



МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ  
ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ АВТОНОМНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ  
"РОССИЙСКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ ИМЕНИ Н.И. ПИРОГОВА"  
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ  
(ФГАУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России)

ул. Островитянова, дом 1, г. Москва, 117997  
ИНН 7728095113 | КПП 772801001 | ОГРН 1027739054420

Тел. +7 495 434 0329 | Факс +7 495 434 6129  
E-mail: rsmu@rsmu.ru

ОБОСОБЛЕННОЕ СТРУКТУРНОЕ ПОДРАЗДЕЛЕНИЕ "РОССИЙСКАЯ ДЕТСКАЯ КЛИНИЧЕСКАЯ БОЛЬНИЦА"  
(РДКБ ФГАУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России)

Ленинский проспект, д. 117  
г. Москва, 119571

Тел. +7 495 434 1177 | Факс +7 495 935 6118  
E-mail: clinika@rdkb.ru

### Выписной эпикриз из медицинской карты стационарного больного №6264-с

**Брусицын Кирилл Владимирович, 1 год 8 месяцев (13.06.2019г.)**

находился в отделении трансплантации костного мозга с 09.04.2021 г. по 04.05.2021 г.

Адрес: Россия, Московская область, Ногинский район, г Ногинск, пр. Больничный, д 9 кв. 8.

#### Клинический диагноз:

**Основной:** Нейробластома забрюшинного пространства, N-тус – позитивная, делеция 1p, IV стадия с двусторонним поражением лобных, височных, и темных долей головного мозга, с двусторонним поражением мышц глаз, поражением костей черепа и костного мозга. Состояние после 8 блоков ПХТ.

Код по МКБ:10 C48.0.

#### **Операция:**

Тумороадrenalэктомия слева 17.02.2021.

Аутологичная трансплантация периферических гемопоэтических стволовых клеток 15.04.2021.

**Осложнения:** Треосульфат-ассоциированная токсидермия 2 ст. (апрель 2021). Орофарингеальный мукозит 2-3 ст. (апрель 2021).

Нейтропенический энтероколит 1 ст. (апрель 2021).

*Группа крови от 16.02.2021: A (II) Rh + положительный. Фенотип: C +, c+...E+ , e+ Kell -, CW - отриц., антиэритроцитарные антитела – отр.*

*ИФА на ВИЧ, гепатиты В и С, RW – отрицательные. По м/ж от 08.04.2021.*

**Анамнез заболевания:** Болен с 03.07.2020г; когда родители заметили объемное образование в левой височной области. Обратились к педиатру, ребенок направлен в МООД для дообследования и определения тактики лечения, где на основании морфологического, иммуногистохимического и цито генетического методов исследования ребенку установлен диагноз: Нейробластома забрюшинного пространства, IV стадия по INSS с позитивной амплификацией гена MYC-N (делеция 1p и 11 q отрицательно), с двусторонним поражением лобных, височных и теменных долей головного мозга, с двусторонним поражением мышц глаз, MTS поражением костей черепа и костного мозга.

**Уровень NSE от 08.07.20: 565 нг/мл, ЛДГ 4480 Ед/л**

**Миелограмма (НМИЦ ДГОИ им Д.Рогачева) от 24.04.20г:** Пунктат костного мозга тотально поражен атипичными клетками, расположенными преимущественно скоплениями. Ростки нормального к/м кроветворения угнетены.

**КТ- органов грудной клетки:** Форма грудной клетки обычная. Объем легких сохранен. Бронхо-сосудистый рисунок в легких усилен за счет сосудистого компонента. Легочные поля симметричны. На фоне артефактов от дыхательных движений убедительно очаговых и инфильтративных изменений в легких не выявлено. Трахея без особенностей. Бронхи 1-3 порядка проходимы, не деформированы. В переднем средостении визуализируется редуцированная ткань вилочковой железы размером до 29,5x37,5 мм. Патологического увеличения медиастинальных л/узлов не отмечено. Сердце расположено обычно, конфигурация его не изменена. Камеры сердца нормальных размеров. Грудной отдел аорты не изменен. Диафрагма расположена обычно, контуры ее ровные, четкие. Плевральные полости свободны. Патологического увеличения аксиллярных л/узлов не отмечено, визуализируются единичные до 3-4 мм (по короткой оси). Мягкие ткани грудной клетки без особенностей. Убедительно костно-деструктивных изменений не выявлено.

**КТ-исследование органов брюшной полости и забрюшинного пространства до и после в/в болюсного контрастирования:** В забрюшинном пространстве интимно прилегая и компремируя желудок и селезенку кпереди и влево, оттесняя левую почку книзу, а также тело и хвост поджелудочной железы к передней брюшной стенке (без убедительных данных за инвазию), определяется объемное образование с достаточно четкими контурами, шах размерами 58,5x41x78 мм, неравномерно накапливающее КВ при динамическом контрастировании, с зонами пониженной плотности в структуре (зоны распада?). Образование муфтообразно охватывает сосудистую ножку левой почки, несколько оттесняя ее книзу, и компримирует селезеночную вену кпереди. На этом фоне левый надпочечник достоверно не визуализируется (растет из него?). Печень: форма, размеры (ККР правой доли 98 мм) и положение не изменены. Контуры ее ровные, четкие. Структура паренхимы однородная, плотность не изменена (+61HU/+64HU). Внутри- и внепеченочные желчные протоки не расширены. Желчный пузырь обычных размеров, стенки его не утолщены, контуры его ровные, четкие, содержимое однородное. Рентгенконтрастные конкременты в просвете пузыря не обнаружены. Воротная и селезеночная вены не расширены. Селезенка обычных форм, размерами 45x25x55,6 мм, контуры ее ровные, четкие, структура и плотность паренхимы не изменены. Поджелудочная железа не

увеличена, правильного положения, структура паренхимы однородная, плотность не изменена, контуры четкие. Панкреатический проток без признаков обструкции, не расширен. Парапанкреатическая клетчатка не изменена. Брыжеечные сосуды - без изменений. Корень брыжейки без особенностей. Надпочечники обычной формы и размеров, однородной структуры. Положение, форма и размеры почек не изменены, контуры их ровные и четкие, структура однородная, плотность паренхимы в пределах нормы. Чашечно-лоханочная система обеих почек не деформирована и не расширена, рентгенконтрастные конкременты не обнаружены. Паранефральная клетчатка - без особенностей. Брюшной отдел аорты, другие крупные сосуды брюшной полости без патологических изменений. На фоне компактно расположенных, выполненных содержимым петель кишечника достоверно патологического увеличения л/узлов брюшной полости и забрюшинного пространства не прослеживается. Свободная жидкость в брюшной полости не обнаружена. Убедительно костно-деструктивных изменений не выявлено.

**КТ-исследование костей черепа без в/в болюсного контрастирования:** В зоне сканирования в височных костях, скуловых костях (скуловая дуга, скуло-альвеолярный отросток и височные отростки), крылонебных ямках, больших крыльях основной кости, с переходом на наружный глазничный край, на надглазничный край, лобные кости, а также латеральную стенку правой верхнечелюстной пазухи отмечается неравномерное уплотнение костной структуры, с зонами пониженной плотности в структуре, истончением кортикальной пластины, с выраженной спикурообразной периостальной реакцией и с наличием мягкотканых компонентов, распространяющихся на височную мышцу, верхнюю прямую и верхнюю косую мышцы глазного яблока и височные доли головного мозга, а также вероятным распространением на жевательные мышцы, шах размерами справа ~ 40x50 мм, слева ~ 39x49 мм. Фрагментарно кортикальная пластина достоверно не прослеживается. Аналогичной характеристики мягкотканый компонент определяется на уровне правой теменной кости, размером -9x29 мм, с неровной внутренней кортикальной пластиной, некоторой неоднородностью костной структуры, с выраженной спикурообразной периостальной реакцией и вздутием кости на этом уровне до 4,5 мм. В зоне сканирования отдельные ячейки решетчатого лабиринта (слева), а также левая основная пазуха totally выполнены содержимым, в правой основной пазухе определяется локальное пристеночное утолщение толщиной до 3 мм.

