



Научно-исследовательский институт детской онкологии и гематологии

115478, г. Москва, Каширское шоссе 24

ФИО: Гулиев Сураддин

Дата рождения: 23.05.2016г

Пол: мужской

№ истории болезни: 2019/33

Группа крови: 0(I); Rh (+) Фенотип Ссее

Домашний адрес: Азербайджан, г. Баку, Хатайский район

Кровь на RW, ВИЧ, антитела к гепатиту С, HBsAg отриц от 20.02.2019 г.

ВЫПИСНОЙ ЭПИКРИЗ

Гулиев Сураддин находился в отделении хирургическом №2 опухолей торако-абдоминальной локализации с 24.01.19г по настоящее время

Диагноз: Нейробластома правого надпочечника IV стадия. Метастазы в лимфатические узлы забрюшинные, кости, костный мозг. Группа ультравысокого риска. N-MYC негативная. Состояние после комбинированного лечения (биопсии опухоли от 28.01.19г, 3 курса индукционной ПХТ по протоколу лечения нейробластом группы ультравысокого риска STEP-NB-2018). Стабилизация процесса.

МКБ С74.9

Гистологическое заключение № 2827 от 29.01.19г: Ткань опухоли построена из недифференцированных нейробластов, составляющих 98% клеток опухоли. Шванновские клетки и строма, ганглиозные клетки не обнаружены. Очаги некроза. Признаки ангиолимфатической инвазии не обнаружены. Заключение: По Shimada: нейробластома, недифференцированный вариант строения, бедная стромой индекс MKI=250%. По Joshi: недифференцированная нейробластома, гистологическая степень злокачественности - 3.

FISH реакция №2359/19 от 14.02.19г: в опухолевых клетках амплификация гена NMYC не обнаружена, однако, в 50% опухолевых клетках наблюдается увеличение количества сигналов гена NMYC по сравнению с количеством сигналов длинного плеча 2 хромосомы. В ядрах опухолевых клеток выявляется полисомия 2 хромосомы (три- и тетросомия). В 25% опухолевых клеток обнаружена делеция локуса 1p36 Делеция локуса 11q23 не обнаружена. Транслокации гена ALK не обнаружено, однако, в 70% наблюдается увеличение числа копий гена ALK до 3-4.

Анамнез жизни: Ребенок от 1 беременности, 1-х самостоятельных в срок родов на 40 неделе. Беременность протекала на фоне токсикоза в первом триместре, далее без особенностей. Масса тела при рождении 3100г, рост 50см, оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. Выписаны из роддома на 3-е сутки. Неонатальный период без особенностей. В 2 месяца гипербилирубинемия (до каких цифр родители не помнят), проведен 1 сеанс фототерапии с положительным эффектом. До 1 года развитие без особенностей. В год начал ходить, разговаривать. У специалистов на учете не состоит. Характер питания (регулярность приема пищи): регулярное, достаточное; Профилактический осмотр и прививки: до 18 месяцев соответственно возрасту; Нервно-психическое развитие: соответствует возрасту; Перенесенные заболевания: ОРЗ; Перенесенные операции: нет; Травмы: со слов матери нет; Опухолевые заболевания в семье: дядя со стороны отца умер от рака (нозологию не знают). Аллергоанамнез не отягощен.

Анамнез болезни: В август/сентябрь 2018г мать заметила увеличение живота, склонность к запором. Консультация педиатра по м/ж, получали терапию от запоров без положительного эффекта. Повторная консультация педиатра по м/ж, диагностировано рахит, принимали витамин D без эффекта. В январе 2019г учитывая дальнейшее нарастание объема живота, при УЗИ исследовании обнаружено объемное образование брюшной полости, рекомендовано консультация в онколога. В Азербайджанском республиканском онкологическом центре при комплексном обследовании выявлено образование забрюшинного пространства. Самостоятельно обратились в поликлинику НИИ ДОГ для дообследования и решения вопроса о дальнейшей тактике лечения.

Контрольное обследование в стационаре НИИ ДОГ:

Цитологическое исследование костного мозга №93/19 от 17.01.19г В пунктате костей из 3 точек при обзоре препаратов найдены немногочисленные скопление опухолевых элементов злокачественного новообразования негемопоэтической природы. Заключение: mts в костный мозг нейробластомы.

21.01.19г КТ брюшной полости, грудная клетка, костей черепа: Размеры опухолевого конгломерата 15,2х9,8х14,2см (правый надпочечник +забрюшинные л/у). Размеры опухоли правого надпочечника 12,7х9,3х9,7 см. Структура опухолевых узлов неоднородна за счет множественных кальцинатов и гиподенсивных зон, в отдельных забрюшинных узлах выражены зоны некроза. Узлы тесно прилежат к правой доле печени без отчетливой визуализации границы. Печень смещена кпереди и влево, как и поджелудочная железа. Очаговые

