



Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования "Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет имени академика И.П.Павлова" Министерства здравоохранения Российской Федерации

## ВЫПИСНОЙ ЭПИКРИЗ НОВЫЙ

Отделение трансплантации костного мозга для детей № 2

Пациентка Васильева Юлия Михайловна, дата рождения 02.01.15 (6лет) обследована и прошла лечение в Отделение трансплантации костного мозга для детей № 2 с 27.01.21 по 04.03.21 № истории болезни 2283/C2021

### КЛИНИЧЕСКИЙ ДИАГНОЗ:

**Основной:** Нейробластома забрюшинного пространства слева с распространением на левый надпочечник и верхний полюс левой почки, IV стадия по INSS, с метастатическим поражением л/у шеи, надключичных л/у узлов слева, забрюшинных, внутрибрюшных л/у, л/у малого таза, яичников, костей черепа, костного мозга. Амплификация N-мус положительная, абберация 1p положительная. 6 курсов ПХТ согласно программе NB2004, high risk group. Лапаротомия, туморадреналэктомия слева, частичная парааортальная лимфодесекция слева 21.12.20. ВДПХТ (BuMel) с ауто-ТГСК 08.02.21.

**ОСНОВНОЙ ВЫПИСКИ:** Код по МКБ10: C48.0 Злокачественное новообразование забрюшинного пространства  
Дата постановки диагноза: 03.03.2021

Характер заболевания: хроническое, известное ранее

Стадия: IV

Стадия TNM: T4N1M1

Метод подтверждения диагноза: Неизвестен

Болевой синдром: нет боли

Локализация отдаленных метастазов: Кости Костный мозг Отдаленные лимфоузлы Яичники

### АНАМНЕЗ ЗАБОЛЕВАНИЯ

Диагноз установлен: 26.06.2020: в возрасте: 5лет

#### Первичный диагноз

Данное заболевание первичное?: да

15.06.20. родители обратили внимание на появление у ребенка периорбитальной гематомы справа с признаками регресса, увеличение объема живота, появление опухолевидного образования в брюшной полости слева, объемного образования шеи. Амбулаторно проводилась противоопухолевая терапия без эффекта.

19.06.20. с подозрением на кишечную непроходимость госпитализирована в ЦРБ по месту жительства (г.Кургангинск). Лабораторно - анемия тяжелой степени, однократно проводилась заместительная гемотрансфузия. По данным УЗИ органов брюшной полости выявлен опухолевый процесс.

23.06.20 для дальнейшего обследования переведена в ОО ГБУЗ ДККБ.

Данные первичного обследования:

УЗИ лимфатических узлов 25.06.2020: в мягких тканях нижней трети шеи слева визуализируется образование овальной формы с ровным четким контуром умеренно неоднородной структуры размерами 39 x 28 x 25 мм с зарегистрированным кровотоком при ЦДК. Позади кивательной мышцы визуализируются увеличенные лимфатические узлы овальной формы однородной структуры с четкими ровными контурами максимальными размерами 24 x 9 мм без усиления кровотока при ЦДК.

УЗИ органов забрюшинного пространства и малого таза 25.06.20:

В проекции верхнего полюса левой почки визуализируется гигантское многоузловое объемное образование (исходящее из верхнего полюса? прорастающее его?), распространяющееся от уровня диафрагмы до малого таза смешанной эхогенности, преимущественно изо- и повышенной эхогенности, с неровными бугристыми контурами, неоднородной солидной структуры с анэхогенными включениями с зарегистрированным кровотоком при ЦДК. По ходу магистральных сосудов визуализируются множественные узловые образования округлой формы, неоднородной структуры, не компримирующие просвет сосудов. Множественные аналогичные образования визуализируются в проекции малого таза, максимальными размерами 60 x 43 x 46 мм с зарегистрированным кровотоком при ЦДК. В средней трети и в нижнем полюсе левой почки дифференцировка слоев сохранена, четкая, рисунок пирамид выражен. Собирательная система не дилатирована. Левый надпочечник достоверно не визуализируется.

Эхокардиография с цветным и спектральным доплеровским анализом 25.06.20.: ЭХО-КГ данных за увеличение полостей, клапанную патологию и дефекты перегородок не выявлено. Сократительная способность миокарда не изменена.

КТ с в/в КУ головы, шеи, органов грудной клетки, брюшной полости, малого таза 24.06.20.:

В полости ЗЧЯ слева в проекции сигмовидного синуса визуализируется образование, широким основанием прилежащее к подлежащим затылочной и височным костям, которые неравномерно истончены, фрагментированы, прилежащие ячейки сосцевидного отростка апневматичные. Максимальные размеры образования 20x31x35 мм., повышает плотность при контрастировании с 48 ед.Н. до 12 ед.Н., масс-эффект положительный. Также аналогичные образования визуализируются в полости правой орбиты с наличием деструктивных изменений в области лобно-скулового шва и пролабированием в полость черепа до 5 мм. Размеры образования 24x22x20 мм. Масс-эффект положительный за счет

смещения правого глазного яблока. Также в полости левой орбиты объемное образование размером 22x10x5 мм. пролабирует в полость черепа до 2 мм. Также визуализируется объемно-деструктивный процесс ветви нижней челюсти слева, примерным размером 17x13x24 мм. Подчелюстные лимфатические узлы слева увеличены. В глубоких и поверхностных отделах шеи визуализируются множественные отдельные л/у и конгломераты объемных образований (вероятно МТС в л/у) максимальным размером отдельных до 20 мм. Слева в надключичной области визуализируется овоидное образование, неоднородной внутренней структуры с наличием гиподенсивных зон, максимальные размеры образования до 32\*45\*50 мм., при контрастировании повышается плотность с 37 до 113 ед.Н. Объем левого легкого уменьшен за счет наличия в плевральной полости жидкостного компонента, максимальной толщиной до 15 мм., плотностью до 10-23 ед.Н. Пневматизация легочных полей с обеих сторон неравномерная за счет наличия зон повышенной воздушности легочной паренхимы, а также зон легкого снижения пневматизации по типу "матового стекла". Сердце увеличено в объеме. Определяется гигантское объемное образование, исходящее из верхнего полюса левой почки, неоднородной солидной структуры, примерными максимальными размерами до 140x150 мм - аксиально, вертикально до 135 мм., повышает плотность при контрастировании с 35 до 66 ед.Н. Данное образование значимо компримирует и смещает все паренхиматозные органы и петли тонкого и толстого кишечника, а также магистральные сосуды. Левый надпочечник не визуализируется (вероятно вовлечен в опухолевый процесс). Также в брюшной полости и забрюшинном пространстве визуализируются множественные разнокалиберные образования неправильной овоидной формы, самый крупный максимальными размерами до 59x79x77 мм., вероятно, вторично измененные лимфоузлы. Заключение: множественные объемные образования шеи, брюшной полости, забрюшинного пространства. Объемное образование ЗЧЯ слева, объемные образования орбит с распространением в переднюю черепную ямку, объемно-деструктивный процесс нижней челюсти слева. Гидроторакс слева.

