ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ ПЕРМСКОГО КРАЯ
КРАЕВАЯ ДЕТСКАЯ КЛИНИЧЕСКАЯ БОЛЬНИЦА
ДЕТСКИЙ ОНКОГЕМАТОЛОГИЧЕСКИЙ ЦЕНТР им Ф.П.Гааза
ОГРН 1195958023040, ИНН/КПП5905061070 / 590501001
614066, Г.ПЕРМЬ, УЛ. БАУМАНА 22, ТЕЛ./ФАКС (342) 221 52 69, ТЕЛ.(342) 221 56 36, e-mail: detonko@maiI.ru

ВЫПИСНОЙ ЭПИКРИЗ ИЗ ИСТОРИИ БОЛЕЗНИ (номер медицинской карты №2546)

КОТОВ ТИМОФЕЙ ИЛЬИЧ Д/р: 16.05.2020 Пол: Мужской
Регистрация: Г ПЕРМЬ, МАРШАЛА ТОЛБУХИНА УЛ, д. 6, кв. 85
Полис: 5994979733000022 Выдан: 01.06.2020, ПЕРМСКИЙ ФИЛИАЛ ОБЩЕСТВА С ОГРАНИЧЕННОЙ ОТВЕТСТВЕННОСТЬЮ "СТРАХОВАЯ МЕДИЦИНСКАЯ КОМПАНИЯ "РЕСО-МЕД".
Документ: IV-ВГ 589371 Выдан: 20.05.2020,
СНИЛС: 209-076-143-53

Диагноз: Низкодиффенцированая нейробластома с высоким МКИ левого надпочечника, метастатическим поражением забрюшинных ЛУ, амплификация NMYC не обнаружена, делеция 1р не обнаружена, T2N1M0.
Биопсия образования 21.02.23. ПХТ по протоколу NB 2004 (2 курса N4),
Оперативное лечение 25.04.23 (удаление образования забрюшинного пространства слева R0).
Локальный рецидив (06.2023). Противорецидивная химиотерапия с 28.06.23 (5 курсов N5/N6) . Прогрессия (18.12.23)
Терапия 2 линии (3 курса иринотекан+темодал)
Операция (11.03.24): релапаротомия, циторедукция опухоли 70%, пластика левой ножки диафрагмы, брыжейки поперечной и нисходящей ободочной кишки
Терапия 3 линии 22.03.24-26.03.24 (1 курс топотекан+циклофосфан).

Поступил(а) в стационар-1, дневной стационар-2
Период нахождения: 11.04.2024 по 26.04.2024 отделение детской онкологии
количество дней в медицинской организации
Исход госпитализации выписан -1, в том числе в дневной стационар-2, в стационар -3
Результат госпитализации выздоровление-1; улучшение -2; без перемен-3, ухудшение-4
форма оказания медицинской помощи: плановая-1; экстренная-2

АНАМНЕЗ ЖИЗНИ и ЗАБОЛЕВАНИЯ: ребенок из двойни, при рождении масса 3 кг, рост 53 см. На первом году жизни рос и развивался соответственно возрасту. Перенесенные заболевания: ОРВИ часто после года, ветряная оспа. Наблюдается у ЛОР (узкая гортань?). В январе перенес ОРВИ с повышением температуры до 40 в течение 3-х дней, симптоматическое лечение проводилось амбулаторно. Семейный анамнез: у мамы – цистит. У бабушки – заболевание МЖ в 53 г. Аллергоанамнез: нурофен в сиропе, цитрусовые.

