



ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ АВТОНОМНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ
ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ

"РОССИЙСКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ
ИМЕНИ Н.И. ПИРОГОВА" МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

РОССИЙСКАЯ ДЕТСКАЯ КЛИНИЧЕСКАЯ БОЛЬНИЦА

- ФИЛИАЛ ФЕДЕРАЛЬНОГО ГОСУДАРСТВЕННОГО АВТОНОМНОГО ОБРАЗОВАТЕЛЬНОГО УЧРЕЖДЕНИЯ ВЫСШЕГО
ОБРАЗОВАНИЯ «РОССИЙСКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ ИМЕНИ
Н.И. ПИРОГОВА» МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

(РДКБ - филиал ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России)

Ленинский проспект, д. 117, корп. 1
г. Москва, 119571

E-mail: clinika@rdkb.ru

Выписной эпикриз

Ф.И.О. пациента: **Орипов Мухаммад Али Абдуллаевич**

Дата рождения (возраст): **14.02.2023 (10 месяцев)**

Адрес проживания: **КИРГИЗИЯ**

Социальный статус: **дошкольник (неорганизован)**

Находился на лечении с **10.08.2023г по настоящее время**

Отделение: **Онкологическое отделение хирургических методов лечения**

Основной диагноз: С67.9 - Эмбриональная рабдомиосаркома простаты и мочевого пузыря, метастазы в регионарные лимфоузлы, костный мозг IRS III, pT3bN1M1. Состояние после биопсии опухоли от 11.08.2023г. Состояние на фоне ПХТ по протоколу CWS2014 для первичнометастатических сарком CEVAIE с 17.08.2023г (6 блоков).

Осложнение: T83.1 - Высев из нефростом *Candida guilliermondii* от 29.12.23г и 15.01.24г; D61.1 - Медикаментозная апластическая анемия; D70 - Агранулоцитоз

Сопутствующее заболевание: Z93.6 - Носитель нефростом с обеих сторон от 24.11.2023г; A49 - Катетер-ассоциированная инфекция кровотока, вызванная экстремально резистентной *P.aeruginosa*

ВИЧ, HbSag, анти-НСV, RW отрицательно от 20.11.2023г

Группа крови: 0(I) первая Rh(+)пол, Сс, ее, К(-) отр от 21.12.2023г

Жалобы при поступлении: со слов матери нет.

Анамнез заболевания: дебют в мае, когда родители отметили периодическое отсутствие мочеиспускания у ребенка. По месту жительства в респ Киргизия в июле 2023г по МРТ выявлено образование мочевого пузыря, установлен уретральный катетер, налажен отток мочи. 11.07.2023г повышение температуры тела, беспокойство ребенка, нарушение оттока мочи по уретральному катетеру. С 11.07.23г по 17.07.2023г находились в хирургическом отделении ОДКБ г Калуги, при обследовании повышение мочевины до 10,37 ммоль/л, креатинина до 180мкмоль/л, выполнена КТ брюшной полости без введения контрастного препарата, выявлена больших размеров опухоль мочевого пузыря и простаты (дно мочевого пузыря интактно), выраженный уретерогидронефроз. 12.07.2023г пункционная нефростомия слева, 13.07.2023г пункционная нефростомия справа. Отток мочи получен. Выписан из стационара. В связи с необходимостью сбора денег на лечение иностранным гражданам поступление в РДКБ осуществлено только 10.08.2023г. При поступлении тяжесть состояния обусловлена гигантских размеров опухолью мочевого пузыря (интраорганный рост), умеренным эксикозом, белково-энергетической недостаточностью, Документы направлены на ТМК РДКБ г Москвы, получено направление на госпитализацию.

Поступил первично плавново для проведения оперативного вмешательства, верификации заболевания, проведения противоопухолевого лечения.

Анамнез жизни: Ребенок в сопровождении родителей

Анамнез собран со слов родителей, выписка из медицинской документации

Семья: полная. Условия проживания: Отдельная квартира. Вредные привычки в семье: нет. Возраст матери: 26. Возраст отца: 35. Наследственный анамнез не отягощен, не известен. Заболевания у родственников: у матери нет, у отца ревматизм. Порядок настоящей беременности: II. Выкидышей не было. Абортов не было. Мертворождений не было. Течение беременности: благоприятное. Заболеваний во время беременности не было. Роды: 2 самостоятельные в срок. Масса тела при рождении: 3600 г. Длина тела: 55 см. Асфиксии не было. Физиологической желтухи не было. Период адаптации: благоприятный. Заболеваний в родильном доме не было. Режим питания: соблюдается. Раннее нервно-психическое развитие: в соответствии с возрастом. Инфекционные заболевания: ОРЗ редкие. Травм не было. Операций не проводилось. БЦЖ. Рентгенография (флюорография): Данные о рентгенографии (флюорографии) не предоставлены.

Аллергологический анамнез: лидокаин, цефтриаксон.

Данные осмотра 10.08.2023г: Состояние пациента: тяжелое за счет гигантских размеров опухоли малого таза (мочевого пузыря). Сознание: ясное. Ребенок: контактен. Положение: активное, пациент беспокойный, часто плачет, голос "охрипший", успокаивается на руках матери. Вес/масса тела: 8 кг. (перцентиль 75-90%). Индекс массы тела: 17,82. Рост/длина: 67 см. (перцентиль 90-97%). Площадь поверхности тела: 0,39 кв.м. Физическое развитие: высокое, гармоничное. Тип телосложения: нормостеническое. Кожа: бледная бледно-розовая, влажная, на коже головы и конечностях множественные элементы папулезной сыпи (комариные укусы? пеленочный дерматит?). Слизистые оболочки: влажные, розовые. Подкожно-жировая клетчатка развита: удовлетворительно. Отеки: нет. Лимфатические узлы: периферические лимфоузлы пальпируются мелкие подвижные, безболезненные. Кожа над ними не изменена, явления эксикоза купированы. Мышечная система развита: удовлетворительно. Тонус мышц: нормальный. Форма грудной клетки: правильная. Суставы: движения в суставах в полном объеме безболезненные. Частота дыхания: 29 в мин. Одышка: нет. Катаральные явления: нет. Зев: не гиперемирован, миндалины не увеличены, без наложений. Носовое дыхание: свободное. Голос: не изменен. Кашель: не отмечен. Перкуторный звук: не изменен. Дыхание: проводится равномерно во все отделы. Хрипы: нет. Пульс: 170 в мин. Ритм: правильный. ЧСС стоя: 160 в мин. А/Д (прав.рука): 90/60 мм.рт.ст. Тоны сердца: ритмичные, ясные. Шум: отсутствует. Аппетит: пониженный на грудном вскармливании по требованию, объем кормления не учитывается. Тошнота: нет. Рвота: есть периодический после кормления съеденным молоком на фоне беспокойства. Язык: чистый. Склеры: не изменены. Живот: ассиметричен за счет увеличения в размерах нижних отделах живота за счет опухоли малого таза. Пальпация затруднена из-за беспокойства ребенка при осмотре. Верхней край опухоли пальпируется выше пупка. Асцит: нет. Печень: не пальпируется. Селезенка: не пальпируется. Стул: склонность к запорам, до 1-2 раза за сутки, необильный. Газы отходят. Мочевыделение: по нефростомам, установленным с обеих сторон. Симптом поколачивания: отрицательный. Вторичные половые признаки: развиты по мужскому типу. Осмотр половых органов: мошонка не увеличена, яички в мошонке. Моча отходит по нефростомам, желтая светлая, с неприятным запахом, хлопьями. Диурез мать не подсчитывает. Психическое развитие: соответствует возрасту. Глаза: без патологии. Слух: без патологии. Живот увеличен в размерах, окружность 48 см. Живот ассиметричен за счет увеличения в размерах нижних отделах живота за счет опухоли малого таза. Пальпация затруднена из-за беспокойства ребенка при осмотре. Верхней край опухоли пальпируется выше пупка.

Пациент - носитель нефростом с обеих сторон, нефростомы функционируют адекватно. Моча мимо не подтекает. Моча не отходит естественным путем. Из-за гигантских размеров опухоли мочевого пузыря отмечается механическая частичная кишечная непроходимость, однако стул ежедневный, еду частично усваивает. Общемозговые симптомы: нет. Менингеальные симптомы: нет, нефростомы с обеих сторон, функционируют. Замена повязок, замена мешков нефростом с обеих сторон.

Обследование при поступлении:

1. В гемограмме: лейкоциты $19,75 \cdot 10^9/\text{л}$, нейтрофилы $8,82 \cdot 10^9/\text{л}$, Hb 105 г/л, тромбоциты $634 \cdot 10^9/\text{л}$.
2. В биохимическом анализе крови: альбумин 39 г/л, мочевины 2,7 ммоль/л, креатинин 35 мкмоль/л, мочевая кислота 352 мкмоль/л, глюкоза 5,3 ммоль/л, билирубин общ 6 мкмоль/л, АлАТ 11 МЕ/л, АсАТ 36 МЕ/л, ЛДГ 378 Ед/л, альфа-амилаза 12 МЕ/л, Калий 5,25 ммоль/л, натрий 130 ммоль/л, кальций общий 3,52 ммоль/л.
3. Коагулограмма: АЧТВ 27,3 сек (24,6-38,4), ПВ 106 % (82-135), МНО 0,96 (0,86-1,16), ТВ 13,8 сек (10,3-16,6) фибриноген 3,23 г/л (2-4,3)
4. В КЩС — по газа крови компенсирован, гипонатриемия.
5. В общем анализе мочи из обеих нефростом: протеинурия 0,3г/л, лейкоцитурия свыше 600 в п/з, гематурия (измененные эритроциты до 10 в п*з), бактериурия ++++.

1. **УПФ кала (посев) (Кал) от 14.08.2023г:** *Stenotrophomonas maltophilia* 10^6 *Enterococcus faecium* 10^8 Патогенные микробы семейства кишечных не обнаружено Кишечная палочка типичная 10^7 Кишечная палочка лактозо-негативная $\leq 10^5$ Кишечная палочка гемолитическая не обнаружено Условно-патогенные энтеробактерии $\leq 10^4$ Стафилококк золотистый не обнаружено Стафилококки коагулазонегативные $< 10^4$ Дрожжевые грибы рода *Candida* $\leq 10^3$
2. **Зев/нос на аэробы (Мазок из зева) от 14.08.2023г:** *Neisseria flava/perflava/subflava* обильный рост, *Staphylococcus hominis* единичные колонии, *Enterobacter cloacae* единичные колонии (КОЕ: единичные колонии Микроскопия: Гр-палочки Амоксициллин-клавуланат 20/10: R Цефтазидим 10 мкг: R Цефтриаксон 30 мкг: R Триметоприм-сульфаметоксазол 1,25/23,75 мкг: R Ципрофлоксацин 5 мкг: R Тобрамицин 10 мг: R Имипенем 10 мкг: I Азтреонам: R Цефтазидим/ авибактам: S)
3. **Нефростома №1 14.08.2023г:** *Enterococcus faecium* КОЕ: 10^3 КОЕ/мл, *Candida krusei* КОЕ: 10^2 КОЕ/мл, *Enterobacter cloacae* КОЕ: 10^2 КОЕ/мл *Stenotrophomonas maltophilia* КОЕ: 10^3 КОЕ/мл, *Staphylococcus epidermidis* КОЕ: 10^3 КОЕ/мл
4. **Нефростома №2** *Enterococcus faecalis* КОЕ: 10^4 КОЕ/мл *Enterobacter cloacae* КОЕ: 10^2 КОЕ/мл *Stenotrophomonas maltophilia* КОЕ: 10^3 КОЕ/мл
5. **Кровь 16.08.2023г: *Staphylococcus homini***

Наименование	Нормы	14.08.2023 10:09	11.08.2023 10:31
Иммунохимия (Cobas E411)			
Хорионический гонадотропин человека (бета-ХГЧ), МЕ/л	0 - 4,7		<0.100
СА-125, Ед/мл	0 - 35		212.4
СА - 19-9, Ед/мл	0 - 34		65.05
Нейронспецифическая энолаза (NSE), нг/мл	0 - 16,3		33.52
Альфафетопротеин, МЕд/мл	0 - 7,29		19.8

УЗИ брюшной полости от 11.08.2023 Печень: размеры не увеличены Вертикальный размер правой доли 97 мм, толщина правой доли 65 мм Вертикальный размер левой доли 56 мм, толщина левой доли 42мм Контуры ровные, четкие, углы не увеличены. Структура однородная, эхогенность средняя Воротная вена и ее долевые ветви не изменены. НПВ и печеночные вены без особенностей. Стенки сосудов "подчеркнуты", повышенной эхогенности Внутри- и внепеченочные желчные протоки не расширены. Очаговые изменения не выявлены. Желчный пузырь: форма обычная. В просвете пристеночно большое количество гиперэхогенного осадка, местами дающего акустическую тень Поджелудочная железа: экранирована Селезенка: размеры 51 x 23 мм, не увеличены. Контуры ровные, четкие. Структура однородная. Эхогенность средняя Правая почка: топография не изменена. Размеры 56 x 30 мм (паренхима 11 мм), не изменены Контуры ровные, четкие. Паренхима: кортико-медуллярная дифференцировка сохранена Эхогенность коркового слоя не изменена При ЦДК

кровоток определяется до капсулы, интенсивность его не изменена. Проподимость магистральных почечных сосудов сохранена ЧЛС: стенки утолщены, повышенной эхогенности, лоханка не расширена. Мочеточник не расширен на протяжении Левая почка: топография не изменена. Размеры : 64 x 32 мм (паренхима 14 мм), не изменены Контуры ровные, четкие. Кортико-медуллярная дифференцировка сохранена Эхогенность коркового слоя не изменена При ЦДК кровоток определяется до капсулы, интенсивность его не изменена ЧЛС: стенки утолщены, повышенной эхогенности, лоханка расширена до 11 мм. Мочеточник не расширен на протяжении Мочевой пузырь не виз-ся Свободная жидкость: нет Лимфоузлы: лоцируются овальной формы лимфоузлы с нарушенной дифференцировкой слоев, средней эхогенности вдоль наружных подвздошных вен с обеих сторон, максимальным размером: 10 x 4 мм. Остальные группы лимфоузлов лоцировать не удалось Простата : не виз-ся Дополнения: в малом тазу, занимая большую часть брюшной полости справа и слева визуализируется крупное объемное образование смешанной эхогенности, неоднородной, "слоистой" структуры , с анэхогенными, единичными полостями по периферии максимальным диаметром до 24 мм (полости распада?). Образование хорошо васкуляризовано. Точные размеры определить не представляется возможным ввиду его больших размеров (больше сканирующе повьерхности датчика0. Примерные размеры: 110 x 100 x 124 мм (объем ~ 713 куб.см). Образование имеет достаточно четкие, ровные контуры. Вероятнее, прорастает из простаты(?) и мочевого пузыря (?). Верхним краем доходит до нижних полюсов обеих почек. Почки - интактны Прямая кишка интактна.

ЭКГ от 11.08.2023 Синусовая тахикардия чсс 187 в 1мин. Нормальное положение ЭОС. Транзиторное нарушение в жел проводимости.