26.06.20. Нижняя срединная лапаротомия, ревизия органов нижнего этажа брюшной полости. Лимфаденэктомия в подвздошной области справа.

Протокол операции: После обработки операционного поля произведена нижне-срединная лапаротомия, разрез длиной 12 см над пальпируемым опухолевым узлом. Послойно, тупым и острым путем – доступ в брюшную полость. В брюшной полости выпот в умеренном количестве геморрагического характера (взят на цитологическое исследование), спаечного процесса нет. Выявлен массивный опухолевый процесс забрюшинного пространства верхнего этажа брюшной полости (множественные образования, соответствующие опухолево-измененным лимфоузлам?); опухолево-измененные яичники: правый размерами 9x6x5 см., левый - 5,5x3,5x3 см., без признаков нарушения трофики; множественные патологические образования по ходу магистральных подвздошных сосудов с обеих сторон (образования соответствующие опухолево-измененным лимфатическим узлам?). В операционную приглашен главный внештатный детский онколог КК, зав. ОО, Чулков О.Э. Решено выполнить лимфаденэктомию правой подвздошной области. По характеру распространения опухолевого процесса предварительный диагноз: нейробластома. Учитывая, вероятно вторичное опухолевое поражение яичники не вовлекать в ход оперативного вмешательства. Выполнена лимфаденэктомия подвздошной области справа: вскрыта брюшина над патологическим образованием; выделен опухолево-измененный лимфоузел, размерами 3,5x3,0x2,5 см., синевато-красного цвета, мягко-эластической консистенции. Патологический узел отделен от прилежащих магистральных сосудов (правая подвздошная вена), удален полностью (препарат №1, отправлен на ПГИ). В процессе удаления псевдокапсула опухолевой ткани нарушена.

Тахокомб. Задний листок брюшины восстановлен непрерывным швом. Рана послойно ушита наглухо.

Цитологические исследования 29.06.20: материал содержит элементы периферической крови и значительные скопления опухолевых клеток с морфологическими признаками нейробластомы. Мазки-отпечатки жидкостного компонента брюшной полости: в пределах просмотренных стеклопрепаратов во всех полях зрения материал содержит на фоне значительного количества эритроцитов клетки мезотелия и группы опухолевых клеток с морфологическими признаками нейробластомы.

Пунктаты костного мозга (4 точки) 29.06.20: в пределах просмотренных стеклопрепаратов пунктатов №3-4 обнаружены группы и значительные скопления опухолевых клеток с морфологическими признаками нейробластомы.

ПГИ № 2607 (ГБУЗ ДККБ) 30.06.20: Морфологическая картина и иммунофенотип низкодифференцированной нейробластомы с высоким МКИ.

Ребенок обсужден консилиумом, решено назначить противоопухолевое лечение в соответствии с федеральными рекомендациями (аналогичны протоколу лечения NB 2004, high risk group).

Проведен 1 курс ПХТ по протоколу NB 2004, high risk group, N5 cycle, в составе:

- цисплатина - 40 мг./м.кв. - 26,8 мг. - в/в кап. за 24 часа, (1-4 дни: 29.06.20-02.07.20 г.)

- этопозид - 100 мг./м.кв. - 67 мг. в/в кап. за 24 часа, (1-4 дни: 29.06.20-02.07.20 г.)

- винбластин - 3 мг./м. кв. - 2,0 мг. в/в стр. м. одн. (1 день: 29.06.20 г.)

Сопроводительная терапия: инфузионная терапия, антиэметик, осмодиуретик - маннит 15 %, антибактериальная терапия: ампициллин+сульбактам в/в (26.06.2020-13.07.2020), противогрибковая терапия: биннофлуназол в/в кап. (26.06.2020-13.07.2020)

Осложнения: панцитопения

Проведен 2 курс ПХТ по протоколу NB 2004, high risk group, N6 cycle, в составе:

- винкристин РОНЦ - 1,5 мг/м.кв - 0,94 мг в/в кап. за 1 час (1,8 день: 23.07.20;30.07.20 г.)

- дакарбазин ЛЭНС - 200 мг./м.кв. - 126 мг. - в/в кап. за 1 час, (1-5 дни: 23.07.20-27.07.20 г.)

- холоксан - 1500 мг./м.кв. - 945 мг. в/в кап. за 24 часа, (1-5 дни: 23.07.20-27.07.20 г.)

- доксорубин - 30 мг./м. кв. - 19 мг. в/в кап. за 4 часа. (6-7 день: 28.07.20-29.07.20 г.)

Ультразвуковое исследование лимфатических узлов 23.07.2020: в мягких тканях нижней трети шеи слева сохраняется ранее описанное объемное образование овальной формы с ровным контуром, умеренно неоднородной структуры, с

уменьшением размеров динамике до 22 x 12 x 15 мм, с зарегистрированным кровотоком при ЦДК. Позади кивательной мышцы слева сохраняются лимфатические узлы овальной формы, однородной структуры с четкими ровными контурами, максимальными размерами единичного 11 x 4 мм без усиления кровотока при ЦДК.

УЗИ органов брюшинного пространства и малого таза 23.07.20: В проекции верхнего полюса левой почки сохраняется многоузловое объемное солидное образование больших размеров (прорастающее в него?), распространяющееся от уровня диафрагмы до малого таза смешанной эходенсивности, преимущественно изо- и повышенной эхогенности и единичными анэхогенными включениями (зоны распада), с неровными бугристыми контурами, с зарегистрированным кровотоком при ЦДК. По ходу магистральных сосудов слева сохраняются множественные узловое образования округлой формы, неоднородной структуры, не компримирующие просвет сосудов, максимальными размерами единичного 59 x 26 мм. Множественные аналогичные образования сохраняются в проекции малого таза, максимальными размерами 44 x 43 x 26 мм с зарегистрированным кровотоком при ЦДК. В средней трети и в нижнем полюсе левой почки дифференцировка слоев сохранена, четкая, рисунок пирамид выражен. Собирающая система не расширена. Левый надпочечник: достоверно не визуализируется.

Эхокардиография с цветным и спектральным доплеровским анализом 23.07.20: 3: Увеличение полости левого желудочка в сравнении с весовыми данными ребенка без снижения сократительной способности миокарда.

Проведен 3 курс ПХТ по протоколу NB 2004, high risk group, N5 cycle, в составе:

- цисплатина - 40 мг/м.кв. - 23,2 мг. - в/в кап. за 24 часа, (1-4 дни: 15.08.20-18.08.20 г.)
- этопозид - 100 мг/м.кв. - 58 мг. в/в кап. за 24 часа, (1-4 дни: 15.08.20-18.08.20 г.)
- винбластин - 3 мг/м. кв. - 1,7 мг. в/в стр. м. одн. (1 день: 15.08.20 г.)

