

МЗ РФ ДЕПАРТАМЕНТ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ ВОРОНЕЖСКОЙ ОБЛАСТИ
Бюджетное учреждение здравоохранения Воронежской области
«ВОРОНЕЖСКАЯ ОБЛАСТНАЯ ДЕТСКАЯ КЛИНИЧЕСКАЯ БОЛЬНИЦА №1»

Адрес: 394024, Россия, г. Воронеж, ул. Бурденко, 1
Банковские реквизиты: р/счет 40601810820073000001
отделение по Воронежской области ГУ ЦБ РФ
по Центральному федеральному округу
г. Воронеж, БИК 042007001, ОГРН 1033600001599
ИНН/КПП 3666031335/3666010

Телефон: (473)237-27-51
факс: (473)244-97-66
(473)253-92-43

E-mail: mail@vodkb1.zdrav36.ru

ВЫПИСКА ИЗ ИСТОРИИ БОЛЕЗНИ № 20053
Шкарупинной Ксении Олеговны,
27.10.2016г. рождения,
проживающей по адресу: Воронежская обл.,
г. Бобров, ул. Авдеева 44, кв. 31,
Страховой полис: ОАО «СТРАХОВАЯ КОМПАНИЯ
«СОГАЗ-МЕД»
3689 № 389772000088
Мама: Татьяна Геннадьевна, тел -89515670583

Ребенок находился на обследовании и лечении в онкогематологическом отделении химиотерапии БУЗ ВО «ВОДКБ №1» с 06.01.2022г по 25.01.2022г.

Клинический диагноз:

Основное заболевание: Ганглионейробластома заднего средостения, N MYC- негативная, промежуточная группа риска, III стадия. Состояние после открытой биопсии образования от 12.12.2019г. Состояние после торакоскопии-удалении опухоли заднего средостения с артериолизом грудной аорты на протяжении. Состояние после 6 курсов ПХТ по протоколу NB 2004. Состояние после 4-х курсов N7 по протоколу NB 2004. Состояние после 6 курсов терапии изотретионином. Метастатический рецидив 03.2021г. Состояние после 8 курсов противорецидивной терапии по схеме иринотекан/темодал; прогрессия. Состояние после 2 курсов противорецидивной терапии по схеме топотекан/циклофосфан; прогрессия. (С 38.2)

Осложнение основного заболевания: Медикаментозная полинейропатия вследствие длительной полихимиотерапии.

Сопутствующее заболевание: Гиперметропия слабой степени.

Жалобы при поступлении: периодически беспокоят боли в ногах.

Наследственность: у бабушки по линии папы СД 2 типа

-мать 32 года, эутиреоз

-отец 39 лет, хр панкреатит, хр гастрит

-брат 12 лет, здоров

-брат 7 лет, здоров

Аллергологический анамнез: не отягощен.

Анамнез жизни: ребенок от 3 беременности протекавшей без особенностей. Роды 3 срочные, кесарево сечение. Масса тела при рождении 3450 г, длина 54 см. Закричала сразу, к груди приложена в род. зале. Росла и развивалась по возрасту. Прививки по календарю. Перенесенные заболевания: ОРВИ.

Анамнез заболевания: Со слов мамы больна с 01.10.2019г, когда впервые появились боли в животе, обратились в РБ г. Боброва, осмотрены педиатром, назначены спазмолитики, пробиотики, ферменты. Через несколько дней самочувствие ребенка улучшилось, боли купировались. Ухудшение состояния с 27.11.2019г когда вновь появились боли в животе, снизился аппетит, выросла слабость, в РБ по месту жительства при УЗИ брюшной полости обнаружено объемное образование, асцит. Ребенок госпитализирован в ВОДКБ №1 в отделение онкогематологии для обследования и лечения. С 29.11.19г по 09.12.19г находилась в отделении онкогематологии, где было проведено МРТ исследование, клинико-лабораторное исследование, установлен диагноз: Объемное образование заднего средостения (нейробластома?) для верификации диагноза необходимо проведение биопсии образования. Исследование онкомаркеров АФП от 02.12.2019г.: 2,06 МЕ/мл (в норме)

Исследование NSE от 02.12.2019г.: 7,57 нг/мл (в норме)

Рентгенография органов грудной клетки в двух проекциях от 02.12.2019г.: Пневматизация легочных полей неравномерная, на видимых участках повышена. Правое легкое субтотально затенено. Тень средостения смещена влево. Легочный рисунок на видимых участках обеднен. Корни легких не визуализируются. Купол диафрагмы слева расположен на уровне переднего отрезка 7 ребра, четкий. Синус свободен. Купол диафрагмы и синус справа не визуализируется. Рентгенкартина данных за объемное образование правого гемиторакса.

Миелограмма из 4-х точек от 03.12.2019г.: Оба пункта из передних подвздошных костей богаты мегакариоцитами, полиморфны и схожи по составу между собой по составу, включают умеренное количества нейтрального жира, элементов стромы. Мегакариоцитарный росток сохранен, мегакариоциты активно шнуруют тромбоциты. Нейтрофильный росток сохранен, представлен зрелыми формами. Моноцитарный росток сохранен. Лимфоидный росток сужен. Эритроидный росток расширен, эритропоэз с чертами диспоэза. Оба пункта из задних подвздошных костей богаты клеточными элементами. Атипичных клеток не выявлено.