изменения в них не выявлены. Нижний полюс опухоли смещает вниз и латерально почку, деформируя ее переднюю поверхность. Узлы граничат с тканями задней и боковой поверхности брюшной стенки. Аорта на большем протяжении смещена влево и кзади, на единичных срезах окружена опухолевыми тканями, незначительно смещена кпереди. Чревная артерия и верхняя брыжеечная артерия, почечные артерии проходят в толще опухолевого конгломерата. Общая печеночная и селезеночная артерии проходят вдоль передней поверхности конгломерата, смещены кпереди. НПВ смещена влево, на протяжении 3см, проходит между опухолевыми узлами, просвет деформирован, сужен, граница между стенками вены и опухолью неотчетливая. Воротная вена смещена кпереди и влево. Вдоль заднего листка фасции Героты определяются ткани аналогичные опухолевым, визуализируются множественные извитые сосуды. Отмечена деструкция L2. Другие костные структуры на исследованном уровне неоднородны, без отчетливых очагов деструкции. Поджелудочная железа, левая почка, селезенка - без очаговых изменений. ЧЛС не расширена. Концентрационная и выделительная функция не снижены. В правой височной - теменной области определяется участок деструкции (чешуя височной кости и часть теменной кости) с наличием выраженного внекостного компонента (активно накапливает КВ, располагается по обе стороны от пораженных костей, максимальная толщина интракраниального компонента 1,8см, наружного 0,8см), прослеживается игольчатый периостоз. В левой половине чешуи затылочной кости также определяется участок деструкции с наличием интракраниального компонента толщиной до 0,5см). На других участках отчетливые очаги деструкции в костях черепа не обнаружены. В веществе головного мозга - без очаговых изменений. Ликворная система не расширена. Заключение: КТ-картина нейроblastомы правого надпочечника, метастатическое поражение забрюшинных л/у, костей.

15.01.19г Консультация представленных дисков РКТ грудной и брюшной полостей с в/в контрастированием: Забрюшинно справа определяется объемное образование размерами 11,2x11,6x14,5см неоднородной структуры, пониженной плотности с точечными включениями кальциатов. Опухоль прилежит к висцеральной поверхности печенираспространяясь в ворота печени; желчному пузырю, деформируя его; хвосту поджелудочной железы, смещая его кпереди и деформируя; верхнему полюсу правой почки. Правая почка ротирована, смещена вниз. Аорта и ее ветви, НПВ, сосуды правой и левой почки деформированы частично проходят в толще опухоли. Печень, селезенка, поджелудочная железа - без очаговых изменений. Паренхима почек - без очаговых изменений. Определяется конгломерат л/узлов забрюшинного пространства размерами 6,7x5,0x8,0см. Свободная жидкости в брюшной полости не выявлено. На фоне обогащенного и деформированного легочного рисунка убедительных признаков очаговых и инфильтративных изменений в легких не выявлено. Внутригрудные л/узлы не увеличены. Газ, жидкость в плевральных полостях не определяется. Визуализируются плевро-пульмональные и плевро-диафрагмальные спайки, подчеркнутость междолевой плевры. Отмечается неоднородная структура в грудном, поясничном и крестцовом отделе позвоночника. Нельзя исключить деструкцию в L2 позвонке, в крестцовом отделе грудине. Заключение: РКТ картина забрюшинной опухоли. Нейробластома? Мтс в кости.

22.01.19г: Сцинтиграфия с туморотропными РФП в режиме "все тело" (123I-MIBG): На сцинтиграммах всего тела определяются очаги неравномерно-повышенного патологического накопления РФП в области массивного опухолевого образования забрюшинного пространства - ОНср.=218%. Кроме того, определяются множественные патологические очаги в костях черепа, позвоночнике, костях таза, плечевых и бедренных костях, большеберцовых костях. В других отделах - без патологических изменений. Заключение: Результаты сцинтиграфии с 123I-MIBG свидетельствуют о наличии активной специфической ткани нейрогенной природы в указанных отделах - диссеминированная нейроblastома забрюшинного пространства с поражением костей и костного мозга

21.01.19г НСЕ 726нг/мл

1 поступление с 24.01.19г по 18.02.19г

Состояние ребенка тяжелое, обусловлено распространенностью опухолевого процесса, интоксикацией, болевым синдромом. Самочувствие страдает из-за болевого синдрома, больших размеров живота и симптомов опухолевой интоксикации. Жалобы (со слов мамы) на боли в животе, слабость, сниженный аппетит, склонность к запорам. Не лихорадит. Сознание ясное. Капризен. На осмотр реагирует негативно. Сон беспокойный. В легких дыхание пуэрильное, проводится во всех отделах легких, хрипов нет Тоны сердца ясные, ритмичные, патологических шумов нет, склонность к тахикардии ЧСС 124 уд в мин. Живот визуально увеличен в размере больше справа, подвздут, справа пальпируется опухолевое образование размерами 15x20см, плотное, несмещаемое, умеренно болезненное при пальпации. Перистальтика выслушивается. Стул склонность к запорам, диурез в норме.

Вес 12,8 кг Рост 92 см

Ребенок обсужден на обще-клинической конференции врачей НИИ ДОГ во главе с академиком РАН Поляковым В.Г.: на 28.01.19г планируется оперативное вмешательство в объеме - Лапароскопическая биопсия опухоли, с дальнейшим гистологическим и молекулярно-генетическим исследованием биопсийного материала. Возможны изменения в объеме операции.

Совместный осмотр с зав. отд. д.м.н. А.П. Казанцевым: учитывая результаты комплексного обследования (УЗИ органов брюшной полости, КТ органов грудной, брюшной полостей с в/в контрастированием, РИД с 123I-MIBG, цитологического исследования костного мозга), распространенность опухолевого процесса, принято решение о проведении оперативного вмешательства в объеме - Минилапаротомии, биопсия опухоли. Врачом-анестезиологом осмотрен, противопоказаний к оперативному этапу лечения нет. Согласие родителей на операция и переливание крови получено

28.01.19г Операция: минилапаротомия, биопсия опухоли, дренирование брюшной полости. Краткое описание - Минилапаротомия в правой подреберной области над опухолью длиной 5см. Из раны одновременно выделилось около 50мл асцитической жидкости. В просвете раны участок опухоли кистозно-солидной структуры. Острым путем выполнена биопсия образования. Отмечается диффузная кровотоочивость из опухоли (область биопсии). Тщательный гемостаз коагуляцией. Рана заполнена гемостатической губкой. Через контраппертуру справа установлена дренажная трубка в брюшную полость. Послойное ушивание операционной раны. Косметический шов кожи. Спирт. Асептическая повязка.

