



ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава РФ  
Научно-исследовательский институт детской онкологии и гематологии  
115478, г. Москва, Каширское шоссе 24

ФИО: Стаценко Валерия Андреевна

Дата рождения: 20.12.2016 (4) Пол: женский

№ истории болезни: 2021/80

Группа крови: 0(I) Rh+ Фенотип: CCee

Домашний адрес: Россия, обл. Воронежская, р-н. Лискинский, с. Средний Икорец, ул. Ленина д.64

Кровь на RW, ВИЧ, антитела к гепатиту С, HBsAg отриц от 28.05.2021

#### Выписной эпикриз

**Основной клинический диагноз:** C48.0 Нейробластома забрюшинного пространства, 4 стадия по INSS (с распространением в брюшную полость, малый таз, с интраканальным компонентом L5-Co2, мягкие ткани ягодичных областей, правую подвздошную кость, метастатическое поражение костного мозга, мезентериальных, подвздошных, ягодичных лимфоузлов). Амплификация гена NMYC отрицательная, делеция 11q23 положительная. Группа высокого риска.

#### Проведенное лечение:

- Оперативное вмешательство: открытая биопсия мезентериальных лимфатических узлов от 06.11.2020.
- Полихимиотерапия по протоколу NB-2004 от 13.11.20.
- Аферез ПСК от 29.04.21.
- Оперативное вмешательство от 07.06.2021: удаление внеорганный опухоли.
- Ауто-ТГСК от 25.06.21.

#### Анамнез жизни:

**Анамнез жизни:** Условия труда и жизни: удовлетворительные

**Физическое и нервно - психическое развитие:** Соответствует возрасту

**Перенесённые заболевания:** ОРВИ, гастроэнтерит

**Перенесенные операции:** отрицает

**Наследственный анамнез (в том числе онкологический):** бабушка по линии матери - онкология (гинекология)

**Эпидемиологический анамнез:** привит по возрасту

**Условия труда и жизни:** Благоприятные

#### Анамнез заболевания:

С 11.10.2020г появились боли в животе, повышение температуры до 37,5 С, получала симптоматическую терапию (фосфалюгель), без улучшения. 14.10.2020г проведено УЗИ исследование, выявлен гидронефроз, увеличение паховых лимфатических узлов. Боли в животе сохранялись, появилась

слабость, снижение аппетита, консультирована педиатром, хирургом, острая хирургическая патология исключена. Ребенок госпитализирован по скорой помощи в ДКБ 25.10.20 в связи с фебрильной температурой, сильным болевым синдромом, анемией. По результатам проведенного обследования заподозрен диагноз лимфома?

Направлены в онкологическое отделение г. Воронеж, 26.10.2020г госпитализирована в ЦРБ на обследование. По результатам обследования выявлены конгломераты лимфатических узлов в брюшной полости, по подозрению в лимфопролиферативном заболевании переведена в онкогематологическое отделение.

В отделении проведено обследование в объеме:

- *УЗИ ГПДЗ, брюшной полости от 31.10.2020г* : в брюшной полости на 1-2 см выше пупка с распространением в малый таз визуализируется многоузловое неоднородной структуры образование. Данное образование распространяется в правую и левую подвздошную области. Общий размер данного образования оценить невозможно из-за обширного его распространения. При ЦДК активный центральный и периферический кровоток в узловых составляющих данного образования. Нельзя исключить распространение данного образования в забрюшинное пространство. УЗИ ГПДЗ- признаки гепатомегалии, перегиба желчного пузыря, гидрокаликоза, пиелоэктазии с 2-х сторон, истощение паренхимы, расширения пирамидок, уретероэктазии слева;

- *МРТ брюшной полости, забрюшинного пространства от 29.10.2020г*: МР признаки крупного многоузлового объемного образования малого таза, брюшной полости, забрюшинного пространства с распространением в сакральный канал, мягкие ткани правой ягодичной области, компрессией органов малого таза, нарушением уродинамики, левостороннего уретерогидронефроза, правосторонней пиелоэктазии, мегауретера (уровень обструкции – малый таз, очага в правой подвздошной кости, гепатомегалии;

- *миелограмма от 30.10.2020г* : более 30% недифференцированных клеток;

- *иммунофенотипирование костного мозга от 31.10.2020г*: популяция опухолевых клеток негемопоэтической природы. CD56+CD81+GD2+.