ЭХО-КГ от 17.08.2023 ППТ 0,36 м2, ЧСС 184 - 202 уд.в мин Левый желудочек: зоны локального нарушения сократимости не выявлены, КДР 28 мм, (z-score КДР в пределах +/-2), КСР 15 мм, КДО 29 мл, КСО 6 мл, УО 23 мл, ФВ 79 %, МЖП 4 мм (z-score МЖП в пределах +/-2), ЗСЛЖ 4 мм, (z-score ЗСЛЖ в пределах +/-2) Диастолическая функция ЛЖ не нарушена, Е/А 1,0 Митральный клапан: ФК не изменено, створки тонкие, подвижные, PG 7,7 мм рт.ст. регургитации нет Аорта: отходит от левого желудочка, коронарные артерии отходят в типичных местах, дуга аорты леворасположенная, кровоток в брюшной аорте не изменен, магистрального типа Восх Ао 11 мм, (z-score (в пределах +/-2), перешеек: визуализация ограничена Клапан Ао: ФК не изменено, 3-хств, створки тонкие, подвижные, PG 4,5 mmHg , регургитации нет Левое предсердие: (PLAX) 15 мм, (z-score в пределах +/-2) Легочные вены дренируются в левое предсердие Правое предсердие не расширено, 18 x 20 мм Правый желудочек: приточный отдел 16 мм, не расширен ТК: ФК не изменено, створки тонкие, подвижные, PG 2,1 mmHg , регургитация 0-1+ Расчетное систолическое давление в ПЖ 24 мм рт ст Легочная артерия отходит от ПЖ, сброса на уровне ствола и ветвей не выявлено Ствол ЛА 10 мм (z-score в пределах +/-2), ветви ЛА по 5 - 7 мм, среднее давление 15 мм рт.ст. Клапан ЛА: ФК не изменено, створки тонкие подвижные, PG 7,2 мм рт.ст., регургитация 0-1+ МЖП интактна, движения правильные МПП - сброса не выявлено ВПВ впадает в ПП, кровоток не изменен НПВ впадает в ПП, диаметр 6 мм , коллабирует не менее 50 % Свободная жидкость в полости перикарда: не выявлено

Заключение: Клапанных и перегородочных дефектов не выявлено. Эхометрические показатели сердца и магистральных сосудов соответствуют весо-ростовым данным. Систолическая и диастолическая функции миокарда левого желудочка не нарушены. Давление в правых отделах в пределах возрастной нормы. Физиологическая регургитация на трикуспидальном клапане и клапане легочной артерии

Рентгенография органов грудной полости от 11.08.2023: Прямая проекция. Лёгкие вздуты. Легочный рисунок обогащён в прикорневых и нижних отделах, больше слева, стенки бронхов уплотнены. Корни малоструктурны, не расширены, не уплотнены, рисунок их тяжист и обогащён. Тень средостения не расширена, расположена срединно. Тень сердца не изменена, не расширена. Костальная плевра слева подчёркнута. Плевральные синусы свободны. Диафрагма с четкими, ровными контурами, не уплощена. ОБП: Билатеральные нефростомы в проекции почек, концы в виде петель. Свободного воздуха в брюшной полости нет, единичные уровни d 20 мм продолговатой

формы газ в кишке слева. Толстая кишка с повышенным газообразованием смещена вверх и вправо, средние и нижние отделы брюшной полости затемнены, за счёт образования?

Консультация инфекциониста (Иванова Ю.Н.) от 11.08.2023 Жалобы: на высыпания на коже
Анамнез жизни: ознакомлена Анамнез заболевания: ознакомлена Данные объективного осмотра: не лихорадит. Кожные покровы смуглые. на коже лица, волосистой части головы, предплечий и кистей, стоп - папулезные элементы бледно-розового цвета. зуда нет. Дыхание носом не затруднено, отделяемого нет. Кашля нет. В легких дыхание пуэрильное, Хрипов нет. тоны сердца звучные, ритмичные. Зев не гиперемирован. Слизистые ротовой полости и задней стенке глотки не гиперемированы. Живот мягкий безболезненный. Стул кашицеобразный. Мочится.

Заключение: у ребенка имеет место аллергический дерматит, вызванный укусами насекомых. Для исключения инфекционной этиологии (энтеровирусная инфекция?) рекомендовано дообследование.

В связи с необходимостью проведения специфической терапии по основному заболеванию и тяжестью состояния рекомендована изоляция в условиях бокса профильного отделения.

Диагноз: L23.8 - Аллергический контактный дерматит, вызванный другими веществами

Рекомендации: 1. Исследование мазка из зева и кала на энтеровирус 2. Цетиризин 5 кап. 1 р./д. внутрь

Предоперационная подготовка: проведение инфузионной терапии с коррекцией гипонатриемии, внутривенное введение эртапенема 15мг/кг 2 раза в сутки.

Оперативное вмешательство от 11.08.2023г: Цистотомия, биопсия опухоли мочевого пузыря.

После обработка операционного поля, выполнен разрез кожи в н/3 живота по средней линии.

Послойно внебрюшинно обнажена передняя стенка мочевого пузыря. Вскрыт просвет мочевого пузыря. Стенка мочевого пузыря утолщена до 5 мм, несколько отечна. В полости мочевого пузыря определяется опухолевидное образование серо-желтого цвета, располагающееся по задней стенке и уходит нижним краем к шейке мочевого пузыря. Образование плотной консистенции, с четкими контурами, практически занимает всю полость мочевого пузыря. При помощи скальпеля выполнена биопсия опухоли объемом около 1 куб. см. Материал отправлен на гистологическое исследование.

Опухолевый субстрат по типу "рыбьего мяса". Гемостаз. Сухо. После контроля гемостаза произведена ревизия операционной зоны. Доп. инородных предметов не выявлено.

Окончательный счет использованного инструментария и расходного материала произведен.

Слизистая и мышечно-серозный слой мочевого пузыря ушиты отдельными непрерывными швами викрил 2-0. Послойно ушита передняя брюшная стенка. 3% перекись водорода. Бетадин. Ас.

Наклейка.

Манипуляции: Получение цитологического препарата костного мозга путем пункции.

Катетеризация центральной вены (Certofix в правой подключичной вене)

течение послеоперационного периода относительно гладкое, в связи с анемией до 77г/л (вероятно, кровоизлияние в опухоль) проведена трансфузия эритроцтной взвеси одногруппной крови, без осложнений.

УЗИ от 16.08.2023г: СВОБОДНАЯ ЖИДКОСТЬ: в плевральных полостях не выявлена. Под селезенкой 4мм, под печенью 10мм

КТ брюшной полости и забрюшинного пространства с вн. болюс. контрастом, артериальная фаза от 17.08.2023 В брюшной полости и малом тазу определяется объемное образование размером 119x91x153 мм, при сравнении с исследованием от 11.07.2023 отмечается его значительное увеличение (с 56x74x97 мм). Опухоль неоднородной структуры, с участками пониженной плотности, с перегородками, неравномерно накапливает контрастный препарат, с 16-35 ед НУ до 18-91 ед НУ, в структуре прослеживаются патологические сосуды. Большой массив образования расположен в малом тазу, мочевой пузырь отдельно не визуализируется, простата также в структуре образования. Петли кишки «раздвинуты», толстые отделы большей частью смещены вправо, тонкие влево, прямая кишка распластана по заднему контуру опухоли, без четкой границы между ними, просвет кишки сужен, с минимальным количеством содержимого и газа, сигмовидная также компримирована, без

четких границ с опухолью. Нисходящая ободочная кишка расположена обычно, в левом латеральном канале определяется скопление жидкости с четкими границами, веретенообразной формы, по контуру накапливает контрастный препарат – вероятно формирование абсцесса. Стенка кишки неравномерно уплотнена, наружный контур несколько неровный, тяжистый. Верхним полюсом прилежит к телу поджелудочной железы, нижняя поверхность ее несколько уплощена, четкой границы не прослеживается, прилежащие к опухоли участки с неровным контуром (вероятно за счет врастания). Почки также прилежат к опухоли, больше правая, контур ее несколько не ровный, кортикальный слой локально истончен (вероятно за счет врастания), левая без достоверных признаков инвазии. Сосуды компримированы опухолью, подвздошные артерии и вены от уровня бифуркации аорты прослеживаются по контуру, артерии до 1,5 мм, вены сужены до нитевидных, контрастируются фрагментарно. Нижняя полая вена сужена. Аорта также несколько компримирована смещенными органами. Воротная вена и селезеночная интактны, ВВВ проходит по верхнему и левому контуру. Почки негрубо смещены кзади, ротированы воротами кпереди, несколько увеличены в размерах, ККР правой 58 мм, левой 66 мм, контуры их ровные, волнисты (фетальный тип строения). Установлены нефростомы с двух сторон, концы их скручены в лоханках, правая трубка тесно прилежит к нижнему краю печени, незначительно его деформируя. Толщина паренхимы не изменена, без дополнительных образований, КМД сохранена, ЧЛС не расширены. Мочеточники достоверно не прослеживаются. Печень негрубо увеличена в размерах, ККР правой доли до 107 мм, контур ее довольно ровный и четкий, паренхима неоднородная, зернистая, несколько неравномерно накапливает контрастный препарат в артериальную фазу, в портальную паренхима однородно накапливает контрастный препарат. На этом фоне убедительных данных за дополнительные образования не получено. Внутри печеночные протоки подчеркнуты, внепеченочные желчные протоки не расширены. Желчный пузырь обычного наполнения, стенки тонкие, содержимое однородное, в области воронки определяется крупный конкремент 8x4x6 мм, плотностью до 410 ед НУ. Селезенка смещена кзади, обычных размеров, характерно накапливает контрастный препарат, без дополнительных образований. Поджелудочная железа обычных размеров, в паренхиме без дополнительных образований. Проток не расширен. Надпочечники обычной формы и размеров, без дополнительных образований. Брыжейка распластана по опухоли, несколько уплотнена, с лимфоузлами до 5 мм. Определяются параортальные лимфоузлы до 11x7 мм, паракаваальные до 7x4мм, аортокаваальные до 5 мм, подвздошные справа до 12x4 мм (вероятнее всего мтс), слева до 6x4 мм. Паховые до 7 мм. В правом латеральном канале под печенью определяется выпот. ГРУДНАЯ КЛЕТКА Отмечается высокое стояние диафрагмы за счет объемного образования. Пневматизация легких несколько снижена В дорсальных отделах единичные гипостатические/аспирационные изменения. В верхушках легких единичные субплевральные участки уплотнения – также вероятнее всего гипостатической природы, воспалительный процесс менее вероятен. Убедительно патологических очагов не выявлено. Просвет трахеи и бронхов прослеживается, стенки не изменены. Жидкости в плевральных полостях нет. Корни легких малоструктурны, расширены за счет лимфоузлов ~4 мм. Средостение не расширено, жировая клетчатка неоднородно уплотнена, определяются лимфоузлы до 5 мм. В переднем средостении тимус обычных размеров, с шейным отростком, без дополнительных образований. Сердце в размерах не увеличено, КТИ 0,51, в полости перикарда минимальный выпот до 3 мм над правыми отделами. Магистральные сосуды без особенностей. Справа установлен ЦВК, конец в ПП. Костно-деструктивных изменений не выявлено.

Заключение: КТ-картина массивной опухоли малого таза и брюшной полости, с выраженной отрицательной динамикой, с компрессией подвздошных сосудов, петель кишки, вероятно с инвазией в них, а так же правую почку и поджелудочную железу. Осумкованная жидкость в левом латеральном канале с формированием абсцесса. Конкремент желчного пузыря.

Цитологические исследования мазков-отпечатков опухоли от 14.08.2023г: данная цитологическая картина и морфологическая характеристика опухолевых клеток дают основание думать о круглоклеточной опухоли из мелких клеток, (предположительно, эмбриональной рабдомиосаркоме?).

Миелограмма (Костный мозг) от 14.08.2023г: В исследованном материале встречаются свободно лежащие, единичные (1-3 клетки на 500 миелокариоцитов) крупные вытянутой или округлой формы опухолевые клетки негемопозитической природы с округлыми крупными эксцентрично или центрально расположенными ядрами с неровными контурами ядерной мембраны, с неравномерным распределением нежно-зернистого хроматина и 1-2 увеличенными нуклеолами, с умеренно обильной негомогенной, слабо базофильной цитоплазмой с вариабельной вакуолизацией. По морфологическим особенностям эти клетки аналогичны таковым в мазках-отпечатках опухолевого образования от 11.08.2023г.

Гистологическое заключение от 16.08.2023г: Макроскопическое описание Фрагменты ткани белесоватого цвета, общим размером 2,5x2x0,5 см. Материал взят полностью. Микроскопическое описание В исследованном материале фрагменты слизистой оболочки покрыты переходным эпителием, с ростом опухоли, построенной из полей клеток веретеновидной и округлой формы со средним ядерно-цитоплазматическим соотношением. Ядра содержат конденсированный хроматин. Цитоплазма с четкими контурами, эозинофильная, в части клеток обильная, эксцентричная. Проведено иммуногистохимическое исследование с антителами к Desmin, Myogenin, CD99. Клетки опухоли позитивны к Desmin, Myogenin. Заключение: Эмбриональная рабдомиосаркома.

Инфекционный скрининг:

1. Моча на аэробы (Нефростомы №1) от 11.08.2023г Enterobacter cloacae КОЕ: 10^5 КОЕ/мл Citrobacter koseri КОЕ: 10^5 КОЕ/мл Stenotrophomonas maltophilia КОЕ: 10^4 КОЕ/мл Грибы не обнаружены
2. Моча на аэробы (Нефростомы №2) от 11.08.2023г: Роста грибов не получено
3. Зев/нос на аэробы (Мазок из зева) от 14.08.2023 Neisseria flava/perflava/subflava обильный рост, Staphylococcus hominis единичные колонии Enterobacter cloacae КОЕ: единичные колонии (Амоксициллин-клавуланат 20/10: R Цефтазидим 10 мкг: R Цефтриаксон 30 мкг: R Триметоприм-сульфаметоксазол 1,25/23,75 мкг: R Ципрофлоксацин 5 мкг: R Тобрамицин 10 мг: R Имипенем 10 мкг: I Азтреонам: R Цефтазидим/ авибактам: S) Роста грибов не получено
4. Моча на аэробы (Нефростомы №1) 14.08.2023 Enterococcus faecium КОЕ: 10^3 КОЕ/мл Candida krusei КОЕ: 10^2 КОЕ/мл Enterobacter cloacae КОЕ: 10^2 КОЕ/мл Stenotrophomonas maltophilia КОЕ: 10^3 КОЕ/мл Staphylococcus epidermidis КОЕ: 10^3 КОЕ/мл
5. Моча на аэробы (Нефростомы №2) 14.08.2023 Enterococcus faecalis КОЕ: 10^4 КОЕ/мл Enterobacter cloacae КОЕ: 10^2 КОЕ/мл Stenotrophomonas maltophilia КОЕ: 10^3 КОЕ/мл Роста грибов нет.
6. УПФ кала (посев) 14.08.2023 Патогенные микробы семейства кишечных не обнаружено не обнаружено Кишечная палочка типичная $10^7 - 10^8 < 10^7$ Кишечная палочка лактозонегативная $\leq 10^5 < 10^5$ Кишечная палочка гемолитическая не обнаружено не обнаружено Условно-патогенные энтеробактерии $\leq 10^4 < 10^4$ Неферментирующие бактерии $\leq 10^3 10^6$ Stenotrophomonas maltophilia Стафилококк золотистый не обнаружено не обнаружено Стафилококки коагулазонегативные $\leq 10^4 < 10^4$ Энтерококки $10^5 - 10^7 10^8$ Enterococcus faecium Дрожжевые грибы рода Candida $\leq 10^3 < 10^3$ Enterococcus faecium Ванкомицин 5 мкг: S Stenotrophomonas maltophilia Триметоприм/сульфаметоксазол: I

Протокол консилиума врачей «Об установлении состояния здоровья пациента, диагноза, определения прогноза и тактики медицинского обследования и лечения» от 17.08.2023г.
Председатель: Зам.главного врача по медицинской части Усачева Е.Л., **Члены консилиума:** Зав.отделением - врач - детский онколог Скапенков И.Н.; Зав.отделением гематологии/химиотерапии №2- врач-гематолог Пономарева Н.И.; Врач-детский онколог Шаргина К.В.; устанавливается клинический диагноз: Эмбриональная рабдомиосаркома простаты и мочевого пузыря, метастазы в регионарные лимфоузлы, костный мозг. IRS III, pT3bN1M1. Состояние после биопсии опухоли от 11.08.2023г.

В настоящее время выполнить оперативное вмешательство по удалению опухоли или хотя бы ее части невозможно. Описываемые на КТ изменения, трактуемые как формирующийся внутрибрюшной абсцесс в настоящее время не требует оперативного вмешательства, показано консервативное ведение (максимальное эскалирование противомикробной терапии). В случае контролирования инфекционного процесса на этапах лечения будет произведена замена нефростом

С учетом гигантского размера злокачественного образования, ожидаемым синдромом массивного острого лизиса опухоли, высоким риском летальных инфекционных и хирургических осложнений пациенту решено в качестве индукции использовать схему I2VA.

Коррекция препаратов в зависимости от возраста и массы тела: пересчет доз на килограмм массы тела с дополнительной редукцией на 1/3.