**МРТ головного мозга от 30.07.20г:** Кора и белое вещество головного мозга развиты правильно и имеют нормальную интенсивность мр - сигнала. В базальных ядрах, внутренней капсуле мозолистом тела не определяется изменений мр - сигнала. Очаговых изменений мр - сигнала в стволе и мозжечке не выявлено. Срединные структуры головного мозга обычно расположены. Желудочки мозга не расширены, форма их не изменена. Боковые желудочки мозга симметричны. Признаков нарушения ликворооттока и повышения внутричерепного давления не выявлено. Субарахноидальные пространства больших полушарий и мозжечка - без особенностей. Конвекстальные борозды большого мозга и мозжечка - без особенностей. Гипофиз однородной структуры. Вертикальный размер гипофиза 3,5 мм. Параселлярные структуры - без особенностей. Сифоны обеих ВСА без особенностей. Дополнительных образований в области мостомозжечковых углов не выявлено. Внутренние слуховые проходы не расширены, симметричны. Краниовертебральный переход без особенностей. Околоносовые пазухи и ячейки сосцевидных отростков височных костей развиты правильно, их пневматизация не нарушена. В височных, скуловых, клиновидной (тело и крылья), правой теменной костях, определяются массивные зоны структурных изменений, неоднородно изо-слабоповышенного сигнала по T2-ВИ, повышенного сигнала, по T2 и T1irm, с зонами рестрикции диффузии, размерами слева до 50x40 мм, справа 49x32 мм, в правой теменной кости размером до 42x14x7,5 мм. Кости на уровне изменений вздуты, кортикальные пластинки истончены, с массивным мягкотканым компонентом. Изменения распространяются на латеральные стенки глазниц, слева на латеральную и верхнюю стенки, интимно прилежат к латеральным прямым мышцам, слева не исключена инвазия в верхнюю и латеральную прямые мышцы глаза, слева инвазия в височную мышцу. Патологически измененные большие крылья клиновидной кости, подавливают передние отделы височных долей, больше слева, граница с прилежащими отделами головного мозга нечеткая. Вздутая правая теменная кость подавливает лобную и теменную доли, без достоверной инвазии. Код исследования 2679610. После в/в введения контрастного вещества (Гадовист 0.1 мл/кг) участков патологического накопления в головном мозге не определяется. Вышеописанные изменения в костях интенсивно неоднородно накапливают контрастное вещество.

**Цитогенетическое исследование от 17.07.20 (НМИЦ ДГОИ Ольшанская Ю.В.):** Проведено исследование методом FISH: обнаружена амплификация гена MYCN и делеция 1p., делеции 11 q23 не обнаружено.

**Учитывая массивную распространенность процесса, начато проведение специфической терапии по программе NB 2004 для группы высокого риска.**

**С 15.07.2020 проведен блок N8(№1).**

После инициального курса ПХТ отмечались явления миселотоксического угнетения кроветворения, ребенок нуждался в заместительных гемотрансфузиях, вводился лейкогем. Отмечалась респираторная симптоматика, фебрильная лихорадка, проводилась антибактериальная (цефепим, меронем, амикацин) и противогрибковая (флюконазол) терапия с положительным эффектом. Учитывая явления токсического гепатита, получал гептрал.

**С 06.08.2020г проведен блок N8(№2).**

После инициального курса ПХТ отмечались явления миселотоксического угнетения кроветворения, ребенок нуждался в заместительных гемотрансфузиях, вводился лейкогем.

**С 11.09. по 18.09.2020г проведен курс ПХТ по схеме N 5 (№3)**

**С 09.10. по 16.10.2020г проведен курс ПХТ по схеме N 6 (№4)**

**С 30.10. по 02.11.2020г проведен курс ПХТ по схеме N 5 (№5)**

**КТ органов грудной клетки от 05.12.20г:** С учётом клинических данных КТ картина может соответствовать ОРДС. Двухсторонний гидроторакс. Единичный очаг уплотнения легочной паренхимы в нижней доле левого легкого. Рекомендован КТ контроль в динамике.

**МРТ головного мозга от 27.11.20г:** На основании МР картины очаговых изменений головного мозга не определяется. Мтс в кости черепа, в сравнении с исследованием от 30.07.2020г положительная динамика. Капитальные изменения ППН.

**МРТ головного мозга от 12.12.20г:** Определяется неравномерное субтотальное утолщение слизистой верхнечелюстных пазух и ячеек решетчатого лабиринта. МР сигнал от скуловых, клиновидной (тело и крылья) слабоповышен по flair, без их деформации и объемного увеличения. Отмечается утолщение правой теменной кости до 4мм со слабым повышением МР сигнала по flair. После в/в введения контрастного вещества участков патологического накопления в головном мозге не определяется. Определяется более активное неоднородное накопление КВ вышеописанными зонами в костях черепа.

**С 20.11. по 27.11.2020г проведен курс ПХТ по схеме N 6 (№6)**

После курса ПХТ отмечались явления миелотоксического угнетения кроветворения, ребенок нуждался в заместительных гемотрансфузиях, вводился лейкоцитим.

С 04.12.20 появилась одышка, беспокойство ребенка на фоне фебрильной лихорадки. Далее нарастали признаки дыхательной недостаточности с падением сатурации до 87%. Учитывая возможное развитие ОРДС на фоне стимуляции лейкопоэза G-CSF, ребенок продолжил терапию в условиях ОРИТ с явлениями ДН 2-3 ст. Проводилась антибактериальная, противогрибковая, противовирусная, гормональная, заместительная и симптоматическая терапия с эффектом. Отмечена положительная динамика в респираторном статусе (по данным КТ ОГК). 12.12.20 отмечался однократный эпизод тонико-клонических судорог, купированный противосудорожными препаратами (реланиум, конвулекс).

С 16.12.20 при стабилизации респираторных показателей и неврологического статуса продолжил терапию в условиях стационара.

**Миелограмма от 14.01.2021 (КМП из 4 точек):** Точки №1, №2, №3, №4 - Клетки негемопозитической природы в пределах препаратов костного мозга не обнаружены.

**КТ органов грудной клетки от 22.01.2021г:** Форма грудной клетки обычная. Объем легких сохранен. Бронхо-сосудистый рисунок в легких усилен за счет сосудистого компонента. Легочные поля симметричны. На фоне динамических артефактов от дыхательных движений убедительно инфильтративных изменений в легких не выявлено. В динамике при настоящем исследовании отмечается появление "свежих" очаговых уплотнений в правом легком в S2, S3, S6, размерами до 2 мм, более крупных в S9 размерами до 5,7х6,5 мм, в левом легком в S8 размером до 1,5 мм. В S10 правого легкого паравертебрально отмечается зона локального фиброза. Трахея без особенностей. Бронхи 1-3 порядка проходимы, не деформированы. В переднем средостении визуализируется нередуцированная ткань вилочковой железы. Достоверно оценить медиастинальные л/узлы не представляется возможным, без убедительного патологического увеличения. Сердце расположено обычно, конфигурация его не изменена. Камеры сердца нормальных размеров. Грудной отдел аорты не изменен. Диафрагма расположена обычно, контуры ее ровные, четкие. Плевральные полости свободны. Патологического увеличения аксиллярных л/узлов не отмечено. Мягкие ткани грудной клетки без особенностей. Убедительных костно-деструктивных изменений не выявлено.