06.11.2020 проведена открытая биопсия мезентериальных лимфатических узлов: объемное образование малого таза, с распространением в брюшную полость, состояние после биопсии мезентериальных лимфатических узлов.

*Начато специальное лечение по протоколу NB-2004.*

*С 13.11.2021 проведен блок N 5(1).*

На фоне стандартной сопроводительной терапии. Перенесла удовлетворительно.

*С 03.12.2020г проведен блок N6(2).*

На фоне стандартной сопроводительной терапии. Перенесла удовлетворительно.

После 2-х курсов ПХТ отмечается хорошая положительная динамика в виде сокращения опухоли, улучшения самочувствия.



*После второго блока химиотерапии проведено контрольное обследование в объеме:*

- **Миелограмма от 24.12.2020г:** атипичных клеточных элементов не выявлено;  
- **МРТ в динамике от 11.12.2020г:** МР признаки крупного многоузлового объемного образования малого таза, забрюшинного пространства с распространением в сакральный канал, мягкие ткани правой ягодичной области, компрессией органов малого таза, с нарушением уродинамики, уретерогидронефроза, дефицита паренхимы и замедления выделительной функции левой почки, правосторонней пиелоэктазии, структурных изменений в правой подвздошной кости. По сравнению с данными предыдущей МРТ отмечается положительная динамика в виде сокращения крупного образования малого таза – забрюшинного пространства на 56%, несколько уменьшилась степень компрессии крупных сосудов и нарушение уродинамики.

*С 24.12.2020г проведен блок (N5)3.*

На фоне стандартной сопроводительной терапии. Перенесла удовлетворительно.

По техническим причинам после 3 курса химиотерапии МЙБГ не было проведено (нет радиофармпрепарата).

*С 27.01.21 проведен блок N6(4).*

На фоне стандартной сопроводительной терапии. Перенесла удовлетворительно.

После 4-х курсов ПХТ отмечается дальнейшая положительная динамика в виде сокращения опухоли, улучшения самочувствия. Лечение перенесла с миелотоксичностью 3 степени, кратковременной, с заместительной целью получала трансфузии тромбоконцентрата, эритроцитарной массы. Без септических осложнений.

*После 4 курса химиотерапии проведено контрольное обследование в объеме:*

- **МРТ малого таза, брюшной полости от 20.02.2021г:** признаки крупного многоузлового объемного образования малого таза, забрюшинного пространства с распространением в сакральный канал, мягкие ткани правой ягодичной области, компрессией органов малого таза, с нарушением уродинамики ( S более D), уретерогидронефроза слева, умеренного дефицита паренхимы и замедления выделительной функции левой почки, правосторонней пиелоэктазии, структурных изменений в левой подвздошной кости. МР картина гемосидероза селезенки. По сравнению с данными МРТ предыдущего – сокращение размеров крупного образования малого таза на 40 %, несколько уменьшилось нарушение уродинамики;

- **КТ органов брюшной полости и забрюшинного пространства от 17.02.2021г :** забрюшинном пространстве сохраняется крупное объемное образование распространяющееся вдоль сосудистых стволов от уровня почечных ножек, далее вдоль брюшной аорты, подвздошных сосудов с наличием крупного мягкотканного компонента на уровне пресакральной области размером 63/67/102 мм, муфтообразно окутывающим прямую кишку в левых и задних ее отделах. Структура образования сохраняется неоднородной при вв усилении с участками умеренного и слабого контрастного усиления. В нативном исследовании визуализируется более выраженная кальцификация. В задних отделах брюшной полости слева на уровне L5 позвонка визуализируются опухолевые узлы размерами 14/1 мм. Почки расположены обычно,

контуры четкие, ровные. Размерами правая 38/37/80 мм. ЧЛС не расширена. Сохраняется дилатация левого мочеточника на всем протяжении до 8 мм ( было 13мм ). Левая почка 36/37/84 мм, члс расширена. Паранефральная клетчатка не изменена.

