



## ВЫПИСНОЙ ЭПИКРИЗ

**Пациент: Щеглова Альбина Филипповна (жен.), 29.06.2009 (12) Проживающий(ая) по адресу:**  
 Россия, обл. Московская, г. Солнечногорск, рп. Ржавки д.1 кв.5

Группа крови: O (I); Резус-фактор: Rh(+);

**Анализы на ВИЧ, HBS Ag, HCV Ab, RW:** Отрицательные; **Дата определения:** 10.01.2020;

**Сроки последней госпитализации:** 03.01.2022 по 10.01.2022 в 05.14.00.00. Детское онкологическое отделение хирургических методов лечения с проведением химиотерапии №1 (опухолей головы и шеи)

**Клиническая группа:** II

### Диагноз

**Основной клинический диагноз:** C49.0 Альвеолярная рабдомиосаркома мягких тканей подчелюстной области справа. T2N1M0. Метастазы в л/у шеи справа. Состояние после комбинированного лечения (2010-2011 г.). Локальный рецидив в 2012 г. Состояние после комплексного лечения. Локальный рецидив 2 в 2013 г. Состояние после химиолучевого лечения. Локальный рецидив 3 в мае 2015г.

Состояние после хирургического лечения. Локальный рецидив 4 в октябре 2015г. Состояние после комплексного лечения. Локальный рецидив 5 в 2017г. Состояние после 6 курсов противорецидивной ПХТ. Локальный рецидив 6 в 2018г. Состояние после 6 курсов противорецидивной ПХТ. Локальный рецидив 7 в 2019г. Состояние после 6 курсов ПХТ. Прогрессирование заболевания от 13.02.20 ( Mts в околоушный л/у справа). Состояние после лучевой терапии "кибер-нож". Состояние после 5 курсов ПХТ. Продолженный рост от 07.20. Состояние после ПХТ. Продолженный рост от 09.21. Состояние после удаления образования затылочной области справа от 23.09.21. Состояние после 6 курса системной ПХТ. Состояние после афереза ПСК. Состояние после аутотрансплантации ПСК от 17.12.21

**Заключительный диагноз:** C49.0 Альвеолярная рабдомиосаркома мягких тканей подчелюстной области справа. T2N1M0. Метастазы в л/у шеи справа. Состояние после комбинированного лечения (2010-2011 г.). Локальный рецидив в 2012 г. Состояние после комплексного лечения. Локальный рецидив 2 в 2013 г. Состояние после химиолучевого лечения. Локальный рецидив 3 в мае 2015г. Состояние после хирургического лечения. Локальный рецидив 4 в октябре 2015г. Состояние после комплексного лечения. Локальный рецидив 5 в 2017г. Состояние после 6 курсов противорецидивной ПХТ. Локальный рецидив 6 в 2018г. Состояние после 6 курсов противорецидивной ПХТ. Локальный рецидив 7 в 2019г. Состояние после 6 курсов ПХТ. Прогрессирование заболевания от 13.02.20 ( Mts в околоушный л/у справа). Состояние после лучевой терапии "кибер-нож". Состояние после 5 курсов ПХТ. Продолженный рост от 07.20. Состояние после ПХТ. Продолженный рост от 09.21. Состояние после удаления образования затылочной области справа от 23.09.21. Состояние после 6 курса системной ПХТ. Состояние после афереза ПСК. Состояние после аутотрансплантации ПСК от 17.12.21

### Морфологические исследования

**Гистол. иссл-ие одного тканевого фрагмента биоп-го (операц-го и диаг-кого) материала с применением допол-ных гистол-ких и/или гистох-ских окрашиваний, а также декальцинации**

**от: 27.09.2021 № 30393/21**

Фрагмент мягко-эластической ткани разм. 4x3.5x1.5 см розоватого цвета на разрезе.

При плановом исследовании операционного материала отмечается картина альвеолярной рабдомиосаркомы мягких тканей, растущей среди скелетной мышцы, фиброзно-жировой ткани. Опухоль клеточная из монотонных клеток с округлыми ядрами с разной степенью выраженности фиброзных прослоек с участками так наз. "picket fence".



12.01.2022

При контрольном обследовании в НИИ ДОГ 20.05.2014г. обнаружен узел в подбородочной области справа по данным УЗИ. Подтверждения опухолевого процесса при пункции узла - не получено.

В мае 2015г. -3 -й локальный рецидив в правой подчелюстной области. 16.07.2015г. выполнено удаление рецидивной опухоли правой подчелюстной области.