Послеоперационное течение гладкое, швы удалены на 8 п/о сутки.

29.01.19г консилиум в составе куратора протокола лечения детей с нейробластомой группы ультравысокого риска гнс дмн И.С. Долгополовым, заведующего отделением х/о №2 дмн А.П. Казанцевым, снс кмн Рубанской, кмн В.К.

Бояршинова: по данным комплексного обследования у пациента диагностирована нейробластома правого надпочечника с метастатическим поражением костей, костного мозга, забрюшинных лимфатических узлов.

Кураторами протокола принято решение о включении ребенка в протокол STEP-NB-2018 (группа сравнения).

Планируется 5 курсов индукции, сбор ПСК после 3 курса, оперативный этап лечения после 3 курса индукции; консолидация после этапа индукции: высокодозная ПХТ с аутоТКМ и локальный контроль в виде лучевой терапии.

Предполагаемый режим индукции:

1,2 курса ПХТ: Топо 6-ЦФС2000;

3,4 курсы ПХТ: Цисплатин 160- VP16 450;

5 курс ПХТ: Доксо 75-VCR 3-ЦФС 4200.

29.01.19г по 02.02.19г учитывая тяжесть состояния ребенка проведен 1 курс индукционной ПХТ по протоколу лечения нейробластом группы ультравысокого риска (начало курса в условиях ОРИТ) по схеме:

Топотекан 1,2 мг/м² /д, 1-5 дни, в/в капельно (РД=0,6мг, СД=3мг)

Циклофосамид 1000 мг/м² /д, 4-5 дни, в/в капельно (РД=570мг, СД=1140мг)

ПХТ проведено на фоне инфузионной и сопроводительной терапии с МЕСНА. Лечение осложнилось гематологической токсичностью 3-4 степени. Получал антибактериальную (Цефим), противогрибковую (Флукорус), симптоматическую терапии.

28.01.19г в раннем послеоперационном периоде проводилась трансфузия СЗМ.

28.01.19г, 31.01.19г, 06.02.19г в связи с анемическим синдромом с заместительной целью производилась трансфузия эритроцитной взвеси, с положительным посттрансфузионным выходом, без осложнений.

08.02.19г учитывая тромбоцитопению с геморрагическим синдромом с заместительной целью произведена трансфузия тромбоконцентрата, с положительным посттрансфузионным выходом, без осложнений.

Контрольное обследование:

УЗИ брюшной полости и забрюшинного пространства от 04.02.19г. Свободной жидкости в брюшной полости, малом тазу не определяется. Забрюшинно справа определяется овальное многоузловое образование неоднородной структуры с точечными гиперэхогенными включениями и зонами, размерами (135x98x104мм). В забрюшинном пространстве центрально и билатерально, больше справа определяются увеличенные (максимально до 32мм в диаметре) измененные л/у, средней неоднородной эхогенности, с кальцинацией. Размеры опухоли вместе с л/у 156x117x135мм. Контуры опухоли неровные, четкие, васкуляризация умеренная. Опухоль смещает вниз и ротирует правую почку, сдавливает и смещает влево правую долю печени. Граница с ними четкая. Забрюшинные л/у умеренно смещают поджелудочную железу вентрально. Печень (КВР-98мм), не увеличена, паренхима однородная, средней эхогенности, обычной УЗ-структуры. Воротная вена не расширена. Внутрпеченочные желчные ходы не расширены. Желчный пузырь сокращен. Селезенка умеренно увеличена, 79x41мм, паренхима однородная, средней эхогенности, обычной УЗ-структуры. Контуры ровные. Поджелудочная железа - не увеличена, 11x8x10мм, паренхима однородная, средней эхогенности, контуры ровные. Вирсунгов проток не расширен. Почки - Левая почка расположена обычно, правая смещена каудально. Левая почка - 79x38x28мм, паренхима - 15мм. Правая почка - 81x40x31 мм, паренхима - 16мм. Кортико-медуллярная дифференцировка сохранена. ЧЛС слева не расширена, справа расширены верхняя и нижняя группы чашечек до 12мм. Мочевой пузырь хорошего наполнения, в просвете содержимое с крупнодисперсной взвесью, стенки не изменены. Заключение: УЗ-признаки опухоли правого надпочечника с метастатическим поражением забрюшинных л/у.

УЗИ мягких тканей волосистой части головы, периферических л/у (2 группы) от 05.02.19г. В мягких тканях волосистой части головы в правой теменной области определяется гипозоногенное образование, широко прилежащее к костным структурам, размерами 32x5x23мм, в глубоких отделах образования определяются мелкие включения костной плотности, подлежащая кость с мелкоочаговой деструкцией. надключичные л/у: слева - единичный л/у 7x4мм, средней эхогенности, однородный, сосуды не определяются. Справа - единичный л/у 5x4мм, средней эхогенности, однородный, сосуды не определяются. Подключичные л/у: не визуализируются. Паховы л/у: слева - в количестве 5-6 шт от 6x4 до 12x8мм, наибольший узел однородной структуры, с единичным сосудом в центре. Справа - 3-4 шт - от 3x2 до 5x3мм, наибольший узел однородной структуры, с единичным сосудом в центре. Заключение: метастатическое поражение костей свода черепа. Убедительных УЗ-признаков поражения исследованных лимфоузлов нет.