КТ органов грудной клетки с контрастом от 04.12.2019г.: КТ-признаки объемного образования правой плевральной полости (нейробластома?). Компрессионный ателектаз нижней доли правого легкого. Правосторонний малый гидроторакс.

КТ брюшной полости с контрастом от 04.12.2019г.: Патологических изменений органов брюшной полости и забрюшинного пространства не выявлено.

МРТ брюшной полости, забрюшинного пространства, малого таза, легких с контрастом от 02.12.2019г.: В полости грудной клетки справа определяется крупное многоузловое образование неоднородной структуры, с неоднородным ограничением диффузии на ДВИ, с кистозными включениями с высокой плотностью, бугристыми контурами, мелкие кальцинаты. Печень расположена обычно, размерами: правая доля сагиттальный 8,4 см, вертикальный 10,1 см, левая доля сагиттальный 4,2 см, вертикальный 6,3 см. Структура органа неоднородная за счет наличия образования в 6 сегменте, гиперинтенсивного на T2, гипоинтенсивного на T1ВИ, с признаками ограничения диффузии на ДВИ, размером 0,4x0,4x0,4см, убедительного накопления контраста не выявлено. Внутривенные и внепеченочные желчные протоки не расширены, дефектов наполнения в них не определяется. Диаметр воротной вены 5,3 см. Диаметр нижней полой вены 0,7 см. Желчный пузырь с перегибом в области тела, обычного размера 5,3 x 2,0см и расположения, дефектов наполнения в нем не визуализируется. Толщина стенки желчного пузыря 0,1 см.

Поджелудочная железа имеет четкие контуры, однородную МР-структуру, нормальные размеры. Ширина протока поджелудочной железы 0,1 см.

Селезенка расположена обычно, размерами 2,8x4,8x6,7см. Контуры органа четкие, внутренняя структура однородная. Диаметр селезеночной вены 0,32см. Почки нормальных размеров, правая почка оттеснена вправо. ЧЛС и мочевыводящие протоки не деформированы. Данных за объемное образования малого таза не выявлено.

Заключение: МР-картина объемного образования правой половины грудной клетки, более вероятно, нейробластома. Выпот в правой плевральной полости. Мелкое образование в 6 сегменте печени, образование в забрюшинном пространстве справа, вероятно лимфоузел (вторичные изменения?)

12.12.2019г. в торакальном отделении БУЗ ВО ВОДКБ №2 была проведена открытая биопсия (торакотомия справа, частичное удаление опухоли, установлены дренажи в плевральную полость. Биопсийный материал опухоли отправлен в ПАО г. Воронежа и ПАО НМИЦ ДГОИ им. Д.Рогачева для проведения гистологического исследования и ИГХ. 24.12.19г получены результаты пересмотра гистологического материала в НМИЦ ДГОИ им. Д.Рогачева г. Москва –низкодифференцированная нейробластома с низким МКИ. Ребенок был выписан из ДХО БУЗ ВО ВОДКБ №2, удалены дренажи, сняты швы.

Получены результаты биопсии НМИЦ ДГОИ им. Д.Рогачева от 24.12.2019г : низкодифференцированная нейробластома с низким МКИ.

Цитогенетическое исследование 28.12.19г При исследовании методом FISH амплификация гена N-Myc не обнаружено, делеция 1p не обнаружено, делеции 11q23 не обнаружено. 20% ядер триплоидны по гену NMYC, региону 2q11, определяемым регионам 1p/q.

С 27.12.19г начала терапия по протоколу NB 2004.

С 27.12.2019г. по 31.12.2019г. проведен 1 курс ПХТ по протоколу NB 2004, блок N5(1).

С 20.01.2020г. по 28.01.2020г. проведен 2 блок ПХТ по протоколу NB 2004, блок N6(2).

Контрольное обследование после 2 курсов ПХТ:

MPT грудной клетки, грудного отдела позвоночника с контрастом от 27.01.2020г.:

МР-картина объемного образования среднего и заднего средостения справа на уровне Th5-Th12 с поддиафрагмальным паравертебральным распространением до уровня Th12, распространением в межпозвоночные отверстия на уровне Th7-Th11. Выпот в правой плевральной полости. По сравнению с предыдущей МРТ от 02.12.2019г размеры образования сократились на 69% с уменьшением компрессии на правое легкое, печень, магистральные сосуды, изменилась структура - кистозные включения сохраняются в центральной части.

Уровень NSE от 30.01.2020г.: 7,47 нг/мл (в норме).

КТ исследование после 2 курсов ПХТ не проведено по причине карантина по ветряной оспе, ребенок попал в контакт от 24.01.2020г. Решено провести контрольное КТ исследование с контрастом после 3 курса ПХТ.

С 14.02.2020г. по 18.02.2020г. проведен 3 курс ПХТ по протоколу NB 2004, блок N5 (3).

КТ контроль после 3 курсов ПХТ (после 2 курса не проводилось по эпидемиологической обстановке в отделении, попала в контакт по ветряной оспе от 24.01.2020г)

КТ органов грудной клетки с контрастом от 19.02.2020г.:

Заключение: КТ-признаки объемного образования правой плевральной полости, в сравнении с исследованием от 16.12.2019г – умеренная положительная динамика.

