство: Срединная релапаротомия, тотальный висцеролиз. Попытка интраоперационной интубации кишечной трубки под контролем эндоскопа безуспешна. Установлен назогастральный зонд. В послеоперационном периоде отмечался постоянный сброс желудочного отделяемого с зеленью по зонду, периодическая рвота помимо зонда. Ребенок переведен на парэнтеральное питание с частичным пероральным кормлением полуэлементной смесью "Пептамен Юниор", - до 50 мл, однако сохранялся сброс по зонду в том же объеме.

В связи с сохраняющейся картиной гастростаза, постоянный сброс желудочного отделяемого с зеленью по зонду без тенденции к уменьшению его объема, периодическую рвоту помимо зонда, отсутствие эффекта от проводимой консервативной терапии (парэнтеральное питание с частичным пероральным кормлением полуэлементной смесью "Пептамен Юниор"), ребенку проведено повторное оперативное вмешательство с целью наложения обходного гастроэнтероанастомоза.

9.08.2022 выполнено оперативное вмешательство: Релапаротомия, висцеролиз, гастроэнтероанастомоз. Релапаротомия. В брюшной полости спаечный процесс, свободной жидкости нет. Висцеролиз. Резецирован "старый" межкишечный анастомоз (устранение спаечной кишечной непроходимости по м/ж в анамнезе) на 40 см от связки Трейца, из отводящей петли сформирована петля по Ру, проведена позадиободочно, сформирован ручной гастроэнтероанастомоз "бок-в-бок". На 50 см от анастомоза сформирован аппаратный межкишечный анастомоз "бок-в-бок". Малый таз и область гастроэнтероанастомоза дренированы через контрапертуры брюшной полости. Рана послойно ушита. Объем интраоперационной кровопотери 200 мл.

18.08.2022 появление геморрагического компонента в н/г зонде. Ребенку по экстренным показаниям выполнена эзофагогастродуоденоскопия, в просвете желудка выявлено большое количество геморрагического содержимого с большим сгустком исходящим из зоны анастомоза, где отмечается подтекание алой крови. Слизистая оболочка пищевода на всем протяжении розовая, с участками гиперемии в проекции стояния зонда. Z-линия расположена типично. Розетка кардии смыкается полностью. При отмывании отмечается циркулярный язвенный дефект анастомоза, а в проекции отводящей кишки участок глубокого язвенного дефекта с некрозом и расхождением слизистой. Выполнена остановка кровотечения и закрытие дефекта с помощью клипсы OVESCO. Гемостаз-сухо. Заключение:Эрозивно-язвенный анастомозит. Желудочно-кишечное кровотечение (Forrest IB). Остановка кровотечения.

19.08.2022 повторный эпизод ЖКК: отделяемое по желудочному зонду обильное - гемолизированная кровь, стул окрашен черным жидкий. Рвота гемолизированной кровью, желчью около 50 мл.

19.08.22. выполнено экстренное оперативное вмешательство: Релапаротомия, разобщение гастроэнтероанастомоза. Снятие швов передней брюшной стенки. Брюшная полость вскрыта. Отмечается плотное прилежание сформированного ранее анастомоза по Ру к передней брюшной стенке. Перфорация места анастомоза. Выполнен висцеролиз, ревизия брюшной полости. Полость свободна от жидкости и каловых масс. Разобщение анастомоза. Выключенная по Ру петля кишечника резецирована, края освежены, наложен тонко-тонкокишечный анастомоз конец в конец, стенка кишечника ушита двумя рядами PDS 4/0. Доступ в сальниковой простраство. Ревизия гастроэнтероанастомоза. Скобы, наложенные ранее при ЭФГДС – состоятельны. Гастроэнтероанастомоз разобщен, выполнено ушивание стенки желудка двухрядным швом PROLEN 6/0 под контролем эндоскопа. Санация брюшной полости. Оставлено два страховочных дренажа: в сальниковой сумке и в левом латеральном канале. Послойное ушивание.

08-09-2022 Клинический анализ крови - HGB: 90 [г/л]; WBC: 4.49 [10^9/л]; HCT: 26.8 [%]; [фл]; PLT: 61 [10^9/л].

08-09-2022 Биохимические исследования крови - Билирубин общий: 28.10 [мкмоль/л]; Аспартатаминотрансфераза: 48.00 [Ед/л]; Гамма-глутамилтрансфераза: 326.00 [Ед/л]; Глюкоза: 4.88 [ммоль/л]; Калий: 4.3 [ммоль/л]; Панкреатическая амилаза: 43.90 [Ед/л]; Натрий: 141 [ммоль/л]; Фосфор неорганический: 0.42 [ммоль/л]; Липаза: 121.00 [Ед/л]; Кортизол: 14.4 [мкг/дл]; Мочевая кислота: 0.07 [ммоль/л]; Магний общий: 0.48 [ммоль/л]; Лактатдегидрогеназа: 161.00 [Ед/л]; Щелочная фосфатаза: 298.00 [Ед/л]; Общий белок: 70.00 [г/л]; Креатинин: 46.00 [мкмоль/л]; Альбумин: 38.10 [г/л]; С-реактивный белок: 22.50 [мг/л]; Мочевина: 8.50 [ммоль/л]; Аланинаминотрансфераза: 108.00 [Ед/л]; Билирубин прямой: 17.70 [мкмоль/л];

08-09-2022 10:51 Эхокардиография, заключение: Камеры сердца не расширены. Глобальная сократительная способность миокарда ЛЖ сохранена. Перегородки интактны.