Цитологическое исследование костного-мозга №326/19 от 14.02.19г. Заключение: В пунктате костного мозга из 5 точек - нормоклеточный костный мозг, представленный всеми ростками кроветворения. Клеток опухоли в пределах исследованного материала не найдено.

2 поступление с 21.02.19г по 12.03.19г

Состояние ребенка средней степени тяжести, обусловлено распространенностью опухолевого процесса. Самочувствие ближе к удовлетворительному. Жалобы (со слов мамы) не предъявляет. Сознание ясное. Активен. На осмотр реагирует адекватно. Не лихорадит. Сон и аппетит не нарушены. Питание усваивает. В легких дыхание пуэрильное, проводится во всех отделах легких, хрипов нет Тоны сердца ясные, ритмичные, патологических шумов нет. ЧСС 114 уд в мин. АД 91/59 мм рт ст. Живот визуально увеличен в размере, справа пальпируется опухолевое образование размерами 10x12см, плотное, несмещаемое, умеренно болезненное при пальпации. Перистальтика выслушивается. Стул регулярный, оформленный Диурез достаточный.

Вес 13 кг Рост 93 см S 0,5 кв м

Контрольное обследование:

18.02.19г УЗИ брюшной полости и забрюшинного пространства, волосистой части головы: в мягких тканях волосистой части головы, в правой теменной области определяется гипозоногенное образование, широко прилежащее к костным структурам, размерами 31x26x27мм, в глубоких отделах образования определяется мелкие включения костной плотности, подлежащая кость с мелкоочаговой деструкцией. Свободной жидкости в брюшной полости, малом тазу не определяется. Размеры опухоли правого надпочечника вместе с л/у сократилась до 127x94x123мм (~40%). Эхогенность опухоли и забрюшинных л/у повысилась, кальцинация умеренно усилилась, гипозоногенные зоны исчезли. Часть измененных л/у потеряла контуры в конгломерате, контуры стали ровнее. Опухоль смещает вниз и ротирует правую почку. Степень сдавления правой доли печени уменьшилась. Граница с ними четкая. Забрюшинные л/у умеренно смещают л/железу вентрально. Печень – не увеличена, паренхима однородная, средней эхогенности, обычной структуры. Воротная вена не расширена. Внутривенечные желчные протоки не расширены. Желчный пузырь 54x16мм, стенки незначительно уплотнены. Селезенка умеренно увеличена, 78x42мм, паренхима однородной УЗ-структуры, средней эхогенности, контуры ровные. Поджелудочная железа – умеренно увеличена, 12-13-18мм, паренхима диффузно неоднородная, с мелкими гиперэхогенными включениями, средней эхогенности, контуры ровные. Вирсунгов проток не расширен. Почки - левая почка расположена обычно, правая смещена каудально, контуры четкие, ровные. Размеры прежние. Кортико-медулярная дифференцировка сохранена. ЧЛС слева не расширена, справа незначительно расширена лоханка до 7мм. Мочевой пузырь хорошего наполнения, в просвете содержимое с крупнодисперсной взвесью, стенки не изменены. Заключение: По сравнению с УЗи от 04.02.19 и 05.02.19г – сокращение забрюшинной опухоли с конгломератом забрюшинных л/у и внекостного компонента метастаза в кости черепа в правой теменной области.

19.02.19г НСЕ 101,20 нг/мл

С 19.02.19г по 23.02.19г проведен 2 курс индукционной ПХТ по протоколу лечения нейробластом группы ультравысокого риска по схеме:

Топотекан 1,2 мг/м² /д, 1-5 дни, в/в капельно (РД=0,6мг, СД=3мг)

Циклофосфамид 1000 мг/м² /д, 4-5 дни, в/в капельно (РД=570мг, СД=1140мг)

ПХТ проведено на фоне инфузионной терапии и сопроводительной терапии с МЕСНА. Введение препаратов перенес удовлетворительно. Лечение осложнилось гематологической токсичностью 3-4 степени. В связи с инфекционным синдромом на фоне лейкопении проводилась антибактериальная (супракс per os, фортум), противогрибковая (дифлюкан) терапии. Проводилась плановая симптоматическая терапия.

09.03.19г в связи с анемическим синдромом (гемоглобин 79г/л) с заместительной целью проводилась трансфузия эритроцитарной взвеси с положительным пострасфузионным выходом, без осложнений.

3 поступление настоящее с 13.03.19г по 04.04.19г

Состояние ребенка средней степени тяжести, обусловлено распространенностью опухолевого процесса.

Общесоматический статус удовлетворительный. Жалобы (со слов мамы) не предъявляет. Сознание ясное.

Контактен. Т36,5С. Сон спокойный. Аппетит сохранен, питание усваивает. Кожные покровы и видимые слизистые чистые, патологических высыпаний нет. В легких дыхание пуэрильное, проводится во все отделы легких равномерно, хрипов нет Тоны сердца ясные, ритмичные, патологических шумов нет. ЧСС 110 уд в мин. АД 93/61 мм рт ст. Живот визуально увеличен в размере, справа пальпируется опухолевое образование размерами 10x12см, плотное, несмещаемое, умеренно болезненное при пальпации, в остальных отделах б/б. Перистальтика выслушивается. Стул регулярный, оформленный Диурез достаточный.