С родителями пациента проведена подробная беседа о тяжести состояния ребенка (состояние тяжёлое за счет бурно растущей опухоли мочевого пузыря и простаты, формирования частичной низкой механической кишечной непроходимости, наличия несанируемых до конца источников инфекции в виде нефростом), крайне неблагоприятном исходе лечения столь распространённой патологии, объяснено, что единственным методом лечения в настоящее время является полихимиотерапия. Подробно изложены показания и все осложнения химиотерапевтического лечения (массивный лизис опухоли, развитие недостаточности органов и систем, некупируемые инфекционные процессы, острые хирургические осложнения). Дано письменное согласие на проведение полихимиотерапии.

Прогноз по основному заболеванию крайне неблагоприятный.

С учетом общего состояния и самочувствия пациента, диагноза, принимая во внимание данные проведенного обследования, с целью лечения данной опухоли показано продолжение терапии по протоколу CWS-2009 для рабдомиосарком группы высокого риска. Терапия по данному протоколу соответствует клиническим рекомендациям "Саркомы мягких тканей".

Проведённое лечение:

С 17.08.2023г по 18.08.2023г проведен курс ПХТ по схеме I2VA №1 (расчет на массу тела 9 кг + дополнительная редукция на 1/3)

- Ифосфамид 3000мг/м² – 100мг/кг + редукция на 1/3 – итого 600мг в/в кап за 3 часа 17.08. и 18.08.23г
- Винкристин 1,5мг/м² – 0,05мг/кг + редукция на 1/3 – 0.3мг в/в стр 17.08.23г
- Дактиномицин 1,5мг/м² – 0,05мг/кг + редукция на 1/3 – 0.3мг в/в стр 17.08.23г

сопроводительное лечение: инфузия солевыми растворами 100мл/кг, противорвотная терапия ондансетрон 0,15мг/кг 2 р/д, уромитексан 720мг/сут в/в кап 2 суток, противомикробная терапия исходя из высеваемой микрофлоры (цефоперазон+сульбактам из расчета 80мг/кг/сут по цефоперазону, амикацин 80мг/кг/сут, сульфаметоксазол + триметоприм 10мг/кг/сут по триметоприму, микафунгин 2мг/кг/сут), введение человеческого альбумина 20% (50мл/сут), фуросемид 10мг 3 раза в сутки

Терапия осложнилась массивным цитолизом, острым почечным повреждением (нарастание уровня мочевины до 7,5ммоль/л, креатинина до 42мкмоль/л), острым печеночным повреждением (нарастание АлАТ/АсАТ до 70/141Ед/л), нарушением выведения жидкости из организма, гипонатриемией, гипоальбуминемией.

Отмечено развитие анемии до 79г/л (проведена трансфузия эритроцитной взвеси №1). Тенденция к тромбоцитопении (до 127 10⁹/л), тенденция к нейтропении (нейтрофилы 0,48 10⁹/л)

Кровь на аэробы (Кровь) 16.08.2023 1 Staphylococcus hominis (Амикацин: S(MIC: <=8)
Гентамицин: S(MIC: 2) Цефокситин: R(MIC: 4) Ампициллин: R Пенициллин: R Оксациллин: R(MIC:
4) Амоксициллин-клавуланат 20/10; R(MIC: <=2/1) Даптомицин: R(MIC: 2)

Триметоприм/сульфаметоксазол: R(MIC: >8/152) Тейкопланин: S(MIC: <=1) Ванкомицин: S(MIC: <=1) Клиндамицин: R(MIC: <=0.25) Эритромицин: R(MIC: >4) Фузидиевая кислота: S(MIC: <=1) Линезолид: S(MIC: <=2) Фосфомицин с глюкоза-6-фосфатом: R(MIC: >32) Нитрофурантоин: -(MIC: <=32) Ципрофлоксацин: R(MIC: >4) Левофлоксацин: R(MIC: 8) Моксифлоксацин: R(MIC: >1) Рифампицин: -(MIC: <=0.25) Тетрациклин: R(MIC: >2)

- **Винкристин 1,5мг/м² – 0,05мг/кг + редукция на 1/3 – 0.3мг в/в стр 24.08.23г**

Инфекционный скрининг:

1. **Моча на аэробы (Нефростома №1) 24.08.2023** Enterococcus faecium КОЕ: 10⁵ КОЕ/мл (Ампициллин: R(MIC: >16.0) Гентамицин, высокий уровень(синергия): POS(MIC: Pos) Линезолид: S(MIC: 2.0) Ванкомицин: S(MIC: <=0.5) Тайгециклин: S(MIC: <=0.12))
2. **Моча на аэробы (Нефростома №2) 24.08.2023** Роста аэробной и факультативно-анаэробной флоры не получено
3. **Зев/нос на аэробы (Мазок из зева) от 24.08.2023** Streptococcus viridans КОЕ: обильный рост
4. Staphylococcus haemolyticus КОЕ: умеренный рост
5. **УПФ кала (посев) от 24.08.2023** Патогенные микробы семейства кишечных не обнаружено не обнаружено Кишечная палочка типичная 10⁷ - 10⁸ < 10⁷ Кишечная палочка лактозонегативная <= 10⁵ < 10⁵ Кишечная палочка гемолитическая не обнаружено не обнаружено Условно-патогенные энтеробактерии <= 10⁴ < 10⁴ Неферментирующие бактерии <= 10³ < 10³ Стафилококк золотистый не обнаружено не обнаружено Стафилококки коагулазонегативные <= 10⁴ < 10⁴ Энтерококки 10⁵ - 10⁷ 10⁸ Enterococcus faecium Дрожжевые грибы рода Candida <= 10³ < 10³ Enterococcus faecium Ванкомицин 5 мкг: S
6. **Кровь на аэробы (Кровь) 25.08.2023** Дрожжевые клетки Candida parapsilosis Микроскопия: Дрожжевые клетки Флюконазол: S(MIC: 1) Каспофунгин: R(MIC: >4) Микафунгин: R(MIC: >4) Флуцитозин: R(MIC: >32)

УЗИ от 25.08.2023г: Печень: размеры не увеличены, Вертикальный размер правой доли 97 мм, толщина правой доли 70 мм, Вертикальный размер левой доли 56 мм, толщина левой доли 42мм. Контуры ровные, четкие, углы не увеличены. Структура однородная, эхогенность средняя, очаговые изменения не выявлены Внутри- и внепеченочные желчные протоки не расширены. Воротная вена и ее долевые ветви не изменены. НПВ и печеночные вены без особенностей, стенки сосудов уплотнены **Желчный пузырь:** форма обычная. В просвете анэхогенное содержимое Стенки уплотнены **Поджелудочная железа** не визуализируется. **Селезенка** 54 x 23 мм, не увеличены. Контуры ровные, четкие. Структура однородная, эхогенность средняя. **Почки** - топография не изменена, размеры в пределах возрастной нормы Правая почка 56 x 29 мм (паренхима 11 мм) Левая почка 60 x 30 мм (паренхима 12 мм) Контуры волнистые (дольчатость), четкие. Паренхима: кортико-медуллярная дифференцировка сохранена Эхогенность коркового слоя не изменена При ЦДК кровотоков определяется до капсулы, интенсивность его не изменена. ЧЛС не расширена (справа лоханка щелевидная, слева 3 мм), стенки уплотнены Мочеточники не расширены **Лимфоузлы** в брюшной полости и забрюшинно исследовать невозможно - плохая визуализация. В малом тазу и большей части брюшной полости визуализируется огромное объемное образование смешанной эхогенности и неоднородной, "слоистой" структуры ~120x100x115 мм, с хорошей васкуляризацией и с достаточно четкими и ровными контурами. По периферии образования визуализируются единичные анэхогенные полости до 25 мм

После введения винкристина отмечены: повышение температуры тела до нескольких подъемов до фебрильных значений за сутки, усугубление постцитостатической лейкопении до 0,43 10⁹/л (и нейтропении), тромбоцитопении до 33 10⁹/л. Так же отмечены развитие винкристинового пареза кишечника + присоединение инфекционного гастроэнтероколита, повышение печеночных трансаминаз максимально до 505/980Ед/л.

С 28.08.2023г в моче выделение мицелия грибов и дрожжевых тел при отсутствии бактериурии
Моча на аэробы (Нефростома) от 28.08.2023г Tri-hosporon asahii КОЕ: 10⁵ КОЕ/мл

Кровь на аэробы (Кровь) 25.08.2023 Candida parapsilosis (Флюконазол: S(MIC: 1) Каспофунгин: R(MIC: >4) Микафунгин: R(MIC: >4) Флуцитозин: R(MIC: >32))

У ребенка в отделение онкологии с вечера 28.08.23 г, отмечается появление одышки, с постепенным нарастанием, смешанного характера, ночью десатурация до 70%, сниженность носогубного треугольника, дежурным хирургом начата в отделение инсуфляция увлажненным кислородом, установлен назогастральный зонд, вызван дежурный реаниматолог Петров С.В, при осмотре сатурация 98% на увлажненном кислороде, без дотации, снижение сатурации до 80%, умеренная одышка, переведен в палату ОРИТ, в сопровождения врача анестезиолога реаниматолога, на самостоятельном дыхании, под контролем мониторинга ЖВФ и инсуфляции увлажненного кислорода, из отделение онкологии, в связи с нарастанием дыхательной недостаточность, для мониторинга ЖВФ и проведение интенсивной терапии (высокие риски неблагоприятного исхода). Доставлен с установленными ЦВК, назогастральный зонд, моча через нефростомы.

При переводе: ЧДД 38/мин, одышка: смешанная при беспокойстве усиливается, минимальное втяжение уступчевых мест, дыхание жесткое, хрипов нет. Проводится дотация увлажненного кислорода, через носовую канюлю, в потоке 2 л/мин - на этом фоне сатурация 100%.

В палате реанимации получал инфузионную, симптоматическую терапии. Проводились: обработка кожных покровов, слизистых оболочек, полости рта, профилактика пролежней, мониторинг ЖВФ, термометрия, контроль диуреза.

У ребенка, после перенесенного оперативного вмешательства, состояние, за время проведения в палате реанимации стабилизировалась, за счет нормализации респираторного и неврологического статуса, вводно - электролитных нарушений. По согласованию с зав.отделением Скопенков И.Н. переводится, для продолжения плановой терапии.

За время нахождения в ОРИТ и при переводе температура тела на нормальных значениях. В ОРИТ однократно кормление грудным молоком, далее – энтеральная пауза, на этом фоне рвоты не было. По назогастральному зонду отделяемое скудное застойное с примесью створоженного молока. Стул был утром перед переводом необильный желтый с примесью слизи без зелени.

При осмотре в сознании, беспокойный из-за голода, плачет (в ОРИТ с целью седации вводился мидазолам), успокаивается на руках матери. Дыхательные нарушения не прогрессируют, одышки и тахипноэ нет, находится на дотации O₂ через носовые канюли, скорость sO₂ 2 литра в минуту. Гемодинамика стабильная (тахикардии, артериальной гипертензии нет). В динамика живот стал мягче, окружность меньше до 53см, перистальтика все так же выраженно ослаблена. Диурез на фоне введения фуросемида адекватный.

Проведенное лечение: инфузионная терапия солевыми растворами и растворами аминокислот, коррекция электролитных нарушений, противомикробная терапия (меропенем 100мг/кг/сут, амикацин 80мг/кг/сут, микафунгин 2мг/кг/сут, линезолид 10мг/кг 3 раза в сутки в/в, перорально энтерофурил по 2,5мл 3 раза в сутки), ингаляция O₂ через назальные канюли (V кислорода 1-2литра в минуту), гепатопротективная терапия (гептрал 200мг/сут), стимуляция ЖКТ (прозерин 0,1мл 3 раза в сутки подкожно, очистительная клизма 1-2 раза за сутки), стимуляция диуреза фуросемид 10мг 3 раза в сутки.

Кровь на аэробы (Кровь) от 30.08.2023 Candida parapsilosis Флюконазол: S(MIC: 1) Каспофунгин: R(MIC: >4) Микафунгин: R(MIC: >4) Флуцитозин: R(MIC: >32)

31.08.2023г в условиях оперблока удален инфицированный ЦВК, катеризирована левая
временная вена, без осложнений.

Рентгенография грудной клетки в прямой проекции от 31.08.2023г: Состояние после перестановки ЦВК. ЦВК поставлен слева, расположен в правом предсердии. На фоне вздутия легких определяется завуалированность левого легочного поля за счет реакции костальной плевры слева. Плевральные синусы: справа свободен, слева завуалирован (с наличием незначительного количества жидкости?). В нижней и верхней долях правого легкого уменьшилась деформация легочного рисунка, улучшилась пневматизация легочной ткани. Корни легких малоструктурны. Тень средостения расширена вправо за счет тимуса, расположена срединно. Тень сердца не расширена. КТИ 0,53 (лежа). Диафрагма с четкими контурами, уплощена. Дополнение: зонд в желудке. Определяются тени стентов в проекции собирательной системы обеих почек.

Заключение: У пациента с объемным образованием мочевого пузыря и простаты с учетом комплексного обследования, морфологической верификации (биопсия опухоли от 11.08.2203г) определена эмбриональная рабдомиосаркома. С учетом наличия в костном мозге 2-3 на 500 клеток атипичических негемопозитических клеток, **СООТВЕТСТВУЮЩИХ** морфологически клеткам из отпечатков опухоли, несмотря на техническую невозможность выполнения иммуноцитохимического их анализа – констатировано поражение костного мозга. Устанавливается стадия заболевания pT3bN1M1. Показано проведение терапии в режиме CEVAIE для первично метастатических опухолей.

Осмотр клинического фармаколога от 31.08.2023г: Учитывая умеренную положительную динамику в виде уменьшения интоксикационного синдрома в виде гипертермии, уменьшения признаков дыхательной недостаточности, улучшения рентгенологической картины от 31.08.2023 (в нижней и верхней долях правого легкого уменьшилась деформация легочного рисунка, улучшилась пневматизация легочной ткани), снижения маркеров ССВР в динамике (лейкоциты от 25.08.2023- $0,7 \times 10^9/\text{л}$, от 31.08.2023- $13 \times 10^9/\text{л}$, тяжелая нейтропения до $0,3 \times 10^9/\text{л}$ от 25.08.2023, 31.08.2023- $3,9 \times 10^9/\text{л}$, СРБ 25.08- 18 мг/л, 28.08- 95 мг/л, 31.08- 37 мг/л, прокальцитонин 25.08- 0,32 нг/мл, 28.08- 0,62 нг/мл, 31.08- 0,36 нг/мл), отсутствия воспалительных изменений в клиническом анализе мочи, рекомендована дэскалация антибактериальной терапии. Также при проведении культуральных исследований в крови от 25.08.2023 была выделена *Candida parapsilosis*, резистентная к Микафунгину, чувствительная к триазолам. По предварительным результатам посева крови от 30.01.2023 определяется рост дрожжевых грибов. Ранее при посеве мочи из нефростомы от 28.08.2023 выявлена *Trichosporon asahii* 10^3 КОЕ/мл. Таким образом, учитывая результаты чувствительности полученных посевов, проведенную терапию эхинокандинами и предварительные результаты у ребенка с рисками инвазивного кандидоза (Candida Score >2: высев *Candida spp.* из стерильного локуса, наличие ЦВК, нейтропения), , рекомендована смена антифунгальной терапии. Даны рекомендации по замене ЦВК, проведена переустановка 31.08.2023, кончик катетера отправлен в микробиологическую лабораторию.

На фоне проводимого лечения дыхательная недостаточность купирована, острое почечное повреждение и печеночная недостаточность разрешены, восстановлен пассаж по ЖКТ, начато кормление смесью, инфекционный процесс минимизирован, гемограмма восстановлена

УЗИ от 01.09.2023г: Печень: размеры не увеличены. Вертикальный размер правой доли 98 мм, толщина правой доли 78 мм Вертикальный размер левой доли 56 мм, толщина левой доли 45мм. Контур ровные, четкие, углы не увеличены. Структура видимой паренхимы однородная, эхогенность средняя, очаговые изменения не выявлены. Внутри- и внепеченочные желчные протоки не расширены, Воротная вена и ее долевые ветви не изменены. НПВ и печеночные вены без особенностей, стенки сосудов уплотнены. **Желчный пузырь:** сокращен. **Поджелудочная железа** экранируется. **Селезенка** 78 x 20 мм, увеличена (по сравнению с 25.08.2023 увеличилась в размерах). Контур ровные, четкие. Структура однородная, эхогенность средняя. **Почки (осмотрены сос тороны живота)** - топография не изменена, размеры в пределах возрастной нормы. Правая почка 62 x 29 мм (паренхима 10 мм)-несколько увеличена. Левая почка 67 x 33 мм (паренхима 12 мм)-увеличена. Контур волнистые (дольчатость), четкие.