**КТ брюшной полости, забрюшинного пространства от 22.01.2021г:** В структуре левого надпочечника, (в области медиальной ножки, с вероятным распространением на тело), сохраняется объемное образование с достаточно четкими контурами, max размерами 20х12х15,3 мм (ранее до 58,5х41х78 мм), с высокоплотными включениями в структуре, частично прилежащее к верхнему полюсу левой почки на протяжении ~3 мм (на фронтальных срезах), несколько неравномерно накапливающее КВ при динамическом контрастировании, с зонами пониженной плотности в структуре (зоны распада?). На инфраренальном уровне отмечаются идентично накапливающие КВ при контрастировании отдельно лежащие уплотнения, отдельный с высокоплотным включением в структуре, размерами 9,5х5,5 мм и 6,8х5 мм (на аксиальных срезах). Печень: форма, размеры (ККР правой доли 100 мм) и положение не изменены. Контуры ее ровные, четкие. Структура паренхимы однородная, плотность не изменена (+67НУ/+69НУ). Внутри- и внепеченочные желчные протоки не расширены. Желчный пузырь обычных размеров, стенки его не утолщены, контуры его ровные, четкие, содержимое однородное. Рентгенконтрастные конкременты в просвете пузыря не обнаружены. Воротная и селезеночная вены не расширены. Селезенка обычных форм, размерами 82х26х52 мм (ранее 45х25х55,6 мм), контуры ее ровные, четкие, структура и плотность паренхимы не изменены. Поджелудочная железа не увеличена, не изменена, контуры четкие. Панкреатический проток без признаков обструкции, не расширен. Паранепанкреатическая клетчатка не изменена. Брыжеечные сосуды - без изменений. Корень брыжейки без особенностей. Надпочечники обычной формы и размеров, однородной структуры. Положение, форма и размеры почек не изменены, контуры их ровные и четкие, структура однородная, плотность паренхимы в пределах нормы. Функции почек симметричны, своевременны. Чашечно-лоханочная система обеих почек не деформирована и не расширена, рентгенконтрастные конкременты не обнаружены. Паранефральная клетчатка - без особенностей. Брюшной отдел аорты, другие крупные сосуды брюшной полости без патологических изменений. На фоне компактно расположенных, выполненных содержимым петель кишечника достоверно патологического увеличения л/узлов брюшной полости и забрюшинного пространства не прослеживается, в визуализируемых отделах мезентериальные л/узлы до 4 мм, парааортальные л/узлы до 3 мм паховые л/узлы до 3 мм (по короткой оси). Свободная жидкость в брюшной полости не обнаружена. Убедительно костно-деструктивных изменений не выявлено. Заключение: Предыдущее КТ-исследование ОГК от 28.07.2020 г. В динамике КТ-картина очаговых уплотнений обоих легких, требующие динамического контроля (с учетом основного заболевания нельзя исключать mts характер уплотнений). Предыдущее КТ-исследование ОБП от 16.07.2020 г. КТ-картина образования левого надпочечника, с уменьшением размеров в динамике. Визуализация мезентериальных л/узлов.

С 03.01. по 06.01.2021г проведен курс ПХТ по схеме N 5 (№7).

**Рентгенограмма органов грудной клетки от 21.01.2021г:** легочные поля расправлены. Очаговые и инфильтративные тени в видимых отделах не выявляются. Рисунок обогащен по смешанному типу, больше в нижнемедиальных отделах и справа. Корни легких не расширены, справа корень уплотнен. Срединная тень центрально расположена. Диафрагма и плевральные синусы четкие. Конец ЦВК справа на уровне Th 10 позвонка.

Поступил первично планово для проведения для проведения контрольных обследований, решения вопроса о выполнении оперативного вмешательства, аферезе ПСКК 01.02.2021г.

Пациент с диагнозом - Нейробластома забрюшинного пространства (левого надпочечника), IV стадия по INSS, амплификация гена N-MYC, с МТС - поражением лобных, височных и теменных долей головного мозга, с двусторонним поражением мышц глаз, поражением костей черепа и костного мозга. Состояние после ПХТ - поступил первично планово для решения вопроса о выполнении оперативного вмешательства, выполнении афереза ПСКК.

При пересмотре КТ с места жительства: определяется образование левого надпочечника с кальцинатами 2х1,5см с невыраженным мягкотканым компонентом, изменения в легких, скорее всего, связаны с перенесенной грибковой инфекцией, менее вероятно диссеминация опухоли легкие.

#### Обследован:

В гемограмме, биохимическом анализе крови и общем анализе мочи - без патологии.

NSE - 14,2 мкг/л, ЛДГ - 350 МЕ/л.

Определение галактоманна - отрицательно

Маннанный антиген Candida - положительный

УЗИ от 02.02.2021г: Забрюшинно слева, в проекции левого надпочечника, определяется неоднородное с плотными

включениями образования, прилежащее к верхнему полюсу левой почки по вентрально-медиальной поверхности, без четких контуров, размерами 2,3x1,9x2,1 см. Вокруг данного образования, а так же пре- и парааортально определяются участки уплотнения с более лотными включениями в толще. Почки обычно расположены 7x3,3см. ЧЛС не расширена. Печень, поджелудочная железа, селезенка не изменены.

**ЭХО-КГ от 03.02.21г:** Во время исследования ребенок беспокоен, осмотр затруднен. Левый желудочек: КДР 27 мм, КСР 16 мм, EF 74 % (Teicholz, M-режим), МЖП 6,5 мм, ЗСЛЖ 4,2 мм, Е/А 1.14, КЛАПАНЫ интактны. СОКРАТИМОСТЬ МИОКАРДА В НОРМЕ. Среднее давление в легочной артерии 13,8 мм рт.ст. ВЫПОТ В ПОЛОСТИ ПЕРИКАРДА не отмечается

**Миелограмма от 09.02.2021г (КМП из 4 точек)** – клеток злокачественного образования не выявлено.

Планировалось выполнить оперативное вмешательство – лапароскопия, туморадреналэктомия – однако, в связи с развитием катаральных явлений оперативное вмешательство перенесено.

В качестве подготовки к аферезу ПСКК с 04.02.21г. проведена стимуляция лейкопоза Зарсио 10 мг/м<sup>2</sup> № 5 п/к. 08.02.21г катетеризованы обе бедренные вены катетерами по типу CERTOFIX 16G. При попытке катетеризации левой бедренной вены – пункция внутренней бедренной артерии.

09.02.21г. выполнен аферез ПСКК, объем продукта афереза 70 мл, NC/kg 15,8 10 8/кг. Процедуру перенес без осложнений. Во время операции проводились трансфузия эритроцитарной массы, без осложнений. ЦВК из бедренной вены удален 10.02.21г.