Вес 13 кг Рост 93 см S 0,5 кв м

Контрольное обследование:

12.03.19г УЗИ брюшной полости и забрюшинного пространства, волосистой части головы: в мягких тканях волосистой части головы, в правой теменной области определяется зона мелкоочаговой деструкции покровных костей черепа на площади 30x27мм, внекостный гипозоногенный компонент не определяется. В малом тазу определяется небольшое количество жидкости слоем ~5мм. Забрюшинно справа определяется овальное многоузловое образование низкой неоднородной эхогенности с точечными гиперэхогенными включениями, рассеянными в виде скоплений, размерами - 93x61x79мм (было 135x98x104мм - сокращение на ~60%). Забрюшинном пространстве центрально и справа определяются увеличенные (максимально до 33мм в поперечнике) измененные л/у, средней неоднородной эхогенности, с кальцинацией. Размеры опухоли правого надпочечника вместе с л/у 110x79x92мм (сокращение на ~60%). Контуры неровные, четкие, васкуляризация умеренная. Опухоль смещает вниз и латерально, а также ротирует правую почку, сдавливает и смещает влево правую долю печени.

Граница с почкой четкая, с печенью четкая не на всем протяжении. Забрюшинные л/у умеренно смещают головку п/железы вентрально. Печень (КВР-120мм, толщина левой доли 54мм) увеличена, паренхима однородная, средней эхогенности, обычной структуры. Воротная вена не расширена. Внутрипеченочные желчные протоки не расширены. Желчный пузырь 36x17мм, с перегибом в области тела, стенки незначительно уплотнены. Селезенка умеренно увеличена, 74x34мм, паренхима однородной УЗ-структуры, средней эхогенности, контуры ровные. Поджелудочная железа не увеличена, 11-11-16мм, паренхима однородная, средней эхогенности, контуры ровные. Вирсунгов проток не расширен. Почки - левая почка (77x34x33мм) паренхима 13мм, расположена обычно, правая (68x43x47мм, паренхима 17мм) смещена каудально, контуры четкие, ровные. Размеры соответствуют возрасту. Кортико-медуллярная дифференцировка сохранена. ЧЛС слева не расширена, справа расширена верхняя и нижняя группа лоханок до 12мм. Мочевой пузырь слабого наполнения, в просвете содержимое с крупнодисперсной взвесью, стенки не изменены. Заключение: Сокращение опухоли и конгломерата забрюшинных л/у по сравнению с исследованием от 18.02.19г, исчезновение внекостного компонента метастаза в кости черепа в правой теменной области

Цитологическое исследование №482/19 11.03.19г: в пунктате костного мозга из 5 точек элементы костномозгового кроветворения, клеток опухоли, среди сохраненных элементов в пределах исследуемого материала не найдено.

НСЕ от 13.03.19г 66,7нг/мл.

С 13.03.19г проводится 3 курс индукционной ПХТ по протоколу лечения нейробластом группы ультравысокого риска по схеме:

Цисплатин 30 мг/м²/д, д 1-4, в/в капельно, РД=15мг, СД=60мг

Этопозид 150 мг/м²/д, д 1-3, в/в капельно, РД=80мг, СД=240мг на фоне инфузионной и сопроводительной терапии. Введение препаратов перенес относительно удовлетворительно. 4-й день ПХТ не проведен в связи с клинико-рентгенологической картиной пневмонии. ПХТ осложнилось гематологической токсичностью 2-3 степени, энтероколитом. Получал антибактериальную (Цефим, Амикацин), противогрибковую (Дифлюкан), симптоматическую терапию, деконтаминацию кишечника. Контрольная рентгенография органов грудной клетки от 01.04.2019 явления пневмонии купированы.

01.04.19г перед сбором ПСК проведена трансфузия эритроцитарной взвеси, без осложнений, с положительным пострасфузионным выходом.

02.04.19г проведен сбор ПСК в рамках программы STEP-NB-2018: полученный материал достаточен для проведения ВДХТ. Количество CD 34+ 14,7x10⁶/кг. Перед сбором ПСК получал стимуляцию лейкопоза (Лейкостим).

Контрольное обследование:

15.03.19г Рентгенологическое исследование органов грудной клетки: легочной рисунок усилен, умеренно деформирован. Нельзя исключить перибронхиальные инфильтративные изменения правого легкого. Корень легкого расширен, структурность снижена. Корень левого легкого не изменен. Диафрагма четкая, ребернодиафрагмальные синусы свободные. Заключение: нельзя исключить правостороннюю пневмонию

21.03.19г Контрольное рентгенологическое исследование органов грудной клетки: положительная динамика по сравнению с исследованием от 15.03.19г: повысилась прозрачность верхней доли, периферических отделов правого легкого, повысилась структурность корня правого легкого.

01.04.19г Контрольное рентгенологическое исследование органов грудной клетки: явления пневмонии купированы

29.03.19г Сцинтиграфия с опухолетропными РФП в режиме "все тело" (сцинтиграфия нейроэндокринных опухолей с 123I-MIBG): на сцинтиграммах всего тела определяется очаг повышенного патологического накопления РФП в области опухолевого конгломерата забрюшинного пространства справа - ОНср.=210%. Кроме того, определяются очаги патологического накопления индикатора в костях черепа, отдельных позвонках, костях таза, бедренных костях, проксимальных отделах большеберцовых костей. В других отделах - без явных патологических изменений. Заключение: Результаты сцинтиграфии с 123I-MIBG свидетельствуют о наличии активной специфической ткани нейрогенной природы в указанных отделах. По сравнению с предыдущим исследованием от 22/01/2019: определяется сокращение площади забрюшинной опухоли, при этом уровень аккумуляции РФП существенно не изменился; количество и интенсивность костных очагов также сократилось. Положительная динамика. Вторым этапом принято решение выполнить ОФЭКТ/КТ.