КТ органов брюшной полости с контрастом от 19.02.2020г.: КТ признаки умеренной гепатомегалии.

С 09.03.2020г. по 16.03.2020г. проведен 4 курс по протоколу NB 2004, блок N6 (4).

Контрольное обследование после 4 курсов ПХТ:

MPT грудной клетки, грудного отдела позвоночника с контрастом от 25.03.2020г.:

МР-картина объемного заднего средостения справа на уровне Th5-Th12 с поддиафрагмальным паравертебральным распространением до уровня Th12, распространением в межпозвоночные отверстия на уровне Th7-Th11, гемосидероза селезенки. По сравнению с предыдущей МРТ от 27.01.2020г размеры образования сократились на 40% от предыдущего с дальнейшим уменьшением компрессии на правое легкое, печень.

С 29.03.2020г. по 01.04.2020г. проведен 5 курс ПХТ по протоколу NB 2004, блок N5 (5).

25.03.20г получен вызов из НМИЦ ДГОИ им. Д.Рогачева г. Москва для госпитализации ребенка в отделение онкологии и детской хирургии на 15.04.2020г для проведения оперативного этапа лечения.

26.04.2020г. проведена операция -удаление опухоли заднего средостения. Гистологическое заключение: ганглионейробластома

С 12.05.2020г. по 19.05.2020г. проведен 6 курс по протоколу NB 2004, блок N6 (6).

MPT и КТ контроль после проведения 6 курсов ПХТ:

MPT грудной клетки, грудного отдела позвоночника с контрастом от 21.05.2020г.: Состояние после повторного оперативного лечения. ПХТ. МР-картина зоны патологического сигнала в заднем средостении, на уровне Th7-Th8 позвонков паравертебрально справа, более вероятно, остаточная опухоль; признаки фиброзно- спаечных изменений в области удаленной опухоли. Реактивные изменения правой ножки диафрагмы, прилежащей плевры. По сравнению с исследованием от 25.03.20г значительно уменьшилась компрессия прилежащих органов и сосудистых структур справа.

КТ органов грудной клетки с контрастом от 03.06.2020г.: Положительная КТ-динамика к исследованию от 19.02.20г. Сохраняется остаточное объемное образование правой плевральной области, размерами 14,3x9,4 мм протяженностью 57,3 мм (было 33x54x80 мм). Участки линейного пневмофиброза в S6, S9, S10 правого легкого. Паракостальные плевральные наслоения в нижних отделах правой плевральной полости. Состояние после операции от 12.12.19г -торакотомия справа.

КТ органов брюшной полости с контрастом от 03.06.2020г.: без динамики к исследованию от 19.02.20г. КТ-признаки умеренно выраженной гепатомегалии. Зон патологического контрастирования не выявлено.

09.06.2020г. проведена гамма-сцинтиграфия и ОФЭКТ с I-МЙБГ в НМИЦ ДГОИ им. Д.Рогачева: на полученных ОФЭКТ/КТ совмещенных изображениях очагов патологического накопления МЙБГ достоверно не выявлено. На уровне Th10-Th12 позвонков паравертебрально справа определяется мягкотканый компонент размером 11x20x30 мм, без накопления МЙБГ.

Заключение: на момент исследования очагов патологического накопления МЙБГ достоверно не выявлено.

Выписка из истории болезни была направлена на телемедицинскую консультацию для решения вопроса о дальнейшей тактике ведения данного пациента.

Протокол телемедицинского консилиума от 02.07.2020г.: По результатам проведенного референса данных за прогрессию не выявлено, вероятнее всего имеет место остаточный компонент опухоли. Данный компонент не накапливает радиофармпрепарат при проведении скintiграфии с МИБГ. Таким образом, проведение лучевой терапии не показано. В тактике дальнейшего ведения: продолжение терапии по протоколу NB 2004 для промежуточной группы риска (4 курса N7). Проведение контрольной МРТ органов грудной клетки с КУ после 4 курсов N7.

С 10.07.2020г. по 17.07.2020г. проведена курс N7 по протоколу NB 2004 (1).

С 06.08.2020г. по 13.08.2020г. проведен курс N7 по протоколу NB 2004 (2).

С 27.08.2020г. по 03.09.2020г. проведен курс N7 по протоколу NB 2004 (3).

С 17.09.2020г. по 24.09.2020г. проведен курс N7 по протоколу NB 2004 (4).

02.10.2020г. проведена гамма-сцинтиграфия и ОФЭКТ с I-МИБГ в НМИЦ ДГОИ им. Д.Рогачева: на полученных ОФЭКТ/КТ совмещенных изображениях очагов патологического накопления МИБГ достоверно не выявлено.

Заключение: на момент исследования очагов патологического накопления МИБГ достоверно не выявлено.

Протокол телемедицинской консультации от 09.10.20г.: у ребенка имеет место полный ответ по заболеванию. Рекомендовано продолжение терапии по протоколу NB 2004 для группы промежуточного риска: 9 курсов дифференцировочной терапии 13-цис-ретиноевой кислотой.

С 14.10.2020г. по 27.10.2020г. -первый курс терапии роаккутаном.

С 11.11.2020г. по 24.11.2020г. -второй курс терапии роаккутаном.

С 07.12.2020г. по 20.12.2020г. -третий курс терапии роаккутаном.