Впервые боли в животе появились 2 мес. назад (декабрь 2022) после падения, обращались к хирургу, выполнена рентгенография ОБП – без патологии. В последующие дни мальчик посещал ДДУ. Постфактум родители отмечают увеличение живота в течение месяца (связали в хорошим аппетитом). 03.02.22 повторное падение на живот во время игры, после чего появились боли в левом подреберье. Ночью повышение температуры до 37,4-37,5 в течение суток. В последующие дни стал жаловаться на боли в животе и пояснице слева. Нарушения стула, дизурии не отмечалось. В экстренном порядке госпитализирован в отделение хирургии №1, где находился с 04.02 по 06.02.2023. Для дальнейшего обследования и лечения переведен в отделение детской онкологии. При поступлении (06.02.23) ЖАЛОБЫ на увеличение живота, периодическое повышение температуры до 38 и дискомфорт в области живота. ОБЪЕКТИВНО: Температура 36,3. АД 108/71 мм рт.ст, ЧСС 122 в мин, ЧД 24 в мин, сатурация О2 98%. Состояние средней тяжести по заболеванию. Ребенок активный, на осмотр реагирует адекватно. Физическое и НПР развитие соответствует возрасту. Нутритивный статус удовлетворительный. Аппетит снижен. Тошноты, рвоты нет. Болевого синдрома нет. Сон спокойный. Общемозговых, очаговых неврологических симптомов нет. Кожного геморрагического синдрома нет. Кожные покровы бледные, чистые, видимые слизистые бледно-розовые, чистые. Периферические ЛУ единичные до 0,7 см, эластичные, безболезненные. Дыхание проводится во все отделы, пуэрильное, хрипы не выслушиваются. Тоны сердца сохранены, ритм правильный. Живот асимметричный, дефигурирован за счет объемного образования в левой половине живота. Передняя брюшная стенка участвует в акте дыхания. Пальпаторно в левом подреберье определяется объемное образование без четких контуров, приблизительными размерами по длиннику около 8 см, нижний полюс уходит в малый таз, образование не переходит срединную линию живота. Образование плотной консистенции с гладкой поверхностью, при пальпации безболезненное. Печень не выходит из-под края реберной дуги. Стул оформленный, регулярный 1 раз в день, без патологических примесей (со слов), дизурических расстройств нет. Масса 15 кг (4), рост 96 см (5), соотношение (4). Физическое развитие гармоничное, мезосоматотип.

ОБСЛЕДОВАНИЕ инициальное:

1. **Исследование костного мозга (3 точки) 13.02.23:** костный мозг умеренно клеточный, бластные клетки 2%-1,6%-1,4%. Гранулоцитарный росток в пределах нормы/сужение гранулоцитарного ростка. Созревание нейтрофилов сохранено. Эритроидный росток в пределах нормы/расширен. Тип эритропоэза нормобластический. Гемоглобинизация сохранена. Мегакариоцитарный росток умеренный. Тромбоцитарное окружение сохранено. Клетки злокачественного новообразования не выявлены.
2. **ИФТ клеток костного мозга (Екатеринбург) 13.02.23** – атипичные клетки с фенотипом CD99-,GD2+,CD45+,CD90+,CD81+,CD271-,CD56+ не выявлены.
3. ***Определение молекулярных маркеров нейробластомы костном мозге методом ПЦР (Екатеринург) 13.02.23***: Заключение: во всех точках костного мозга экспрессия генов *TH* и *PHOX2B* не обнаружена.
4. **Исследование СМЖ 13.02.23:** цитоз 0,33, белок 0,15 г/л, атипичные клетки не обнаружены.
5. ОАК 15.02.23: Эр.3,64х10/л, Нв 96 г/л, Тц.293х10/л, Л.9,75х10/л, э.45, п.3%, с.63%, л.20%, м.10%, СОЭ 15 мм/час.
6. Б/хим.ан.крови 15.02.23: о.белок 62,9, альб.36,2, мочевина 3,3, креатинин 30, калий 4,1, натрий 139, СРП 0,2, мочевая кислота 118.
7. Коагулограмма 13.02.23: ПТВ 14,4 (12,9+-2 сек0, ТВ 17,4 (15,7+-2 сек), ФГ 2,02, АПТВ 30,7, **Д-димер 4450,** АТ III 92,6.
8. Онкомаркеры 07.02.23

НСЕ	**345 мкг/л**	(0-16)		
ЛДГ	**1429**	(до 450)	**ЛДГ** 15.02.23	**1760**
Ферритин	218	(30-140)		

9. Суточная моча на катехоламины 08.02.23:

адреналин	4 мкг/сут	(меньше 6,1)
НА	24 мкг/сут	(4-29)
Дофамин	**1477**	(40-260)

Суточная экскреция метаболитов катехоламинов не выполнена по техническим причинам.