УЗИ почек и мочевого пузыря с цветовым доплеровским картированием 14.08.20: Левая почка имеет четкий контур. Размеры - 80x34 мм. Дифференцировка слоев четкая, рисунок пирамид выражен, толщина паренхимы 11 мм. В проекции верхнего полюса левой почки сохраняется многоузловое объемное солидное образование больших размеров (прорастающее в него?), приблизительными размерами 118x83x83 мм смешанной эходенсивности, преимущественно изо- и повышенной эхогенности и единичными анэхогенными включениями (зоны распада), с неровными бугристыми контурами, с зарегистрированным кровотоком при ЦДК. Множественные аналогичные образования сохраняются в проекции малого таза, максимальными размерами 31x27x30 мм с зарегистрированным кровотоком при ЦДК. В средней трети и в нижнем полюсе левой почки дифференцировка слоев сохранена, четкая, рисунок пирамид выражен. Собирающая система не расширена.

Цитологические исследования пункционного материала (пунктаты костного мозга, 4 точки) 20.08.20: Опухолевые клетки не обнаружены.

Цитогенетическое исследование 27.07.20: При исследовании методом FISH обнаружены амплификация гена N-MYC и делеция 1p. Делеции 11q23 не обнаружено.

Проведен 4 курс ПХТ по протоколу NB 2004, high risk group, N6 cycle, в составе:

- винкристин РОНЦ - 1,5 мг/м.кв - 0,93 мг в/в кап. за 1 час (1,8 день: 09.09.20;16.09.20 г.)
- дакарбазин ЛЭНС - 200 мг/м.кв. - 124 мг. - в/в кап. за 1 час, (1-5 дни: 09.09.20-13.07.20 г.)
- холосан - 1500 мг/м.кв. - 930 мг. в/в кап. за 24 часа (1-5 дни: 09.09.20-13.09.20 г.)
- доксорубин - 30 мг/м. кв. - 18,6 мг. в/в кап. за 4 часа. (6-7 день: 14.09.20-15.09.20 г.)

NSE (08.09.2020) - 5,2 нг/мл

Ферритин (08.09.2020) - 1945,5 нг/мл

Цитологическое исследование пунктатов КМ из 4-х точек 14.09.20: Опухолевые клетки не обнаружены.

Ультразвуковое исследование органов брюшинного пространства и органов малого таза (09.09.20): Левая почка имеет четкий контур. Размеры - 74x32 мм. Дифференцировка слоев четкая, рисунок пирамид выражен. Толщина паренхимы 11 мм. В проекции верхнего полюса левой почки сохраняется многоузловое солидное образование (прорастающее в него?), приблизительными размерами 105x65x75 мм смешанной эходенсивности, преимущественно изо- и повышенной эхогенности с неровными бугристыми контурами, с зарегистрированным невыраженным кровотоком при ЦДК. Собирающая система не расширена. Матка: ширина -11 мм, длина (тело+шейка) 29 мм, передне-задний 7 мм. Множественные солидные образования сохраняются в проекции малого таза, максимальными размер единичного 39x2x30 мм с зарегистрированным невыраженным кровотоком при ПДК. В позадиматочном пространстве определяется небольшое количество внеорганичного выпота однородного характера. Заключение: При сравнении с данными от 14.08.2020 г. отмечается некоторое уменьшение объема опухолевых масс брюшинного пространства слева примерно на 35 %. Пиелозктазия справа. Наличие внеорганичного выпота в позадиматочном пространстве.

Ультразвуковое исследование лимфатических узлов с доплерографией (10.09.20): При сканировании мягких тканей боковой поверхности шеи слева в нижней трети сохраняется ранее описанное объемное образование овальной формы, с ровным контуром, умеренно неоднородной размерами 20 x 9 x 15 мм с зарегистрированным кровотоком при ЦДК. В верхней трети шеи слева сохраняются лимфоузлы овальной формы, однородной структуры ровными контурами, максимальными размерами единичного 13 x 4 мм без усиления кровотока при ЦДК. Заключение: Эхографические признаки образования мягких тканей боковой поверхности шей слева, при сравнении с данными от 23.07.20 - без существенной динамики.

Учитывая диссеминированный характер поражения, наличие неблагоприятных биологических факторов (возраст на момент заболевания более 1 года, первично-диссеминированная опухоль, степень локального распространения процесса, молекулярные маркеры заболевания - амплификация гена N-myc, делеция 1p), прогноз пациентки неблагоприятен. В дальнейшем показано проведение высокодозной полихимиотерапии с аутологичной трансплантацией гемопозитических стволовых клеток.

Проведен 5 курс ПХТ NB 2004, high risk group, N5 cycle, в составе:

- цисплатин - 40 мг./м.кв. - 27 мг. - в/в кап. за 24 часа, (1-4 дни: 23.10.20-26.10.20 г.)
- этопозид - 100 мг./м.кв. - 68 мг. в/в кап. за 24 часа, (1-4 дни: 23.10.20-26.10.20 г.)
- винкристин - 1,5 мг./м. кв. - 1,0 мг. в/в стр. м. одн. (1 день: 23.10.20 г.)

Перенесла относительно удовлетворительно.

Трепанобиопсия 09.11.2020: Признаков поражения костного мозга при ранее диагностированной нейробластоме не обнаружен.

NSE (23.11.2020) - 17.5 мкг/л (N = 0.0 - 18.3)

Ферритин (23.11.2020) – 1829,6 мкг/л (N = 11.0 - 307.0)

Проведен 6 курс ПХТ по протоколу NB 2004, high risk group, N6 cycle, в составе:

- винкристин РОНЦ - 1,5 мг./м.кв - 0,9 мг в/в кап. за 1 час (1,8 день: 23.11.20, 30.11.20 г.)
- дакарбазин ЛЭНС - 200 мг./м.кв. - 128 мг. - в/в кап. за 1 час, (1-5 дни: 23.11.20 - 27.11.20 г.)
- ифосфамид - 1500 мг./м.кв. - 960 мг. в/в кап. за 24 часа (1-5 дни: 23.11.20 - 27.11.20 г.)
- доксорубин - 30 мг./м. кв. – 19 мг. в/в кап. за 4 часа. (6-7 день: 28.11.20, 29.11.20г.)

МИБГ - скintiграфия 25.11.20: в проекции забрюшинного пространства слева определяется единичный округлый МИБГ- позитивный очаг до 1-1,5 см

NSE (07.12.20) - 14.1 мкг/л (N = 0.0 - 18.3)

Ферритин (23.11.20) – 2000.0 мкг/л (N = 11.0 - 307.0)

КТ ОГК, ОБП, малого таза с контрастным усилением 10.12.2020: КТ-картина новообразования в проекции левого надпочечника с признаками вовлечения в патологический процесс верхнего полюса левой почки, тела и хвоста поджелудочной железы, селезенки. В проекции расположения яичников выявляются патологические массы, размерами: справа - 8x18мм, слева - 12x25мм, интенсивно неравномерно накапливающие контрастное вещество. Данных за наличие объемных патологических новообразований органов грудной клетки не получено.