**14.02.2021г самопроизвольное удаление ЦВК из правой подключичной вены (катетер, установленный по месту жительства).**

**Заключение:** пациент с N-МYC-позитивной метастатической нейробластомой левого надпочечника получает терапию по протоколу NB2004 для высокой группы риска. Проведено 7 курсов ПХТ с хорошим эффектом в виде сокращения опухоли в размерах, нормализации уровня ЛДГ и NSE. Планировалось выполнение оперативного вмешательства – лапароскопии, туморадреналэктомии слева, но в связи с развитием катаральных явлений – оперативное вмешательство отменено. Пациенту выполнена операция афереза ПСКК, продукт афереза достаточный. У пациента клинико-рентгенологические признаки грибковой инфекции (обнаружен маннан, не обнаружен галактоманнан), проводится терапия вориконазолом.

Пациент по поводу ОРВИ, острого назофарингита, аллергического ринита получал местную и системную терапию с купированием катаральных явлений.

**При повторном поступлении 16.02.2021г** T = 36,9 С0, АД = 90/60 мм.рт.ст. ЧСС = 90-110/мин sO2 = 99-100%. Состояние ребенка тяжелое по основному заболеванию. Жалоб со слов матери нет. В течение суток не лихорадил. Ночь провел спокойно. Аппетит хороший. Тошноты и рвоты не было. Анемический синдром не определяется. Неврологический статус – без отрицательной динамики. Болевой синдром не беспокоит. Анемический и геморрагический синдромы не выражены. При осмотре спокойный, активный. Кожные покровы обычной окраски, чистые. Катаральных явлений нет. Кашля, насморка нет. В легких дыхание пузрильное, проводится с 2-х сторон. Хрипы не выслушиваются. Сердечные тоны ясные, громкие, ритмичные. Живот не вздут, мягкий, доступен глубокой пальпации во всех свободных от опухоли отделах, безболезненный. Диурез адекватный. Моча светлая. Стул был 2 раза, оформленный, без примесей крови.

Местно: Без отрицательной динамики.

**17.02.2021г. выполнена операция - Лапароскопия с удалением надпочечников (слева).** Троякары под контролем зрения введены в типичных местах. Инсуфляция углекислым газом. Выполнена мобилизация нисходящей кишки путем рассечения брюшины. Селезеночный изгиб ободочной кишки мобилизован путем пересечения селезеночно-ободочной складки. Обнаружена левая почка. Выделен левый надпочечник с образованием до 1 см. Лигировано 2 надпочечниковые вены. 3 клипсы пересечены. Надпочечник с образованием удален. В полость малого таза подведен страховочный дренаж №15. Целостность брюшины восстановлена. Гемостаз полный. Троякары удалены. Швы на кожу. Асептические наклейки.

Послеоперационный период протекал гладко, без особенностей. Переведен из ОРИТ на 1 послеоперационные сутки. Дренаж удален на первые послеоперационные сутки. В послеоперационный период проводилась инфузионная, кровеостанавливающая. Обезболивающая, противинфекционная (Цефотаксим + Сульбактам) терапия.

**Гистологическое заключение от 24.02.2021г:** Макроскопическое описание: Фрагмент ткани, белесоватого цвета, окруженный жировой клетчаткой, размером 4,9x3x2,5см и фрагмент жировой ткани, размером 1,3x0,9x1 см. (10 кассет) Микроскопическое описание: В доставленном материале определяется надпочечник с низкодифференцированной нейробластомой в мозговом слое. Опухоль с полями грубоволокнистой соединительной ткани с некрозами, депозитами гемосидерина и кальцинатами. Края резекции проходят вне опухолевого роста. Диагноз: Низкодифференцированная нейробластома с индуцированным посттерапевтическим патоморфозом 3 ст.

**Заключение:** пациенту с метастатической нейробластомой высокого риска 17.02.2021г проведено оперативное вмешательство – лапароскопия, туморадреналэктомия слева, течение послеоперационного периода гладкое, без особенностей. Выписывается в стабильном состоянии для продолжения терапии по месту жительства.

**С 26.02. по 07.03.2021г проведен курс ПХТ по схеме N 6 (№8)**

**КТ грудной клетки от 30.03.2021г:** В сравнении с данными КТ- исследования от 22.01.2021 г. Форма грудной клетки обычная. Бронхо-сосудистый рисунок в легких усилен за счет сосудистого компонента. Легочные поля симметричны. На фоне динамических артефактов от дыхательных движений убедительно инфильтративных изменений в легких не выявлено. При настоящем исследовании ранее отмечаемые уплотнения в легких достоверно не прослеживаются. Трахея без особенностей. Бронхи 1-3 порядка проходимы, не деформированы. Ретрокардиально визуализируется гомогенная ткань вилочковой железы, размерами до 17x16 мм. Достоверно оценить медиастинальные узлы не представляется возможным, без убедительного патологического увеличения. Сердце расположено обычно, конфигурация его не изменена. Грудной отдел аорты не изменен. Диафрагма расположена обычно, контуры ее ровные, четкие. Плевральные полости свободны. В обеих аксиллярных областях визуализируются л/узлы, размерами до 3-4,5 мм (по короткой оси). Мягкие ткани грудной клетки без особенностей. Убедительных костно-деструктивных изменений не выявлено. Заключение: Предыдущее КТ-исследование 22.01.2021 г. В динамике убедительно очаговых и инфильтративных изменений в легких не отмечено.

**КТ органов брюшной полости, забрюшинного пространства, малого таза от 30.03.2021г:** Предыдущее КТ-исследование от 22.01.2021 г. Забрюшинно на уровне левого надпочечника визуализируется высокоплотностной шовный материал. На фоне выраженных артефактов от шовного материала и двигательных артефактов на уровне сосудистой ножки левой почки (~L1 позвонка), интимно прилегая к почечной вене сохраняется визуализация отдельно лежащего уплотнения, с высокоплотностным

включением в структуру, тах размерами ~10,5x5x13 мм. Правый надпочечник обычной формы и размеров, однородной структуры. Печень: форма, размеры (ККР правой доли 97 мм) и положение не изменены. Контуры ее ровные, четкие. Структура паренхимы однородная, плотность не изменена (+67HU/+68HU). Внутри- и внепеченочные желчные протоки не расширены. Желчный пузырь обычных размеров, стенки его не утолщены, контуры его ровные, четкие, содержимое однородное. Рентгеноконтрастные конкременты в просвете пузыря не обнаружены. Воротная и селезеночная вены не расширены. Селезенка обычных форм, размерами 59x27x52 мм (ранее 82x26x52 мм), контуры ее ровные, четкие, структура и плотность паренхимы не изменены. Поджелудочная железа не увеличена, правильного положения, структура паренхимы однородная, плотность не изменена, контуры четкие. Панкреатический проток без признаков обструкции, не расширен. Парапанкреатическая клетчатка не изменена. Брыжеечные сосуды - без изменений. Корень брыжейки без особенностей. Положение, форма и размеры почек не изменены, контуры их ровные и четкие, структура однородная, плотность паренхимы в пределах нормы. Функции почек симметричны, своевременны. Чашечно-лоханочная система обеих почек не деформирована и не расширена, рентгеноконтрастные конкременты не обнаружены. Паранефральная клетчатка - без особенностей. Брюшной отдел аорты, другие крупные сосуды брюшной полости без патологических изменений. На фоне компактно расположенных, выполненных содержимым петель кишечника достоверно патологического увеличения л/узлов брюшной полости и забрюшинного пространства не прослеживается. В визуализируемых отделах мезентериальные л/узлы до 3 мм., паховые л/узлы до 3 мм (по короткой оси). Свободная жидкость в брюшной полости и полости малого таза не обнаружена. Убедительно костно-деструктивных изменений не выявлено. Заключение: КТ-картина уплотнения забрюшинного пространства слева.