Паренхима: кортико-медуллярная дифференцировка сохранена
Эхогенность коркового слоя несколько повышена При ЦДК кровотоков определяется до капсулы, интенсивность его не изменена. ЧЛС не расширена, стенки уплотнены, в проекции собрательных синусов обеих почек лоцируются линейные двухконтурные гиперэхогенные эхоструктуры (стенды?) Мочеточники не прослеживаются **Лимфоузлы** в брюшной полости и забрюшинно исследовать невозможно - плохая визуализация. Видимые петли кишечника-перистальтика прослеживается, не растянуты, отмечается выраженный метеоризм. В малом тазу и большей части брюшной полости визуализируется огромное объемное образование смешанной эхогенности резко неоднородной структуры ~123x80x109 мм (объем~561 куб см.), с хорошей васкуляризацией и с достаточно четкими и ровными контурами. В структуре образования (преимущественно по периферии визуализируются единичные анэхогенные полости протяженности до 27 мм). Свободная жидкость (сепарация жидкостью листков брюшины) определяется под печенью-6 мм, у левого угла печени- 16 мм, межпечельно и под передней брюшной стенкой в нижнем этаже живота- 5 мм, в правом латеральном канале-12мм, в левом латеральном канале - 21 мм. Жидкость анэхогенная, с единичными нитями фибрина.

- **Винкристин 1,5мг/м2 – 0,05мг/кг + редукция на 1/3 – 0.3мг в/в стр 01.09.23г**

Введение препарата перенес без осложнений.

1. **Моча на аэробы (Нефростома) 28.08.2023** Trichosporon asahii КОЕ: 10^5 КОЕ/мл
2. **Кровь на аэробы (Кровь) от 30.08.2023** Candida parapsilosis Микроскопия: Дрожжевые клетки Флюконазол: S(MIC: 1) Каспофунгин: R(MIC: >4) Микафунгин: R(MIC: >4) Флуцитозин: R(MIC: >32)
3. **Уд.катетер (аэробы) (Катетер венозный центральный) 31.08.2023** Candida parapsilosis КОЕ: умеренный рост
4. **Зев/нос на аэробы (Мазок из зева) 31.08.2023** Streptococcus viridans КОЕ: умеренный рост
5. **Моча на аэробы (Нефростома) 31.08.2023** Trichosporon asahii КОЕ: 10^5 КОЕ/мл Микроскопия: Дрожжевые клетки Флюконазол: -(MIC: 2) Вориконазол: -(MIC: <=0.12) Каспофунгин: -(MIC: >4) Микафунгин: -(MIC: >4) Амфотерицин В: -(MIC: <=0.25) Флуцитозин: -(MIC: 8)
6. **УПФ кала (посев) (Кал) 31.08.2023** Enterococcus faecium 10^8 Дрожжевые грибы рода Candida <= 10^3 < 10^3
7. **Кровь на аэробы (Кровь) от 02.09.2023** Candida parapsilosis

Консилиум от 05.09.2023г Председатель: Зам.главного врача по медицинской части Усачева Е.Л., Члены консилиума: Зав.отделением - врач-гематолог Пономарева Н.И.; Зав.отделением - врач-детский уролог-андролог Гусейнов А.Я.; Врач-детский онколог Пуляевская М.С.; Зав.отделением - врач-клинический фармаколог Костылева М.Н.; Врач-детский онколог Шаргина К.В.: у пациента с эмбриональной рабдомиосаркомой мочевого пузыря, носителем ЦВК и нефростом с обеих сторон, с неблагоприятным инфекционным фоном при поступлении, состоянии после курса полихимиотерапии определяется кандидемия, инфицирование венозного доступа (высев Candida parapsilosis из ЦВК от 25.08., 30.08., 02.09.2023г), инфицирование нефростом (высев Trichosporon asahii от 28.08.2023г). Пациент 30.08. и 31.08.2023г обсуждался совместно с клиническим фармакологом, исходя из спектра возбудителей с 31.08.2023г проводится терапия вориконазолом с положительным эффектом в виде улучшения клинического статуса пациента, снижения уровня маркеров воспаления. В настоящее время температура тела пациента на нормальных значениях, дыхательных нарушений нет, гемодинамика стабильная, пассаж по ЖКТ восстановлен, острого почечного повреждения нет, диурез адекватный. **Заключение:** У пациента имеет место кандидемия, константное выделение (за счет формирования биопленок на имплантатах) Trichosporon asahii из нефростом и выделение Candida parapsilosis из ЦВК (несмотря на замену последнего). Несмотря на проводимую терапию вориконазолом пациент угрожаем по развитию неконтролируемой системной грибковой инфекции с формированием пневмонии.

менингоэнцефалита, хронического гепатолиенального кандидоза; в случае же развития иммунодефицитного состояния после проведения очередного курса полихимиотерапии вероятность летального исхода в результате развития кандидозного сепсиса крайне высока. Современный подход к терапии грибковой инфекции включает как системное введение антимикотических препаратов так и замену инфицированных имплантов. Во избежание сохранения очага инфекции необходимо после удаления инфицированного импланта до установки нового выдержать значительный временной промежуток, тщательно санировать область/орган во избежание сохранения грибковых микропленок. У данного пациента, в виду сохраняющейся обструкции обоих мочеточников (эндофитный рост опухоли мочевого пузыря) удаление нефростом невозможно. Без оттока мочи в связи с сохраняющейся инфекцией лоханок ожидается молниеносное развитие грибкового уросепсиса. Удаление имеющихся нефростом и одномоментная установка новых в инфицированные лоханки приведет к моментальной контаминации новых нефростом. На основании вышесказанного замена функционирующих нефростом нецелесообразна. Соматический статус в настоящее время позволяет пациенту удалить центральный венозный катетер из левой яремной вены, провести инфузию в течение как минимум 12 час в периферическую вену, заново катетеризировать центральную вену. С целью сдерживания грибковой инфекции решено усилить проводимую терапию препаратом Амфотерицин В (липидный комплекс) из расчета 3 мг/кг/сут внутривенно. Комбинацию вориконазол/амфотерицин В планируется проводить постоянно длительно (в том числе на фоне полихимиотерапии) при отсутствии значимого почечного повреждения, изменения микрофлоры и ее чувствительности. При необходимости схема противoinфекционной терапии будет пересмотрена.

Проведение в отделении лечение:

1. Инфузионная терапия солевыми растворами и растворами аминокислот, коррекция электролитных нарушений.
2. Антибактериальная терапия: меропенем 100мг/кг/сут, амикацин 80мг/кг/сут, сульфаметоксазол + триметоприм 10мг/кг/сут по триметоприму,
3. Противогрибковая терапия: микафунгин 2мг/кг/сут (до 31.08.23г). вориконазол по схеме с 31.08.2023г
4. Стимуляция диуреза фуросемид 10мг 3 раза в сутки
5. Гепатопротективная терапия: гептрал 100мг 2 раза в сутки
6. Стимуляция кишечника прозерин 0,1мл 3 раза в сутки подкожно, очистительная клизма при отсутствии стула
7. Перорально энтерофурил 2.5 мл 3 раза в сутки
8. Ингаляция 02 через назальные канюли
9. Кормление кисло-молочной смесью по 20мл каждый 1 час

Статус на 05.09.2023г Вес 9 кг Температура 36,6 град. в течение суток на нормальных и субфебрильных значениях, максимально 37,1С АД (сист./диаст.) 90/65 мм.рт.ст. ЧСС 120 уд/мин ЧДД 20 в мин Суточное кол-во мочи 1.76 л Выпито жидкости 0.29 л SpO2 99 % Общемозговой и менингеальной симптоматики нет. Патологической неврологической симптоматики не определяется. Состояние тяжелое по роду основного заболевания, компрессии внутренних органов и структур брюшной полости, частичной кишечной непроходимости, течения инфекционного процесса. Объективный статус Соматический статус стабильный. Пациент веселый, активный. Сознание: ясное Уровень сознания по ШКГ 15 баллов: на осмотр реагирует спокойно, активно, фзгляд фиксирует, за предметами следит, интересуется игрушками, но быстро истощается. Зрачки равные OD = OS, фотореакция сохранена. Динамика положительная за счет улучшения самочувствия, увеличения активности. Кожные покровы чистые розовые, умеренно влажные. На ощупь теплые. Трофических изменений не коже нет. Инфекционной и геморрагической сыпи нет, Тургор мягких тканей сохранен. Большой родничок на урвне кстей черепа, отеков нет Периферические лимфатические узлы пальпаторно не увеличены Катаральные явления нет. Носовое дыхание не затруднено. Отделяемого нет. Кашля нет. Тоны сердца ясные, ритмичные. Нормотония. Гемодинамика стабильная. Отеков нет. Слизистые ротовой полости розовые, чистые. Гиперсаливация, набухание десен Дыхание пуэрильное, проводится во все отделы, ослабление в

нижних отделах легких менее выражено Хрипы не выслушиваются Язык влажный, чистый. Тошноты, рвоты нет. Кормление смесью 50-30мл, усваивает. Живот вздутие живота уменьшилось. Живот все еще увеличен в размерах за счет опухоли мочевого пузыря, перераздутых петель кишечника. Отмечается уменьшение живота в размерах, окружность 51см Живот мягкий в свободных от опухоли отделах. Умеренно выражена ая caput medusae. Перистальтика выслушивается активная. Перитонеальных знаков нет. Печень не увеличена Мочеиспускание по нефростомам. Нефростомы функционируют адекватно. Моча светло-желтая, прозрачная, без запаха и хлопьев. Диурез адекватный. Стул регулярный после очистительной клизмы 2 раза и самостоятельный 2 раза. Стул желтый с примесью слизи. "зелени" нет.

1. В гемограмме (венозная кровь): Нб 108 г/л, лейкоциты 10,39 10⁹/л, тромбоциты 492 10⁹/л
2. В биохимическом анализе крови: функция почек не нарушена, гипертрансаминаземия АлАТ/АсАТ со снижением в динамике до 54/67 Ед/л, снижение в динамике ЛДГ до 543 Ед/л, калий 4.11 ммоль/л, натрий 134 ммоль/л
3. СРБ 13,3 мг/л, прокальцитонин 0,2 мг/мл (в динамике снижение уровня маркеров воспаления)
4. В КЩС - по электролитам, газам крови компенсирован

Переведен на новый этап лечения - проведение очередного курса ПХТ

Находился на лечении с 06.09.2023 по 02.10.2023 № ИБ: 23937-с/2023

Инфекционный скрининг

1. Моча на микрофлору (Нефростома №1) 11.09.2023,2023 Trichosporon asahii КОЕ: 10⁵ КОЕ/мл
2. Моча на микрофлору (нефростома №2) 11.09.2023г: Роста грибов не получено
3. Зев/нос на аэробы (Мазок из зева) 11.09.2023г: умеренный рост Stenotrophomonas maltophilia, Chryseobacterium (F.) indologenes (КОЕ: умеренный рост Микроскопия: Гр-палочки Ампициллин: -(МИС: >16) Амикацин: -(МИС: >32) Азтреонам: -(МИС: >16) Цефтазидим: -(МИС: 4) Цефотаксим/Клавулановая кислота: -(МИС: >4) Цефтазидим/Клавулановая кислота: -(МИС: 2) Цефалотин: -(МИС: >16) Ципрофлоксацин: -(МИС: >2) Цефтриаксон: -(МИС: >32) Цефотаксим: -(МИС: >32) Цефуроксим: -(МИС: >16) Эртапенем: -(МИС: >4) Цефепим: -(МИС: <=8) Нитрофурантоин: -(МИС: >64) Гентамицин: -(МИС: >8) Имипенем: -(МИС: >8) Левофлоксацин: -(МИС: <=2) Меропенем: -(МИС: 8) Тобрамицин: -(МИС: >8) Пиперациллин: -(МИС: 32) Ампициллин/сульбактам: -(МИС: >16/8) Триметоприм/сульфаметоксазол: -(МИС: <=2/38) Тетрациклин: -(МИС: >8) Пиперациллин/тазобактам: -(МИС: <=16) Цефотетан: -(МИС: >32))
4. УПФ кала (посев) (Кал) 11.09. 2023: Pseudomonas putida (Тикарциллин/клавулановая кислота 75/10 мкг: R Имипенем 10 мкг: R Амикацин 30 мкг: S Левофлоксацин 5 мкг: I Меропенем 10 мкг: R Цефепим 30 мкг: R),
5. Кровь на аэробы (Кровь) от 11.09.2023г – роста бактерий, грибов нет

1. Магнитно-резонансная томография головного мозга с контрастированием от 06.09.2023

На представленных изображениях определяется возрастная структурная незрелость мозга, гипомиелинизация белого вещества, реактивное расширение субарахноидальных пространств и незначительно боковых желудочков. Небольшая киста мозгового паруса 6x7 мм. Участки перивентрикулярной лейкопатии темен и о-затылочных регионов неспецифического, возможно, токсического характера\ или задержка миелинизации на фоне ПХТ. Гипоплазия нижних отделов червя мозжечка, расширение большой затылочной цистерны. Срединные структуры не смещены. Ликвородинамика компенсирована. Патологических изменений сигнала в подкорковых ганглиях нет. Свидетельств наличия сосудистых мальформативных или неопластических образований не получено. Гипофизарно-гипоталамический регион без участков изменения МР сигнала и дополнительных образований. Шипковидная железа не увеличена. Мозолистое тело сформировано правильно. Ствол без особенностей. Кранио-verteбральный переход сформирован правильно. Ограничений диффузии нет. Придаточные пазухи носа развиты нормально, пневматизированы. Патологического КУ не отмечено.

2. **Рентгенография органов грудной полости от 07.09.2023** Состояние после коррекции ЦВК. ЦВК поставлен слева, расположен у входа в верхнюю полую вену. На фоне вздутия легких определяется усиление и уплотнение легочного рисунка в медиально-базальных отделах за счет перибронхиального компонента. Очаговых теней в легких нет. Плевральные синусы свободны. Корни легких малоструктурны. Тень средостения несколько расширена за счет тимуса, расположена срединно. Тень сердца не расширена, горизонтально расположена. Диафрагма с четкими контурами. Определяются тени стентов в проекции собирательной системы обеих почек.
3. **ЭКГ от 07.09.2023** Синусовая аритмия чсс 140-153 в 1мин. Нормальное положение ЭОС.

Протокол консилиума врачей «Об установлении состояния здоровья пациента, диагноза, определения прогноза и тактики медицинского обследования и лечения» от 08.09.2023 10:00

Председатель: Усачева Е.Л., Зам.главного врача по медицинской части Члены консилиума: Скапенков И.Н., Зав.отделением - врач - детский онколог; Шаргина К.В.,

С учетом общего состояния и самочувствия пациента, диагноза, принимая во внимание данные проведенного обследования, с целью лечения данной опухоли показано продолжение терапии по протоколу CWS-2009 для рабдомиосарком с инициальным метастазированием. Терапия по данному протоколу соответствует клиническим рекомендациям "Саркомы мягких тканей".

Показано по жизненным показаниям продолжить противоопухолевое лечение для пациентов с инициальным метастазированием – курс CEV с расчетом доз препаратов на массу тела (9 кг). С учетом пограничного возраста пациента, перстстирующую грибковую инфекцию, выраженную гематологическую токсичность (до 4 ст) в предыдущем курсе – будет проведена дополнительная редукция доз препаратов на 1/3.

Параллельно с химиотерапией будет продолжена противогрибковая терапия в особенности противогрибковая (амфотерицин В и вориконазол).

С родителями в очередной раз проведена беседа о тяжести состояния пациента, всех осложнениях лечения вплоть до летального исхода.

Согласие на лечение получено.

Прогноз по заболеванию крайне неблагоприятный.

