



КЛИНИКА ПО ПЕДИАТРИЯ И ГЕНЕТИЧНИ БОЛЕСТИ

ЕПИКРИЗА

На **Петър Иванов Георгиев** ЕГН: 9806299044, *възраст: 18г. 7м. 11д.*
Адрес: гр./с. Ямбол, ул. Хале 5-е- 112,
И.З.№ 7823 / 2017, КП: 244
постъпил на 07.02.2017 13:06 ч., *изписан на 16.02.2017 15:00ч. от IV-ТО ДЕТСКО О-Е*

Окончателна диагноза: D69.4 Други първични тромбоцитопении

Анамнеза: Касае се за пациент на 18год.възраст постъпил през м.март 2008г. в СБАЛДОХЗ-София по повод на кожен хеморагичен синдром и параклинични данни да панцитопения. От проведената КМП - картина на "пустинен" костен мозък, при липса на патологични клетки, а от трепанобиопсията - липсват елементи на еритропоеза. Преценено е, че се касае за апластична анемия - тежка форма. При липса на съвместим семеен донор е проведена имunosупресивна терапия със заещки АТГ и Циклоспорин, като поради краткотраен парциален отговор последва приложение на еритропоетин и G-CSF, кортизонова терапия, вкл. и пулс с Метилпреднизолон 100мг/кг/дн. От края на 2008г. детето е единствено на субституираща терапия с биопродукти при хеморагичен инцидент (главни кожно-лигавично кървене)при редовен контрол на ПКК. Последната субституция е през м.окт.2011г., като оттогава поддържа задоволителни кръвни показатели - $\text{Thr} > 50 \times 10^9/\text{l}$.

На 12.01. т.г. постъпва в МБАЛ"Св.Панталеймон"-гр.Ямбол по повод на обилен епистаксис на фона на предшестваш КГДП. От проведената ПКК - Тр. $33 \times 10^9/\text{l}$, без отклонения в останалите показатели. Проведена терапия с Метилпреднизолон 40+20+20мг за 4 дни и изписан с терапия за дома: Медрол 2+1+1табл. дневно.

Поради персистиране на тромбопенията постъпва за диагностика и лечение в клиниката.

Обективно състояние: При постъпването е в задоволително общо състояние, афебрилен, без данни за активно кървене; Кожа и видими лигавици - бледо-розови, умерено изразено акне. Не се установяват патологично уголемени периферни ЛВ. Без катарални прояви. Нормален белодробен, сърдечно-съдов и неврологичен статус. Корем - мек, нормална перисталтика, без ХСМ. Адекватно интелектуално развитие.

Изследвания: ПКК: Хемоглобин (HGB) - 155-145-148-153-154 g/l; Левкоцити (WBC) - 6.25-7.69-8.5-9.1-9.2 $10^9/\text{l}$; Тромбоцити (PLT) - 23-20-25-18-26 $10^9/\text{l}$; ДКК - б.о.; Ретикулоцити - 2.4 %; Pansenkov (ESR) - 20 mm/h; Хемоглобин F - Около 1% ;

Биохимия: Креатинин - 70.0 $\mu\text{mol/L}$; Урея - 5.9 mmol/l; Общ белтък - 76.0 g/l; Албумин - 47.0 g/l; CRP - 4.0 mg/l; АсАТ - 12.0 U/l; АлАТ - 21.0 U/l; ЛДХ - 218.0 U/l; Калий (K) - 3.8 mmol/l; Натрий (Na) - 153.0 mmol/l; Хлор (Cl) - 111.0 mmol/l;%;

Миелограма: запазена матурация на белия и червен кръвен ред; изразена пролиферация; почти не се откриват мегакариоцити.

Изпратени в София материал от проведена трепанобиопсия + 2бр.червени моновети за клон ПНХ - изчаква се резултат.

Урина: Специфично тегло - 1.024; pH - 6; Глюкоза, Белтък, Кетотонови тела и Билирубин - (-) отр.; Lks - Webb - 4 ul.

Секрет от налеп по мекото небце: Candida alb.

Консултативни прегледи: не се наложиха

Терапия: Метилпреднизолон 40 мг и.в.; Тромб.конц. 4Е и.в.; Медрол - в постепенно покачваща се доза пер ос; венозна рехидратация; локално - тампони с Емофикс в носните ходове; Фентанил,

Дормикум и Пропофол за седация и анестезия.

Ход на заболяването: По време на престоя в отделението остана трайно афебрилен и в задоволително общо състояние. На 13.02. при Тр. - 18x10⁹/л с еднократен епистаксис , наложил локално лечение и вливане на Тр.конц. След свалянето на тампоните е без ново кървене.

Настъпили усложнения: не се наблюдаваха

Обсъждане: На базата на анамнестичните данни , клиничните прояви и резултатите от проведените изследвания приехме , че се касае за централен тип тромбоцитопения. С оглед на поставената преди години диагноза е уместно да се изчака резултата от трепанобиопсията, след което ще се прецени започване на лечение с Revolade.

Изход от заболяването: с подобрене

Препоръки и назначения: Да спазва подходящ за възрастта ХДР, с предпазване от травми и инфекции. Дадена схема за постепенно намаляване на дозата на Медрола у дома в зависимост от показателите от ПКК и състоянието на пациента. След получаване резултатите от изпратените в София изследвания ще се прецени възможността за започване на терапия с Revolade.

Препоръки към ОПЛ: Активно наблюдение и периодичен контрол на ПКК.

Контролни прегледи: Контролен преглед:21.02, втори контролен преглед: 28.02.

Лекуващ / изписващ лекар:

Доц. Мария Спасова

Завеждащ отд. \ звено:

Доц. Мария Иванова Спасова