**МРТ головного мозга от 01.04.2021г.:** На серии контрольных МР томограмм головного мозга визуализируются суб и супратенториальные структуры. Убедительных данных за ОНМК в режиме DWI и на ИКД карте не выявлено. Кора и белое вещество головного мозга развиты правильно и имеют нормальную интенсивность мр - сигнала. В базальных ядрах, внутренней капсуле мозолистом теле не определяется изменений мр - сигнала. Очаговых изменений мр - сигнала в стволе и мозжечке не выявлено. Срединные структуры головного мозга обычно расположены. Желудочки мозга не расширены, форма их не изменена. Боковые желудочки мозга симметричны. Признаков нарушения ликворооттока и повышения внутричерепного давления не выявлено. Ширина субарахноидальных пространств на уровне лобных долей изменилась с 2,6мм до 2мм. Конвекситальные борозды большого мозга и мозжечка — без особенностей. Гипофиз однородной структуры. Вертикальный размер гипофиза 3,5 мм. Параселлярные структуры - без особенностей. Сифоны обеих ВСА без особенностей. Дополнительных образований в области мостомозжечковых углов не выявлено. Внутренние слуховые проходы не расширены, симметричны. Краниовертебральный переход без особенностей. Ячейки сосцевидных отростков височных костей развиты правильно, их пневматизация снижена. Определяется неравномерное субтотальное утолщение слизистой верхнечелюстных пазух и ячеек решетчатого лабиринта. На данный момент МР сигнал от скуловых, клиновидной ( тело и крылья ) не изменен (ранее слаб повышен по flair) без их деформации и объемного увеличения. Отмечается утолщение правой теменной кости до 4мм со слабым повышением МР сигнала по flair. После в/в введения контрастного вещества (Гадовист 0,1 мл/кг) участков патологического накопления в головном мозге не определяется. Заключение МРТ: В динамике с исследованием определяется нормализация МР сигнала от скуловых, клиновидной (тело и крылья), в остальном без изменений.

**Сцинтиграфия нейроэндокринных опухолей с 123 I-МИБГ (НМИЦ онкологии им Н.Н.Блохина) от 26.03.2021г.** На сцинтиграммах всего тела явные очаги повышенного патологического накопления радиофармпрепарата (РФП) не определяются. Результаты сцинтиграфии с 1231-МИБГ свидетельствуют об отсутствии активной специфической ткани нейрогенной природы в исследованных отделах.

**Уровень NSE от 02.04.21г: 30,8 нг/мл**

**Заключение:** пациенту с метастатической N-МНС-позитивной нейробластомой проведено 8 курсов ПХТ по месту жительства. На фоне терапии по данным МИБГ-сцинтиграфии от 26.03.2021г – очагов патологического накопления РФП не обнаружено. В соответствии с протоколом NB2004 пациенту с отсутствием МИБГ-позитивной опухоли после проведения 8 курсов ПХТ показано выполнение ауто-ТГСК.

Показана госпитализация для проведения аутологической трансплантации стволовых клеток в по согласованию с зав отделением ТКМ Еленой Владимировной Скоробогатовой.

#### **09.04.2021 г. Консилиум врачей в составе:**

Председатель: Путилина Е.А., главный врач

консилиума:

зав. отделением ТКМ Скоробогатова Е.В., врач - детский онколог Сиухова К.В., врач- детский онколог Ольхова Л.В., врач-гематолог Мезенцева А.В.

**Ф.И.О. пациента:** Брусницын Кирилл Владимирович

**Дата рождения:** 13.06.2019 г. (1 год 9 месяцев)

**Основной клинический диагноз:** Нейробластома забрюшинного пространства, N-тус – позитивная, делеция 1р, IV стадия с двусторонним поражением лобных, височных, и темных долей головного мозга, с двусторонним поражением мышц глаз, поражением костей черепа и костного мозга. Состояние после 8 блоков ПХТ. Состояние после туморадреналэктомии слева 17.02.2021.

**Сведения** болен с 03.07.2020г, когда родители обратились к педиатру с жалобами на объемное образование в левой височной области. На основании морфологического, иммуногистохимического и цитогенетического обследования в МООД установлен диагноз: Нейробластома забрюшинного пространства, N-тус – позитивная, делеция 1р, IV стадия с двусторонним поражением лобных, височных, и темных долей головного мозга, с двусторонним поражением мышц глаз, поражением костей черепа и костного мозга. Проведено 7 блоков ПХТ. В КМ пунктате с 14.01.2021 – опухолевые клетки не обнаружены.

01.02.2021 поступил в отделение онкологии РДКБ

Афферез ПСКК 04.02.2021.

Лавина скопия, туморадреналэктомия слева 17.02.2021. Гистологическое заключение: низкодифференцированная нейробластома с посттерапевтическим патоморфозом 3 ст.

С 26.02.2021г. 8й блок ПХТ в МООД. Контроль основного заболевания - сцинтиграфия с 123 МИБГ от 26.03.2021 – очаги патологического накопления радиофармпрепарата не определяются. NSE от 02.04.2021 30,8 нг/мл.

#### **Решение консилиума:**

1. Согласно стандарту терапии основного заболевания в соответствии с перечнем заболеваний, при которых показано проведение ТГСК, учитывая группу высокого риска по прогрессии онкологического процесса, пациенту показано проведение аутологичной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток.

2. В настоящее время по соматическому и инфекционному статусу противопоказаний к проведению ТГСК нет. Дата ТГСК фиксирована на 15.04.2021 г. Кондиционирование согласно протоколу терапии с 09.04.2021 по 14.04.2021 в составе: Треосульфат 42 г/м<sup>2</sup>, Мельфалан 140 мг/м<sup>2</sup>.

**При поступлении в отделение ТКМ 09.04.2021:** ЧДД 24 в мин ЧСС 115 в мин АД: 107/70 мм.рт.ст. Температура: 36,9 Рост: 84 см Вес: 12 кг

Жалобы на момент осмотра не предъявляет. Состояние тяжелое по природе основного заболевания, соматически стабильное. Самочувствие не страдает. К осмотру относится адекватно, активный, эмоциональный фон лабильный, к осмотру относится негативно. Тошноты, рвоты нет. Аппетит удовлетворительный. Сон не нарушен.

**Инфекционный статус:** афебрилен. Видимых очагов инфекций нет. В заместительных гемотрансфузиях не нуждается.

**Телосложение:** нормостеническое. Подкожно-жировой слой: развит достаточно, распределен равномерно. Тургор тканей удовлетворительный, периферических отеков нет. Кожные покровы бледно-розовые, удовлетворительной температуры и влажности, мелкая папулезная сыпь на волосистой части головы и лица. Послеоперационные швы бледно-розовые, без признаков воспаления. Видимые слизистые розовые, влажные, чистые. Зев чистый, не гиперемирован, налетов нет. Миндалины не увеличены, наложений нет. В правой подключичной области установлен катетер типа Certofix, работает удовлетворительно. Смена асептической наклейки на ЦВК – место имплантации катетера без признаков воспаления. Мышцы развиты соответственно возрасту и полу, симметрично, тонус мышц сохранен. Активные и пассивные движения в суставах в полном объеме, пальпация плоских и трубчатых костей безболезненная. Периферические лимфатические узлы не пальпируются. Носовое дыхание свободное. Одышки, кашля нет. Оксигенация стабильная. Перкуторно - ясный легочный звук, при аускультации дыхание пузрыльное, проводится по всем полям, хрипов нет. Область сердца и крупных сосудов визуально не изменена, венозный рисунок не усилен, тоны сердца громкие, ритмичные, ритм правильный, шумы не выслушиваются, частота сердечных сокращений 100 в минуту, пульс на лучевых артериях нормального наполнения и напряжения, частота пульса 100 в минуту. Гемодинамика стабильная. Тошноты нет, рвоты нет, слизистые ротовой полости розовые, умеренно влажные, миндалины не увеличены. Язык чистый, влажный. Живот мягкий, доступен глубокой пальпации во всех отделах, безболезненный. Симптом Орнера отрицательный, пальпация в области проекции поджелудочной железы безболезненная. Печень в подреберье, селезенка не пальпируется. Стул регулярный, оформленный, без патологических примесей. Поясничная область не изменена, симптом поколачивания отрицательный, болезненности по ходу мочеточников нет. Диурез адекватен вводимой жидкости, моча светло-желтая. Наружные половые органы сформированы правильно по мужскому типу.