По результатам рестадирования у пациентки сохраняется остаточная опухоль в забрюшинном пространстве.

21.12.20 выполнена лапаротомия, удаление новообразования забрюшинного пространства слева, частичная парааортальная лимфодесекция слева. Послеоперационный период протекал гладко. Швы сняты.

Гистологическое заключение О 20-11633: 1) Нейробластома, тотальный некроз ткани опухоли (степень регресса - 1, нет опухолевых клеток). 2) Обнаружено всего 7 лимфатических узлов, метастазов в них нет. Обнаружено еще 2 небольших узла опухоли в капсуле с тотальным некрозом (метастазы с некрозом? депозиты опухоли?).

Пациентка госпитализируется для проведения ВДПХТ (VuMel) с ауто-ТГСК.

В связи с невозможностью отложить лечение по жизненным показаниям учитывая высокий риск прогрессирования заболевания, рецидива, летального исхода показана госпитализация для продолжения терапии

С родственниками пациента проведена беседа об эпидемиологической ситуации. Объяснена необходимость принятия мер по ограничению круга общения, соблюдению мер предосторожности и профилактики заражения, правила обработки рук и проведения других гигиенических мероприятий, необходимость своевременного информирования лечащего врача о любых симптомах, которые могут быть признаками развития инфекционного процесса. Объяснены правила нахождения в отделении: разрешено пребывание с ребенком одного сопровождающего лица, необходимо ограничить контакты сопровождающего с другими лицами, без крайней необходимости не рекомендуется покидать пределы отделения, в котором проводится терапия. Родители/родственники пациента уведомлены о том, что при выявлении инфицирования COVID-19 зараженное лицо помещается в условия строгой изоляции, а любые контакты с пациентом прерываются. Родители пациента или другие сопровождающие лица признали оправданность и необходимость вышеперечисленных мер и подтвердили готовность соответствовать требованиям режима.

#### **ПРОТОКОЛ КАТЕТЕРИЗАЦИИ ЦЕНТРАЛЬНОЙ ВЕНЫ**

основная (ведущая)

Операция: Катетеризация подключичной и других центральных вен

Дата начала операции: 29.01.2021

время начала операции: 12:00 дата окончания операции: 29.01.2021, время окончания операции: 12:20

продолжительность: 20 мин.

Срочность : плановая

Анестезия : Общая анестезия:

Показания: ТГСК

Согласие пациента на манипуляцию: получено

Пункцируемая вена: подключичная правая

Асептические условия, обработка инъекционного поля: спиртовой раствор хлоргексидина

Метод: по Сельдингеру

Диаметр общий: 513F: количество ходов: 2; глубина постановки: 10 см

Венозный рефлюкс: хороший

Фиксация катетера к коже: шовный материал, асептическая наклейка

Осложнения: нет

Rg контроль органов грудной клетки после проведения манипуляции: да 29.01.2021

#### **ПРЕДТРАНСПЛАНТАЦИОННЫЙ ЭПИКРИЗ**

Диагноз: Нейробластома забрюшинного пространства слева с распространением на левый надпочечник и верхний полюс левой почки, IV стадия по INSS, с метастатическим поражением л/у шеи, надключичных л/у узлов слева, забрюшинных, внутрибрюшных л/у, л/у малого таза, яичников, костей черепа, костного мозга. Амплификация N-пус положительная, абберация 1p положительная. 6 курсов ПХТ согласно программе NB2004, high risk group. Лапаротомия,

туморадреналэктомия слева, частичная парааортальная лимфодесекция слева 21.12.20.

ОСНОВНОЙ ПОСТУПЛЕНИЯ: Код по МКБ10: C48.0 ЗНО забрюшинного пространства

Общее состояние ребенка по шкале Карновского в модификации Ланского (для детей до 14 лет): Минимальные ограничения физической активности {ECOG 1}; 90 %

Клиренс креатинина: 91 мл/мин

Сердечный выброс: 72.5 %

Обсужден совместно с : руководителем отдела онкологии, гематологии и трансплантологии для детей, д.м.н., профессором Л.С. Зубаровской, зав. отделением ТКМ для детей №2, к.м.н. А.Г. Геворгян, главным детским онкологом СПб, профессором каф., д.м.н. Ю.А. Пуановым,

Учитывая диагноз, возраст на момент заболевания более 1 года, степень распространения процесса, маркеры заболевания - амплификация гена N-мус и делеция 1p, пациентка стратифицирована в группу высокого риска. После 6 курсов ПХТ и оперативного лечения с целью консолидации ремиссии показано проведение высокодозной полихимиотерапии с аутологичной трансплантацией костного мозга.

Рекомендовано проведение трансплантации костного мозга :

вид трансплантации: аутологичная

Источник трансплантата : PBSC

группа крови реципиента : B III Rh+, DccEe

Номер настоящей ТКМ: 1

Предыдущие ТКМ

Режим кондиционирования: миелоаблативный: схема РК (без учета АТГ и моноклональных антител): Bu + Mel ; рост, см: 106; масса тела фактическая: 16.5 кг масса тела идеальная: 18.5 кг, масса тела расчетная: 18.0 кг; S фактическая: 0.70 м<sup>2</sup> S расчетная: 0.73 м<sup>2</sup>, S идеальная: 0.74 м<sup>2</sup>

Препараты режима кондиционирования

Химиопрепарат	Расчетная доза, сут.	Ед	Расчет	Суточная доза	Даты введения	Дни введения	Суммарная доза
Бусульфан р.о.	4	mg/kg	масса тела факт	66.0	01.02.21-04.02.21	-7, -6, -5, -4	264
Мелфалан	140	mg/m <sup>2</sup>	S факт	98.0	06.02.21	-2	98

Сопутствующие заболевания

Возраст: блет {0 баллов}

Результаты: 0 (Баллы) {низкий риск; до Д+100: 4%; до 2 лет: 19%}

Уровень ферритина : 1165 нг/мл

Группа: Standart

**ЗАКЛЮЧЕНИЕ ТРАНСФУЗИОЛОГА**

**ТЕЧЕНИЕ ПОСТТРАНСПЛАНТАЦИОННОГО ПЕРИОДА**

Дата ТКМ : 08.02.2021 день после ТКМ: 24 дн.

