



МИНИСТЕРСТВО
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ
ФЕДЕРАЦИИ

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ
БЮДЖЕТНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ
«РОССИЙСКАЯ
ДЕТСКАЯ
КЛИНИЧЕСКАЯ
БОЛЬНИЦА»
(ФГБУ «РДКБ» МИНЗДРАВА
РОССИИ)

АДРЕС	119571, МОСКВА, ЛЕНИНСКИЙ ПР., д. 117
СПРАВОЧНАЯ:	(495) 936-90-09
ПРИЕМНОЕ ОТД.:	(495) 936-90-45, 936-93-45
ФАКС:	(495) 935-61-18
ПОЛИКЛИНИКА:	(495) 936-92-30
ОБЩИЙ ОТДЕЛ:	(495) 936-94-54 (по письмам)
ГЛАВНЫЙ ВРАЧ:	(495) 434-11-77
E-MAIL:	CLINIKA@rdkb.ru

ЭТАПНЫЙ ЭПИКРИЗ

Ф.И.О. Яхеева Муслима Ровшан Кизи 11 лет (18.06.2006г.р.)

Находится в отделении хирургической онкологии РДКБ с 10.10.17г. по 27.11.17г. №16956-с\17,
в отделении хирургической онкологии РДКБ с 28.12.17г. по настоящее время №20211-с\17

Дом. адрес: УЗБЕКИСТАН, г Ташкент, ул Затуддина, д 51

Клинический диагноз: С 40.2. Остеосаркома нЗ левой бедренной кости IIВ стадия по Enneking. Осложнение: Патологический перелом левой бедренной кости.

Гистологическое заключение № 19080-86/17 от 09.11.17г: Телангиоэктопическая остеосаркома.

ВИЧ 1/2, HbsAg, anti-HCV, RW отр от 11.10.17г.

Группа крови В(III) третья, Rh(+) полож, СС, ее, Kell (-) отр, Сw(-) отр от 11.10.17г

Анамнез забеливания: Больна с июня 2017 года, когда появились боли в области левого коленного сустава. По м/ж выполнены рентгенограмма, МРТ: выявлен очаг деструкции нЗ левой бедренной кости. Выполнена открытая биопсия. дифференциальный диагноз проводился между остеосаркомой и гигантоклеточной опухолью.

Самостоятельно обратились в ЦИТО. При пересмотре гистопрепаратов с места жительства – в пределах исследуемого материала обнаружена картина более всего соответствующая агрессивной аневризмальной кисте с участками солидного строения при соответствующей клинико-рентгенологической картине заболевания. По данным рентгенографического исследования отмечается отрицательная динамика, решено провести повторную биопсию.

03.08.2017г. произведена открытая биопсия из опухоли дистального отдела левой бедренной кости.

Гистологическое заключение: № 4160 6/17г остеогенная саркома.

Пересмотр гистопрепаратов в РОНЦ им Блохина(5985-99/17 - 3 ст.): В готовых препаратах мелкие фрагменты высококлеточной опухоли. Клетки с умеренным полиморфизмом. Сосудистые полости. В готовых препаратах фрагменты многоклеточной опухоли из умеренно полиморфных клеток, атипичные митозы. В опухоли предсуществующие костные балки и многочисленные полости, содержащие кровь. Фрагменты эпифизарной хрящевой пластинки. Заключение. На основании рентген-морфологических данных опухоль дистального метафиза бедренной кости соответствует картине телангиоэктопической остеосаркомы.

По данным КТ органов грудной клетки, убедительных данных за наличие отдаленных метастазов нет

По данным гистологического заключения биоптата опухоли с учетом комплексного дообследования в ЦИТО им. Н.Н. Приорова в объеме стандартной рентгенографии, КТ грудной клетки, МРТ бедренных костей, РИИ скелета установлен диагноз - **Остеосаркома дистального отдела левой бедренной кости, IIВ стадия. Патологический перелом без смещения костных отломков – решено провести химиотерапию с использованием препаратов Доксорубин/Цисплатин.**

С 20.09. по 24.09.17г. проведен курс химиотерапии из расчета на S тела 1,24 м2: Доксорубин 100мг в\в кап за 96 часов, Цисплатин 150 мг в\в кап за 6 часов.

Перенесла с панцитопенией, фебрильной нейтропенией, гастритом, желудочным кровотечением.

02.10.17г. выписана под амбулаторное наблюдение.