29.03.19г Однофотонная эмиссионная компьютерная томография, совмещенная с компьютерной томографией с опухолетропными РФП (123I-MIBG): На реконструированных томосцинтиграммах ОФЭКТ/КТ от уровня орбит до верхней апертуры таза в условиях нативного исследования: В забрюшинном пространстве справа, на уровне Th8-L4, определяется опухолевый конгломерат, состоящий из опухоли правого надпочечника и забрюшинных л/у, с множественными рентгеноконтрастными включениями - распределение радиофармпрепарата в структуре опухоли носит патологический характер в виде участков как повышенного, так и пониженного характера. Определяется физиологическое накопление РФП в миокарде. Очаговых и инфильтративных изменений в паренхиме легких не выявлено. Средостение структурно. Увеличенных лимфатических узлов средостения не выявлено. В плевральных полостях и полости перикарда жидкость не определяется. Определяется диффузное физиологическое накопление РФП в печени, кишечнике, ЧЛС почек. Структура паренхимы печени однородная. Селезенка типичного положения и размеров, структура и плотность паренхимы не изменена. Поджелудочная железа без патологических изменений. Почки, левый надпочечник - без патологических очагов. В костных структурах, вошедших в зону исследования, определяются патологические очаги в костях черепа (с наибольшим включением в правой височно-теменной области, тела основной кости, верхней челюсти справа), грудном отделе позвоночника на уровне Th2-Th7,

поясничном отделе позвоночника (L1-L2), а также в видимых отделах костей таза. Заключение: Результаты ОФЭКТ/РКТ с 123I-MIBG свидетельствуют о наличии активной опухолевой ткани нейрогенной природы в указанных отделах

03.04.19г УЗИ брюшной полости, забрюшинного пространства, мягких тканей волосистой части головы. В мягких тканях волосистой части головы, в правой теменной области определяется зона мелкоочаговой деструкции покровных костей черепа на площади 30x30мм, внекостный гипоэхогенный компонент не определяется. Свободной жидкости в брюшной полости и в малом тазу не определяется. Забрюшинно справа определяется овальное многоузловое образование низкой неоднородной эхогенности с точечными гиперэхогенными включениями, рассеянными в виде скоплений, размерами - 84x76x81мм (было 93x61x79мм). Эхогенность стала более неоднородной – появились зоны повышенной эхогенности. В забрюшинном пространстве центрально и справа определяются увеличенные (максимально до 33ммx29 в поперечнике) измененные л/у, средней неоднородной эхогенности, с кальцинацией. Размеры опухоли правого надпочечника вместе с л/у 89/72x93 (было 110x79x92мм). Контуры опухоли неровные, четкие, васкуляризация умеренная. Опухоль смещает вниз и латерально, а также ротировает правую почку, сдавливает и смещает влево правую долю печени. Граница с почкой четкая, с печенью четкая не на всем протяжении. Забрюшинные л/у умеренно смещают головку п/железы вентрально. Печень (КВР-117мм, толщина левой доли 49мм) увеличена, паренхима однородная, средней эхогенности, обычной УЗ-структуры. Воротная вена не расширена. Внутривеночные желчные протоки не расширены. Желчный пузырь 41x18мм, с перегибом в области тела, стенки не уплотнены, в просвете анэхогенное содержимое. Селезенка умеренно увеличена, 77x33мм, паренхима однородной УЗ-структуры, средней эхогенности, контуры ровные. Поджелудочная железа не увеличена, паренхима однородная, средней эхогенности, контуры ровные. Вирсунгов проток не расширен. Почки - левая почка расположена обычно, правая смещена каудально и латерально, ротирована, контуры чечки, ровные. Размеры соответствуют возрасту. Левая почка - 68x37x34мм) паренхима 12мм, Правая - 72x43x37мм, паренхима 17мм. Кортико-медуллярная дифференцировка сохранена. ЧЛС слева не расширена, справа расширена верхняя и нижняя группа чашечек до 8 мм, лоханка расширена до 7мм. Мочевой пузырь слабого наполнения, в просвете содержимое с крупнодисперсной взвесью, стенки не изменены. Заключение: дальнейшее сокращение опухоли и конгломерата забрюшинных л/у по сравнению с исследованием от 12.03.19г, исчезновение жидкости в малом тазу.

03.04.19г КТ-АГ брюшной полости, КТ-АГ забрюшинного пространства, КТ-АГ малого таза, КТ органов грудной клетки, КТ костей черепа с контрастированием. По сравнению с 21.01.19. размеры опухоли забрюшинного пространства справа сократились с 15,2x9,8x14,2см до 7,6x6,8x9см. Правая почка смещена вниз, верхний полюс правой почки уплощен. Печень, почки, селезенка, поджелудочная железа – без очаговых изменений. Свободной жидкости в брюшной полости и малом тазу не выявлено. Сосуды ножки правой почки и сосуды брюшной аорты к конгломерату лимфоузлов 4x2,7x7,8см. В правом легком в S4 сегменте субплеврально, как и ранее выявляется очаг 0,2см без тенденции к росту (поствоспалительная гранулема?). Очаговые и инфильтративные изменения в других отделах легких не выявлены. Внутригрудные л/у не увеличены. Газы и жидкости в плевральных полостях нет. Деструктивных и периостальных изменений в ребрах, позвонках, лопатках, ключицах и видимых отделах плечевых костей не выявлено. компонент не определяется. Заключение: по сравнению с исследованием от 18.02.19. положительная динамика - структура правой теменной и височной костей неоднородна без убедительных признаков деструкции, внекостный. Положительная динамика в виде сокращения размеров опухоли правого надпочечника и забрюшинных лимфоузлов, восстановления структуры костей черепа

Цитологическое исследование костного-мозга №661/19 от 01.04.19г. Заключение: В пунктате костного мозга из 5 точек - гиперклеточный костный мозг, представленный всеми ростками кроветворения. Клеток опухоли в пределах исследованного материала не найдено.