С 06.01.2021г. по 19.01.2021г. -четвертый курс терапии роаккутаном.

С 02.02.2021г. по 15.02.2021г. -пятый курс терапии роаккутаном.

С 24.02.2021г. по 10.03.2021г. -шестой курс терапии роаккутаном.

Результаты проведенных обследований, проведенных в марте 2021г.:

МРТ грудного отдела позвоночника, заднего средостения от 12.03.2021г.: МР-признаки множественных узловых образований: в области правой ножки диафрагмы на уровне Th8-Th 12, в наддиафрагмальном отделе правого легкого, в воротах правой почки, превертебрально на уровне Th 12 позвонка. 2 очагов в VI сегменте печени-вероятнее, имеет место рецидив опухоли с метастазированием в печень. По сравнению с исследованием от 24.12.20г динамика выражено отрицательная.

Миелограмма из 4-х точек от 16.03.2021г.: оба пунктата богаты миелокариоцитами, полиморфны и сходны между собой. В пределах исследуемого материала атипичные элементы не обнаружены.

Трепанобиопсия из левой подвздошной кости от 16.03.2021г.: Атипичные клетки не обнаружены.

После 6 курсов дифференцировочной терапии 13-цис-ретиноевой кислотой при контрольном обследовании у ребенка выявлено появление новых очагов, а также метастатическое поражение печени по данным МРТ.

19.03.2021г. проведена гамма-сцинтиграфия и ОФЭКТ с I-МИБГ в НМИЦ ДГОИ им. Д.Рогачева: на полученных ОФЭКТ/КТ совмещенных изображениях определяются очаги патологического накопления МИБГ в паракостальном образовании справа на уровне 9-12-ого ребер (ориентировочные размеры на аксиальном срезе 43x20 мм), наддиафрагмальном образовании справа (размерами 14x11 мм), превертебральном л/узле на уровне Th12-позвонка, узловом образовании забрюшинного пространства справа в области ворот правой почки (20x16 мм). Накопление МИБГ в печени диффузное-неоднородное, без явных очагов патологического накопления.

Заключение: на момент исследования очагов патологического накопления МИБГ в паракостальном образовании справа на уровне 9-12-ого ребер, наддиафрагмальном образовании справа, превертебральном л/узле на уровне Th12-позвонка, узловом образовании забрюшинного пространства справа, что свидетельствует о наличии активной специфической ткани нейrogenной природы; 2) при сравнении с исследованием от 02.10.2020г отрицательная динамика.

С 23.03.2021г. по 27.04.2021г. 1 курс противорецидивной полихимиотерапии по схеме темодал/иринотекан: темодал 150 мг/м² (РД=100мг) в/в кап за 1,5 часа в/в кап 1-5 дни блока, иринотекан 50мг/м² (РД=34 мг) в/в кап 1-5 дни блока. Блок перенесла удовлетворительно.

С 20.04.2021г. по 24.04.2021г. 2 курс противорецидивной полихимиотерапии по схеме темодал/иринотекан: темодал 150 мг/м² (РД=100мг) в/в кап за 1,5 часа в/в кап 1-5 дни блока, иринотекан 50мг/м² (РД=34 мг) в/в кап 1-5 дни блока. Блок перенесла удовлетворительно.

С 18.05.2021г. по 22.05.2021г. проведен 3 курс противорецидивной полихимиотерапии по схеме темодал/иринотекан: темодал 150 мг/м² (РД=100мг) в/в кап за 1,5 часа в/в кап 1-5 дни блока, иринотекан 50мг/м² (РД=34 мг) в/в кап 1-5 дни. Блок перенесла удовлетворительно.

Результаты обследования после 3х курсов противорецидивной ПХТ:

Трепанобиопсия из правой подвздошной кости от 27.05.2021г.: патологических клеток не выявлено.

Миеелограмма из 4-х точек от 27.05.2021г.: в пределах исследуемого материала атипичных клеток не выявлено.

МРТ головного мозга с контрастом от 24.05.2021г.: Данных за патологический процесс структур головного мозга не выявлено.

МРТ грудного отдела позвоночника, заднего средостения, брюшной полости и забрюшинного пространства с контрастом от 24.05.2021г.: МР-признаки множественных узловых образований: в области правой ножки диафрагмы на уровне Th8-Th 12 сокращение размеров верхней порции за счет появления множественных участков некроза; в воротах правой почки кистозного характера-размеры сократились, структура стала кистозной, превертебрально на уровне Th 12 позвонка -значительное сокращение размеров 1 очага в У1 сегменте печени-достоверно визуализируется 1 очаг, уменьшившийся в размерах. По сравнению с исследованием от 12.03.21г динамика положительная.

КТ органов грудной клетки и брюшной полости с контрастом от 26.05.2021г.: КТ-признаки образования правой плевральной полости; небольшого участка инфильтрации в S6 справа (может соответствовать воспалительным изменениям в стадии разрешения, дифференцировать с участком формирующихся фиброзных изменений), гепатомегалии, очагового изменения печени; узлового образования в проекции ворот правой почки.

08.06.2021г. проведена гамма-сцинтиграфия и ОФЭКТ с I-МЙБГ в НМИЦ ДГОИ им. Д.Рогачева: на полученных сцинтиграммах всего тела определяется очаг патологического накопления МЙБГ в проекции печени, очаговое накопление МЙБГ в проекции забрюшинного пространства справа.