Заключение: КТ признаки соответствуют объемному образованию забрюшинного пространства.

Уретерогидронефроз слева. В сравнении с предыдущим исследованием КТ умеренная положительная динамика со стороны выделительной системы.

- КТ органов грудной клетки от 17.02.2021г – без патологии

- МЙБГ сцинтиграфия от 26.02.2021г: на момент исследования определяется патологическое накопление МЙБГ в образовании малого таза, распространяющемся в крестцовый канал и крестцовое отверстия, и измененных забрюшинных л/узлах, что свидетельствует о наличии активной специфической ткани нейрогенной природы.

С 04.03.21 проведен блок N5(5).

На фоне стандартной сопроводительной терапии. Перенесла удовлетворительно.

Консультирована онкологом к.м.н. Шаманской Т.В.: показано продолжение терапии в рамках протокола. После 6 – го курса индукционной терапии проведение полного обследования для определения показаний к лучевой терапии и анти - 2 иммунотерапии. Обращение в трансплантационные центры для проведения афереза и ауто- ТГСК. Рассмотреть возможность проведения оперативного лечения в НИИЦ ДГОИ.

С 31.03.2021г проведен N6(6).

После блока ПХТ находится в состоянии аплазии кроветворения (лейкоциты 0,3/10/л). без инфекционных осложнений. Планируемый выход из аплазии без стимуляции 26.04.21г -27.04.2021г.

В РДКБ ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н. И. Пирогова МЗ России по техническим причинам в проведении афереза и ауто ТГСК отказано.

27.04.21 пациент госпитализирован в отделение ДТКМ НИИ ДОиГ для проведения афереза ПСК.

Проведена мобилизация СКК с 27.04-29.04.2021 в дозе 10 мкг/кг. Аферез гемопоэтических стволовых клеток от 29.04.2021. Собрано достаточное количество клеток для проведения ауто-ТГСК: CD34%-0.274%; CD34-22.1кл/мкл;CD34-1.47кл/мкл/кг 4кг.

С 06.05.21 проведен блок N5(7) по протоколу NB 2004

1. Цисплатин РД=26 мг СД=104 мг 06.05.21 - 09.05.21

2. Этопозид РД=65 мг СД=260мг 06.05.21 - 09.05.21

3. Винкристин РД=СД=0,75 мг 06.05.21

На фоне стандартной сопроводительной терапии перенесла без выраженных осложнений. На +11 день медикаментозно-индуцированный агранулоцитоз. С 17.05.21 стимуляция Г-КСФ

5мкг/кг/сут. Заместительные гемотрансфузии: облуч. эр.взвесь №1 (18.05.21), тромбоконцентрат №1 (19.05.21).

С 06.05.21 проведен блок N5(7) по протоколу NB 2004



1. Цисплатин РД=26 мг СД=104 мг 06.05.21 - 09.05.21

2. Этопозид РД=65 мг СД=260мг 06.05.21 - 09.05.21

3. Винкристин РД=СД=0,75 мг 06.05.21

На фоне стандартной сопроводительной терапии перенесла без выраженных осложнений. На +11 день медикаментозно-индуцированный агранулоцитоз, проводилась стимуляция Г-КСФ 5 мкг/кг с 20.05.21 по 24.05.21.