4 поступление настоящее с 05.04.19г

Состояние ребенка средней степени тяжести, обусловлено распространенностью опухолевого процесса. Сознание ясное. Самочувствие удовлетворительное. На осмотр реагирует адекватно. Контактен. Жалобы (со слов мамы) нет. Т 36,3С. Сони аппетит не нарушены. Кожные покровы и видимые слизистые чистые, патологических высыпаний нет. Зев спокоен. В легких дыхание пуэрильное, проводится во все отделы легких равномерно, хрипов нет Тоны сердца ясные, ритмичные, патологических шумов нет. ЧСС 108 уд в мин. АД 90/59 мм рт ст. Живот визуально увеличен в размере, справа пальпируется опухолевое образование размерами 8x7см, плотное, несмещаемое, безболезненное при пальпации, в остальных отделах б/б. Печень +4см из под края реберной дуги, смещена влево. Перистальтика активная. Стул регулярный, оформленный Диурез достаточный.

Вес 13 кг Рост 93,5см S 0,5 кв м

Контрольное обследование:

29.03.19г Сцинтиграфия с туморотропными РФП в режиме "все тело" (сцинтиграфия нейроэндокринных опухолей с 123I-MIBG): на сцинтиграммах всего тела определяется очаг повышенного патологического накопления РФП в области опухолевого конгломерата забрюшинного пространства справа - ОНср.=210%. Кроме того, определяются очаги патологического накопления индикатора в костях черепа, отдельных позвонках, костях таза, бедренных костях, проксимальных отделах большеберцовых костей. В других отделах - без явных патологических изменений. Заключение: Результаты сцинтиграфии с 123I-MIBG свидетельствуют о наличии активной специфической ткани нейрогенной природы в указанных отделах. По сравнению с предыдущим исследованием от 22/01/2019: определяется сокращение площади забрюшинной опухоли, при этом уровень

аккумуляции РФП существенно не изменился; количество и интенсивность костных очагов также сократилось. Положительная динамика. Вторым этапом принято решение выполнить ОФЭКТ/КТ.

29.03.19г Однофотонная эмиссионная компьютерная томография, совмещенная с компьютерной томографией с гаморотропными РФП (123I-MIBG): На реконструированных томосцинтиграммах ОФЭКТ/КТ от уровня орбит до верхней апертуры таза в условиях нативного исследования: В забрюшинном пространстве справа, на уровне Th8-L4, определяется опухолевый конгломерат, состоящий из опухоли правого надпочечника и забрюшинных л/у, с множественными рентгеноконтрастными включениями - распределение радиофармпрепарата в структуре опухоли носит патологический характер в виде участков как повышенного, так и пониженного характера. Определяется физиологическое накопление РФП в миокарде. Очаговых и инфильтративных изменений в паренхиме легких не выявлено. Средостение структурно. Увеличенных лимфатических узлов средостения не выявлено. В плевральных полостях и полости перикарда жидкость не определяется. Определяется диффузное физиологическое накопление РФП в печени, кишечнике, ЧЛС почек. Структура паренхимы печени однородная. Селезенка типичного положения и размеров, структура и плотность паренхимы не изменена. Поджелудочная железа без патологических изменений. Почки, левый надпочечник - без патологических очагов. В костных структурах, вошедших в зону исследования, определяются патологические очаги в костях черепа (с наибольшим включением в правой височно-теменной области, тела основной кости, верхней челюсти справа), грудном отделе позвоночника на уровне Th2-Th7, поясничном отделе позвоночника (L1-L2), а также в видимых отделах костей таза. Заключение: Результаты ОФЭКТ/РКТ с 123I-MIBG свидетельствуют о наличии активной опухолевой ткани нейрогенной природы в указанных отделах