С 08.09.2023г проведен курс ПХТ по схеме CEV №2 (расчет на массу тела 9 кг + дополнительная редукция на 1/3)

- Карбоплатин 500мг/м² – 150мг/кг + редукция на 1/3 – итого 100мг в/в кап за 1 час 08.09.
- Эпирубицин 150мг/м² – 5 мг/кг + редукция на 1/3 – 30мг в/в кап за 6 часов 08.09
- Винкристин 1,5мг/м² – 0,05мг/кг + редукция на 1/3 – 0,3мг в/в стр 08.09.23г

Объем суточной инфузии 100мл/кг (не больше 1100мл/сут), коррекция электролитных нарушений при необходимости, Стимуляция диуреза фуросемид 10 мг 2 раза в сутки и чаще по показаниям, С антиэметической целью ондансетрон 0,15мг/кг 2 р/д. Антибактериальная терапия: меропенем 100мг/кг/сут в/в кап, Линезолид 10мг/кг 3 раза в сутки в/в кап, перорально Ко-тримоксазол (Сульфаметоксазол + Триметоприм) 5 мг/кг по триметоприму, Противогрибковая терапия: вориконазол 80мг 2 раза в сутки внутривенно, амфотерицин В 3 мг/кг/сут внутривенно

- **15.09.2023г Винкристин 1,5мг/м² – 0,05мг/кг + редукция на 1/3 – 0,28мг в/в стр**

- **26.09.2023г Винкристин 1,5мг/м² – 0,05мг/кг + редукция на 1/3 – 0,27мг в/в стр**

Инфекционный скрининг:

1. Кровь на аэробы (Кровь) от 20.09.2023 Роста нет
2. Моча на аэробы (Нефростама №1 и №2) 20.09.2023: Роста аэробной и факультативно-анаэробной флоры не получено

УЗИ мочевого пузыря от 02.10.2023 Правая почка: топография не изменена. Размер 65 x 27 мм (паренхима 11 мм), не изменены Контур: ровные, четкие. Кортико-медуллярная дифференцировка

сохранена Эхогенность коркового слоя не изменена При ЦДК кровоток определяется до капсулы, интенсивность его не изменена ЧЛС: стенки утолщены, слоистые, лоханка 10 мм, в просвете стент. Мочеточник - просвет сомкнут Левая почка: топография не изменена. Размеры 69 x 35 мм (паренхима 14 мм), не изменены Контуры ровные, четкие. Кортико-медуллярная дифференцировка сохранена Эхогенность коркового слоя не изменена При ЦДК кровоток определяется до капсулы, интенсивность его не изменена ЧЛС: стенки утолщены, слоистые, в просвете МВП гиперэхогенная взвесь, расширен: лоханка 12 мм, в просвете лоханки стент Мочеточник в прилоханочном отделе 2,7 мм, в/з 2,4 мм, далее не прослеживается Мочевой пузырь: просвет не определяется Большую часть малого таза занимает объемное образование размерами 105 x 58 x 88 мм (объем 280 куб.см).

Переведен на новый этап лечения - проведение очередного курса ПХТ
Находился на лечении с 03.10.2023 по 25.10.2023 № ИБ: 26627-с/2023

Протокол консилиума врачей «Об установлении состояния здоровья пациента, диагноза, определения прогноза и тактики медицинского обследования и лечения» от 04.10.2023

Председатель: Усачева Е.Л., Зам.главного врача по медицинской части Члены консилиума: Скапенков И.Н., Зав.отделением - врач - детский онколог; Шаргина К.В., Врач-детский онколог

С учетом общего состояния и самочувствия пациента, диагноза, принимая во внимание данные проведенного обследования, с целью лечения данной опухоли показано продолжение терапии по протоколу CWS-2009 для рабдомиосарком с инициальным метастазированием. Терапия по данному протоколу соответствует клиническим рекомендациям "Саркомы мягких тканей".

Показано по жизненным показаниям продолжить противоопухолевое лечение для пациентов с инициальным метастазированием – курс I3VE с расчетом доз препаратов на массу тела (8,5 кг). С учетом хорошей переносимости терапии, адекватным восстановлением гемограммы, условном санировании очагов инфекции дополнительной редукции препаратов не требуется.

Параллельно с химиотерапией будет продолжена противомикробная терапия : кларуктам, вориконазол.

С родителями в очередной раз проведена беседа о тяжести состояния пациента, всех осложнениях лечения вплоть до летального исхода.

Согласие на лечение получено.

Прогноз по заболеванию крайне неблагоприятный.

С 04.10.2023г проведен курс ПХТ по схеме I3VE №3 (расчет на массу тела 8,5кг без редукции)

- Ифосфамид 3000мг/м² – 100мг/кг – итого 850мг в/в кап за 3 часа 1,2,3 дни
- Этопозид 150мг/м² – 5 мг/кг – 42 мг в/в кап за 4 часа 1,2,3 дни
- Винкристин 1.5мг/м² – 0,05мг/кг – 0.4мг в/в стр 1 день

Объем суточной инфузии 100мл/кг (не больше 1100мл/сут), коррекция электролитных нарушений при необходимости С антиэметической целью ондансетрон 0,15мг/кг 2 р/д, дексаметазон 0,15мг/кг в/в кап Стимуляция диуреза фуросемидом 10мг 1-2 раза Антибактериальная терапия: цефотаксим+сульбактам 400мг 2 р/д, перорально Ко-тримоксазол (Сульфаметоксазол + Триметоприм) 5 мг/кг по триметоприму Противогрибковая терапия: вориконазол 80мг 2 раза в сутки внутривенно.

Введение химиопрепаратов перенес относительно удовлетворительно.

Далее отмечены следующие осложнения:

1. Анемия, требовавшая трансфузии эритроцитарной взвеси №2
2. Нейтропения, фебрильная нейтропения (проводилась терапия филграстим 5 мкг/кг/сут, добавлены меропенем, амикацин)
3. высев Trichosporon asahii от 11.10.2023г из нефростом: проводилась терапия вориконазол 20мг/кг/сут, амфотерицин В 3 мг/кг/сут в/в кап
4. высев Staphylococcus epidermidis от 10.10.2023г из ЦВК, добавлен даптомицин по чувствительности
5. гипертрансаминаземия АлАТ/АсАТ 301/279Ед/л, проводилась терапия адеметионином

6. макрогематурия на фоне тромбоцитопении, проводились трансфузии тромбоконцентрата №2 вводились этамзилат, транексамовая кислота.
7. гипоальбуминемия, вводился альбумин человеческий
8. кроме того отмечены кашель и насморк на фоне прорезывания зубов, проводилась местная терапия слизистых, ингаляционная терапия беродуалом и пульмикортом

1. **ЭКГ от 18.10.2023** Умеренная синусовая брадиаритмия с ЧСС 93 - 113 уд/мин. ЭОС вертикальная. Признаки СРРЖ (II,III,AVF). Вольтаж грудных отведений 5мм/мВ.

2. **ЭХО-КГ от 20.10.2023** ППТ 0,38 м2, ЧСС 148-155 уд/в мин Z-score по Pettersen et al., JASE Левый желудочек: зоны локального нарушения сократимости не выявлены, КДР 27 мм (Z-score КДР +0,77), КСР 17 мм, КДО 27 мл, КСО 8 мл, ФВ 70%, МЖП 5,5 мм, ЗСЛЖ 5 мм Диастолическая функция миокарда ЛЖ не нарушена, Е/А 1,1 Левое предсердие (PLAX) 15 мм Правый желудочек 16 мм, не расширен Правое предсердие 18x19 мм, не расширено, в полости лоцируется концевой отдел ЦВК без видимых наложений. Атриовентрикулярные клапаны: створки тонкие, подвижные, кровоток не изменен Полулунные клапана: визуализация затруднена Расчетное систолическое давление в правых отделах 23 мм.рт.ст Среднее давление в ЛА -измерение затруднено Перикард: жидкости нет Заключение: Камеры сердца не расширены. Сократительная способность миокарда ЛЖ не нарушена. Дополнительные патологические эхо-сигналы в полостях сердца и на видимых клапанах не выявлены. Давление в правых отделах в пределах возрастной нормы.

3. **Рентгенография органов грудной полости от 23.10.2023** Пневматизация легких улучшилась. Вздутие легких сохраняется, но степень вздутия уменьшилась. Очаговых и инфильтративных теней в легких не определяется. Легочный рисунок обогащен, не деформирован. Тень средостения не расширена, расположена срединно. Синусы свободны. Диафрагма четкая, уплощена. ЦВК - справа, расположен в правом предсердии.

4. **УЗИ брюшной полости от 23.10.2023** Печень: размеры не увеличены Вертикальный размер правой доли 97 мм, толщина правой доли 81 мм Вертикальный размер левой доли 61 мм, толщина левой доли 44 мм Контуров ровные, четкие, углы не увеличены. Структура однородная, эхогенность средняя Воротная вена и ее долевые ветви не изменены. НПВ и печеночные вены без особенностей. Стенки сосудов "подчеркнуты", повышенной эхогенности Внутри- и внепеченочные желчные протоки не расширены. Очаговые изменения не выявлены. Желчный пузырь:сокращен, просвет не определяется (не натощак). В просвете множественные гиперэхогенные образования с акустической тенью. Поджелудочная железа: размеры 11 x 8 x 11 мм, не увеличена Контуров ровные, четкие. Структура однородная. Эхогенность средняя Селезенка: размеры 68 x 24 мм, не увеличены. Контуров ровные, четкие. Структура однородная. Эхогенность средняя Правая почка: топография не изменена. Размеры 62 x 26 мм (паренхима 13 мм), не изменены Контуров неровные. Паренхима: кортико-медуллярная дифференцировка сохранена Эхогенность паренхимы незначительно повышена. При ЦДК кровоток определяется до капсулы, интенсивность его не изменена ЧЛС: стенки утолщены, слоистые, лоханка не расширена, в просвете стент. Мочеточник не расширен на протяжении Левая почка: топография не изменена. Размеры 75 x 37 мм (паренхима 13 мм), увеличена Контуров неровные. Кортико-медуллярная дифференцировка сохранена Эхогенность паренхимы выраженно повышена При ЦДК кровоток определяется до капсулы, интенсивность его не изменена ЧЛС: стенки значительно утолщены, лоханка не расширена, просвет не определяется, в просвете стент, эхогенные массы. Мочеточник не расширен на протяжении Мочевой пузырь слабо наполнен. Просвет не определяется. В малом тазу объемное образование размерами 76 x 47 x 71 мм (объем 133 куб.см). Свободная жидкость: нет Лимфоузлы: мезентериальные множественные гипоехогенные, максимальный до 9 x 4 мм

5. **Магнитно-резонансная томография органов малого таза с контрастированием (Костылев Ф.А.) от 24.10.2023** В полости малого таза и брюшной полости определяется массивное объемное образование, приблизительным размером 92*67*53мм (вертикальный поперечный *продольный). Опухоль неоднородной структуры, неоднородно повышенное по

T2ВИ и T2 FATSA, мультидоулярной структуры, неоднородно изоинтенсивное по T1 ВИ с гиперинтенсивными T1 тяжистыми включениями – жира. Большой объем образования расположен в малом тазу, мочевого пузыря как целостная структура не визуализируется, простата в структуре образования и достоверно не верифицируется. Объемное образование интенсивно и негетогенно накапливает контрастный агент По верхнему контуру образования определяется стенка верхушка мочевого пузыря, со стенкой толщиной до 4.5мм, фрагментарно визуализируется передняя стенка до 4мм в толщину. На остальном протяжении стенка МП не дифференцирована. По верхней границе сканирования – нефростомы с двух сторон. Правый мочеточник расширен в верхней и средней трети до 7мм в диаметре, извитой в области должествующего устья МП. Левый мочеточник визуализируется до 3мм. В центральной структуре образования – установленный катетер фолея.

Инфекционный скрининг

1. Кровь на аэробы (Кровь) 29.09.23г- роста нет
2. Зев/нос на грибы (Мазок из зева) от 04.10.2023г – роста нет
3. Зев/нос на аэробы (Отделяемое слизистой зева) 04.10.2023г; умеренный рост *Acinetobacter pittii*, умеренный рост *Chryseobacterium (F.) indologenes*
4. Кровь на аэробы (Кровь) от 04.10.2023г Роста нет
5. Моча на грибы (Нефростома №1 и №2) от 04.10.2023г *Trichosporon asahii* единичные колонии
6. Моча на аэробы (Нефростома № 1 и №2) от 04.10.2023г Роста аэробной и факультативно-анаэробной флоры не получено
7. УПФ кала (посев) (Кал) от 04.10.2023г *Enterococcus faecium* 10^8 . Дрожжевые грибы рода *Candida* $< 10^3$
8. Кровь на аэробы (Кровь) от 10.10.2023г *Staphylococcus epidermidis* Амикацин: R(MIC: ≤ 8) Гентамицин: R(MIC: > 4) Цефокситин: R(MIC: 4) Ампициллин: R Пенициллин: R(MIC: > 0.5) Оксациллин: R(MIC: > 4) Амоксициллин-клавуланат 20/10: R(MIC: 4/2) Даптомицин: S(MIC: ≤ 1) Триметоприм/сульфаметоксазол: R(MIC: $> 8/152$) Тейкопланин: S(MIC: ≤ 2) Ванкомицин: S(MIC: 2) Клиндамицин: R(MIC: > 1) Эритромицин: R(MIC: 2) Фузидиевая кислота: R(MIC: > 8) Фосфомицин с глюкоза-6-фосфатом: S(MIC: 16) Нитрофурантоин: -(MIC: ≤ 32) Ципрофлоксацин: R(MIC: > 4) Левофлоксацин: R(MIC: > 8) Моксифлоксацин: R(MIC: > 1) Рифампицин: R(MIC: > 1) Тетрациклин: I(MIC: 2)
9. Кровь на аэробы (Кровь) от 13.10.2023г – роста нет
10. Моча на аэробы и грибы (Нефростома №1) от 11.10.2023г *Enterococcus faecium* 10^4 КОЕ/мл, *Trichosporon asahii* 10^3 КОЕ/мл, *Staphylococcus haemolyticus* 10^4 КОЕ/мл
11. Моча на аэробы и грибы (Нефростома №2) от 11.10.2023г: *Trichosporon asahii* 10^3 КОЕ/мл

Переведен на новый этап лечения - проведение очередного курса ПХТ

Находился на лечении с 26.10.2023 по 22.11.2023 № ИБ: 29266-с/2023

Инфекционный скрининг:

1. УПФ кала (посев) (Кал) от 23.10.2023г: Дрожжевые грибы рода *Candida* $\leq 10^3$, *Enterococcus faecium* 10^8 (Ванкомицин 5 мкг: S)
2. Кишечная группа (Кал) от 23.10.2023г: Патогенных энтеробактерий не обнаружено
3. Зев/нос на грибы (Мазок из зева) от 23.10.2023г: Роста грибов не получено
4. Зев на *S. pyogenes* (Мазок из зева) от 23.10.2023г: Роста стрептококка группы А не получено
5. Моча на грибы (Нефростома №1) 23.10.2023г: *Trichosporon asahii* КОЕ: умеренный рост
Микроскопия: Дрожжевые клетки
6. Моча на аэробы (Нефростома №2) от 23.10.2023г: *Trichosporon asahii* КОЕ: 10^2 КОЕ/мл
Микроскопия: Дрожжевые клетки
7. Кровь на аэробы (Кровь) от 23.10.2023г: Роста нет

Протокол консилиума врачей «Об установлении состояния здоровья пациента, диагноза, определения прогноза и тактики медицинского обследования и лечения» от 31.10.2023 15:19

Председатель: Усачева Е.Л., Зам.главного врача по медицинской части Члены консилиума: Скапенков И.Н., Зав.отделением - врач - детский онколог; Шаргина К.В., Врач-детский онколог
С учетом общего состояния и самочувствия пациента, диагноза, принимая во внимание данные проведенного обследования, с целью лечения данной опухоли показано продолжение терапии по протоколу CWS-2009 для рабдомиосарком с инициальным метастазированием. Терапия по данному протоколу соответствует клиническим рекомендациям "Саркомы мягких тканей".

Показано по жизненным показаниям продолжить противоопухолевое лечение для пациентов с инициальным метастазированием – курс I3VA с расчетом доз препаратов на массу тела (8 кг). С учетом хорошей переносимости терапии, адекватным восстановлением гемограммы, условном санировании очагов инфекции дополнительной редукции препаратов не требуется.

Параллельно с химиотерапией будет продолжена противомикробная терапия : вориконазол. С родителями в очередной раз проведена беседа о тяжести состояния пациента, всех осложнениях лечения вплоть до летального исхода.

Согласие на лечение получено.

Прогноз по заболеванию крайне неблагоприятный.