Восстановление кроветворения

Восстановление показателей периферической крови

лейкоциты >1x10<sup>9</sup>/л: 20.02.2021 день от ТКМ: 12

нейтрофилы >0.5x10<sup>9</sup>/л: 20.02.2021 день от ТКМ: 12

тромбоциты >20x10<sup>9</sup>/л: 20.02.2021 день от ТКМ: 12

тромбоциты >50x10<sup>9</sup>/л: 26.02.2021 день от ТКМ: 18

Применение колониестимулирующих факторов : да лейкостим 80 мкг, подкожно

Осложнения

Фебрильная нейтропения, мукозит ЖКТ 2-3 ст, панцитопения 4 ст

**КОНСУЛЬТАЦИИ**

НЕВРОЛОГИЧЕСКИЙ СТАТУС I

ЗАКЛЮЧЕНИЕ: Астеноневротический синдром. Нарушения сна. Рекомендовано: баю бай капли по 10 кап перед сном

КОНСУЛЬТАЦИЯ КЛИНИЧЕСКОГО НУТРИЦИОЛОГА

ЗАКЛЮЧЕНИЕ: Гипотрофия I степени. Белково-энергетическая недостаточность III степени

Рекомендации: Суточный калораж: 1200 ккал Белки: 2,5 г/кг/сут 1. Проведена беседа о необходимости соблюдения и принципах щадящей низкомикробной диеты, даны рекомендации 2. Увеличить объем парентерального питания: 1 сутки - Глюкоза 20% 750мл + Аминовен 15% 100мл в/в капельно за 24 часа 2 сутки - Глюкоза 20% 750 мл + Аминовен 15% 150мл + СМОФлипид 20% 100мл в/в капельно за 24 часа 3. На фоне парентерального питания контроль уровня гликемии ежедневно, триглицеридов - 2 раза в неделю или чаще по мере клинической необходимости

**ЛАБОРАТОРИЯ**

Название теста	27.01.21
Онкомаркер NSE	20.0 >
Биоматериал	Кровь (сыворотка)
Название теста	27.01.21
Ферритин	1165.3 >
Биоматериал	Кровь (сыворотка)
Определение групповой и резус принадлежности (микротипирование "ДиаМед")	
Название теста	27.01.21
Группа крови	B III
Резус фактор	Резус положительный

Фенотип	DecEe				
Kell	K отрицательный				
Примечание	С-химера				
Название теста	27.01.21				
Натрий	136.5				
Название теста	01.02.21				
Гамма-глутамилтранспептидаза (ГГТП)	10				
<b>Скорость клубочковой фильтрации (по Шварцу для детей)</b>					
Название теста	01.02.21				05.02.21
Креатинин	0.036				0.035
Скорость клубочковой фильтрации по формуле Шварца	107.5				110.6
08.02.2021					
<b>Выявление иммуноглобулинов класса М к SARS-CoV-2 (качественное определение)</b>					
Название теста	08.02.21				
Антитела IgM к SARS-CoV-2	отрицательный				
Серия и срок годности тест-системы (набора)	D-5502 SARS-CoV-2-IgM-ИФА-БЕСТ годен до 25-05-2021 г. LOT 5				
<b>Выявление иммуноглобулинов класса G к SARS-CoV-2 (COVID-19) качественное исследование</b>					
Название теста	08.02.21				
IgG к SARS-CoV-2 (COVID-19)	отрицательный				
Биоматериал	Кровь (сыворотка)				
Тест-система	D5501 -SARS-CoV-2-IgG-ИФА-БЕСТ годен 2021 г до 25-05-. LOT 6				
Название теста	16.02.21				
IgA	1.11				
IgM	0.36 <				
IgG	6.62 <				
Название теста	01.02.21	04.02.21	08.02.21	11.02.21	15.02.21
Иследуемый образец	Мазок из зева	Мазок из зева	Мазок из зева	Мазок из зева	Мазок из зева
1.	Streptococcus viridans group	Streptococcus viridans group	Streptococcus viridans group	Streptococcus viridans group	Streptococcus viridans group
2.	Neisseria spp.				
Дата выполнения исследования:	08.02.2021	06.02.2021		13.02.2021	17.02.2021
Ф.И.О. врача, проводившего исслед-ие	Кулагина Ольга Ярославовна	Марзавина Ольга Викторовна	Краснова Маргарита Викторовна	Барсукова Татьяна Александровна	Барсукова Татьяна Александровна
Название теста	16.02.21		18.02.21		
Триглицериды	0.81		0.84		
Название теста	01.02.21	08.02.21	09.02.21	11.02.21	18.02.21
Лактатдегидрогеназа (ЛДГ)	193.1	180.9	295.9 >	199.7	228.3
<b>Скрининг коагуляционного гемостаза</b>					
Название теста	27.01.21 10:30 7096474	08.02.21 06:53 7050701	11.02.21 07:26 7050371	15.02.21 06:34 6891840	18.02.21 06:34 7051070
АПТВ	35.0	36.0	110.9 >	40.8 >	34.9
Протромбиновое (тромбопластиновое) время	10.80	11.00	11.60	11.50	10.20
Международное нормализованное отношение	1.01	1.03	1.09	1.08	0.95
% Протромбина по Квику	100.1	95.1	82.2	84.2	117.1
Протромбиновый индекс	101.85	100.00	94.83	95.65	107.84 >
Фибриноген	3.34	2.08	1.89	2.81	3.41
Название теста	28.01.21		18.02.21		
Иследуемый образец	Кал		Кал		
Посев:	Бактерии дизентерийной и тифопаратифозной группы не обнаружены		Бактерии дизентерийной и тифопаратифозной группы не обнаружены		
1.	Escherichia coli		Klebsiella pneumoniae		
2.	Enterococcus spp.		Enterococcus spp.		
Дата выполнения исследования:	01.02.2021		23.02.2021		
Ф.И.О. врача, проводившего исслед-ие	Фомина Жанна Геннадьевна		Краснова Маргарита Викторовна		
Название теста	11.02.21	15.02.21	18.02.21	20.02.21	24.02.21
Количество	10	10	10	10	10
Цвет	бесцветная	бесцветная	желтая	светло-желтая	желтая
Прозрачность	прозрачная	прозрачная	прозрачная	прозрачная	прозрачная
Отн. плотность	1.020	1.010 <	1.015	1.015	1.015
Реакция	6.5	7.0	7.0	7.0	6.0
Реакция (pH)	слабо-кислая (pH 6-7)	нейтральная (pH=7)	нейтральная (pH=7)	нейтральная (pH=7)	слабо-кислая (pH 6-7)
Нитриты	Не обнаружены	Не обнаружены	Не обнаружены	Не обнаружены	Не обнаружены
Белок п/к	0	0	0	0	0
Глюкоза п/к	0	0	0	0	0
Кетоновые тела	0	0	0	0	1.5 >
Билирубин	0	0	0	0	0
Уробилиноген	3.5	3.5	3.5	3.5	3.5
Лейкоциты	3-6	0-2	3-6	1-2	4-8
Эритроциты неизмененные	0	0	6-12	6-12	1-3
Эпителий плоский	0	0	0	0	0