Дома появились жалобы на слабость, лихорадку, многократную рвоту. С 05.10.17г. по 09.10.17г. находилась на лечении клинической онкологии Морозовской ДГКБ. Проводилась инфузионная, противомикробная терапия, вводился GCSF, на фоне лечения состояние стабилизировано.

Консультирован зав отделением онкологии РДКБ В.А. Стрыковым: Рекомендовано: госпитализация в отделение онкологии 10.10.17 для установления диагноза и проведения лечения.

При поступлении 10.10.17г. Состояние ребёнка тяжелое. Телосложение нормостеническое Подкожно-жировой слой достаточный. Кожные покровы умеренно влажные, обычной окраски, чистые, сыпи нет. Алоpecia постцитостатическая. Видимые слизистые оболочки влажные, розовые, чистые. Периферические лимфатические узлы не пальпируются. Движения в суставах в полном объеме, безболезненные за исключением локального статуса. Дыхание через нос свободное, отделяемое из носовых ходов отсутствует. Аускультативно дыхание проводится во все отделы обоих лёгких, везикулярное, хрипов нет. Перкуторные границы сердца в пределах возрастной нормы Тоны сердца ясные, ритмичные, шумы не выслушиваются. Язык чистый, влажный. Живот обычной формы, доступен глубокой пальпации во всех отделах, последняя безболезненна во всех отделах. Печень у края рёберной дуги, край печени эластичный, безболезненный. Селезёнка не пальпируется. Стул, оформленный, без патологических примесей. Склонность к запорам. Область почек визуально не изменена, симптом поколачивания с обеих сторон отрицательный. Диурез адекватный, отёков нет. Дизурии нет. Наружные половые органы сформированы правильно, по женскому типу, развиты по возрасту. Сознание ясное. Менингеальные знаки отсутствуют. Общемозговая симптоматика не выявлена.

Status localis: левая нижняя конечность иммобилизована гипсовой лонгетой. По снятии бинтов: определяется выраженное вздутие нижней трети левого бедра, области левого коленного сустава. Область коленного сустава

деформирована, отмечается укорочение левой нижней конечности (за счет патологического перелома левой бедренной кости). На коже в н/3 левого бедра два п/о рубца без воспаления после открытой биопсии. На коже над образованием выражен венозный рисунок. Окружность ср/3 левого бедра 37 см, правого бедра (на том же уровне) 38 см. Окружность области левого коленного сустава 43 см., правого (на том же уровне) 34 см. Окружность ср/3 левой голени 27 см, правой голени (на том же уровне) 28 см. Учитывая наличие по данным рентгенографии, КТ, МРТ патологического перелома, движения в левом коленном суставе не производятся. Осевая нагрузка на левую нижнюю конечность исключена. Ходит на костылях.

1. **Рентгенография грудной клетки от 11.10.17г.:** Прямая проекция. Легочные поля одинаковой прозрачности. В легких патологических теней не определяется. Легочный рисунок не изменен. Корни структурны, не расширены. Тень средостения не расширена, расположена срединно. Тень сердца не изменена, не расширена. Костальная плевра не изменена. Плевральные синусы свободны. Диафрагма с четкими, ровными контурами, расположена обычно.
2. **Рентгенография левой бедренной кости от 11.10.17г.:** Определяется опухолевая деструкция - остеогенная SA - в дистальном эпиметадиафизе левой бедренной кости, с разрывом кортикального слоя и "козырьком Кодмана", а также патологическим переломом, с захождением отломков по вертикальной оси на 6 см, укорочением левой нижней конечности. На данном уровне отмечается увеличение мягких тканей - выход опухоли в мягкие ткани бедра. Определяются множественные участки разряжения (деструкции?) в проксимальном эпифизе левой б/берцовой кости. Остеопороз костей левой голени. Суставная щель левого коленного сустава неравномерная.
3. **УЗИ:** Печено, почки, поджелудочная железа, селезенка - не изменены. В желчном пузыре осадок и конкремент 5x7 мм с эконегативной «дорожкой». Паховые лимфоузлы от 7 до 11 мм в диаметре.
4. **ЭКГ:** Нормальное положение ЭОС. Синусовый ритм 128-135/мин. В ортостазе ЧСС 147/мин. Снижение процессов реполяризации в миокарде.
5. **Пересмотр гистопрепаратов из ЦИТО 09.11.17г. (19080-86\17)** Макроскопическое описание: Прислано 6 готовых гистологических препаратов под маркировкой №5985-88;5989-90;4160 и 1 парафиновый блок под маркировкой 4160. Микроскопическое описание: Патологическая ткань солидно-кистозного строения с перитрабекулярным ростом и деструкцией костных балок. Кистозные полости не имеют выстилки, заполнены геморрагическим содержимым. Клеточные элементы образования с выраженным полиморфизмом и вариативностью по форме и размеру клеток. Ядерно-цитоплазматическое соотношение преимущественно низкое. Высокая митотическая активность. При иммуногистохимическом исследовании выявлена выраженная ядерная экспрессия SATB2 при негативных MDM2 и CDK4. Заключение: Телангиэктатическая остеосаркома.
6. **Пересмотр КТ, выполненной 19.09.17г. в ЦИТО:** данных за метастатическое поражение легких нет.