С 31.10.2023г по 02.11.2023г проведен курс ПХ¹ по схеме I2VA №4 (расчет на массу тела 8 кг)

- Ифосфамид 3000мг/м² – 100мг/кг – итого 800мг в/в кап за 3 часа 31.10.,01.11..02.11.23г

- Винкристин 1,5мг/м² – 0,05мг/кг – 0.4мг в/в стр 31.10.23г

- Дактиномицин 1,5мг/м² – 0,05мг/кг – 0.4мг в/в стр 31.10.2023ш

сопроводительное лечение: инфузия солевыми растворами 100мл/кг, противорвотная терапия ондансетрон 0,15мг/кг 2 р/д, уромитексан 1000мг/сут в/в кап 3 суток, противомикробная терапия исходя из высеваемой микрофлоры (вориконазол 80мг в/в кап 2 р/д, сульфаметоксазол + триметоприм 10мг/кг/сут по триметоприму перорально).

Введение химиопрепаратов перенес относительно удовлетворительно.

Далее отмечены следующие осложнения:

1. Нейтропения, фебрильная нейтропения (проводилась терапия филграстим 5 мкг/кг/сут, добавлены внутривенно эртапеном 120мг 2 р/д в/в, далее меропенем 333мг 3 р/д в/в, перорально продолжен Ко-тримоксазол 120мг 2 р/д)

2. высев Trichosporon asahii от 11.10.2023г из нефростом: проводилась терапия вориконазол 20мг/кг/сут

3. высев Enterococcus faecium и поилрезистентного Pseudomonas aeruginosa от 07.11. и 13.11.2023г, в терапию по согласованию с клиническим фармакологом добавлен колистиметат натрия 40мг 2 р/д в/в кап

4. Анемия, требовавшая трансфузии эритроцитной взвеси №1

5. В связи с обнаружением множественных гиперэхогенных образований в желчном пузыре терапия урсодезоксихолиевой кислотой 125мг вечером

Инфекционный скрининг:

1. Моча на грибы (Нефростома №1) от 07.11.2023г: Роста грибов не получено

2. Моча на аэробы (Нефростома №1) от 07.11.2023г: Pseudomonas aeruginosa КОЕ: 10⁵ КОЕ/мл (Тикарциллин/клавулановая кислота 75/10 мкг: R Имипенем 10 мкг: R Амикацин 30 мкг: R Меропенем 10 мкг: R Цефепим 30 мкг: R Азтреонам 30 мкг: R Цефтазидим/ авибактам: R)

3. Моча на грибы (Нефростома №2) от 07.11.2023г: Роста грибов не получено

4. Моча на аэробы (Нефростома №2) от 07.11.2023г: Pseudomonas aeruginosa КОЕ: 10⁵ КОЕ/мл (Цефтазидим/ авибактам: R Имипенем 10 мкг: R Амикацин 30 мкг: R Меропенем 10 мкг: R Цефепим 30 мкг: R Азтреонам 30 мкг: R Цефтазидим 10 мкг: R) Enterococcus faecium КОЕ: 10³ КОЕ/мл (Ванкомицин 5 мкг: S)

5. Кровь на аэробы (Кровь) от 10.11.2023г: Роста нет

1. Моча на аэробы (Нефростома №1) от 13.11.2023г: Enterococcus faecium КОЕ: 10^3 КОЕ/мл (Ванкомицин 5 мкг: S), Pseudomonas aeruginosa КОЕ: 10^2 КОЕ/мл (Имипенем 10 мкг: R Амикацин 30 мкг: R Меропенем 10 мкг: R Азтреонам 30 мкг: I Цефтазидим 10 мкг: R Тобрамицин 10 мг: R Цефтазидим/ авибактам: R)
2. Моча на аэробы (Нефростома №2) от 13.11.2023г: Pseudomonas aeruginosa КОЕ: 10^2 КОЕ/мл (Имипенем 10 мкг: R Амикацин 30 мкг: R Меропенем 10 мкг: R Азтреонам 30 мкг: I Цефтазидим 10 мкг: R Цефтазидим/ авибактам: R Тобрамицин 10 мг: R), Trichosporon asahii КОЕ: 10^2 КОЕ/мл

Инструментальные исследования

1. УЗИ брюшной полости от 20.11.2023 Печень: размеры не увеличены Вертикальный размер правой доли 107 мм, толщина правой доли 83 мм Вертикальный размер левой доли 60 мм, толщина левой доли 44 мм Контуры ровные, четкие, углы не увеличены. Структура однородная, эхогенность средняя Воротная вена и ее долевые ветви не изменены. НПВ и печеночные вены без особенностей. Стенки сосудов не изменены Внутри- и внепеченочные желчные протоки не расширены. Очаговые изменения не выявлены. Желчный пузырь: сокращен (не натощак) Поджелудочная железа: размеры не увеличены: головка 11 мм, тело 7 мм, хвост 11 мм Контуры ровные, четкие. Структура однородная. Эхогенность средняя Селезенка: размеры 56 x 40 мм, не увеличены. Контуры ровные, четкие. Структура однородная. Эхогенность средняя Правая почка: топография не изменена. Размеры 68 x 28 мм (паренхима 12 мм), не изменены Контуры неровные. Паренхима: кортико-медуллярная дифференцировка сохранена Эхогенность коркового слоя незначительно повышена При ЦДК кровоток определяется до капсулы, интенсивность его не изменена ЧЛС: стенки утолщены, слоистые, просвет лоханки сомкнут, в просвете нефростома, в/чаш.6 мм. Мочеточник не расширен на протяжении Левая почка: топография не изменена. Размеры 66 x 31 мм (паренхима 12 мм), не изменены Контуры неровные. Кортико-медуллярная дифференцировка сохранена Эхогенность коркового слоя незначительно повышена При ЦДК кровоток определяется до капсулы, интенсивность его не изменена ЧЛС: стенки утолщены, слоистые, лоханка 12 мм, в просвете нефростома, в просвете лоханки по передней стенке эхогенные массы однородной структуры, отчетливо кровоток в них не определяется. Мочеточник не расширен на протяжении, стенки его утолщены, с эхогенным содержимым, контуры неровные. Мочевой пузырь: просвет не определяется. Объемное образование в просвете мочевого пузыря размерами 67 x 56 x 42 мм (объем 82 куб.см). Свободная жидкость: нет Лимфоузлы: в брюшной полости и забрюшинно не выявлены Дополнения: в желудке большое количество неоднородного содержимого.
2. Рентгенография органов грудной полости от 20.11.2023: Отмечается завуалированность левого легкого за счет реакции плевры. В легких патологических теней не определяется. Легочный рисунок усилен, сгущен по всем легочным полям, уплотнен за счет интерстиция. Корни малоструктурны, не расширены. Тень средостения не расширена, расположена срединно. Тень сердца не изменена. Плевральные синусы свободны. Диафрагма с четкими, ровными контурами, расположена обычно. ЦВК - справа, расположен в правом предсердии. Целостность ЦВК не нарушена.
3. ЭКГ от 20.11.2023г: Синусовая тахикардия чсс 162-182 в 1мин. Вертикальное положение ЭОС. QTc F 337-343мс

Переведен на новый этап лечения - проведение очередного курса ПХТ
Находился на лечении с 23.11.2023 по 09.12.2023 № ИБ: 32432-с/2023

Оперативное вмешательство:

Чрескожная пункционная нефростомия под контролем ультразвукового исследования справа (Гусейнов А.Я.) от 24.11.2023

Чрескожная пункционная нефростомия под контролем ультразвукового исследования слева (Гусейнов А.Я.) от 24.11.2023

Инфекционный скрининг:

1. Моча на грибы (Нефростома №1 и №2) 27.11.2023 Роста грибов не получено
2. Моча на аэробы (Нефростома №1)27.11.2023 - Роста нет
3. Моча на аэробы (Нефростома №2)27.11.2023 - Enterococcus faecium КОЕ: 10^2 КОЕ/мл

Миелограмма (Костный мозг) 04.12.2023 В исследованном материале скопления опухолевых клеток не обнаружены.

Протокол консилиума врачей «Об установлении состояния здоровья пациента, диагноза, определения прогноза и тактики медицинского обследования и лечения» от 27.11.2023 10:46

Председатель: Усачева Е.Л., Зам.главного врача по медицинской части Члены консилиума: Скапенков И.Н., Зав.отделением - врач - детский онколог; Шаргина К.В., Врач-детский онколог

С учетом общего состояния и самочувствия пациента, диагноза, принимая во внимание данные проведенного обследования, с целью лечения данной опухоли показано продолжение терапии по протоколу CWS-2009 для рабдомиосарком с инициальным метастазированием. Терапия по данному протоколу соответствует клиническим рекомендациям "Саркомы мягких тканей".

Показано по жизненным показаниям продолжить противоопухолевое лечение для пациентов с инициальным метастазированием – курс CEV с расчетом доз препаратов на массу тела (8,3 кг). С учетом хорошей переносимости терапии, адекватным восстановлением гемограммы, условном санировании очагов инфекции дополнительной редукции препаратов не требуется.

Параллельно с химиотерапией будет продолжена противомикробная терапия : вориконазол, меропенем, колистиметат натрия

С родителями в очередной раз проведена беседа о тяжести состояния пациента, всех осложнениях лечения вплоть до летального исхода.

Согласие на лечение получено.

Прогноз по заболеванию крайне неблагоприятный.

С 27.11.2023г проведен курс ПХТ по схеме CEV №5 (расчет на массу тела 8,5кг)

- Карбоплатин 500мг/м² - 16,7мг/кг итого 138мг в/в кап за 1 час (РД 16,7мг, СД 16,7мг)
- Эпирубицин 150мг/м² - 5мг/кг итого 41,5 мг в/в кап за 6 часов (РД 41,5мг, СД 41,5мг)
- Винкристин 1,5мг/м² – 0,05мг/кг – 0,415мг в/в стр (РД 0,415мг, СД 0,415мг)

На фоне инфузионной теарпии 1200мл/сут, антиэметической (ондансетрон 0,15мг/кг 2 р/д) терапии.

Антибактериальная терапия: Меропенем 333мгх 3р, Колистиметат натрия 500.000ЕДх2 р

Противогрибковая терапия: вориконазол 80мг 2 раза в сутки внутривенно. перорально Котримоксазол. (Сульфаметоксазол + Триметоприм) 5 мг/кг по триметоприму. Продолжение перорального приема урсодезоксихолевой кислоты.

Введение химиопрепаратов перенес относительно удовлетворительно.

Далее отмечены следующие осложнения:

1. Анемия, требовавшая трансфузии эритроцитной взвеси по 100мл 13.12.23г и 09.12.2023г
2. Нейтропения (проводилась терапия филграстим 5 мкг/кг/сут, добавлены меропенем, амикацин
3. высев Enterococcus faecium в одной из нефростом, по согласованию с клиническим фармакологом колистиметат натрия отменен, назначен тейкопланин по схеме
4. тромбоцитопения, эпизод носового кровотечения проводились трансфузии тромбоконцентрата №2 07.12. и 08.12.2023г

С вечера 09.12.23 г отмечалось повышение температуры тела до 38,5 С, появление единичных элементов мелкопятнистопапулезной сыпи на лице Ухудшение состояния с 12 часов 10.12.23 - фебрильная лихорадка максимально до 39,6 С, выраженный озноб без нарушения гемодинамики, распространение и усиление сыпи на руках, спине, животе, нижних конечностях.

Переведен в ИБО РДКБ с целью изоляции, дифференциального диагноза и лечения.

Проведено лечение: Инфузионная терапия 700мл/сут, Антибактериальная терапия (Меропенем 333мг в/в кап 3 р/д. Тейкопланин 80мг 2 раза в сутки в/в кап. Колистин 500000МЕ x 2р/сут в/в кап, Перорально Сульфаметоксазол – 100,0 мг, триметоприм – 20,0 мг - 120 мг x 2 раза в сутки), Противогрибковая терапия: Вориконазол 80 мгx2 раза в/в. Стимуляция гранулоцитопоза филграстим 5 мкг/кг/сут подкожно, местная терапия кожи и слизистых, антипиретическая терапия

ПЦР РНК коронавируса SARS-CoV-2 от 11.12.2023г: обнаружено

Находился в отделении для детей с новой коронавирусной инфекцией, не нуждающихся в ИВЛ с 11.12.2023г по 18.12.2023г

Заключение на 11.12.2023г: Учитывая длительность фебрильной лихорадки (более 3 дней), наличие пятнисто-папулезной сыпи на поверхности лица, туловища, верхних и нижних конечностей, повышение маркеров воспаления в периферической крови (СРБ 17,2, ПКТ 0,281; ферритин 1977,9), повышение NT-proBNP до 3059 и данные о дилатации ЛЖ и небольшом кол-ве жидкости в полости перикарда; повышении NGAL в моче до 177,7 нг/мл, у ребенка с текущей коронавирусной инфекцией, подтвержденной методом ПЦР (мазок из носа) от 11.12.23, с высокой долей вероятности имеет место мультисистемный воспалительный синдром, связанный с COVID-19. С 11.12.2023 инициирована противовоспалительная терапия системными ГКС (Дексаметазон 4мг + S.NaCl 0,9% 50мл в/в капельно). антиагрегантная терапия Ацетилсалициловая к-та 20мг р.о., ВВИГ "Сигардис" 5г 11.12. 2023г и 12.12.2023 с премедикацией.

13.12.2023 состоялся консилиум с участием Прометного Д.В., Зам. гл. врача по анестезиологии и реаниматологии; Кондратенко И.В., Врача-аллерголога-иммунолога; Шаргиной К.В., Врача-детского онколога; Слатецкой А.Н., Зав.отделением - врача-педиатра; Намазовой Д.Д., Врача-педиатра под председательством Цимбаловой Е.Г., Зам.главного врача по медицинской части: Продолжить проводимую терапию системными ГКС, антиагрегантную терапию в прежнем объеме В случае положительной динамики в виде снижения воспалительной активности - снижение дозы ГКС на 20% с последующим лабораторным контролем. 15.12.2023 в связи с показателями в б/х крови 15.12.2023: ЛДГ, СРБ, ИЛ-6 - норма, снижение в динамике ПКТ до 0,080 нг/мл; ферритина до 1264,9 нг/мл, дозировка Дексаметазона снижена с 4мг до 3мг в су.

Проведено лечение:

1. Терапия дексаметазоном 10мг/м2 внутривенно с 11.12.2023г по настоящее время
2. ВВИГ "Сигардис" 5г 11.12. 2023г и 12.12.2023 с премедикацией
3. Ацетилсалициловая кислота 20мг 1р/сут р.о. 11.12.23-18.12.23
4. Инфузионная терапия солевыми растворами
5. Антибактериальная терапия (меропенем 333мг в/в кап 3 р/д. Тейкопланин 80мг 2 раза в сутки в/в кап с 15.12.2023г – доза снижена до 50мг/сут). Колистиметат натрия 500000МЕ x 2р/сут в/в кап с 11.12.2023г. по 13.12.2023г. перорально Сульфаметоксазол – 100,0 мг, триметоприм – 20,0 мг - 120 мг x 2 раза в сутки)
6. Противогрибковая терапия: Вориконазол 80 мгx2 раза в/в
7. Стимуляция гранулоцитопоза филграстим 5 мкг/кг/сут подкожно 14.12.23г
8. Гемотрансфузия тромбоконцентрата 2дозы 14.12.2023г

По результатам ПЦР (мазок из носа) 17.12.2023 - SARS-COV2 не обнаружено.

Ребенок в стабильном состоянии выписывается из отделения, рекомендована повторная госпитализация в онкологическое отделение РДКБ 18.12.2023г.

Переведен на новый этап лечения - проведение очередного курса ПХТ

Находился на лечении с 18.12.2023 по 27.12.2023 № ИБ: 35335-с/2023

Инфекционный скрининг:

1. Моча на аэробы (Нефростома №1 и №2) от 15.12.2023г Роста аэробной и факультативно-анаэробной флоры не получено
2. Зев/нос на аэробы (Мазок из носа) от 20.12.2023г Роста аэробной и факультативно-анаэробной флоры не получено
3. УПФ кала (посев) (Кал) от 20.12.2023г: Enterococcus faecium 10^8 , Дрожжевые грибы рода Candida $< 10^3$

1. **Рентгенография органов грудной полости от 21.12.2023** Легкие вздуты. Легочные поля одинаковой прозрачности. В легких патологических теней не определяется. Легочный рисунок усилен за счет интерстициального компонента, а в прикорневых отделах сгущен, уплотнен, с перибронхиальным компонентом. Корни структурны, не расширены, рисунок их обогащен. Тень средостения не расширена, расположена срединно. Тень сердца не изменена. Плевральные синусы свободны. Диафрагма с четкими, ровными контурами, уплощена. ЦВК справа, дистальный конец в проекции правого предсердия, загнут в латеральную сторону. Стенты в верхних собирательных системах обеих почек.