На полученных ОФЭКТ/КТ совмещенных изображениях сохраняются очаги патологического накопления МЙБГ в паракостальном образовании справа на уровне 9-12-ого ребер (высокой интенсивности), наддиафрагмальном образовании справа (низкой интенсивности), узлом образования забрюшинного пространства справа в области ворот правой почки (средней интенсивности). Накопление МЙБГ в превертебральном лимфузле на уровне Th 12позвонка при настоящем исследовании достоверно не визуализируется.

Заключение: по сравнению с исследованием от 19.03.21г сохраняется патологическое накопление МБЙГ в паракостальном образовании справа на уровне 9-12-ого ребер, наддиафрагмальном образовании справа, узлом образования забрюшинного пространства справа в области ворот правой почки, что свидетельствует о наличии активной специфической ткани нейрогенной природы; нивелирование патологического накопления МЙБГ в превертебральном л/узле на уровне Th12-позвонка.

С 16.06.2021г. по 20.06.2021г. проведен 4 курс противорецидивной полихимиотерапии по схеме темодал/иринотекан: темодал 150 мг/м² (РД=100мг) в/в кап за 1,5 часа в/в кап 1-5 дни блока, иринотекан 50мг/м² (РД=34 мг) в/в кап 1-5 дни. Блок перенесла удовлетворительно.

С 13.07.2021г. по 18.07.2021г. проведен 5 курс противорецидивной полихимиотерапии по схеме темодал/иринотекан: темодал 150 мг/м² (РД=100мг) в/в кап за 1,5 часа в/в кап 1-5 дни блока, иринотекан 50мг/м² (РД=34 мг) в/в кап 1-5 дни. Блок перенесла удовлетворительно.

С 10.08.2021г. по 14.08.2021г. проведен 6 курс противорецидивной полихимиотерапии по схеме темодал/иринотекан: темодал 150 мг/м² (РД=100мг) в/в кап за 1,5 часа в/в кап 1-5 дни блока, иринотекан 50мг/м² (РД=34 мг) в/в кап 1-5 дни. Блок перенесла удовлетворительно.

С 09.09.2021г. по 13.09.2021г. проведен 7 курс противорецидивной полихимиотерапии по схеме темодал/иринотекан: темодал 150 мг/м² (РД=100мг) в/в кап за 1,5 часа в/в кап 1-5 дни блока, иринотекан 50мг/м² (РД=34 мг) в/в кап 1-5 дни блока. Блок перенесла удовлетворительно.

28.09.2021г. проведена гамма-сцинтиграфия и ОФЭКТ с I-МЙБГ в НМИЦ ДГОИ им. Д.Рогачева: на полученных сцинтиграммах всего тела сохраняется очаг патологического накопления МЙБГ неправильной формы в проекции печени, очаговое накопление МЙБГ в проекции забрюшинного пространства справа (при корреляции с предыдущим исследованием, соответствует локализации паракостального образования справа на уровне нижних ребер, наддиафрагмального образования справа, узлового образования справа в области ворот правой почки).

Заключение: по сравнению с исследованием от 19.03.2021г. сохраняется патологическое накопление МБЙГ в проекции паракостального образования справа на уровне 9-12-ого ребер, наддиафрагмального

образования справа, узлового образования забрюшинного пространства справа в области ворот правой почки, что свидетельствует о наличии активной специфической ткани нейрогенной природы; при сравнении с исследованием от 08.06.2021г. – без динамики.

С 10.11.2021г. по 14.11.2021г. проведен 8 курс противорецидивной полихимиотерапии по схеме темодал/иринотекан: темодал 150 мг/м² (РД=100мг) в/в кап за 1,5 часа в/в кап 1-5 дни блока, иринотекан 50мг/м² (РД=34 мг) в/в кап 1-5 дни блока. Блок перенесла удовлетворительно.

Результаты обследования после 8ми курсов противорецидивной ПХТ:

ЭКГ от 12.11.2021г.- Синусовая аритмия. Вертикальное положение ЭОС.

Миелограмма 19.11.2021г.- пунктат богат миелокариоцитами, со сниженной клеточностью, оба пунктата полиморфны и сходны между собой по составу, включают умеренное количество нейтрального жира, единичные элементы стромы. Мегакариоцитарный росток сохранен, в точке представлен единичными мегакариоцитами. Отшнуровка тромбоцитов активная. В пределах исследуемого материала атипичные клеточные элементы не обнаружены.

Трепанобиопсия костного мозга от 19.11.2021г. – трепанобиоптат с тремя ростками кроветворения, суженным мегакариоцитарным ростком, жировые клетки 40% опухолевого роста в исследуемом материале не обнаружено.

МРТ заднего средостения, грудного отдела позвоночника, брюшной полости, забрюшинного пространства от 22.11.2021г. Заключение: По сравнению с исследованием от 19.08.2021г. отрицательная динамика. МР признаки множественных узловых образований: многоузловое в области правой ножки диафрагмы на уровне Th 9- L1 увеличение размеров; образование в воротах правой почки – значительное увеличение размеров; появилось превертебральное образование на уровне Th 12-L1 позвонков. Значительно увеличилось количество очагов в печени.

