

Утверждаю  
Главный врач клиник  
ПСПбГМУ им. акад. И.П.Павлова  
Карпова Е.А.



Дата: 21.08.2019

Протокол консилиума

Кафедры гематологии, трансфузиологии и трансплантологии ФПО  
Клиника «НИИ детской онкологии, гематологии и трансплантологии им.  
Р.М.Горбачевой»

ГБОУ ВПО ПСПбГМУ им. акад. И.П.Павлова

Консилиум НИИ детской онкологии, гематологии и трансплантологии им. Р.М.Горбачевой в составе директора НИИ ДОГиТ, заведующего кафедрой гематологии, трансфузиологии и трансплантологии Афанасьева Б.В., доцента кафедры гематологии трансфузиологии и трансплантологии старшего научного сотрудника к.м.н. Козлова А.В., зав. отделением ТКМ для детей №2 к.м.н., Геворгян А.Г. рассмотрел вопрос об индивидуальном применении препарата «Динутуксимаб бета, концентрат для инфузионного раствора, 4,5 мг/мл» (Dinutuximab beta, Qarziba®) для пациента **Симонова Павла Дмитриевича 08.07.2018 г.р.**

Пациент получает терапию в НИИ ДОГиТ им. Р.М.Горбачевой ПСПбГМУ им. акад. И.П.Павлова.

Диагноз: Низкодифференцированная нейробластома левого надпочечника, IV стадия (поражение костей, мягких тканей ягодичной области слева и справа, паховой области), MYCNamp+, del1p+, del11q23-, группа высокого риска, состояние после терапии по протоколу NB2004 (6 курсов ПХТ, оперативное лечение).

Учитывая особенности течения заболевания (поражение костей, мягких тканей), неблагоприятный биологический вариант заболевания (MYCNamp+, del1p+), прогноз заболевания крайне неблагоприятен даже при условии завершения программы интенсивной комплексной терапии. По данным российских и иностранных исследований долгосрочная бессобытийная выживаемости в группе высокого риска, получившей терапию в соответствии с текущими стандартами лечения, не превышает 40%. По данным нескольких исследований, проведенных детскими онкологическими группами США (COG) и ЕС (SIOPEN) использование поддерживающей иммунотерапии специфическими моноклональными антителами к GD2 (Динутуксимаб бета, концентрат для инфузионного раствора, 4,5 мг/мл) позволяет увеличить долгосрочную выживаемость в группе высокого риска до 60%. Консилиум постановил разрешить к индивидуальному использованию по жизненным показаниям после завершения комплексной терапии (запланированы этап хирургического лечения, высокодозная полихимиотерапия с аутологичной ТГСК) не зарегистрированный в РФ препарат «Динутуксимаб бета, концентрат для инфузионного раствора, 4,5 мг/мл» (Dinutuximab beta, Qarziba®) на основании приказа министра здравоохранения и социального развития Российской Федерации №494 от 9 августа 2005 года «Об обеспечении больных лекарственными средствами для индивидуального применения по жизненным показаниям».

тивность и безопасность данного метода в качестве поддерживающей терапии, конструирована в ряде клинических исследований. Препарат одобрен FDA для применения в США и ЕМА для использования в странах ЕС у детей с нейробластомой высокого риска. Иммунотерапия анти-GD2 антителами включена в стандарт и у пациентов с нейробластомой группы высокого риска в США и ЕС. Наличие в препарате «Динутуксимаб бета, концентрат для инфузионного раствора, инфузия» (Dinutuximab beta) составляет 11 флаконов.

директор НИИ ДОГиТ им. Р.М. Горбачевой, заведующий кафедрой гематологии и физиологии и трансплантологии, д.м.н., профессор Афанасьев Б.В.

заведующий кафедрой ГТТ старший научный сотрудник к.м.н. Козлов А.В.

заведующий отделением ТКМ для детей №2 к.м.н. Геворгян А. Г.

ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
"САМАРСКАЯ ОБЛАСТНАЯ ДЕТСКАЯ КЛИНИЧЕСКАЯ БОЛЬНИЦА

ГБУЗ СОДКБ им. Н.Н.Ивановой  
443079, Россия, г. Самара  
ул. Карла Маркса, 165 «А»  
Онкология, Гематология  
и химиотерапии

ИМ. Н.Н.ИВАНОВОЙ"

пр. Карла Маркса, 165 «А»; тел./факс (8-846)-207-30-63

e-mail: [mail@fdekb.ru](mailto:mail@fdekb.ru)

Онко-гематологическое отделение

Выписка ИЗ ИСТОРИИ БОЛЕЗНИ № 10006/20

**Ф.И.О. СИМОНОВ ПАВЕЛ ДМИТРИЕВИЧ** Дата рождения 1 год (08.07.2018 г.)

Домашний адрес: Кинель,

Дата поступления 03.03.2020

Дата выписки 17.03.2020

**Клинический диагноз:** Низкодифференцированная нейробластома забрюшинного пространства слева с m1s в мягкие ткани ягодичных областей (слева и справа), паховую область справа, кисти. IV стадия, N-тест положительный, деления 1p, высокий риск после 6 курсов ПХТ и ВДПХТ с ауто-ТТСК.

**Жалобы при поступлении:** нет

**Проведено обследование:**

**БИОХИМИЯ 03.03.2020:** Мочевина - 5.04 ммоль/л (1.8-6.4); Креатинин - 9.35 мкмоль/л (31-52); Глюкоза - 5.24 ммоль/л (3.3-5.6); Белок общий - 61.93 г/л (56-75); Натрий - 141.74 ммоль/л (139-146); Калий - 4.38 ммоль/л (4.1-5.3); Хлор - 102.18 ммоль/л (101-110); Кальций общий - 2.55 ммоль/л (2.25-2.75); АЛТ - 58.01 Ед/л (0-33); ЛДГ - 335.89 Ед/л (0-344); Билирубин общий - 3.23 мкмоль/л (3.4-20.5).

**ГЕМАТОЛОГИЯ 03.03.2020:** Лейкоциты - 10.2 тыс/мкл (6-17); Эритроциты - 4.04 млн/мкл (3.8-4.8); Гемоглобин - 117 г/л (110-140); Гематокрит - 34.8 % (32-40); MCV (средний объем эритроцитов) - 86.2 фл (73-85); RDW (распределение эритроцитов по величине) - 11.9 % (11.6-14.8); MCH (среднее количества гемоглобина в 1 эритроците) - 29.0 пг (22-30); MCHC (средняя концентрация гемоглобина в эритроцитах) - 336 г/л (320-380); Тромбоциты - 80 тыс/мкл (206-445); СОЭ - 12 мм/час (1-10); Сегментоядерные - 56 % (29-54); Лимфоциты % - 28 % (37-60); Моноциты % - 16 % (3-10); Примечание - агрегация Тр (-).

**ГЕМАТОЛОГИЯ 10.03.2020:** Лейкоциты - 6.7 тыс/мкл (6-17); Эритроциты - 4.22 млн/мкл (3.8-4.8); Гемоглобин - 121 г/л (110-140); Гематокрит - 36.1 % (32-40); MCV (средний объем эритроцитов) - 85.5 фл (73-85); RDW (распределение эритроцитов по величине) - 12.3 % (11.6-14.8); MCH (среднее количества гемоглобина в 1 эритроците) - 28.7 пг (22-30); MCHC (средняя концентрация гемоглобина в эритроцитах) - 335 г/л (320-380); Тромбоциты - 416 тыс/мкл (206-445).