2. **ЭКГ от 21.12.2023** Заключение: Выраженная синусовая аритмия, эпизоды миграции водителя ритма, эпизоды выраженной синусовой брадикардии, ЧСС 69-111 уд/мин. нормальная ЭОС.

3. **УЗИ брюшной полости от 21.12.2023** ПЕЧЕНЬ - размеры не увеличены Вертикальный размер правой доли 102 мм, толщина правой доли 82 мм Вертикальный размер левой доли 66 мм, толщина левой доли 45 мм Контуров ровные, четкие, углы не увеличены Структура однородная, эхогенность средняя Воротная вена и ее долевые ветви не изменены. НПВ и печеночные вены без особенностей. Внутри- и внепеченочные желчные протоки не расширены. Очаговые изменения не выявлены. ЖЕЛЧНЫЙ ПУЗЫРЬ- сокращен (не натощак) ПОДЖЕЛУДОЧНАЯ ЖЕЛЕЗА- размеры не увеличены Головка 12 мм, тело 9 мм, хвост 12 мм Контуров ровные, четкие Структура несколько неоднородная Эхогенность повышена Вирсунгов проток не расширен СЕЛЕЗЕНКА не увеличена Размеры 57x18 мм Контуров ровные, четкие Структура однородная Эхогенность средняя ПРАВАЯ ПОЧКА расположена типично Размеры: 65x30 мм (паренхима 10 мм), не изменены Контуров: волнистые, четкие Паренхима: кортико-медуллярная дифференцировка сохранена Эхогенность коркового слоя – несколько повышена При ЦДК кровотоков определяется до капсулы, интенсивность его не изменена ЧЛС стенки уплотнены утолщены до 3 мм, чашечки до 7 мм, просвет лоханки 6 мм, в просвете нефростома. Мочеточник не прослеживается. ЛЕВАЯ ПОЧКА расположена типично Размеры : 66x30 мм (паренхима 9 мм), не изменены Контуров-волнистые, четкие Кортико-медуллярная дифференцировка сохранена Эхогенность коркового слоя: несколько повышена При ЦДК кровотоков определяется до капсулы, интенсивность его не изменена ЧЛС стенки уплотнены, утолщены до 2,5 мм, чашечки до 6 мм, просвет лоханки 5 мм, в просвете нефростома Мочеточник не прослеживается МОЧЕВОЙ ПУЗЫРЬ не выполнен В просвете мочевого пузыря лоцируется объемное образование (фото) неправильной формы, с полициклическими контурами, неоднородной структуры, смешанной эхогенности, размерами ~47x23x38 мм (объем 21 куб. см.), при ЦДК слабо васкуляризировано. Оценить функцию мочевого пузыря с наполнением и определением остаточной мочи после микции не представляется возможным ввиду возрастных особенностей ребенка. СВОБОДНАЯ ЖИДКОСТЬ определяется межпечельно до 6 мм. Заключение: эхо-признаки объемного образования мочевого пузыря (в динамике несколько сократилось в размерах), диффузных изменений стенок ЧЛС обеих почек, диффузных изменений паренхимы поджелудочной железы, небольшого количества выпота в брюшной полости.

4. **ЭХО-КГ от 25.12.2023** Рост 70 см, вес 8,9 кг, ППТ 0,39 м² Левый желудочек: КДР 27 мм (Z-score КДР +0,54), КСР 18 мм, КДО 27 мл, КСО 10 мл, УО 17 мл, ФВ 63 % МЖП 6 мм (Z-score +1,56), ЗСЛЖ 6 мм (Z-score +2,65). Диастолическая функция миокарда ЛЖ не нарушена, Е/А

1,62 Левое предсердие (PLAX) 17 мм Правый желудочек 15 мм, не расширен Правое предсердие 21 x 24 мм, не расширено. В полости ПП ЦВК с чистым просветом. Атриовентрикулярные клапаны: створки тонкие, подвижные, кровоток не изменен: МК 0-1+, ТК 1+ Полулунные клапана: створки тонкие, подвижные, кровоток не изменен: АК 0, ЛК 0-1+ Расчетное систолическое давление в правых отделах 21 мм.рт.ст Расчетное среднее давление в правых отделах 10 мм.рт.ст. Перикард: свободная жидкость в области верхушки до 4 мм

Заключение: Симметричная гипертрофия стенок левого желудочка. Незначительное количество свободной жидкости в полости перикарда. Камеры сердца не расширены. Сократительная способность миокарда ЛЖ не нарушена. Дополнительные патологические эхо-сигналы в полостях сердца и на клапанах не выявлены. Давление в правых отделах в пределах возрастной нормы.

С 18.12.2023г проводилась терапия дексаметазоном с постепенным снижением дозировки полной отменой 24.12.2023г

С 25.12.2023г по 27.12.2023г проведен курс ПХТ по схеме I3VE №6 (расчет на массу тела 8,9кг)

1. Ифосфамид 3000мг/м² – 100мг/кг – итого 890мг в/в кап за 3 часа 1,2,3 дни
2. Этопозид 150мг/м² – 5 мг/кг – 44.5 мг в/в кап за 4 часа 1,2,3 дни
3. Винкристин 1.5мг/м² – 0,05мг/кг – 0.45мг в/в стр 1 день

Объем суточной инфузии 3000мл/м² (1250мл/сут) С антиэметической целью ондансетрон 0,15мг/кг 2 р/д Антибактериальная терапия: меропенем 333мг 3 р/д в/в кап, перорально Ко-тримоксазол (Сульфаметоксазол + Триметоприм) 5 мг\кг по триметоприму Противогрибковая терапия: вориконазол 80мг 2 раза в сутки внутривенно.

Переведен на новый этап лечения - проведение сопроводительного лечения после курса ПХТ

Данные осмотра: Температура тела: 36,6 °С.

Группа крови: 0 (I). Резус-фактор: Rh(+).

Состояние пациента: тяжелое за счет основного заболевания. Введение химиопрепаратов перенес относительно удовлетворительно. У пациента на фоне прорезывания зубов после терапии дексаметазоном определяется стоматит (взяты мазки на посев). проводится местная обработка слизистых. Сознание: ясное. Ребенок: контактен. Положение: активное Пациент веселый, активный. Улыбается. Активно интересуется игрушками. Развитие моторных навыков. Вес/масса тела: 9 кг. (перцентиль 25-50%). Индекс массы тела: 18,37. Рост/длина: 70 см. (перцентиль 10-25%). Площадь поверхности тела: 0,42 кв.м. Окружность головы: 44 см. (перцентиль < 3%). Талия: 48 см. Физическое развитие: низкое, гармоничное. Тип телосложения: нормостеническое. Микроаномалии: отсутствуют. Кожа: смуглая, умеренно влажная. Дермографизм: белый нестойкий. Слизистые оболочки: влажные, розовые рыхлые, набухание десен, прорезывание зубов. Слизистые щек покрыты нежным белым налетом, язык покрыт массивным белым налетом. На фоне местной терапии выраженность налета меньше. Подкожно-жировая клетчатка развита: удовлетворительно. Отеки: нет. Большой родничок на уровне костей черепа, не выбухает. Лимфатические узлы: периферические лимфоузлы пальпируются мелкие подвижные, безболезненные. Кожа над ними не изменена. ЦВК справа, асептическая наклейка чистая Мышечная система развита: удовлетворительно. Тонус мышц: нормальный. Форма грудной клетки: правильная. Костные деформации: нет. Суставы: движения в суставах в полном объеме, безболезненные. Деформация верхних конечностей: нет. Деформация нижних конечностей: нет. Частота дыхания: 24 в мин. Одышка: нет. Зев: не гиперемирован, миндалины не увеличены, без наложений. Состояние миндалин: не увеличены, без наложений. Состояние дужек: не гиперемированы. Носовое дыхание: свободное. Голос: не изменен. Мокрота: нет. Кровохарканье: нет. Перкуторный звук: не изменен. Дыхание: пуэрильное, проводится во все отделы. Хрипы: нет. Пульс: 123 в мин. Ритм: правильный. ЧСС стоя: 118 в мин. А/Д (прав.рука): 89/51 мм.рт.ст. Тоны сердца: ритмичные, ясные. Appetit: хороший на искусственном вскармливании

и по требованию. Тошнота: нет. Рвота: нет. Склеры: не изменены. Живот: мягкий безболезненный. Асцит: нет. Печень: не пальпируется. Селезенка: не пальпируется. Симптомы раздражения брюшины: Перистальтика активная. Перитонеальных симптомов нет. Стул: регулярный, самостоятельный, 2-3 раза в сутки, желтый без патологических примесей. Мочеиспускание: безболезненное. Дизурические явления: нет. Симптом поколачивания: отрицательный. Вторичные половые признаки: по мужскому типу. Осмотр половых органов: без особенностей. носитель нефрозом с обеих сторон (от 24.11.2023г), нефрозома визуальна чистые, без инкрустации солей. Накануне отмечен эпизод отхождения белых солей. Моча отходит прозрачная, светло-желтая. Из левой нефрозома 1100мл мочи, из правой - 120мл. Отмечаются самостоятельные микции объемом 100-1200мл (суммарный объем за сутки 730мл) Психическое развитие: соответствует возрасту. Патологические рефлексы: . Глаза: без патол. ии. Слух: без патологии. Объемное образование мочевого пузыря простаты визуальна и пальпаторно не определяется. Носитель нефрозом с обеих сторон (24.11.2023г нефрозома с обеих сторон), носитель ЦВК в левой яремной вене (катетеризация центальной вены 31.08.2023г).

Лабораторные исследования

Анализ крови (Кровь)

Наименование	Нормы	15.01.2024 10:27	14.01.2024 15:00	12.01.2024 10:15	10.01.2024 09:51	09.01.2024 10:07	08.01.2024 08:11	07.01.2024 07:21
Клинический анализ крови								
Гемоглобин, г/л	110 - 135	87	94	101	101	99	92	95
Эритроциты, 10 ¹² /л	3,8 - 4,6	2.99	3.31	3.57	3.49	3.47	3.2	3.27
Лейкоциты, 10 ⁹ /л	6 - 15	5.52	13.36	5.38	5.42	7.13	11.12	12.46
Лимфоциты, 10 ⁹ /л	4 - 13,5	1.04	1.18	1.14	1.01	1.08	1.1	1.63
Моноциты, 10 ⁹ /л	0,53 - 1,8	1.34	1.03	1.4	1.62	2.2	2.92	4.25
Нейтрофилы, 10 ⁹ /л	1 - 8,5	3.06	11.01	2.54	1.63	1.92	6.61	5.93
Нейтрофилы, %	30 - 33	55.5	82.4	47.2	30.1	26.9	59.4	47.6
Эозинофилы, 10 ⁹ /л	0 - 0,6	0.01	0	0.11	0.29	0.37	0.47	0.62
Базофилы, 10 ⁹ /л	0 - 0,2	0.03	0.05	0.03	0.06	0.09	0.02	0.03
Нормобласты, 10 ⁹ /л	Отсутствуют	0.09	0.19	0.19	0.09	0.11		
Нормобласты, %	Отсутствуют	1.6	1.4	3.5	1.7	1.5		
Тромбоциты, 10 ⁹ /л	150 - 580	226	299	263	194	167	135	106

Анализ мочи (общий) (Моча)

Наименование	Нормы	15.01.2024	12.01.2024	12.01.2024	09.01.2024	06.01.
--------------	-------	------------	------------	------------	------------	--------

		08:44	08:50	08:49	10:17	10:17
Клинический анализ мочи (физико-химические свойства)						
Цвет		Светло-Желтый	Светло-Желтый	Светло-Желтый	Светло-Желтый	Светло-Желтый
Прозрачность		Прозрачная	Прозрачная	Прозрачная	Прозрачная	Прозрачная
Удельный вес	1,003 - 1,035	1.01	1.007	1.007	1.009	1.007
Реакция (рН)	5 - 9	6	7	7	7	7
Белок (тест-полоска), г/л	< 0,1	0.3	0.3	0.3	0,15	0,1
Глюкоза (тест-полоска), ммоль/л	< 2,8	Отрицательный	Отрицательный	Отрицательный	Отрицательный	Отрицательный
Кетоновые тела, мг/дл	Отрицательный	Отрицательный	Отрицательный	Отрицательный	Отрицательный	Отрицательный
Реакция на кровь, мг/дл	Отрицательный	Отрицательный	0.24	0.08	0.08	0.0
Билирубин, мг/дл	Отрицательный	Отрицательный	Отрицательный	Отрицательный	Отрицательный	Отрицательный
Уробилиноиды, мг/дл	Отрицательный	В норме	В норме	В норме	В норме	В норме
Нитриты, мг/дл	Отрицательный	Отрицательный	Отрицательный	Отрицательный	Отрицательный	Отрицательный
Лейкоциты, в п/зр	0 - 5	4	1	1	1	1
Слизь, в п/зр	Небольшое количество	Мало	Мало	Мало	умеренно	Мало
Бактерии, /мкл	Не обнаружено	Не обнаружено	Не обнаружено	Не обнаружено	Обнаружено (++)	Не обнаружено
Мицелий гриба, в п/зр	Не обнаружено	Не обнаружено	Не обнаружено	Не обнаружено	Не обнаружено	Не обнаружено
Дрожжевые грибы, /мкл	Не обнаружено	Обнаружено (+++)	Не обнаружено	Не обнаружено	Обнаружено (++)	Не обнаружено

Моча на грибы (Нефростома)

Наименование	Нормы	29.12.2023 09:49
Бактериология		
Candida guilliermondii		КОЕ: единичные колонии Микроскопия: Дрожжевые клетки Флуцитозин: S Амфотерицин В: I Миконазол: I Кетоконазол: S Итраконазол: S Флюконазол: S

Моча на аэробы (Нефростома)

Наименование	Нормы	29.12.2023 09:49	29.12.2023 09:48
Бактериология			
Candida guilliermondii		КОЕ: единичные колонии Микроскопия: Дрожжевые клетки Флуцитозин: S Амфотерицин В: S Миконазол: I Кетоконазол: S Итраконазол: I	КОЕ: 10 ⁵ КОЕ/мл Микроскопия: Дрожжевые клетки Флуцитозин: S Амфотерицин В: S Миконазол: I Кетоконазол: S Итраконазол: I Флюконазол: S

		Флюконазол: S	
Enterococcus faecium			KOE: 10 ⁵ КОЕ/мл Микроскопия: Гр+кокки Ампициллин: R(MIC: >16.0) Гентамицин, высокий уровень(синергия): POS(MIC: Pos) Линезолид: S(MIC: 2.0) Ванкомицин: R(MIC: >16.0) Тайгециклин: S(MIC: <=0.12)

Моча на грибы (Нефростома)

Наименование	Нормы	29.12.2023 09:48	
Бактериология			
Candida guilliermondii		KOE: обильный рост Микроскопия: Дрожжевые клетки Флуцитозин: S Амфотерицин В: S Миконазол: I Кетоконазол: S Итраконазол: I Флюконазол: S	

Зев/нос на грибы (Мазок из ротовой полости)

Наименование	Нормы	27.12.2023 09:34	
Бактериология			
Роста нет		Роста грибов не получено	

Зев/нос на аэробы (Мазок из ротовой полости)

Наименование	Нормы	27.12.2023 09:34	
Бактериология			
Streptococcus viridans		KOE: обильный рост Микроскопия: Гр+кокки	

Биохимия крови (Кровь)