08-09-2022 11:11 Электрокардиография в покое, заключение: Горизонтальное положение ЭОС. Легкая синусовая брадикардия, умеренная аритмия с ЧСС 83-100 уд/мин. Изменение конечной части желудочкового комплекса в виде инверсии з.Т в отведениях II, III, aVF и низкоамплитудного з.Т в отведениях V5-6.

***Консультации специалистов:***

**01.08.2022 Осмотр диетолога** (Коровина И.В.) Заключение: у пациента в раннем п/о периоде сохраняются проявления гастростаза- сброс по зонду, периодическая рвота. Самостоятельного стула не было. Парентеральное питание не получает, перорально мама кормит бульоном. Ребенок визуально истощен, подкожно-жировой слой на животе истончен. Бледный, вялый. 01-08-2022 12:12 Биохимические исследования крови--Мочевина: 3.60 [ммоль/л]; Креатинин: 84.50 [мкмоль/л]; С-реактивный белок: 66.30 [мг/л]; Альбумин: 34.40 [г/л]; Общий белок: 51.00 [г/л]; ЭОО равна 673 ккал, ДРЭ -977 ккал. Рекомендации: Ребенку с хронической БЭН умеренной степени тяжести с сохраняющимся гастростазом продолжить назогастральную декомпрессию, минимальную энтеральную поддержку проводить через назоинтестинальный зонд, заведенный за связку Трейтца (двухпросветный зонд?) полуэлементной смесью "Пептамен Юниор", 5 мл/час (3 сеанса по 4 часа, с 1 часовым и ночным перерывом) в изокалорическом разведении. Основное субстратное обеспечение через вену, трехфлаконным методом:10 % раствор "Нефротект", 168 мл (б.- 1,3 г/кг), 20 % раствор "СмофЛипид", 112 мл (ж.- 1,8 г/кг), 20 % раствор глюкозы, 505 (угл.8-г/кг). В инфузию добавить жиро- и водорастворимые витамины, минералы- Виталипид Н 1 амп., Солувит Н 1 фл., Мониторинг биохимических показателей (глюкоза, общий белок, альбумин, мочевина, креатинин, триглицериды, лактат, фосфаты).

**02.08.2022 Осмотр кардиолога** (Замараева Д.В.). По данным ЭХО-КГ от 12.07 впервые зарегистрировано снижение глобальной систолической функции левого желудочка - ФВ ЛЖ по Симпсону 51% (норма более 55), по Тейхольцу 59% (норма более 60). При этом камеры сердца не увеличены, признаков сердечной недостаточности нет. Показан контроль ЭКГ и ЭХО-КГ в динамике, повторная консультация кардиолога по результатам. При сохранении снижения систолической функции ЛЖ - анализ крови на тропонин. Рекомендации: Наблюдение кардиолога в динамике. Контроль АД, ЧСС, электролитов (калий, иониз.кальций, магний). Коррекция гипокалиемии!!! Калий от 02.08.22 - 2,3 ммоль/л. Повторить ЭХО-КГ (с оценкой размеров камер и ФВ ЛЖ по Симпсону!). Повторить ЭКГ с оценкой интервала QTc. При сохранении снижения систолической функции ЛЖ (снижении ФВ ЛЖ) - анализ крови на тропонин. Повторная консультация кардиолога по результатам.

Заключение: I42.9 Вторичная кардиомиопатия с незначительным снижением сократительной способности миокарда? НК 0 ст.

**05.09.2022 Осмотр гастроэнтеролога** (Сабитова В.И.). Заключение: На момент осмотра на первый план выступает поражение печени неуточненное с синдромом цитолиза выраженной активности, холестаза. Панкреатит субклинический. Нарушение моторно-эвакуаторной функции органов ЖКТ, вероятно сочетанного генеза (лучевое поражение, постоперационный парез, БЭН). БЭН хроническая, тяжелая.