Название теста	02.02.21		09.02.21		16.02.21		24.02.21	
Биоматериал	Мазок из зева Мазок из носа		Мазок из зева Мазок из носа		Мазок из зева Мазок из носа		Мазок из зева Мазок из носа	
PHK SARS-CoV-2	Не обнаружено		Не обнаружено		Не обнаружено		Не обнаружено	
Тест-система:	Синтол ОТ-ПЦР-РВ-SARS-COV-2 серия 2204 годен до 04.2021		Синтол ОТ-ПЦР-РВ-SARS-COV-2 серия 2204 годен до 04.2021		Синтол ОТ-ПЦР-РВ-SARS-COV-2 серия 2204 годен до 04.2021		Реал Бест PHK SARS-CoV-2 Серия:8194 Годен до: 01.12.2021.	
Название теста	21.02.21 07:08 7050973	22.02.21 07:25 7051010	23.02.21 07:28 7050988	24.02.21 07:10 7050416	25.02.21 07:05 7050326			
АЛТ	19.7	31.1	22.2	34.3	34.4			
Название теста	21.02.21 07:08 7050973	22.02.21 07:25 7051010	23.02.21 07:28 7050988	24.02.21 07:10 7050416	25.02.21 07:05 7050326			
АСТ	36.3	41.8	28.6	54.8	41.8			
Название теста	21.02.21 07:08 7050973	22.02.21 07:25 7051010	23.02.21 07:28 7050988	24.02.21 07:10 7050416	25.02.21 07:05 7050326			
Креатинин	0.032	0.035	0.034	0.029	0.035			
Название теста	21.02.21 07:08 7050973	22.02.21 07:25 7051010	23.02.21 07:28 7050988	24.02.21 07:10 7050416	25.02.21 07:05 7050326			
Мочевина	1.1 <	3.4	2.7	2.1	1.7 <			
<b>Билирубин и его фракции</b>								
Название теста	21.02.21 07:08 7050973	22.02.21 07:25 7051010	23.02.21 07:28 7050988	24.02.21 07:10 7050416	25.02.21 07:05 7050326			
Билирубин общий	10.4	15.0	10.6	10.4	8.9			
Билирубин прямой	2.61	3.29	2.52	2.43	1.84			
Билирубин непрямой	7.8	11.7	8.1	8.0	7.1			
Название теста	21.02.21 07:08 7050973	22.02.21 07:25 7051010	23.02.21 07:28 7050988	24.02.21 07:10 7050416	25.02.21 07:05 7050326			
Глюкоза	4.72	3.38	4.28	3.97	5.33			
Название теста	21.02.21 07:08 7050973	22.02.21 07:25 7051010	23.02.21 07:28 7050988	24.02.21 07:10 7050416	25.02.21 07:05 7050326			
Калий	3.6	3.9	3.9	3.9	4.3			
Название теста	21.02.21 07:08 7050973	22.02.21 07:25 7051010	23.02.21 07:28 7050988	24.02.21 07:10 7050416	25.02.21 07:05 7050326			
Общий белок	56 <	59	59	60	62			
Название теста	21.02.21 07:08 7050973	22.02.21 07:25 7051010	23.02.21 07:28 7050988	24.02.21 07:10 7050416	25.02.21 07:05 7050326			
Альбумин	36.9	35.2	37.6	38.1	39.9			
Название теста	03.02.21		17.02.21		24.02.21			
Карбапенемрезистентные микроорганизмы	не обнаружены		обнаружен м/о группы КЕС (Klebsiella sp., Enterobacter sp., Citrobacter sp.,)		не обнаружены			
продуценты ESBL	не обнаружены		не обнаружены		обнаружена Escherichia coli			
рост					скудный			
VRE	не обнаружен		не обнаружен		обнаружен VRE faecium / VRE faecalis			
рост					скудный			
<b>Клинический анализ крови</b>								
Название теста	22.02.21 07:32 7051009	23.02.21 07:30 7050994	24.02.21 07:07 7050645	25.02.21 07:06 7050327	02.03.21 10:37 7224568			
Эритроциты	3.4 <	3.1 <	3.1 <	3.3 <	3.6 <			
Гемоглобин	98 <	89 <	90 <	94 <	106 <			
Цветовой показатель	0.86	0.86	0.87	0.85	0.88			
Гематокрит	27.5 <	24.9 <	25.3 <	26.0 <	32.0 <			
Средний объем эритроцита	81.1 <	80.1 <	80.6 <	79.5 <	88.2			
Среднее содержание Hb в эритроц.	28.9	28.6	28.7	28.7	29.2			
Средняя концентрация Hb в эритроц.	356	357	356	362	331			
Индекс распределения по объему эритроц.	12.5	12.4	12.6	12.3	15.9 >			
Индекс распределения по объему эритроц.	36.6	36.1	36.9	35.6	41.1			
Тромбоциты	31 <	32 <	28 <	39 <	176			
Ширина распределения тромб. по объему	12.20	9.60	7.10 <	8.70 <	10.00			
Средний объем тромбоцита	12.7 >	10.7 >	8.8	10.2	10.0			
Процент крупных тромбоцитов	39.6	30.6	16.3	27.3	24.8			
Тромбокрит	0.04 <	0.03 <	0.02 <	0.04 <	0.18			
Нормоциты #	0.00	0.00	0.00	0.01 >	0.02 >			

Нормоциты	0.0	0.0	0.0	0.4 >	0.5 >
Лейкоциты	4.34	3.03 <	2.23 <	2.62 <	3.88 <
Незрелые гранулоциты #	0.31	0.28	0.35	0.45	0.11
Незрелые гранулоциты	7.1	9.2	15.7	17.2	2.8
Нейтрофилы	81.3 >	80.5 >	53.4	51.5	32.8 <
Нейтрофилы (#)	3.53	2.44	1.19 <	1.35 <	1.27 <
Лимфоциты	2.1 <	2.0 <	3.6 <	4.6 <	43.0 >
Лимфоциты#	0.1 <	0.1 <	0.1 <	0.1 <	1.7
Моноциты	16.1 >	16.8 >	41.7 >	42.4 >	19.3 >
Моноциты#	0.70 >	0.51	0.93 >	1.11 >	0.75 >
Базофилы	0.5	0.7	1.3 >	1.5 >	2.1 >
Базофилы#	0.022	0.021	0.029	0.039	0.081 >
Эозинофилы	0.0	0.0	0.0	0.0	2.8
Эозинофилы #	0.000	0.000	0.000	0.000	0.109
Биоматериал для исследования	Кровь (ЭДТА)	Кровь (ЭДТА)	Кровь (ЭДТА)	Кровь (ЭДТА)	Кровь (ЭДТА)

02.03.2021

Название теста	22.02.21 07:25 7051010	23.02.21 07:28 7050988	24.02.21 07:10 7050416	25.02.21 07:05 7050326	02.03.21 10:48 7223852
C-реактивный белок	14.10 >	12.70 >	12.60 >	6.60 >	3.90