КТ органов грудной и брюшной полостей от 18.11.2021г.- отрицательная динамика в виде увеличения размеров образований грудной клетки и забрюшинной клетчатки справа, множественные очаговые образования печени. Гепатомегалия.

Выписка из истории болезни, данные визуализации были направлены в ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Д.Рогачева» с целью решения вопроса о дальнейшей тактике ведения пациентки.

01.12.2021г. ребенок был обсужден по телефону с к.м.н., зав. отделом изучения эмбриональных опухолей института онкологии, радиологии и ядерной медицины ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Д.Рогачева»

Шаманской Т.В., рекомендовано провести блок противорецидивной полихимиотерапии по схеме топотекан 0,75мг/м² в/в кап за 1,5 часа 1-5 дни блока, циклофосфан 250мг/м² в/в кап за 1,5 часа 1-5 дни блока.

02.01.2022г. получен протокол телемедицинского консилиума из ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Д.Рогачева» от 01.12.2021г.: *По данным референса визуализации имеет место отрицательная динамика: паравертебральное многоузловое солитарное образование на уровне Th8-Th12 с увеличением в динамике. Образование клизу от ножки правой почки (лимфатический узел?) с увеличением размеров в динамике. Увеличение количества очагов печени. Таким образом, прогноз расценивается как крайне неблагоприятный. Дальнейшая тактика ведения может быть принята с учетом соматического статуса пациента, переносимости терапии и после обсуждения с родителями пациентки. Может быть выбран переход на метронилозную терапию или проведена смена режима химиотерапии (например, на топотекан 0,75мг/м²/сут 1-5 дни в/в кап и циклофосфан 250мг/м²/сут 1-5 дни в/в кап) с оценкой ответа после двух курсов терапии.*

С 01.12.2021г. по 05.12.2021г. проведен 1 курс противорецидивной полихимиотерапии по схеме топотекан/циклофосфан: топотекан 0,75 мг/м² (РД=0,5 мг) в/в кап 1-5 дни блока, циклофосфан 250 мг/м² (РД=170мг) в/в кап за 1,5 часа в/в кап 1-5 дни блока.

Блок перенесла с развитием выраженной гематологической токсичности (лейкопения IVст, нейтропения IVст, анемия IIIст, тромбоцитопения IVст).

06.01.2022г. – плановая госпитализация, для продолжения проведения рекомендованной противорецидивной полихимиотерапии.

При поступлении: состояние ребенка тяжелое за счет основного заболевания. Самочувствие не страдает. Аппетит сохранен. Активна. Физическое развитие среднее, гармоничное. Кожные покровы, видимые слизистые бледно-розовые, чистые. Геморрагического синдрома нет. Кровотечения нет. Периферические лимфатические узлы: не увеличены. Миндалины – не гипертрофированы. Костно-мышечная система: отмечается нарушение осанки, сколиоз грудного отдела позвоночника. Справа по средне-подмышечной линии послеоперационный шов 8 см, без признаков воспаления. На правом боку послеоперационный шов

без признаков воспаления. Носовое дыхание свободное. В легких дыхание проводится равномерно, пуэрильное, хрипов нет. Тоны сердца звучные, ритмичные. Живот мягкий, не вздут, не увеличен. Печень пальпируется на 3 см ниже правой реберной дуги, край ее ровный, плотноэластичной консистенции. Селезенка не пальпируется. Стул ежедневный, оформленный. Мочепускание свободное, безболезненное. Половые органы сформированы по женскому типу, правильно. Менингеальных симптомов нет. Очаговой симптоматики нет. Психическое развитие по возрасту.

Данные лабораторно-инструментального обследования:

Общий анализ крови:

дата	Hb, г/л	Эр, *10 ¹² /л	Лейк, * 10 ⁹ /л	Нейтр, %	Эозин., %	Лимф., %	Мон., %	Баз., %	Тр* 10 ⁹ /л	СОЭ, мм/час
06.01.2022	105	3,52	3,3	44,2	0,7	33,1	18,9	3,1	232	
21.01.2022	98	3,35	2,3	52,2	0,3	24	23,1	0	49	30

Биохимическое исследование крови от 06.01.2022г.:

Белок общий 71,2 г/л, мочевины 4,5 ммоль/л, креатинин 0,67 мг%, глюкоза 6,7 ммоль/л, АЛТ 13,6 Ед/л, АСТ 37 Ед/л, общий билирубин 7,1 мкмоль/л, связанный билирубин-1,5 мкмоль/л, свободный билирубин-5,6 мкмоль/л, СРБ 1,6 Ед/л, К-3,4 ммоль/л, Na-141 ммоль/л, Cl-106 ммоль/л, Ca-1,23 ммоль/л.

Биохимическое исследование крови 21.01.2022г.:

Белок общий 67,4 г/л, мочевины 7,5 ммоль/л, глюкоза-5,08ммоль/л, АЛТ 12,4 Ед/л, АСТ 21 Ед/л, билирубин 3,9 мкмоль/л, связанный билирубин-0,9 мкмоль/л, свободный билирубин-3,0 мкмоль/л, СРБ 7,9 Ед/л.

Коагулограмма от 06.01.2022г.: АЧТВ- 42сек, ПВ-11,8сек, ПТИ- 84,7%, МНО-1,03, фибриноген- 343мг%, ТВ- нет сгустка.