Рекомендации: 1. ПЦР крови качественным методом на гепатотропные вирусы: HBV, HCV, HHV6, EBV, CMV; Определение в крови - КФК общ, КФК-МВ, NT-proBNP

2. УЗИ гепатобилиарной зоны в динамике

3. Адеметионин 100мг парентерально-капельно; при неадекватном ответе на терапию добавить препарат удхк 150мг в 1-2 приема

4. профилактика задержки стула (лактулоза 5-10мл в 1-3 приема при хорошей переносимости или энтеросорбенты; очистительная клизма по показаниям)

5. панкреатин (креон или аналоги в микрокапсулах) 2500Ед с каждым пероральным приемом пищи

6. контроль биохимических показателей цитолиза, холестаза, активность панкреатических ферментов, мочевины, креатинина, триглицеридов ежедневно

**07.09.2022 Осмотр диетолога** (Коровина И.В.) Заключение: Пациенту с хронической БЭН тяжелой степени тяжести на фоне положительной динамики - уменьшения отделяемого по зонду и закрытия желудочно-кишечного свища - было начато энтеральное питание в минимальном объеме (блюда ЩД ред., с добавлением сухой смеси "Нутриэн Стандарт"). Из-за резко сниженного избирательного аппетита, объем потребления ниже рекомендуемого. Ситуация усугубляется рвотой после каждого приема пищи. В парентеральном питании из-за синдрома цитолиза и холестаза, было снижение суточного объема жировой эмульсии, увеличение аминокислотной смеси и раствора глюкозы. В биохимии крови от 06.09.22 отмечается снижение панкреатических и печеночных ферментов, билирубина, пониженные показатели фосфатов, магния и гипергликемия на фоне длительного голодания ребенка, обусловленным нарушениями моторно-эвакуаторной функции желудочно-кишечного тракта, ЖКК, ПОН (печеночной, почечной) не позволяют исключить рефидинг - синдром.

Рекомендации: Основное субстратное обеспечение через вену питательной смесью "СмофКабивен", в начальном объеме -25 мл/кг (300 мл/сутки). на 2-е сутки увеличить до 40 мл/кг (480 мл/535 ккал/сутки). В инфузию добавить жиро- и водорастворимые витамины, минералы- Виталипид Н 1 амп., Солувит Н 1 фл. Мониторинг биохимических показателей (глюкоза, общий белок, альбумин, мочевина, креатинин, триглицериды, лактат, фосфаты, калий, магний). Коррекция электролитов. С целью минимального энтерального питания - через зонд 20 мл х6 раз питательная смесь "Нутриэн Стандарт", в изокалорическом разведении. За 20 минут до введения болюса "ORS 200", 20 мл х6 раз/сутки. Соматометрия. Наблюдение диетолога для коррекции питания.

***Проведено лечение:***

29.07.2022 оперативное вмешательство: Срединная релапаротомия, тотальный висцеролиз.

9.08.2022 оперативное вмешательство: Релапаротомия, висцеролиз, обходной гастроэнтероанастомоз.

19.08.2022 экстренное оперативное вмешательство: Релапаротомия, разобщение гастроэнтероанастомоза.

В течение госпитализации ребенку проводилась инфузоннная (глюкозо-солевые растворы: Стерофундин изотонический (с добавлением Виталипид детский и Солувит) V=20 мл/ч, Глюкоза 20% V=23 мл/ч), заместительная (Альбумин 20%), антибактериальная (Зивокс 140 мг х3р, Цефипим 470 мг х3р, Метрогил 140 мг х3р; с 1.09.2022 - Амикацин 120 мг, Меропенем 240 мг х2р, Флуконазол 120 мг), гемостатическая (Транексам, Дицинон), антисекреторная (Контролок 40 мг, Омез 20 мг), гепатопротективная (Гептрал, Урсофальк) терапия, полное парэнтеральное питание (Нефротект V=8 мл/ч, СМОФлипид V=5 мл/ч, Аминовен 10% V=9.7 мл/ч; с 7.09.2022 – СМОФКабивен центральный V=12.5 мл/ч), неоднократные трансфузии эритроцитарной взвеси, СЗП, тромбоконцентрата, обезболивание (наркотические и ненаркотические анальгетики). На фоне лечения в течение всего периода госпитализации отмечалась разнонаправленная динамика, однако, выраженных улучшений естественного пассажа из желудка нет.

***Состояние в настоящее время:*** Состояние ребенка тяжелое по основному заболеванию, стабильное, не лихорадит. Жалобы, со слов матери, не рвоту съеденной пищей. Не лихорадит. Кожные покровы бледно-розовой окраски, конечности теплые. Микроциркуляция не страдает. Тургор мягких тканей удовлетворительный. Слизистые оболочки чистые, влажные. Тоны сердца ясные, ритмичные, гемодинамика стабильная. Пульс хорошего наполнения и напряжения. Дыхание самостоятельное, одышки нет. В дополнительной дотации кислорода не нуждается. Одышки нет. Аускультативно проводится по всем полям симметрично. Живот мягкий при пальпации, не напряжен, безболезненный во всех отделах. Стул ежедневно, окрашенный с примесью зелени кашицеобразный. По н/г зонду до 100 мл желудочного отделяемого со съеденной пищей. Моча светлая, не учитывается.

***В контакте с инфекционным больным:*** не был(а)

***Доза облучения накопленная за текущую госпитализацию и предыдущие госпитализации (мЗв):*** ,01574

***Листок нетрудоспособности:*** Матери открыт листок нетрудоспособности с 06.09.22.

Лечащий врач: \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_ Талыпов С.Р.

Зав отделением: \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_ Грачев Н.С.

Главный врач: \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_ Литвинов Д.В.