В октябре 2015 г – 4-й локальный рецидив. Проведено удаление рецидивной опухоли правой подчелюстной области + ЛТ на область рецидива в СОД 36 Гр +6 курсов ПХТ по схеме Ифосфамид (СД=2280 мг), +Этопозид (СД=120мг), /Винкристин (СД=3.6мг), +Доксорубин(СД=144мг), +Циклофосфамид (СД=21600мг).

В 2017 г. 5-й рецидив опухоли в правой подчелюстной области. Проведено 6 курсов ПХТ препаратами Цисплатин (СД=510 мг), Иринотекан (СД=1230мг) . Проведена консультация генетика в связи с рецидивирующим течением заболевания. Выявлена однонуклеотидная замена в 5 экзоне гена MAML-2.

В 2018г. 6-й рецидив опухоли в правой подчелюстной области. Проведено 6 курсов ПХТ препаратами Ифосфамид(СД=20100 мг), Этопозид (СД=1870 мг), Доксорубин (СД=72 мг). С июля 2018г. по март 2019г. получала поддерживающую терапию препаратом Велезид.

При контрольном МРТ основания черепа в июле 2019г. выявлено новообразование в правой околоушной области интенсивно накапливающее контрастное вещество. Проведено дообследование для подтверждения локального характера процесса. По данным КТ органов грудной клетки от 18.07.19г. — данных за наличие метастатического поражения легких не выявлено. По данным УЗИ л\у шеи, органов брюшной полости от 16.07.19 г. — данных за метастазов нет. Проведено цитологическое исследование костного мозга. По данным заключения — опухолевых клеток не найдено.

25.07.2019 Консилиум в составе: директор НИИ ДОиГ проф., д.м.н. Варфоломеева С.Р., зам. директора по научной работе НИИ ДОиГ к.м.н. Киргизов К.И., глав. врач НИИ ДОиГ к.м.н. Муфтахова Г.М., и.о. зав. хир. отд № 1, д.м.н. Казанцев А.П. зав. отделением рентгенодиагностики. к.м.н. Михайлова Е.В., врача детского хирурга хир. отд. №1 к.м.н. Иванова Н.В., лечащего врача Фатеева О.И. Консилиум постановил: принимая во внимание рецидивирующий характер течения заболевания, обусловленный наличием мутации MAML-2, перенесенное ранее лечение, на первом этапе целесообразно выполнить биопсию новообразования в заушной области справа для подтверждения рецидива заболевания, а также для получения опухолевого материала для определения чувствительности к химиопрепаратам.

29.07.19 ребенку проведена биопсия новообразования околоушной области справа. Подтвержден диагноз :

Альвеолярная рабдомиосаркома. Рецидив.

Ребенку проведен 6 курс противорецидивной ПХТ по схеме:Гемцитабин 900 мг\м<sup>2</sup> в 1 и 8 дни, Топотекан 2 мг\м<sup>2</sup> в 1,2,3 дни. В феврале 2020г - отмечен продолженный рост заболевания в виде появления мтс л\у околоушной области.

13.02.2020 Консилиум во главе с директором НИИ ДОиГ, проф., д.м.н. Варфоломеевой С.Р.:

Принимая во внимание объем проведенного лечения, прогрессию на фоне проводимого лечения, ребенок признается инкурабельным, системная химиотерапия в настоящий момент не показана. С паллиативной целью рекомендуется проведение лучевой терапии - "кибер-нож". По окончании лучевой терапии рекомендуется проведение метронормной химиотерапии - Метотрексат 5 мг с 1 по 5 дни per os в течении 6 курсов. Каждый следующий курс рекомендуется начинать на 21 день от начала предыдущего курса.

Лучевая терапия проведена с 02.03.2020 по 06.03.2020, Терапия Метотрексатом начата в марте 2020г.

По данным контрольного обследования ( МРТ основания черепа с в\в контрастированием) от 30.04.2020 отмечается положительная динамика в виде уменьшения основного очага и пораженного л\у на более чем 60%. Продолжена терапия Метотрексатом.

30.06.2020 проведено контрольное обследование ( МРТ основания черепа с в\в



клетчатки в около- и подушной областях.

Внутренняя сонная артерия и яремная вена справа проходят по заднему краю опухоли без убедительных признаков инфильтрации. Наружная сонная артерия справа отделяется от общей сонной артерии тонкой ветвью, тесно прилежащей к медиальному краю образования, быстро разветвляется и перестаёт отчётливо визуализироваться.

Сохраняются посттерапевтические и постлучевые изменения в параменингеальной области справа в виде незначительного отека мягких тканей, изменения МР-сигнала от губчатого вещества шейных позвонков и нижнечелюстной кости за счет отека и жировой дегенерации, нарушения пневматизации правой височной кости.