Ребенок в сознании, на осмотр реагирует адекватно, общемозговая и менингеальная симптоматика отсутствуют. Планово получает противосудорожную терапию. **ЭНДОКРИННАЯ СИСТЕМА:** без видимой патологии. Щитовидная железа при пальпации безболезненна, не увеличена.

**Заключение:** Ребенок с установленным диагнозом Нейробластома забрюшинного пространства, N-тис – позитивная, IV стадия. Метастазы в костный мозг, кости. Состояние после 8 блоков ПХТ, туморадреналэктомия слева 17.02.2021. Код по МКБ: С 48.0 Учитывая высокую группу риска, ребенку показано проведение аутологичной трансплантации периферических гемопоэтических стволовых клеток. Кондиционирование согласно протоколу терапии – треосульфат 42 г/м<sup>2</sup>, Мельфалан 140 мг/м<sup>2</sup>. Дата ТГСК фиксирована на 15.04.2021 г.

**Проводимая терапия:** Начато кондиционирование, переносит удовлетворительно

- |  |                  |
|--|------------------|
| 1. Треосульфат 7 грамм до 140 мл воды для инъекций в/в капельно за 2 часа      | 18 <sup>00</sup> |
| 2. Омепразол 10 мг в/в струйно медленно  | 18 <sup>00</sup> |
| 3. Ондасетрон 2 мг в/в струйно медленно  | 18 <sup>00</sup> |
| 4. Викасол 0,3 мл в/в струйно (по пт)  | 10 <sup>00</sup> |
| 5. Гепарин 1200 Ед до 24 мл физ р-ра в/в суточно V= 1 мл/ч (стоп на ХТ) с 20.0 |                  |

Глюкоза 5%	1000 мл	1. Вортиконазол 50 мг	14-22 <sup>00</sup>
NaCl 0,9%	500 мл	2. Бисептол 360 мг (пт, сб, вс)	14 <sup>00</sup>
KCl 4%	15 мл	3. Альфа-нормикс 50 мг	14-22 <sup>00</sup>
		4. Урсофальк 125 мг	14-22 <sup>00</sup>
		5. Конвулекс 3 кап. (в боксе)	10-22 <sup>00</sup>
V= 45мл/ч 14.00			
V= 65мл/ч (стоп на ХТ) с 17.00			

Кондиционирование с 09.04.2021 по 14.04.2021 в составе Треосульфат 42 г/м<sup>2</sup> (-6,-5,-4 дни) +Мельфалан 140 мг/м<sup>2</sup> (-1 день), перенес удовлетворительно на фоне стандартной сопроводительной терапии.

**Профилактика VOD** – гепарин 100 ед/кг/сутки, урсофальк.

**Профилактика герпетической инфекции** – валацикловир с +1 дня.

**Аутологичная трансплантация периферических гемопоэтических стволовых клеток** выполнена 15.04.2021. Трансплантировано: финальный объем 110 мл, NC= 15x10<sup>8</sup>/кг, CD34+7x10<sup>6</sup>/кг. Во время проведения ТГСК осложнений не отмечено.

**Функция трансплантата:** восстановление лейкопоза зафиксировано на +15 день (30.04.2021), в гемограмме: гемоглобин 105 г/л, тромбоциты 152 тыс/мкл, лейкоциты 2,29 тыс/мкл.

Трансфузионная зависимость: эритроцитарная взвесь №1 (последняя 19.04.2021), тромбоконцентрат №4 (последняя 28.04.2021).

С заместительной целью ВВИГ 5 гр. 12.04.2021

14.04.2021 удален ЦВК в связи с нарушением целостности. До 15.04.2021 противомикробная и инфузионная терапия проводилась через ПВК в кубитальной вене правой руки.

15.04.2021 в условиях оперблока под АМН без технических сложностей установлен ЦВК типа Certofix в левую подключичную вену. По данным рентген контроля – осложнений нет, ЦВК - слева, расположен в верхней полой вене, целостность катетера не нарушена.

### Течение раннего посттрансплантационного периода:

1. **Трисульфан-ассоциированная токсидермия до 2 ст.** – с +2 по +18 дни (17.04.2021 – 03.05.2021). Очаги диффузной гиперемии в естественных складках, на нижней части живота, умеренно болезненные при контакте, эксфолиации, периорбитальная гиперемия, очаги деспигментации в области наклейки ЦВК и на лице, в подкожных впадинах. В терапии обработка кожи бепантеном, локоидом.

2. **Орофарингеальный мукозит до 2-3 ст.** с +3 дня (19.04.2021) по +15 день (30.04.2021) в виде яркой гиперемии слизистых полости рта с выраженной отечностью, эрозии на твердом небе и в преддверии рта с гиперсаливацией, отмечался болевой синдром при глотании, анальгезии не требовалось. В терапии орошение слизистой антисептиками, обработка амфоморанолом, метиленовой синью. Системная антибактериальная терапия: меронем, ванкомицин, амикацин.

3. **Нейтропенический энтероколит 1 ст.** с +2 дня (17.04.2021) по +14 дни (29.04.2021) – стул до 5 раз в сутки, водянистый, желто-зеленого цвета с примесью слизи – системная антимикробная терапия (меронем, амикацин), сорбенты. Бакпосев кала от 12.04.2021г. Enterococcus faecium, Candida albicans.

Отмена антибактериальной терапии с +19 дня (04.05.21).

Отмена инфузионной терапии с +19 дня (04.05.2021), удален ЦВК, гемостаз достигнут. Наложена ас.повязка. При контроле через 1 и 2 часа повязка сухая, чистая.