02.03.2021

Название теста	02.03.21 10:43 7224578
Фолиевая кислота	18.0
Биоматериал	Кровь (гепарин)

## РЕЗУЛЬТАТЫ ОБСЛЕДОВАНИЙ

### РЕНТГЕН ОРГАНОВ ГРУДНОЙ КЛЕТКИ

Дата и время начала исследования: 29.01.2021 12:13

область исследования: легкие, цель исследования: интраоперационное исследование

проекция: прямая

вид исследования: цифровое

количество процедур (снимков): 1

эффективная доза: расчетная 0.05 мЗв

без контрастирования

### ЗАКЛЮЧЕНИЕ

На рентгенограмме органов грудной клетки в прямой проекции в видимых отделах легочной ткани очаговых, инфильтративных изменений не выявлено. Легочный рисунок не усилен. Корни легких не расширены, структурны. Средостение не расширено. Тень сердца не увеличена. Купол диафрагмы с ровным и четким контуром. Реберно-диафрагмальные синусы не затенены.

Конец ЦВК из правого подключичного доступа в проекции правого предсердия.

### УЗИ ЛИМФАТИЧЕСКИХ УЗЛОВ ШЕИ

область исследования: слюнная железа щитовидная железа шейные лимфоузлы, цель исследования: диагностика

Визуализация: не затруднена

Подчелюстные: : не увеличены

Шейные: : не увеличены

Надключичные: : не увеличены

Подключичные: : не увеличены

Подмышечные: : не увеличены

ЗАКЛЮЧЕНИЕ: : УЗ признаки лимфаденопатии не выявлены, л/у не увеличены Подозрение на патологию: Нет.

### УЗИ ОРГАНОВ БРЮШНОЙ ПОЛОСТИ

Дата и время начала исследования: 28.01.2021 13:25 плановое ; область исследования: брюшная полость, цель исследования: диагностика

ОБЩАЯ ВИЗУАЛИЗАЦИЯ: : удовлетворительная

**ПЕЧЕНЬ:** Размеры: в пределах возрастной нормы КВР: 9,8 см, толщина левой доли: 4,9 см; Контуры: ровные, четкие; Эхоструктура: мелкозернистая, неоднородная; Эхогенность повышена: легко; Сосудистый рисунок: не обеднен, не деформирован, подчеркнут, воротная вена: 1.1 см, селезеночная вена: 0.6 см, нижняя полая вена: 1.2 см, печеночные вены: не расширены; Очаговые образования: не определяются; Внутрпеченочные желчные протоки: не расширены, Холедох 0.3 см

**ЖЕЛЧНЫЙ ПУЗЫРЬ:** лоцируется в типичном месте; Форма: обычная; Размеры: 5.0 x 1.6 см; Контуры: ровные, четкие; Стенки: не изменены; Содержимое: гомогенное; Конкременты: не определяются

**ПОДЖЕЛУДОЧНАЯ ЖЕЛЕЗА:** Размеры: в пределах возрастной нормы головка: 15 мм, тело: 9 мм, хвост: 17 мм; Контуры: ровные, четкие Эхоструктура: мелкозернистая, диффузно однородная диффузно неоднородна за счет множественных мелких эхопозитивных включений; Эхогенность: повышена; Вирсунгов проток: лоцируется, не расширен; Жидкости в сальниковой сумке нет

**СЕЛЕЗЕНКА:** Размеры: увеличена 9,4 x 4,1 см Эхоструктура: не изменена Очаговые образования: не определяются

**ПРАВАЯ ПОЧКА:** Визуализация: удовлетворительная; Размеры -: в пределах нормы длина/толщина: 8.0\* 3.6 см; Контуры: ровные, четкие; Капсула: не изменена; Паренхима -: 1,53 см эхоструктура: не изменена, эхогенность: не из-



менена; Дифференциация коркового и медуллярного слоя: есть; Дифференциация паренхима - синус: сохранена; Лоханка; Конкременты: не выявлены; Объёмные образования: не выявлены; Положение: обычное; подвижность: в допустимых пределах; Правый мочеточник: не лоцируется

**ЛЕВАЯ ПОЧКА:** Визуализация: удовлетворительная; Размеры -: в пределах нормы длина/толщина: 8.2\* 3.7 см; Контуры: ровные, чёткие; Капсула: не изменена; Паренхима -: 1,28 см эхоструктура: не изменена, эхогенность: не изменена; Дифференциация коркового и медуллярного слоя: есть; Дифференциация паренхима - синус: сохранена; Лоханка не визуализируется; Конкременты: не выявлены; Объёмные образования: не выявлены; Положение: обычное; подвижность: в допустимых пределах; Левый мочеточник: не лоцируется

**НАДПОЧЕЧНИКИ:** : не лоцируются Правый надпочечник: не лоцируется, Левый надпочечник: удалён 21.12.2020

#### **ЗАКЛЮЧЕНИЕ:**

Состояние после левосторонней адреналэктомии от 21.12.2020. УЗ признаки диффузных изменений печени, поджелудочной железы. Умеренно выраженный метеоризм. Следы жидкости в полости малого таза

ЭКГ 28.01.2021: Заключение: Синусовый ритм с ЧСС 95 удар в минуту. Нормальное положение ЭОС, Неполная блокада правой ножки п. Гиса. Поворот правым желудочком кпереди

#### **ЭХО-КГ**

**ЧСС:** 98 уд.в мин., ритм: синусовый

**Аорта:** стенки не изменены; синус Вальсальвы 25.2 мм; восходящий отдел 23.2 мм

**Левое предсердие:** 21.3 мм; МПП не изменена

**Левый желудочек:** МЖП 6,2 мм, ЗС 6.4 мм, ММ 59.7 г, ИММ 85.3 г/кв. м; КДР 33.8 мм, КСР 21.4 мм, КДО 35.6 мл, КСО 9.8 мл, УО 25.8 мл; ФВ Симпсон 72.5 %, ФВ Тейхольц 64.4 %, ФУ 36.7 %, кинетика не изменена

**Правый желудочек:** парастернальная позиция 13.7 мм; передняя стенка 2.8 мм

**Правое предсердие:** 28,2 x 31,2 мм площадь Spp 9.1 кв.см; объем ПП; индекс объёма

**Легочная артерия:** 15.6 мм; расчётное систолическое давление 21,0 мм рт. ст.

**Нижняя полая вена:** 13.2 мм; спадение на вдохе: >50 %

**Аортальный клапан:** створки не изменены; Vmax 1.36 м/с, dPmax 7.0 мм рт. ст. dPmean: 4.0 мм рт. ст., регургитация отсутствует

**Митральный клапан:** створки не изменены; Ve 1.07 м/с, Va 0.63 м/с, Ve\Va 1.7, Tdec 245 мс, E/Ea 7,5; регургитация отсутствует

**Трикуспидальный клапан:** створки не изменены; Vmax 0.58 м/с; dPmax 1.0 мм рт. ст.; регургитация 1 степени dPTr 23.0 мм рт. ст.