Коагулограмма от 17.01.2022г.: АЧТВ- 22,8сек, ПВ-11,7сек, ПТИ- 87,3%, МНО-0,99, фибриноген- 340мг%, ТВ-16,6сек.

Анализ мочи по общий от 10.01.2022г.: удельный вес-менее 1005, рН-5,0, ацетон+, эпителий+, Эр-нет, Л-0-1 в п/зр, слизь+.

Анализ мочи по общий от 21.01.2022г.: удельный вес-1015, рН-6,5, белок-0,3 г/л, глюкоза-8,3 ммоль/л, эпителий+, Эр-0-1 в п/зр, Л-0-1 в п/зр, слизь+.

ЭКГ от 12.11.2021г. Синусовая аритмия. Вертикальное положение ЭОС.

УЗИ ГПДЗ, почек, селезенки от 08.01.2022г.: Справа в проекции правого надпочечника визуализируется образование повышенной эхогенности размерами 52х30мм, однородной эхоструктуры. Над печенью визуализируется гипозоногенное образование 41х26мм, неоднородной эхоструктуры за счет анэхогенных полостей. Заключение: УЗ признаки диффузных изменений в печени, поджелудочной железе, объемного образования в проекции праго надпочечника, объемного образования над печенью, реактивной лимфаденопатии.

УЗИ плевральных полостей от 08.01.2022г.: УЗ-признаки плеврита справа (незначительное количество свободной жидкости).

КТ органов грудной и брюшной полостей от 12.01.2022г.: Заключение: Отрицательная динамика - увеличение размеров объемных образований плевры и грудной стенки справа, объемных образований забрюшинной клетчатки, увеличения количества т/з печени, гепатомегалия, кардиомегалия, косвенные признаки легочной гипертензии (расширение ствола легочной артерии).

МРТ заднего средостения, грудного отдела позвоночника, брюшной полости, забрюшинного пространства от 25.01.2022г.: По сравнению с данными предыдущей МРТ от 22.11.2021г: -Сохраняется многоузловое образование в области утолщенной правой ножки диафрагмы, паракостально, в правом реберно- позвоночном углу, на уровне Th9-L1.

Образование неправильной формы, увеличилось в размерах, преимущественно за счет увеличения размеров старых узлов, гиперинтенсивного сигнала на ДВИ, представлено конгломератом, распространяющемся через межреберье, размером сагиттальный 50мм (было 47мм) х фронтальный 39мм (было 33мм) х вертикальный 73мм (было 50мм).

После введения контраста определяется его интенсивное неоднородное накопление, преимущественно по периферии.

Масс- эффект выражается в компрессии задне- нижнего отдела правого легкого, заднего отдела VI сегмента печени, компрессии верхнего полюса правой почки, деформации и оттеснения мышц спины справа – в большей степени.

-Узел в воротах правой почки- имеет неправильную форму, неоднородный сигнал, в том числе за счет участка хронического кровоизлияния в центральной части одного из узлов, увеличился в размерах 38x32x44 (был 35x27x43мм), интенсивно неоднородно накапливающий контраст, преимущественно по контуру; оттесняет кпереди головку поджелудочной железы и нижнюю полую вену.

-Увеличился центральный превертебральный узел на уровне Th 12-L1 позвонков неоднородной структуры, интенсивно, неоднородно накапливающий контраст, размером 28x12x31мм (был 16x9x30 мм).

-Увеличение размеров линзовидной зоны в наддиафрагмальном отделе правого легкого 9x18x5мм (был 3x10x3мм), признаки ограничения диффузии выражены в прежней степени, контраст не накапливает.

-В печени увеличилось количество очагов гиперинтенсивного сигнала на ДВИ, множественные очаги (более 50), увеличился их диаметр 2-11мм, накапливающие контраст к отсроченной фазе диффузно и кольцевидно. В околопочечном пространстве, между печенью и ребрами определяется образование с аналогичными характеристиками сигнала, размером 10x17x15мм, с кольцевидным накоплением контраста, вероятно, имплантационный метастаз.

На уровне исследования позвоночный канал не деформирован. Грудной кифоз сохранен. Сколиоз вправо грудно - поясничного отдела позвоночника с вершиной на уровне Th11 позвонка. В структуре позвонков: нижне-шейного отдела (С6, С7), грудного, поясничного отделов определяются множественные очаги гиперинтенсивного сигнала, диаметром до 12мм. Спинальный мозг имеет нормальные размеры, однородную структуру. Не деформирован.

Печень расположена обычно, с четкими ровными контурами, размерами: правая доля сагиттальный 84 мм, вертикальный 114 мм; левая доля сагиттальный 37мм, вертикальный 44мм. Структура органа неоднородная за счет множественных очагов (см. выше). Внутрипеченочные и внепеченочные желчные протоки не расширены. Сосуды печени без особенностей. Диаметр воротной вены 6 мм, нижней полой вены 9 мм.

Желчный пузырь обычной формы и расположения, размерами 40x14 мм, дефектов наполнения в нем не визуализируется. Поджелудочная железа расположена обычно. Имеет четкие контуры, однородную МР структуру, нормальные размеры: головка 16 мм, тело 13 мм, хвост 13 мм, ширина протока поджелудочной железы 1 мм.