**ГЕМАТОЛОГИЯ 17.03.2020:** Лейкоциты - 6.6 тыс/мкл (6-17); Эритроциты - 4.18 млн/мкл (3.8-4.8); Гемоглобин - 116 г/л (110-140); Гематокрит - 35.4 % (32-40); MCV (средний объем эритроцитов) - 84.8 фл (73-85); RDW (распределение эритроцитов по величине) - 12.3 % (11.6-14.8); MCH (среднее количества гемоглобина в 1 эритроците) - 27.8 пг (22-30); MCHC (средняя концентрация гемоглобина в эритроцитах) - 327 г/л (320-380); Тромбоциты - 323 тыс/мкл (206-445).

**ИССЛЕДОВАНИЯ МОЧИ 03.03.2020:** Цвет - ЖЕЛ (светло-желтая, соломенно-желтая, желтая, бесцветной); Прозрачность - ПРОЗ (прозрачная); Удельный вес - 1015 (1003-1035); pH - 5.5 (5-8); Глюкоза - 5.60 (0:2.8); Уробилиноген - 3.40 (0:34); Нитриты - 0 (0:0); Эпителий плоский - 2-3 количество в поле зр (до 5); Лейкоциты - ЕД (до 3).

**ИССЛЕДОВАНИЯ МОЧИ 10.03.2020:** Цвет - СВ ЖЕЛТ (светло-желтая, соломенно-желтая, желтая, бесцветной); Прозрачность - ПРОЗР (прозрачная); Удельный вес - 1015 (1003-1035); pH - 5.5 (5-8); Уробилиноген - 3.40 (0:34); Нитриты - 0 (0:0); Эпителий плоский - 2-3 количество в поле зр (до 5); Лейкоциты - 1-2 (до 3).

**ИССЛЕДОВАНИЯ МОЧИ 17.03.2020:** Цвет - ЖЕЛТ (светло-желтая, соломенно-желтая, желтая, бесцветной); Прозрачность - ПРОЗР (прозрачная); Удельный вес - 1010 (1003-1035); pH - 6.0 (5-8); Уробилиноген - 3.40 (0:34); Нитриты - 0 (0:0); Эпителий плоский - ЕД количество в поле зр (до 5); Лейкоциты - ЕД (до 3).

**03.03.2020 - Эхокардиография:** Левое предсердие 13 мм. Параметры: КСР 18 мм, КДР 27 мм., ФУ 33 %, ФВ 63 %. МЖП лоцируется на всем протяжении. Толщина МЖП в систолу 7 мм, в диастолу 5 мм. Задняя стенка левого желудочка в систолу 7 мм, в диастолу 4 мм. Митральный клапан: створки не изменены. Регургитация Д (-) Аорта: просвет основания аорты 14 мм, дуга аорты проксимальная 11 мм, дистальная 7.8 мм, градиент давления в нисходящей аорте 7 мм рт. ст. Аортальный клапан: ФК 12 мм, створки не изменены. Регургитация Д (-) Правое предсердие/Правый желудочек: диастолический размер 16 мм. Трикуспидальный клапан: створки не изменены.

Регургитация Д (+) с систолическим градиентом Легочная артерия: диаметр ствола 10 мм, градиент давл  
стволе 4 мм рт. ст. Легочный клапан: фиброзное кольцо 11 мм Створки клапана легочной артерии не изменены.

Регургитация Д (+) МПП лоцируется на всем протяжении. Наличие перикардального выпота нет  
ЗАКЛЮЧЕНИЕ: Без нарушения в/сердечной гемодинамики.

**Проведена химиотерапия по протоколу «NB-2004»:** роаккутан 80мг в сутки внутрь 1-14 день.

Перенес удовлетворительно.

Выписывается под наблюдение педиатра по месту жительства

**Рекомендовано:**

Госпитализация в дневной стационар отделения онкологии СОДКБ им. Н.Н.Ивановой для продолжения лечения

31.03.2020

Карантина в отделении нет

Зав. отделением

Шамин А.В.

Леч. врач

Щербицкая С.А.