Заключение: У ребенка с объемным образованием н/3 левой бедренной кости по результатам гистологического заключения имеет место телангиэктатическая остеосаркома (03.08.17г. - биопсия опухоли левой бедренной кости). Учитывая данные анамнеза, объективного осмотра, результатов проведенного обследования (рентгенография и МРТ костей, РКТ органов грудной полости с в/в КУ, РИИ скелета), устанавливается диагноз - остеосаркома н/3 левой бедренной кости III стадия по Enneking. Начато программное лечение - ПХТ - по протоколу EURAMOS 1.

16.10.17г. - имплантирован PICC-катетер, без осложнений.

17.10.17г. введен метотрексат 12г/м² (4-я неделя) - 16 г в/в кап за 4 часа на фоне массивной инфузионной, антиэметической терапии + введения лейковорина. Выведение метотрексата своевременное. Терапия осложнилась развитием лихорадки как реакция на введение препарата, умеренной печеночной токсичности. Проводилась инфузионная, антиэметическая, гепатопротективная (гептрал) жаропонижающая терапия + вводился лейковарин.

24.10.17г. введен метотрексат 12г/м² (5-я неделя) - 16 г в/в кап за 4 часа на фоне массивной инфузионной, антиэметической терапии + введения лейковорина. Выведение метотрексата своевременное. Терапия осложнилась развитием лихорадки как реакция на введение препарата, умеренной печеночной токсичности. Проводилась инфузионная, антиэметическая, гепатопротективная (гептрал) жаропонижающая терапия + вводился лейковарин.

Терапия осложнилась развитием катетер-ассоциированной инфекции с высевом флюорисцирующей псевдомонады, проводилась противомикробная терапия, перестановка ЦВК. На фоне терапии колистином и меропенемом - инфекционный процесс купирован, повторный посев гемокультуры из ЦВК - роста нет.

Рентгенография левой бедренной кости, левого коленного сустава от 01.11.17г. - без существенной динамики по сравнению с исследованием от 11.10.17г.

С 01.11.17г. отмечались жалобы на появление болевого синдрома в области левого коленного сустава, купированный после проведения ПХТ Доксорубин/цисплатин.

С 07.11.17г. по 09.11.17г. проведена 6-я неделя терапии по протоколу (блок AP№2) S тела 1.34 м²

ДОКСОРУБИЦИН 37,5 мг/м - 50 мг 1,2 д в/в кап

ЦИСПЛАТИН 40 мг/м - 53 мг 1,2,3 д в/в кап

Лечение проводилось на фоне инфузионной и сопроводительной терапии (маннит, китрил). На фоне терапии отмечено развитие выраженной тошноты и рвоты, стоматита, постцитостатической панцитопении. Проводилась инфузионная, противомикробная (Сульперазон в/в, Орунгал перорально), антацидная терапия, вводился GCSF №5. Проводилась трансфузия компонентами крови: эритроцитарная масса №3, тромбоконцентрат №4. На фоне терапии состояние стабилизировалось.

Рентгенография левого бедра и левого коленного сустава от 23.11.17г.: По сравнению с исследованием от 01.11.17г. размер опухоли кости, мягкотканного компонента и структуры повреждения без существенной динамики. Размер мягкотканного компонента опухоли 13,5x13,5x12,5 см. поражение бедренной кости по длине с учетом поражения эндоста и затемнения костномозгового канала около 21 см. Остаются 2 патологических излома в дистальном отделе левой бедренной кости на фоне деструкции.