Анализ крови:

Проведено обследование

Показатель	12.04.2021 1 09:50	14.04.2021 1 18:56	15.04.2021 1 09:37	19.04.2021 1 11:02	20.04.2021 1 21:36	21.04.2021 1 09:14	22.04.2021 1 09:35	23.04.2021 1 10:16	26.04.2021 1 11:06	27.04.2021 1 09:29	28.04.2021 1 09:04	29.04.2021 1 09:45	30.04.2021 1 09:2
Гемоглобин [г/л]	96	91	94	80	112	100	108	106	103	101	95	96	105
Эритроциты [10 <sup>12</sup> /л]	3,24	2,97	3,16	2,71	3,84	3,5	3,76	3,7	3,56	3,54	3,29	3,35	3,69
Гематокрит [%]	28,8	27	28,2	24,4	32,8	29,8	32,1	31,5	29,7	29,9	28,1	28,5	31,7
Тромбоциты [10 <sup>9</sup> /л]	191	144	142	39	18	11	58	48	62	37	21	143	152
Лейкоциты [10 <sup>9</sup> /л]	2,21	1,84	1,54	0,02	0,01	0,03	0,07	0,14	0,48	0,44	0,77	0,9	2,29
Нейтрофилы [10 <sup>9</sup> /л]	1,54		1,29		0	0	0,01	0,01	0,03	0,07	0,13	0,08	0,32
Эозинофилы [10 <sup>9</sup> /л]	0,11		0,07		0	0	0	0	0	0	0	0	0,01
Базофилы [10 <sup>9</sup> /л]	0		0,01		0	0	0	0	0	0	0	0	0
Лимфоциты [10 <sup>9</sup> /л]	0,25		0,02		0	0,01	0,03	0,06	0,27	0,24	0,25	0,26	0,72
Моноциты [10 <sup>9</sup> /л]	0,28		0,01		0,01	0,02	0,03	0,07	0,18	0,13	0,39	0,55	1,24
Ретикулоциты [10 <sup>9</sup> /л]										28			

### Биохимический анализ крови:

Показатель	12.04.2021 09:50	15.04.2021 10:27	15.04.2021 10:27	19.04.2021 11:02	23.04.2021 10:16	26.04.2021 11:06
Альбумин [г/л]	38			35	37	37
Мочевина [ммоль/л]	1,96			1,51	0,96	0,37
Креатинин [мкмоль/л]	28,28			22,81	18,96	20,11
Билирубин общий [мкмоль/л]	10			5,9	23,79	8,7
АлАТ [Ед/л]	26			19	15	21
АсАТ [Ед/л]	27			35	34	33
ЛДГ (общая) [МЕ/л]	257			290		248
Глюкоза [ммоль/л]	8,7			6,1		6
Cl <sup>-</sup> [ммоль/л]	103,62	102,73		105,34	106,33	105,45
K <sup>+</sup> [ммоль/л]	4,02	4,02		4,47	4,71	4,06
Na <sup>+</sup> [ммоль/л]	138,12	137,42		138,2	138,42	138,43
Ca (общий) [ммоль/л]	2,29	2,28		2,12	2,16	2,18
Mg [ммоль/л]	0,72	0,75		0,96		0,92
Ca <sup>++</sup> [ммоль/л]				1,18		

### Гуморальный иммунитет:

Показатель	12.04.2021 09:50	19.04.2021 11:02	26.04.2021 11:06
IgG (Имуноглобулин G) [г/л]	4,05	5,45	6,26

### Прокальцитонин

Показатель	19.04.2021 11:02	23.04.2021 10:16
Прокальцитонин [нг/мл]	< 0,05	< 0,05

Анализ мочи (общий): еженедельное исследование – без патологии.

<b>ПЦР SARS-CoV-2</b>				
Показатель	09.04.2021 15:57	09.04.2021 15:57	26.04.2021 15:38	29.04.2021 14:46
РНК коронавируса SARS-CoV-2	Не обнаружено	Не обнаружено	Не обнаружено	Не обнаружено
Доп. сведения	Пациент	Сопровождающий	Сопровождающий	Сопровождающий

<b>ПЦР-Вирусология</b>			
Показатель	13.04.2021 11:28	21.04.2021 12:57	27.04.2021 10:12
ДНК CMV [копий/мл]	НЕ ОБНАРУЖЕНО	НЕ ОБНАРУЖЕНО	НЕ ОБНАРУЖЕНО

Бакпосев стер. мат. с исп. фл. Anaerobic  
26.04.2021 09:08

Материал: 18.04.21 22:00 Кровь(катетер)

Показатель	Значение	Ед.	Норма	Диапазон
Флаккон "Anaerobic"	Negative			

Бакпосев стер. мат. с исп. фл. Peds Plus  
29.04.2021 15:24

Материал: 22.04.21 15:30 Кровь(катетер)

Заключение:

Роста аэробной и факультативно-анаэробной флоры не получено

**Бак – посевы ЖКТ:**

Показатель	15.04.2021 15:41
Посев	Рост есть
Патогенные энтеробактерии	Не обнаружено
E.coli типичные	Не обнаружены
E.coli лактозонегативные	Не обнаружены
E.coli гемолитические	Не обнаружены
Энтерококки	10*6 КОЕ/г
Условно-патогенные энтеробактерии	Не обнаружены
Неферментирующие бактерии	Не обнаружены
Стафилококк золотистый	Не обнаружены
Стафилококки коагулазонегативные	Не обнаружены
Грибы рода Candida	10*4 КОЕ/г
Токсин А и В Cl.difficile (ИФА)	Не обнаружено
Выделен микроорганизм	Enterococcus faecium
Концентрация	10*6 КОЕ/г
Ванкомицин	Чувствительный ; ^-
Выделен микроорганизм	Candida albicans
Концентрация	10*4 КОЕ/г

**Вирусологические исследования**

Показатель	13.04.2021 14:37
Аденовирус(экспресс-тест)	Не обнаружено
Астровирус	Не обнаружено
Норовирус геногруппы I и II	Не обнаружено
Ротавирус(экспресс-тест)	Не обнаружено

15.04.2021 Дуплексное исследование системы верхней полой вены. Внутренние яремные вены: просвет чистый с обеих сторон: d справа 14 мм, d слева 10 мм. Подключичные вены: справа наклейка, слева d 3 мм; без особенностей. Брахиоцефальные сегменты и ВПВ без особенностей.

15.04.2021 Рентгенография на палатном аппарате органов грудной полости в прямой проекции исследование - в отделении ТКМ.

Консультация врача-рентгенолога  
В легких патологических теней не определяется. Легочный рисунок усилен, сгущен в медиально-базальных отделах. Корни малоструктурны, не расширены. Тень средостения не расширена, расположена срединно. Тень сердца не изменена. Незначительная реакция костальной плевры слева. Плевральные синусы свободны. Диафрагма с четкими, ровными контурами, расположена обычно. ЦВК - слева, расположен в верхней полой вене. Целостность ЦВК не нарушена.



На момент выписки из отделения ТКМ, день +19 (24.12.19): Т – 36,7°С ЧСС – 105 в мин ЧДД – 22 в мин АД – 84/46 мм рт.ст. SpO<sub>2</sub> – 98%7

Масса тела – 11,7 кг

Состояние среднетяжелое по природе основного заболевания, течению раннего посттрансплантационного периода (субфебрилитет, гипофункция трансплантата), стабильное. Жалобы на момент осмотра не предъявляет. Самочувствие на момент осмотра не нарушено. Сознание ясное. К осмотру относится адекватно, стал более активным, на осмотре контактен, периодически плаксив. Тошноты, рвоты нет. Appetit снижен, избирательный. Сон не нарушен.

Трансплантат функционирует. В гемограмме: гемоглобин 95 г/л, тромбоциты 49 тыс/мкл., лейкоциты 1,44 тыс/мкл. В заместительной терапии компонентами крови не нуждается. Стимуляция лейкопоза ГКФС.

Инфекционный статус: за прошедшие сутки сохранялся субфебрилитет до максимальных цифр 37,2 С без озноба и гемодинамических нарушений с самостоятельным снижением. Видимых очагов инфекции нет. Колонизация кишечника от 12.04.2021г. Enterococcus faecium, Candida albicans. 19.04.2021г.