07.06.2021 Удаление внеорганной опухоли

Срединная лапаротомия. Выпота нет. Патологии со стороны органов брюшной полости не выявлено. Пресакрально забрюшинно на уровне нижних поясничных и верхних крестцовых позвонков определяется многоузловое опухолевое образование солидной структуры с бугристыми контурами общими размерами 8 x 6 x 10см. Образование смещает кпереди прямую кишку. Яичники и матка распластаны на передней поверхности опухоли. Вскрыта париетальная брюшина над образованием. Правый и левый мочеточники проходят по боковым краям опухолевого образования. Левая общая подвздошная артерия, вена и их ветви проходят в толще опухоли. Острым путем с техническими трудностями выделены и отделены от опухоли левые подвздошные сосуды: вены и артерии, правый и левый мочеточники. Острым путем образование отделено от придатков матки, прямой кишки, окружающих тканей. Удаление опухоли пресакральной области. Тщательный гемостаз. Дренажное малогаза через контрапертуру справа. Послойное ушивание р/о раны. Косметический шов.

Настоящая госпитализация по согласованию с зав. отделением ДТКМ Сидоровой Н.В. на этап высокодозной полихимиотерапии с последующей аутологичной трансплантацией гемопоэтических стволовых клеток. С родителями ребенка проведена беседа и в доступной форме объяснен прогноз заболевания и план лечения. С предложенной тактикой родители согласны.

*Консилиум от 18.06.2021 в составе: зам. директора по научной и образовательной работе НИИ ДОГ, к.м.н. Киргизова К.И., зав. отделением детской трансплантации костного мозга Сидоровой Н.В., д.м.н. зав. хирургическим отделением №2 Казанцевым А.П. врача-трансфузиолога отделения ДТКМ Степанян Н.Г., лечащего врача Елфимовой А.Ю.*

Консилиум принял решение:

1. Согласно стандарту терапии основного заболевания в соответствии с перечнем заболеваний, при которых показано проведение ТГСК, учитывая группу высокого риска по онкологическому заболеванию, пациенту показано проведение ВДХТ с аутологичной трансплантацией гемопоэтических стволовых клеток.
2. Учитывая стабильный соматический статус, согласно протоколу решено начать кондиционирование в составе: Треосульфат 42 г/м<sup>2</sup> + Мелфалан 140 мг/м<sup>2</sup>.

Дата планируемой ТГСК 25.06.2021 г.

Согласие матери получено, противопоказаний для проведения кондиционирования нет.

**С 19.06.2021 г. по 24.06.2021 проведено кондиционирование в составе:**

Треосульфат 42 г/м<sup>2</sup> РД=8/9 г; СД=26 г; с -6 по -4 дни (с 19.06.21 по 21.06.21.)

Мелфалан 140 мг/м<sup>2</sup> РД=90 мг; СД= 90 мг; -1 день (24.06.2021г.)

На фоне сопроводительной терапии перенес удовлетворительно. Тошноты/рвоты не отмечено.

Рейнфузия ПСК – 25.06.2021 г. Трансплантировано: 142 мл, TNC/kg 5,4 x 10<sup>8</sup>/кг, CD 34/kg 1,47 x 10<sup>6</sup>/мл. 0(I) Rh(+). Трансплантацию перенесла удовлетворительно.

Профилактика VOD – Урсофальк 20 мг/кг/сут с -6 дня (с 19.06.2021 ) по настоящее время, гепарин 100 ЕД/кг/сут с -6 дня (с 19.06.2021) по настоящее время.

Профилактика герпетической инфекции – Валацикловир 20 мг/кг/сут с +1 дня по наст. время (с 26.06.2021)

Терапия деконтаминации – Вориконазол, Рифаксимин с -7 дня по настоящее время. Ко-тримакозол с -8 по -2 день.

Функция трансплантата: Восстановление гемопоэза не зафиксировано. ОАК от 30.06.21: лейкоциты – 0,02 тыс/мкл, гемоглобин – 83 г/л, тромбоциты – 30 тыс/мкл.

Лечащий врач

Елфимова А.Ю.

Зав. отделением

Сидорова Н.В.



ИСКОРКИ ДОБРА  
БЛАГОТВОРИТЕЛЬНЫЙ ФОНД