УЗИ от 23.11.17г.: Печень, почки, поджелудочная железа – не изменены. Желчный пузырь с изгибом и внутренней жидкостью, на фоне которой имеется плотный осадок имитирующий конкремент. Стенки желчного пузыря уплотнены, утолщены. Мягкотканый компонент опухоли 11.5x12,5 см.

Заключение: пациентка с остеосаркомой n3 левой бедренной кости, с патологическим переломом получает лечение по протоколу EURAMOS 1. Проведено 5 недель протокольного лечения: введен высокодозный метотрексат, выведение своевременное. Терапия осложнилась развитием катетер-ассоциированной инфекции с высевом флюорисцирующей псевдомонады, проводилась противинфекционная терапия, перестановка ЦВК. На фоне терапии колистином и меропенемом – инфекционный процесс купирован, повторный посев гемокультуры из ЦВК – роста нет. Далее продолжена неoadьювантная ПХТ. В настоящее время гемограмма с тенденцией к восстановлению. С учетом усиления болевого синдрома в перерыве между проведением химиотерапии, отсутствием рентгенологического ответа решено провести курс ПХТ с использованием Ифосфамида/Этопозидом с последующей оценкой эффективности.

При поступлении 28.11.17г. Состояние ребенка тяжелое. Телосложение нормостеническое. Подкожно-жировой слой достаточный. Кожные покровы умеренно влажные, обычной окраски, чистые, сыпи нет. Алопеция постцитостатическая. Видимые слизистые оболочки влажные, розовые, чистые. Периферические лимфатические узлы не пальпируются. Движения в суставах в полном объеме, безболезненные за исключением локального статуса. Дыхание через нос свободное, отделяемое из носовых ходов отсутствует. Аускультативно дыхание проводится во все отделы обоих легких, везикулярное, хрипов нет. Перкуторные границы сердца в пределах возрастной нормы. Тоны сердца ясные, ритмичные, шумы не выслушиваются. Язык чистый, влажный. Живот обычной формы, доступен глубокой пальпации во всех отделах, последняя безболезненна во всех отделах. Печень у края реберной дуги, край печени эластичный, безболезненный. Селезенка не пальпируется. Стул, оформленный, без патологических примесей. Склонность к запорам. Область почек визуально не изменена, симптом поколачивания с обеих сторон отрицательный. Диурез адекватный, отеков нет. Дизурии нет. Наружные половые органы сформированы правильно, по женскому типу, развиты по возрасту. Сознание ясное. Менингеальные знаки отсутствуют. Общемозговая симптоматика не выявлена.

Status localis: левая нижняя конечность иммобилизована гипсовой лонгетой. По снятии бинтов: определяется выраженное вздутие нижней трети левого бедра, области левого коленного сустава. Область коленного сустава деформирована, отмечается укорочение левой нижней конечности (за счет патологического перелома левой бедренной кости). На коже в n3 левого бедра два п/о рубца без воспаления после открытой биопсии. Окружность ср/3 левого бедра 36 см, правого бедра (на том же уровне) 37 см. Окружность области левого коленного сустава 42.5 см., правого (на том же уровне) 34 см. Окружность ср/3 левой голени 26 см, правой голени (на том же уровне) 27 см. Осевая нагрузка на левую нижнюю конечность исключена. Ходит на костылях.

С 28.11.17г. по 02.12.17г. проведен блок ПХТ IE (S тела 1.35 м2)

ЭТОПОЗИД 100 мг\м – 135 мг 1,2,3,4,5 дни в\в кап

ИФОСФАМИД 2800 мг\м – 3780 мг 1,2,3,4,5 дни в\в кап

Лечение проводилось на фоне инфузионной и сопроводительной терапии (маннит, китрил). На фоне терапии отмечено развитие выраженной тошноты и рвоты, стоматита, эзофагита, гастрита с присоединением грибковой инфекции, постцитостатической панцитопении. Проводилась инфузионная, противинфекционная (Сульперазон, Амикацин, Ванкомицин в\в, Орунгал перорально, далее дифлюкан, микамин), антацидная терапия, вводился GCSF №12. Проводилась трансфузия компонентами крови: эритроцитарная масса №2, тромбоконцентрат №2. На фоне терапии состояние стабилизировалось.