Соматический статус: Кожные покровы с явлениями гиперпигментации, удовлетворительной температуры и влажности. Кожные геморрагический синдром отсутствует. Видимые слизистые влажные, розовые, белесый налет на языке. Зев чистый, не гиперемирован, налетов нет. Миндалины не увеличены, наложений нет. Периаанальная и паховая область неярко гиперемированная, чистая, эрозий нет. Периферических отеков нет. Носовое дыхание свободное, отделяемого нет. Одышки и кашля нет. Аускультативно в легких выслушивается дыхание пуэрильное, проводится равномерно по всем полям, хрипы не выслушиваются. Тоны сердца ясные, ритмичные, патологических шумов нет. Гемодинамика стабильная. Живот не вздут, мягкий, доступен глубокой пальпации во всех отделах, безболезненный, в правом мезогастрин латерально на 2 см от переднеключичной линии пальпируется образование в виде тяжа 0,5x0,5 см диаметром, безболезненное. Печень +1 см от края реберной дуги, эластичной консистенции, безболезненная при пальпации. Селезенка не пальпируется. Мочиспускание свободное, безболезненное. Диурез адекватный. Моча светло-желтая, без патологических примесей. Стул 1 раза за прошедшие сутки, оформленный, светло-коричневого цвета, без патологических примесей. Очаговая и менингеальная симптоматика отсутствует. Планоно получает противосудорожную терапию.

В биох.ан.крови: альбумин – 38 г/л, мочевины – 1,29 ммоль/л, креатинин – 20,44 мкмоль/л, АЛТ/АСТ – 32/42 Е/л, ЛДГ – 204 МЕ/л, глюкоза – 4,8 ммоль/л, уровень электролитов в норме

Общеклинический анализ мочи: без патологии

IgG -6,93 г/л.

Проводимая терапия:

- Зарсио 100 мкг п/к 11.30
- Сульперазон 500 мг в/в струйно медленно
- Викасол 0,3 мл в/в струйно (пт)
- Гепарин 1200 Ед до 24 мл физ р-ра в/в суточно V= 1 мл/ч

10<sup>00</sup>  
10<sup>00</sup>

Глюкоза 5%	800 мл	• Вориконазол 50 мг	10 <sup>00</sup>
NaCl 0,9%	500 мл	• Валацикловир 125мг	10 <sup>00</sup>
KCl 4%	10 мл	• Альфа-нормикс 50 мг	10 <sup>00</sup>
Ca глюконат 10%	3 мл	• Урсофальк 125 мг	10 <sup>00</sup>
MgSO4 25%	5 мл	• Бисептол 360мг (пт,сб,вскр)	10 <sup>00</sup>
Солувит ¼ фл.		• Конвулекс 3 кап. (в боксе)	10 <sup>00</sup>
V= 50 мл/ч отмена с 11.30			

**Заключение:** Ребенок с диагнозом: Нейробластома забрюшинного пространства, N-тус – позитивная, делеция 1р, IV стадия с двусторонним поражением лобных, височных, и темных долей головного мозга, с двусторонним поражением мышц глаз, поражением костей черепа и костного мозга. Состояние после 8 блоков ПХТ. Проведено кондиционирование, согласно протоколу терапии – треоосульфат 42 г/м<sup>2</sup>, Мельфалан 140 мг/м<sup>2</sup> – перенес удовлетворительно. Аутологичная трансплантация периферических гемопоэтических стволовых клеток проведена 15.04.2021 г. Лейкоцитарное восстановление зафиксировано на +15 день (30.04.21). Из инфекционно-токсических осложнений раннего посттрансплантационного периода: течение орофарингеального мукозита до 2-3 ст., треоосульфатовой токсидермии до 2 ст., нейтропенический энтероколит до 1 ст. с положительной динамикой на фоне комбинированной противомикробной терапии и восстановлении лейкопоза. Трансплантат функционирует с гипофункцией, трансфузионной зависимости нет. В стабильном состоянии ребенок выписывается из отделения ТКМ для продолжения наблюдения и лечения по месту жительства. Рекомендации даны.

Этап терапии по ВМП группа 74 завершен. В результате проведенной терапии достигнут стойкий положительный эффект. Посттрансплантационные осложнения купированы. Убедительных данных за прогрессию основного заболевания нет. Функция трансплантата зарегистрирована, трансфузионно независим. В стабильном соматическом статусе пациент выписывается из отделения трансплантации костного мозга для продолжения терапии по месту жительства в сопровождении матери.

**Рекомендации:**

1. Наблюдение педиатра, детского онколога, хирурга по месту жительства.
2. Контроль общего анализа крови (лейкоцитарная формула, +СОЭ) 1 раз в неделю, биохимического анализа крови 1 раз в неделю (мочевина, креатинин, билирубин, трансаминазы, ЛДГ, калий, натрий, кальций), общего анализа мочи - 1 раз в 2 недели.
3. Соблюдение режима и диеты (рекомендации даны).
4. Осмотр кардиологом, окулистом, неврологом 1 раз в 6 мес.
5. Продолжить терапию:
  - Ко-тримоксазол 360 мг (пятница, суббота, воскресенье) 1 раз в день
  - Валацикловир 125 мг 2 раза в день до +60 дня
  - Флуконазол 50 мг 1 раз в день до +60 дня
  - Азитромицин 125 мг (понедельник, вторник, среда) 1 раз в день в течение месяца
  - Вальпроевая кислота 75 мг (3 капли) 2 раза в день до консультации с неврологом
- По усмотрению врача по месту жительства в антимикробную профилактику можно дескалировать (при достижения уровня CD3+/4+ по результатам ИФТ периферической крови более 400 /мкл).
6. Иммунофенотипирование периферической крови на +60 день.
7. Контроль по основному заболеванию: письменные рекомендации даны в отделении хирургической онкологии РДКБ.
8. Трансфузия тромбоконцентрата при тромбоцитах менее 20 тыс/мкл (облучч), эритромаcсы при гемоглобине 80 г/л и менее (облученная, фильтрованная), стимуляция лейкопоза при лейкоцитах менее 1,5 тыс.
9. Контроль уровня сывороточных иммуноглобулинов 1 раз в 4 нед - при уровне IgG менее 500 мг/дл показана трансфузия ВВИГ 10% 5 грамм.
10. Загорать нельзя! Пользоваться солнцезащитным кремом на открытые участки кожи.
11. Ребенку показано проведение вакцинации по специальному графику (все прививки, выполненные до ТКМ - не учитываются, так как их действие нейтрализовано кондиционированием в составе ТКМ): Act-Hib - (через 1 год после ТКМ) №2 п/к с интервалом в 6 месяцев. Имовакс-полио (против полиомиелита) №3 п/к - 1-я - через 2 месяца после первой вакцинации Act-Hib, 2-я - через 2 мес после 1-й Имовакс-полио, 3-я - через 12 месяцев после 1-й Имовакс-полио. Д.Т. (дифтерия-столбняк) или АДС-М, №3 п/к (можно вместе с имовакс-полио). 1-я и 2-я с интервалом в 2 месяца, 3-я - через 12 месяцев после 1-й вакцинации. Пневмо-23 (против пневмококка) №2, интервал между вакцинами 1 год.

**Контактов с инфекционными больными не было.**

По тяжести состояния ребенок нуждался в индивидуальном уходе. По уходу находилась мать Брусницына Валерия Петровна в ликсе нетрудоспособности не нуждалась.

И.о. зав.отд. ТКМ

Врач ТКМ

Майцева Е.Б.

Мезенцева А.В.