**Пулмональный клапан:** Vmax 1.09 м/с; dPmax 5.0 мм рт. ст.; регургитация 1 степени

#### **ЗАКЛЮЧЕНИЕ**

Камеры сердца сформированы правильно, имеют нормальные размеры. Систолическая и диастолическая функции в пределах нормы. Признаков ВПС, скопления жидкости в полости перикарда нет. Расчётное АД в ЛА не повышено. В динамике - уменьшение КДО ЛЖ.

#### **ТРАНСФУЗИИ**

##### **Эритроцитные среды**

Дата трансфузии: 17.02.21 среда: Эритроцитная взвесь лейкоредуцированная антигены крови: В III Rh+ DccEe объем, мл: 160

Дата трансфузии: 19.02.21 среда: Эритроцитная взвесь лейкоредуцированная антигены крови: В III Rh+ DccEe объем, мл: 160

Перелито: 320 мл / 2 ед.

##### **Тромбоциты**

Дата трансфузии: 17.02.21 среда: Концентрат тромбоцитов, полученные методом афереза, лейкоредуцированный, облученный антигены крови: В III Rh+ DCCeEe объем, мл: 150 число клеток:  $2.0 \cdot 10^{11}$

Дата трансфузии: 18.02.21 среда: Концентрат тромбоцитов, полученные методом афереза, лейкоредуцированный, облученный антигены крови: В III Rh+ DCCeEe объем, мл: 150 число клеток:  $2.0 \cdot 10^{11}$

Перелито: 300 мл /  $4 \cdot 10^{11}$  клеток

Курация пациента лечащим врачом / Голенкова Маргарита Сергеевна / 03.03.21 14:21

#### **ТЕЧЕНИЕ ПОСТТРАНСПЛАНТАЦИОННОГО ПЕРИОДА**

##### **ТЕЧЕНИЕ НАСТОЯЩЕЙ ГОСПИТАЛИЗАЦИИ:**

Учитывая диагноз, возраст на момент заболевания более 1 года, степень распространения процесса, маркеры неблагоприятного прогноза заболевания - амплификация гена N-myc и делеция 1p, пациентка стратифицирована в группу высокого риска. После 6 курсов ПХТ и оперативного лечения с целью консолидации ремиссии ребенку показано проведение высокодозной полихимиотерапии с аутологичной трансплантацией костного мозга.

С 01.02.21. начат миелоаблативный режим кондиционирования по схеме BuMe1.

08.02.21. - Выполнена аутологичная трансплантация периферических стволовых клеток, перелито  $16,8 \times 10^6$  по CD34+/кг, без непосредственных осложнений. Гемодинамика стабильная. Первая порция мочи 300 мл, светло-желтая. Д+6 болевой синдром при мукозите потребовал назначения трамадола, первая волна фебрильной нейтропении - начала АБТ (меронем).

Д+7 Обезболивание трамадолом недостаточно эффективно - назначен фентанил. Лихорадка купирована. Начата стимуляция лейкопоза.

Д+13 Отмена фентанила, парентерального питания, АБТ.

Приживление трансплантата Д+12. Инфекционные и гематологические осложнения купированы.

МЙБГ сцинтиграфия 03.03.21.: Фокальных очагов патологической фиксации РФП не выявлено. Пациентка выписывается в удовлетворительном состоянии для проведения контрольного обследования и дифференцирующей терапии по месту жительства.

### РЕКОМЕНДАЦИИ

#### Режим

Исключить пребывание в местах с высокой вероятностью заражения вирусными, бактериальными и грибковыми заболеваниями, пребывание под прямыми солнечными лучами.

#### Препараты

Препараты	Доза	Кратность	Примечание
Бисептол (таб.)	240 мг x 2 р/д	3 раза в неделю	per os

#### Уход за катетером

Катетер удален: 25.02.21

#### Наблюдение

Наблюдение педиатра и детского онколога по месту жительства.

#### Обследование по месту жительства:

- КТ органов грудной клетки, брюшной полости, малого таза с контрастом
- Аспирационная и трепанобиопсия костного мозга из 2-х точек.
- Консультация снимков КТ в НИИ ДОГиТ им. Р.М.Горбачевой.

Под контролем врача начать прием Роаккутана 160 мг/м<sup>2</sup> по протоколу NB. В настоящее время расчетная доза 110 мг/сут (100 и 120 мг/сут чередовать).

Препарат принимается 2 или 3 раза в сутки во время еды в течение двух недель. Между курсами терапии делается двухнедельный перерыв. После 6 циклов терапии делается перерыв на 3 месяца, затем проводится контрольное обследование еще 3 курса терапии с двухнедельными перерывами между курсами.

1. Во время курса терапии еженедельный (на 1, 8 и 15 день) контроль клинического, биохимического анализа крови (К+, Na+, Ca++, АЛТ, АСТ, билирубин, глюкоза, креатинин, мочевины, триглицериды). При возникновении гиперкальциемии (Ca++ более 3,0 ммоль/л) курс терапии прерывается. Следующий курс начинается в соответствии со схемой. При повторном эпизоде гиперкальциемии – заочная консультация в НИИДОГиТ. При повышении во время проведения курса уровня АЛТ, АСТ более, чем в 2 раза - заочная консультация в НИИДОГиТ. HbsAg, anti-HCV, контроль уровня АЛТ, АСТ. Повышение уровня ферментов в двух и более пробах – УЗИ печени.

2. Во время проведения курсов терапии следует избегать воздействия прямых солнечных лучей.

3. При появлении высыпаний, зуда, шелушении кожи (повышенная чувствительность к солнечным лучам) – обработка пораженных участков кремом с витамином Е. При выраженных кожных проявлениях, которые не купируются местной терапией заочная консультация в НИИДОГиТ. При невозможности консультации, отсутствии эффекта от крема курс прерывается.

4. При возникновении тошноты, рвоты, головной боли курс терапии прерывается. Заочная консультация в НИИДОГиТ.

#### Контроль в течение первого года наблюдения:

- осмотр врача (еженедельно на фоне приема роаккутана)
- клинический и биохимический анализы крови - еженедельно
- NSE 1р/мес
- УЗИ органов брюшной полости и малого таза 1 раз/мес
- МЙБГ сцинтиграфия 1 р/3 мес
- Аспирационная и трепанобиопсия костного мозга из 2х точек 1 раз/3 мес
- КТ органов грудной клетки, брюшной полости и малого таза с КУ 1 раз/3 мес (или по показаниям). *первое Бисеп, далее 1р/6мес*

Лечащий врач: Голенкова М.

И.о. зав.отделением: Казанцев И.В.