Ретрофарингеальные и шейные лимфатические узлы в зоне исследования прежних размеров и формы.

Признаки деструкции костных структур в зоне исследования не выявляются.

Придаточные пазухи носа воздушны.

Орбиты – без особенностей.

По сравнению с предыдущим исследованием от 11.05.2021 г отрицательная динамика в виде увеличения размеров остаточной опухоли в правой околоушной области, увеличения размеров изменённого затылочного лимфатического узла справа.

01.09.2021 Компьютерная томография органов грудной клетки (детство)

Легочный рисунок значительно обогащен и деформирован. На этом фоне очаговые и инфильтративные изменения в легких не определяются.

Внутригрудные л/узлы не увеличены.

Газ, жидкость в плевральных полостях не выявлены.

Визуализируются плевропульмональные и плевродиафрагмальные спайки, подчеркнутость междолевой плевры.

Деструктивных и периостальных изменений в зоне исследования не выявлено.

без динамики.

01.09.2021 Ультразвуковое исследование (детство)

В мягких тканях правой околоушной области сохраняется объемное гипоэхогенное образование неправильной формы размерами 22 x 15 x 18 мм (при УЗИ 21.05.2021г - 21 x 13 x 18 мм), при ЦДК кровоток усилен в центральных отделах.

В заушной области справа определяется лимфатический узел (?) размерами 25 x 7 x 24 мм, овальной формы, контуры ровные, четкие, структура стертая, гипоэхогенная, с точечными гиперэхогенными включениями, кровоток при ЦДК усилен.

Околоушный л/у справа 9 x 5 мм, реактивного характера.

Околоушный л/у слева 6 x 4 мм, структура сохранена.

Шейные лимфатические узлы не увеличены, не изменены.

Затылочный л/у справа, описанный при УЗИ от 21.05.2021г, не визуализируется.

Образование правой околоушной области справа по сравнению с УЗИ от 21.05.2021г по размерам без существенной динамики, но наблюдается усиление кровотока. Изменения в заушной области справа могут соответствовать реактивному лимфатическому узлу. Нельзя исключить рецидив заболевания.

Необходима морфологическая верификация.

#### **Контрольное обследование после 3 курсов ХТ:**

30.11.2021 Компьютерная томография органов грудной клетки (детство)

Очаговые и инфильтративные изменения в легких не выявлены. В апикальных отделах легких пневмосклероз. По нижнему контуру IV ребра слева - шиповидное разрастание. Легочный рисунок обогащен, деформирован. Внутригрудные л/у не увеличены.

Жидкость и газ в плевральных полостях не определяются. Деструктивные изменения в костях на исследуемом уровне не обнаружены.

КТ- картина без динамики.

30.11.2021 УЗИ лимфатических узлов 1-2 регионов

Эхопризнаки остаточных опухолевых тканей в правой подчелюстной области.

30.11.2021 Магнитно-резонансная томография головного мозга с контрастированием

Патологические объемные образования в веществе и оболочках головного мозга не выявлены.

При внутривенном контрастировании участки патологического накопления контрастного препарата в веществе и оболочках головного мозга не определяются.

Структуры мозга развиты правильно.

Дифференциация серого и белого вещества не нарушена.

Отмечается расширение периваскулярных пространств Вирхова-Робина.

**Исход госпитализации****Исход госпитализации:** без перемен

Источник финансирования по данной госпитализации: ОМС

**Явка в научно-консультативное отделение НИИ ДОГ****Рекомендации**

12.01.2022 ребенок обсужден на консилиуме во главе с директором НИИ ДОиГ, проф., д.м.н. Варфоломеевой С.Р.: принимая во внимание рецидивирующий характер течения заболевания, для установления генеза повторного локального возникновения опухоли, ребенку показано проведение анализа на первичный иммунодефицит. Данное исследование не входит в список оказываемых исследований в рамках ОМС. Также данное исследование не проводится в НИИ ДОиГ ФГБУ НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина МЗ РФ.

Рекомендуется обратиться в фонды для помощи в оплате проведения исследования в МГЦ "Геномед"

Следующая госпитализация 24.01.22 по ОМС для продолжения специального лечения - проведения 6 курса ПХТ

Лечащий врач:

Заведующий отделением:

Фатеева Ольга  
Игоревна

Поляков Владимир Георгиевич



ИСКОРНИ ДОБРА  
БЛАГОТВОРИТЕЛЬНЫЙ ФОНД