Наименование	Нормы	15.01.2024 10:27	13.01.2024 07:53	12.01.2024 10:15	09.01.2024 10:07	06.01.2024 08:16	02.01.2024 08:44	28.12.2023 10:14
Биохимия крови								
Общий белок, г/л	51 - 73	60	52	59	58	53	51	50
Альбумин, г/л	28 - 48	34	33	37	36	33	31	31
Мочевина, ммоль/л	1,4 - 6	2,3	3,2	2,7	2,1	2	3,4	2,9
Креатинин, мкмоль/л	18 - 35	27	17	18	26	26	19	22
Глюкоза, ммоль/л	3,5 - 5,8	5,5	6	5,3	5,3	4,9	5,2	6,4
Билирубин общий, мкмоль/л	2 - 14	6	5	5	4	5	5	6
Билирубин прямой, мкмоль/л	0 - 3,4	1,2	0,6	0,9	0,5	0,9	1	0,7
АлАТ, Ед/л	10 - 45	39	49	60	50	45	52	31
АсАТ, Ед/л	10 - 42	50	57	82	57	45	37	34
Лактатдегидрогеназа, МЕ/л	100 - 320	372	338	415	346	290	167	244
Калий, ммоль/л	4,1 - 5,3	4,6	3,79	4,16	4,31	4,08	4,2	3,89

Натрий, ммоль/л	136 - 145	137	135	135	137	139	140	134
Хлориды, ммоль/л	96 - 110	108	107	105	105	109	110	104
Специфические белки								
C-реактивный белок, мг/л	0 - 5	135.3						

Инструментальные исследования

КТ брюшной полости и забрюшинного пространства с вн. болюс. контрастом, артериальная фаза (Соловьяненко М.А.) от 10.01.2024 Состояние после цистостомии от 11.08.2023г, чрескожная пункционная нефростомия от 24.11.2023г, в процессе ПХТ При сравнении с исследованием от 17.08.2023г БРЮШНАЯ ПОЛОСТЬ и МАЛЫЙ ТАЗ. Ранее определявшееся массивное образование в брюшной полости и малом тазу значительно сократилось в размерах, с 119x91x153 мм до 44x37x62 мм. Опухоль остается неоднородной структуры, с участками пониженной плотности, с перегородками, с полукруглым линейным участком обызвествления (последствие нефростомии?), с мелкими включениями жировой плотности, неравномерно накапливает контрастный препарат, с 22-44 ед НУ до 44-55 ед НУ. При настоящем исследовании в структуре патологические сосуды не прослеживаются, однако в артериальную и портальную фазу слева в проекции мочевого пузыря отмечаются участки накопления контрастного вещества с 28 до 125 ед НУ – вероятно эрозия патологического сосуда с образованием «озерца». Большой массив образования расположен в малом тазу, мочевой пузырь отдельно отчетливо не визуализируется, простата также в структуре образования. Петли кишки микшированы, удлинённая сигмовидная кишка огибает образование справа, проходит по верхнему контуру опухоли и по ее левому краю спускается вниз к ободочной кишке. Все отделы ободочной кишки и слепой расположены обычно, патологического накопления контраста стенками толстой кишки или утолщений не отмечено, несколько неравномерно уплотнена, наружный контур несколько неровный, тяжистый, просвет заполнен, преимущественно большим количеством газа. Подвздошная кишка смещена большей частью вправо и вверх, в дистальных отделах высокоплотное содержимое (геморрагическое?) Тощая кишка несколько смещена вверх. В латеральных каналах остается только следовой выпот, ограниченное скопление слева не наблюдается. Сосуды малого таза в значительно меньшей степени компримированы, подвздошные артерии и вены от уровня бифуркации аорты четко прослеживаются, до 3,5 мм, равномерно контрастируются. При настоящем исследовании нижняя полая вена с несколько неравномерным просветом, больше в супраренальном отделе. Аорта без особенностей. Воротная вена и селезеночная, ВВВ интактны. Поджелудочная железа больше не прилежит к опухоли, обычной формы, контур ее довольно ровный и четкий, паренхима однородная, довольно равномерно накапливает контрастный препарат (на фоне артефактов от дыхания и газа в петлях кишки), явных очагов нет. Вирсунг не расширен. Почки также визуализируются отдельно от опухоли. Расположены обычно, по-прежнему несколько увеличены в размерах, ККР правой 58 мм, левой 66 мм, контур их ровный волнистый, (фетальный тип строения). Нефростомы с двух сторон, концы их скручены в лоханках. Толщина паренхимы не изменена, без дополнительных образований, КМД сохранена, ЧЛС не расширены. Мочеточники достоверно не прослеживаются. Печень негрубо увеличена в размерах, ККР правой доли до 105 мм, контур ее довольно ровный и четкий, паренхима неоднородная, зернистая, равномерно накапливает контрастный препарат во все фазы. дополнительные образования не визуализируются. Внутри печеночные протоки подчеркнуты, внепеченочные желчные протоки не расширены. Желчный пузырь слабого наполнения, стенки тонкие, содержимое однородное, крупный конкремент больше не определяется. Селезенка меньше смещена кзади, негрубо увеличена, характерно накапливает контрастный препарат, без дополнительных образований. Надпочечники обычной формы и размеров, без дополнительных образований. Корень брыжейки интактен, в целом стала более прозрачной, сохраняются лимфоузлы до 5 мм. Параортальные лимфоузлы сократились с 11x7 мм до 5x3 мм, паракавальные с 7x4мм до 6x3 мм, аортокавальные с 5 мм до 4 мм, подвздошные справа с 12x4 мм до 8x3 мм, слева до 6x4 мм, а также вдоль наружных подвздошных сосудов до 6x4 слева и до 4x3 справа (накапливаю контрастное вещество). Паховые до 7 мм. ГРУДНАЯ КЛЕТКА

при сравнении с исследованием от 12.12.2023г: Пневматизация легких значительно улучшилась. Новых очагов и участков инфильтрации нет. В верхушках легких несколько видоизменились уплотнения, слева уменьшились - гипостатической/аспирационной природы. Гипостатические/микроаспирационные уплотнения по задней поверхности базальных сегментов легких. В базальных сегментах обоих легких визуализируются воздушные ловушки размером до 26 мм в диаметре в S10 нижней доли правого легкого. Просвет трахеи и бронхов прослеживается, в верхней трети трахеи небольшое количество содержимого, стенки утолщены и уплотнены. Жидкости в плевральных полостях нет. Корни легких малоструктурны, расширены вероятно за счет увеличенных бронхопульмональных лимфоузлов. Средостение не расширено, жировая клетчатка неоднородно уплотнена, сохраняются лимфоузлы до 5 мм. В переднем средостении тимус обычных размеров, с шейным отростком, без дополнительных образований. Сердце не увеличено, в полости перикарда минимальный выпот над правыми отделами. Магистральные сосуды без особенностей. Справа установлен ЦВК, конец в ПП. Аксилярные лимфоузлы до 7 мм с двух сторон. Костно-деструктивных изменений не выявлено.

Магнитно-резонансная томография органов малого таза с контрастированием (Казанцева М.А.) от 12.01.2024

Исследование в стандартных импульсных последовательностях FSE и SE, FATSAT в T1 и T2 взвешенном изображении в аксиальной, сагитальной и коронарной проекциях, до и после контрастного усиления. Пациент с гистологически верифицированной эмбриональной рабдомиосаркомой МП и простаты. Состояние после цистостомии от 11.08.2023г, чрескожная пункционная нефростомия от 24.11.2023г, в процессе ПХТ. Динамика от 24.10.2023. В сравнении с ранее проведенным исследованием определяется выраженное сокращение в размерах объемного образования полости малого таза и брюшной полости, локализующаяся от уретры и выше лобкового симфиза на 42мм, по передней стенке мочевого пузыря. В настоящий момент приблизительные размеры образования: вертикальный до 63мм, поперечные по аксиальным сканам 38*35мм. Мочевой пузырь контурируется, передние стенки мочевого пузыря неровные, за счет опухолевой инфильтрации. В полости мочевого пузыря определяется катетер Фолея. Опухоль по прежнему неоднородной структуры, неоднородно повышенное по T2ВИ и T2 FATSAT, мультинодулярной структуры, неоднородно изоинтенсивное по T1 ВИ с гиперинтенсивными T1 тяжистыми включениями – жира. Объемное образование интенсивно и неомогенно накапливает контрастный агент. По верхней границе сканирования – нефростомы с двух сторон. Правый мочеточник по прежнему расширен в верхней и средней трети до 7мм в диаметре, извитой в области должноствующего устья МП. Левый мочеточник визуализируется до 3мм.

Дуплексное исследование системы верхней полой вены (Гринько Е.В.) от 16.01.2024

УЛЬТРАЗВУКОВОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ ПРИТОКОВ ВЕРХНЕЙ ПОЛОЙ ВЕНЫ Исследование затруднено (ребенок крайне беспокоен!). Измерения проведены на фоне беспокойства и крика ребенка. Внутренние яремные вены Справа: диаметр 10 мм, кровоток не изменен, патологических внутрипросветных включений не выявлено. Слева: диаметр 9 мм, кровоток не изменен, патологических внутрипросветных включений не выявлено. Подключичные вены Справа: визуализируется фрагментарно, диаметр 3,3 мм, в видимых участках патологических внутрипросветных включений не выявлено. Слева: визуализируется фрагментарно, диаметр 2,6 мм, кровоток не изменен, в видимых участках патологических внутрипросветных включений не выявлено. Брахиоцефальные вены справа – визуализируется фрагментарно, в видимых участках патологических внутрипросветных включений не выявлено. Слева – визуализируется фрагментарно, в видимых участках патологических внутрипросветных включений не выявлено. Верхняя полая вена – проходима, в доступных осмотру отделах патологических внутрипросветных образований не выявлено.

Консультация клинического фармаколога (Костина А.В.) от 10.01.2024 У пациента с эмбриональной рабдомиосаркомой мочевого пузыря после очередного блока химиотерапии отмечается восстановления всех ростков гемопоэза, ребенок афебрилен. В анализах мочи из

нефростом лейкоцитурии в динамике нет, периодически выявляется бессимптомная бактериурия и кандидурия. Учитывая стабильное состояние пациента, отсутствие явных очагов инфекции, а также иммунную реконституцию, на данный момент продолжение антибактериальной терапии сомнительно.

В связи с необходимостью проведения очередного блока химиотерапии, отмена профилактики инвазивного кандидоза не целесообразно, но допустим перевод на пероральную форму препарата.

Рекомендации:

- 1) Отменить Меропенем, Ванкомицин.
- 2) Продолжить профилактику инвазивного кандидоза Вориконазолом per os по 9 мг/кг x 2 p/сут.
- 3) Контроль плазменной концентрации Вориконазола. Забор крови проводится перед очередным приемом препарата. Целевая концентрация 1,0-5,5 мг/л.

Консультация клинического фармаколога (Костина А.В.) от 17.01.2024 У пациента с эмбриональной рабдомиосаркомой 14.01 отмечалась свечка лихорадки, нарастание маркеров ССВР (нейтрофилез до $11 \times 10^9/\text{л}$, СРБ 135 мг/л). 15.01 произведен забор крови на культуральное исследование, удален ЦВК. На фоне проводимых мероприятий (удаление ЦВК, эмпирическая антимикробная терапия) отмечается положительная динамика: ребенок перестал лихорадить, нейтрофилез со снижением. Тем не менее, учитывая результаты микробиологической чувствительности (кровь из катетера от 15.01.2024- P.aeruginosa CR, определение маркеров резистентности в работе), тяжесть состояния и предстоящий блок химиотерапии, рекомендована коррекция терапии.

Диагноз: A49 - Катетер-ассоциированная инфекция кровотока, вызванная экстремально резистентной P.aeruginosa

Рекомендации:

- 1) Отменить Цефотаксим/Сульбактам, Амикацин.
- 2) Назначить Меропенем по 40 мг/кг x 3 p/сут, внутривенно капельно, инфузия не менее часа. При недостаточном ответе возможен перевод на продленный или непрерывный режим инфузии.
- 3) Назначить Колистиметат натрия 3 мг/кг x 3 p/сут, внутривенно капельно, инфузия не менее часа. Допустимо повышение дозировки до 12 мг/кг/сут при недостаточном ответе.
- 4) Конвертация Вориконазола на Флуконазол 12 мг/кг/сут в первый день, затем по 6 мг/кг/сут, внутривенно капельно, инфузия 1 час.
- 5) Повторное микробиологическое исследование крови.

Проведено лечение:

1. Трансфузии эритроцитной взвеси 100мл 02.01.2024г
2. В связи с нейтропенией (агранулоцитозом) проводилась терапия филграстим 5 мкг/кг/сут)
3. Противоиnфекционная внутривенная терапия: Меропенем 333мг 3 p/д в/в кап с 28.12. по 09.01.24г., Вориконазол 80мг 2 p/д в/в кап с 28.12. по 09.01.24г., ванкомицин 125мг 3 p/д в/в кап с 03.01. по 09.01.2024г, линезолид 90мг 3 p/д в/в кап с 10.01. по 16.01.2024г. амикацин 100мг 1 p/д в/в кап с 14.01. по 16.01.24г, Цефоперазон+Сульбактам 450мг (по цефоперазону) 2 p/д в/в кап с 14.01. по 16.01.24г
4. Противоиnфекционная пероральная терапия: сульфаметоксазол + триметоприм 120мг 2 p/д непрерывно, вориконазол 100мг 2 p/д с 11.01.2024г
5. Непрерывная инфузионная терапия.

В связи с высевом грам-отрицательной флоры из ЦВК, последний удален 15.01.2024г 17.01.2024г получены сведения о росте полирезистентной синегнойной палочки в образце крови из катетера.

По согласованию с клиническим фармакологом 17.01.2024г назначены колистиметат натрия 500.000Ед 2 p/д в/в кап, меропенем 400мг в/в кап 3 p/д

В связи с высевом Candida guilliermondii от 29.12.23г и 15.01.24г из нефростом добавлен флуконазол 120мг

17.01.2024г катетеризация правой подключичной вены, без осложнений.

Рентгенография грудной клетки после катетеризации ЦВК 17.01.2024г: Состояние после постановки ЦВК. Легочные поля одинаковой прозрачности, вздуты. В легких патологических теней не определяется. Данных за пневмоторакс после постановки ЦВК нет. Легочный рисунок не деформирован, усилен за счет интерстициального компонента. Корни малоструктурны, не расширены, уплотнены. Тень средостения не расширена, расположена срединно. Тень сердца не изменена. Плевральные синусы свободны. Диафрагма с четкими, ровными контурами, расположена обычно. ЦВК - справа, расположен в правом предсердии. Целостность ЦВК не нарушена. Зонд в желудке.

16.01.2024г проведен мультицентровый консилиум в рамках лечения пациентов с эмбриональными опухолями со специалистами ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России с участием заместителя председателя - заместителя директора института гематологии, иммунологии и клеточных технологий, д.м.н., профессора Н.С. Сметаниной, заведующего отделением клинической онкологии Д.Ю. Качанова, заведующего отделением лучевой терапии А.В. Нечеснюка, детского хирурга Тальшова С.Р., врача-рентгенолога Щербакова А.П.:

у пациента установлен клинический диагноз: Эмбриональная рабдомиосаркома простаты и мочевого пузыря, метастазы в регионарные лимфоузлы костный мозг IRS III, pT3bN1M1» проводится полихимиотерапия по протоколу CWS2014 для первичнометастатических сарком CEVAIE, с 17.08.2023г проведено 6 блоков терапии без нарушения тайминга. На всех этапах лечения пациент нуждался в оттоке мочи по нефростомам. На этапах терапии отмечено значительно сокращение опухоли в размерах, появление бессистемных самостоятельных микций, улучшение соматического статуса. Однако сохраняется инфицирование мочи грибковой и бактериальной флорой (пейзаж постоянно меняется) несмотря на замену нефростом и своевременную модификацию противомикробной терапии.

В связи с объемом и расположением остаточной опухоли в качестве радикального хирургического вмешательства может рассматриваться только удаление мочевого пузыря и простаты с лимфодиссекцией. Выполнение данного оперативного вмешательства с учетом возраста ребенка, «короткими» мочеточниками, персистирующим инфекционным процессом чревато тяжелыми осложнениями вплоть до развития терминальной почечной недостаточности. Вопрос о проведении лучевой терапии в качестве локального контроля (предпочтение дается протонной терапии) можно ставить по достижению ребенком возраста 1 года.

Принято решение: продолжить полихимиотерапию в объеме 3 курсов с последующим комплексным обследованием и повторным мультицентровым обсуждением тактики локального контроля (оперативное вмешательство/лучевая терапия)

Лечащий врач

Зав.отделением



Шаргина К.В.

Скапенков И.Н.