Заключение: На фоне ПХТ 2-й линии значимого сокращения в размерах мягкотканного компонента опухоли нет. Опухоль вплотную подходит/встает к коже. Однако окружность левого коленного сустава над опухолью сократилась до 40,5 см, кожа стала менее пигментированной, рентгенологически отмечается тенденция к оссификации опухоли. Пальпаторно болезненности в левой ноге не определяется. Таким образом сохраняется патологический перелом левой бедренной кости с формированием ложного сустава. Решено провести очередной курс ПХТ ифосфамид/этопозид с последующим выполнением рентгенографии левой бедренной кости для окончательного решения вопроса о планировании операции.

С 20.12.17г. по 24.12.17г. проведен блок ПХТ IE (S тела 1.34 м2)

ЭТОПОЗИД 100 мг\м – 134 мг 1,2,3,4,5 дни в\в кап

ИФОСФАМИД 2800 мг\м – 3757 мг 1,2,3,4,5 дни в\в кап

Лечение проводилось на фоне инфузионной и сопроводительной терапии (маннит, китрил). На фоне терапии отмечено развитие выраженной тошноты и рвоты.

Рентгенография левой бедренной кости 09.01.18г.: По сравнению с 18.12.2017г отмечается положительная динамика в виде отсутствия свежих очагов деструкции остеогенной саркомы и свежего периостита в n3 левой бедренной кости, уменьшения в объеме и остеосклероз мягкотканного компонента опухоли, уменьшение уплотнения мягких тканей левого бедра вокруг опухоли. Сохраняется патологический вколоченный перелом левой бедренной кости на уровне опухоли с эпифизиолизом и укорочением кости на 4,5см. Костномозговой канал левой бедренной кости неравномерно затемнен до в/3. Остеопороз костей левой нижней конечности.

КТ от 10.01.18г.: В дистальном эпиметадиафизе левой бедренной кости, внутрикостно определяется мягкотканное образование, достаточно четко очерчено – плотностью + 38-57 НУ, неоднородное, с гиподенсивными включениями + 28 НУ, вероятно участки деструкции, по периферии с вторичными склеротическими изменениями структуры (вероятно на фоне ПХТ?), с циркулярным разрывом кортикального слоя, больше по передней и задней поверхности дистального метафиза правой бедренной кости, с неравномерным утолщением и кальцификацией периоста на данном уровне, протяженность которого около 8,8 мм. Размеры опухоли вместе с периостальным, склерозированным компонентом - 58x82x86 мм. В костномозговом канале с/3 и n3 диафиза по латеральной и задней поверхностям отмечается несколько доп. мягкотканых включений 3-7 мм, четко очерчены, по плотности схожи с опухолевой, вероятно вторичная инфильтрация. Пато-

логический перелом в н/3 бедренной кости, со смещением латерально и вклиниением, умеренной угловой деформацией кости, с углом отклонения во фронтальной плоскости 26 гр. Отмечаются утолщение, вероятно опухолевая инфильтрация в дистальных отделах левой портняжной мышцы; паротические изменения в прилежащей верхней поверхности эпифиза левой б/берцовой кости, без деструктивных изменений. Гипотрофия мышц передней и задней поверхности левой н/к. Суставная щель в левом коленном суставе сужена, неравномерно инфильтрирована, на фоне опухолевого поражения? патологического перелома? Мягкие ткани по передне-латеральной поверхности правого бедра не утолщены, изоденсивны симметричной стороны, не уплотнены. На остальном протяжении кортикальный слой видимых костей четкий, ровный, непрерывный. Кости таза, т/бедренные суставы, правый коленный сустав, периартикулярные мягкие ткани без признаков патологических изменений. Sp. bifida posterior тел S2-S5, с макс. диастазом костных фрагментов 14 мм. Заключение: КТ-данные SA левой бедренной кости, со склеротическими изменениями опухоли, вероятно на фоне ПХТ.

С 12.01.18г. по 16.01.18г. проведен блок ПХТ IЕ (S тела 1.34 м2).

ЭТОПОЗИД 100 мг/м – 134 мг 1,2,3,4,5 дни в/в кап

ИФОСФАМИД 2800 мг/м – 3757 мг 1,2,3,4,5 дни в/в капва

Лечение проводилось на фоне инфузионной и сопроводительной терапии (маннит, китрил). На фоне терапии отмечено развитие выраженной тошноты и рвоты.

Показано выполнение МРТ левого тазобедренного сустава с в/в контрастированием, МРТ левого коленного сустава с в/в контрастированием

Лечащий врач



К.В. Сиухова