03.04.19г УЗИ брюшной полости, забрюшинного пространства, мягких тканей волосистой части головы. В мягких тканях волосистой части головы, в правой теменной области определяется зона мелкоочаговой деструкции покровных костей черепа на площади 30x30мм, внестной гипозоногенный компонент не определяется. Свободной жидкости в брюшной полости и в малом тазу не определяется. Забрюшинно справа определяется овальное многоузловое образование низкой неоднородной эхогенности с точечными гиперэхогенными включениями, рассеянными в виде скоплений, размерами - 84x76x81мм (было 93x61x79мм). Эхогенность стала более неоднородной - появились зоны повышенной эхогенности. В забрюшинном пространстве центрально и справа определяются увеличенные (максимально до 33ммx29 в поперечнике) измененные л/у, средней неоднородной эхогенности, с кальцинацией. Размеры опухоли правого надпочечника вместе с л/у 89/72x93 (было 110x79x92мм). Контуры опухоли неровные, четкие, васкуляризация умеренная. Опухоль смещает вниз и латерально, а также ротировует правую почку, сдавливает и смещает влево правую долю печени. Граница с почкой четкая, с печенью четкая не на всем протяжении. Забрюшинные л/у умеренно смещают головку п/железы вентрально. Печень (КВР-117мм, толщина левой доли 49мм) увеличена, паренхима однородная, средней эхогенности, обычной УЗ-структуры. Воротная вена не расширена. Внутривенные желчные протоки не расширены. Желчный пузырь 41x18мм, с перегибом в области тела, стенки не уплотнены, в просвете анэхогенное содержимое. Селезенка умеренно увеличена, 77x33мм, паренхима однородной УЗ-структуры, средней эхогенности, контуры ровные. Поджелудочная железа не увеличена, паренхима однородная, средней эхогенности, контуры ровные. Вирсунгов проток не расширен. Почки - левая почка расположена обычно, правая смещена каудально и латерально, ротирована, контуры четкие, ровные. Размеры соответствуют возрасту. Левая почка - 68x37x34мм) паренхима 12мм, Правая - 72x43x37мм, паренхима 17мм. Кортико-медулярная дифференцировка сохранена. ЧЛС слева не расширена, справа расширена верхняя и нижняя группа чашечек до 8 мм, лоханка расширена до 7мм. Мочевой пузырь слабого наполнения, в просвете содержимое с крупнодисперсной взвесью, стенки не изменены. Заключение: дальнейшее сокращение опухоли и конгломерата забрюшинных л/у по сравнению с исследованием от 12.03.19г, исчезновение жидкости в малом тазу.

03.04.19г КТ-АГ брюшной полости, КТ-АГ забрюшинного пространства, КТ-АГ малого таза, КТ органов грудной клетки, КТ костей черепа с контрастированием. По сравнению с 21.01.19. размеры опухоли забрюшинного пространства справа сократились с 15,2x9,8x14,2см до 7,6x6,8x9см. Правая почка смещена вниз, верхний полюс правой почки уплощен. Печень, почки, селезенка, поджелудочная железа - без очаговых изменений. Свободной жидкости в брюшной полости и малом тазу не выявлено. Сосуды ножки правой почки и сосуды брюшной аорты к конгломерату лимфоузлов 4x2,7x7,8см. В правом легком в S4 сегменте субплеврально, как и ранее выявляется очаг 0,2см без тенденции к росту (поствоспалительная гранулема?). Очаговые и инфильтративные изменения в других отделах легких не выявлены. Внутригрудные л/у не увеличены. Газа и жидкости в плевральных полостях нет. Деструктивных и периостальных изменений в ребрах, позвонках, лопатках, ключицах и видимых отделах плечевых костей не выявлено. компонент не определяется. Заключение: по сравнению с исследованием от 18.02.19. положительная динамика - структура правой теменной и височной костей неоднородна без убедительных признаков деструкции, внестной. Положительная динамика в виде сокращения размеров опухоли правого надпочечника и забрюшинных лимфоузлов, восстановления структуры костей черепа

Цитологическое исследование костного мозга №661/19 от 01.04.19г. Заключение: В пунктате костного мозга из 5 точек - гиперклеточный костный мозг, представленный всеми ростками кроветворения. Клеток опухоли в пределах исследованного материала не найдено.

НСЕ от 04.04.2019г 63,83нг/мл

Ребенок обсужден на обще-клинической конференции врачей во главе с академиком РАН Поляковым В.Г.: ребенку с диагнозом диссеминированная нейробластома правого надпочечника, согласно протоколу STEP-NB 2018 после 3

курсов индукционной ПХТ показан хирургический этап лечения в объеме адrenaлэктомиа справа. Возможны изменения в ходе операции.

Врачом-анестезиологом осмотрен, противопоказаний к оперативному этапу лечения нет. Согласие родителей на операцию и переливание компонентов крови получено.

08.04.19г ОПЕРАЦИЯ: срединная лапаротомия, адrenaлэктомиа справа, резекция S6,7 печени, забрюшинная лимфоаденэктомиа. Описание: срединная лапаротомия. При ревизии выявлено опухолевое образование исходящее из правого надпочечника. Вскрыт правый латеральный канал. Опухолевый узел размерами 18*15*18 см. спаянный с правой ножкой диафрагмы, врастает в 6,7 сегменты печени, интимно прилежит к верхнему полюсу правой почки, деформирует и смещает ее каудально. Полая вена распластана по передней поверхности опухоли на всем протяжении. Так же отмечается конгломерат забрюшинных лимфатических узлов размерами 5*7 см располагающийся выше и ниже правых почечных сосудов, а так же под нижней полой веной. Мобилизована правая доля печени. Выделены правая надпочечниковая артерия и вена перевязаны, пересечены. Адrenaлэктомиа справа с опухолью и плоскостной резекцией S6,7 печени. Преимущественно острым путем конгломерат забрюшинных лимфатических узлов выделен и отделен от нижней полой вены, правых почечных сосудов, удален. Забрюшинная лимфодиссекция. Тщательный гемостаз. Сухо. Зона резекции печени укрыта пластиной «тахокомб» Дренажирование брюшной полости через контраптертуру справа. Послойное ушивание послеоперационной раны. Косметический шов на кожу. Спирт. Ас- наклейка

Послеоперационное течение гладкое. Послеоперационная рана заживает первичным натяжением.

Рекомендовано продолжить протокольное лечение: еще 2 курса индукционной ПХТ, этап консолидации (высокодозная химиотерапия с аутотрансплантацией костного мозга), лучевая терапия.

Данная выписка может быть предоставлена в БФ.

Лечащий врач

Заведующий отделением



снс кмп Рубанская М.В.

дмн А.П. Казанцев