Селезенка расположена обычно, контуры отчетливые, структура ее однородна, не изменена, размерами: толщина 27 мм, ширина 61 мм, длина 71 мм, диаметр селезеночной вены 2 мм. Почки имеют нормальные размеры и положение. Толщина и структура почечной паренхимы не изменены. Чашечно-лоханочные системы и мочевыводящие протоки не деформированы, уродинамика не нарушена. Контраст выводится почками симметрично, соответственно фазам динамического контрастирования.

Заключение: По сравнению с исследованием от 22.11.2021г отрицательная динамика. МР признаки множественных узловых образований: многоузловое в области правой ножки диафрагмы на уровне Th 9-L1 - увеличение размеров; образование в воротах правой почки, превертебральное образование на уровне Th 12-L1 позвонков – увеличение размеров. Значительно увеличилось количество очагов (mts) в печени, появление образования в околопочечном пространстве (вероятно, имплантационный mts). Гепатомегалия. Линзовидная зона в наддиафрагмальном отделе правого легкого, вероятно mts. Появились множественные очаги структурных изменений (mts) в позвонках всех отделов позвоночника.

Консультация невролога от 11.01.2022г.: Медикаментозная полинейропатия вследствие длительной полихимиотерапии. Рекомендовано: для купирования болевого синдрома – обезболивающие препараты, легкий массаж нижних конечностей, в/в берлитион 250мг, динамическое наблюдение невролога.

Консультация офтальмолога от 11.01.2022г.: Гиперметропия слабой степени. Рекомендовано: осмотр офтальмолога через 2-3 месяца, зрительный режим.

Лечение получила:

-для профилактики пневмоцистной пневмонии: бисептол по 240мг х 2 р/д внутрь-длительно.

С 06.01.2022г. по 10.01.2022г. проведен 2 курса противорецидивной полихимиотерапии по схеме топотекан/циклофосфан: топотекан 0,75мг/м² (РД=0,5мг) в/в кап 1-5 дни блока, циклофосфан 250мг/м² (РД=170мг) в/в кап за 1,5 часа в/в кап 1-5 дни блока.

Блок перенесла с развитием выраженной гематологической токсичности (лейкопения IVст, нейтропения IVст, анемия IIст, тромбоцитопения IVст).

С антибактериальной целью с 11.01.2022г. по 25.01.2022г. проведен курс цефтриаксона. С 11.01.2022г. по 25.01.2022г. проведен курс флуконазола. С целью стимуляции нейтропоза с 13.01.2022г. по 21.01.2022г. проведен курс G-CSF (лейкостим).

С заместительной целью 18.01.2022г. проведена гемотрансфузия 200мл фильтрованной эритроцитной взвеси A(II) Rh(+) с подбором по фенотипу. С 19.01.2022г. по 21.01.2022г. с заместительной целью проведены гемотрансфузии 2 доз тромбоконцентрата A(II) Rh(+). Перенесла удовлетворительно.

Учитывая отрицательную динамику на фоне второй линии противорецидивной терапии (2 блока топотекан/циклофосфан), выписка и визуализация будут повторно консультированы в ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева».

Ребенок выписывается на перерыв в терапии. С ребенком по уходу была госпитализирована мама, в листке нетрудоспособности не нуждается.

В отделении в контакте с инфекционными больными не была.

Рекомендации

- Диспансерное наблюдение участкового педиатра, детского онколога.
- В настоящий момент, у ребенка на фоне проводимой полихимиотерапии имеет место тяжелое иммуносупрессивное состояние, в связи с чем, ему показан максимально щадящий и охранительный режим, рекомендовано избегать инфекционных эпизодов, максимально ограничить общение в детских коллективах.
- Вакцинальной комиссии по месту жительства рекомендовано рассмотреть вопрос о мед. отводе от вакцинации в связи с проведением полихимиотерапии. Проведение пробы Манту, диаскин-теста не противопоказано.
- Проведение физиотерапии (электрофорез, УФО, УВЧ, прогревания, токи) запрещено! Запрещен прием иммуностимуляторов!
- Запрещена инсоляция (показано ношение закрытой одежды, головного убора, солнцезащитных кремов с фактором защиты не менее 50).
- По рекомендации невролога: для купирования болевого синдрома – обезболивающие препараты, легкий массаж нижних конечностей, в/в берлитион 250мг, динамическое наблюдение невролога.
- По рекомендации офтальмолога: осмотр офтальмолога через 2-3 месяца, зрительный режим.
- С целью профилактики пневмоцистной пневмонии: бисептол 240мг x 2р/д внутрь через день –длительно.
- Контроль общего анализа крови 1 раз в неделю.
- Промывать центральный катетер типа Broviak 1 раз в неделю (четверг) в отделении дневного стационара с 10.00 до 12.30.
- Дата плановой госпитализации для продолжения терапии в онкогематологическое отделение химиотерапии будет определена после получения результатов консультации из ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева».

Для госпитализации иметь при себе направление от педиатра по месту жительства, свидетельство о рождении и копию свидетельства о рождении ребенка, копию прививочного сертификата, копию медицинского полиса, справку об эпидокружении, флорограмму мамы, анализ крови на сифилис для родителя.

Мама с рекомендациями ознакомлена _____

Заведующая онкогематологическим отделением _____

Лечащий врач _____