10. УЗИ 04.02.23: Печень правая доля 108х60, левая доля 74х39 мм, эхоструктура умеренно неоднородная за счет точечных и линейных включений от сосудов с уплотненной стенкой. Ж/пузырь 54х19 мм, контуры ровные, в просвете анэхогенная желчь без примесей. Осадок,

конкременты отсутствуют. П/желудочная железа 16/12/16 мм, паренхима однородная. Селезенка 76x25x40 мм, не изменена; паренхима однородная. В брюшной полости свободная жидкость не выявлена. В левой половине живота (занимает практически всю левую половину) больших размеров образование 132x115x99 мм, неправильной овальной формы, контуры волнистые, четкие, складывается впечатление об образовании верхнего полюса левой почки (нет четкого контура), остальные органы смещают. Образование смешанной эхогенности и неоднородной струтуры, в ЦДК кровоток в виде единичных локусов и линейных сосудов.

11. КТ ОГК и ОБП с КУ 06.02.23: Легкие расправлены. Очаговых и инфильтративных изменений не определяется. Патологического накопления контрастного препарата не выявлено. Бронхо-сосудистый рисунок не усилен, структурный. Трахея без особенностей. Бронхи 1-3 порядка проходимы, не деформированы, не расширены. Корни не расширены, структурны. Средостение структурно, не смещено, не расширено. Увеличенных лимфоузлов не выявлено. Кальцинатов нет. Сердце обычно расположено; конфигурация его не изменена. Контур диафрагмы четкий, деформирован мелкими спайками. Жидкости в плевральной полости справа не выявлено. По задней поверхности нижних отделов левого лёгкого имеется жидкостная (+19Hu) прослойка с сепарацией листков плевры до 6,3 мм. Деструктивных изменений скелета грудной клетки не выявлено. *Заключение:* малый гидроторакс слева.

    Деструктивных и костно-травматических изменений не выявлено. Забрюшинно слева от уровня диафрагмы до верхнего края тела L5 определяется неоднородное многоузловое кистозно-солидное (+28+45Hu) образование с множественными мелкими плотными (+110+245Hu) включениями. Контрастирование образования неоднородное (+52+78Hu). Max размеры большого узла ~80x90x121.5 мм. Меньшие узлы (общими размерами 28.5x27x65 мм) визуализируются между аортой и левой почечной веной, смещая ее кпереди, верхнюю брыжеечную артерию вверх. Образование интимно прилежит к верхнему полюсу левой почки, медиальной поверхности селезёнки, задней поверхности тела и хвоста поджелудочной железы, смещает их, сосуды селезёнки кпереди. Левая почка смещена кпереди, каудально и медиально. Положение, размеры и форма правой почки не изменены, контуры ровные и четкие, структура однородная, плотность паренхимы - в пределах нормы, кортикомедуллярная дифференцировка сохранена. ЧЛС, мочеточники обеих почек не расширены, не деформированы. Выделительная функция сохранена. Паранефральная клетчатка - без особенностей. Печень умеренно увеличена за счёт правой доли (кранио-каудальный размер 112,5 мм), контуры ровные, четкие. Структура паренхимы однородная. Внутри- и внепеченочные желчные протоки не расширены. Дополнительных образований в проекции печени не выявлено. Желчный пузырь овальной формы, рентгенконтрастных конкрементов не выявлено. Селезенка не увеличена в размере, структура и плотность паренхимы однородные. Поджелудочная железа не увеличена. Панкреатический проток не расширен. Правый надпочечник обычной формы и размеров, однородной структуры. Левый надпочечник не дифференцируется. Увеличенных лимфоузлов брюшины, забрюшинного пространства достоверно не выявлено. В малом тазу определяется небольшое количество свободной жидкости. *Заключение: Объёмное образование забрюшинного пространства слева (нейробластома?). Малый асцит.*

12. МРТ ОБП с КУ 08.02.23: получены МР-последовательности органов брюшной полости и забрюшинного пространства Т1 и Т2 в трех проекциях с жироподавлением: Печень типичного расположения, в размере не увеличена. Максимальный вертикальный размер правой доли по СКЛ – 113мм, левой доли 56 мм, билобарный размер на уровне ворот печени На серии томограмм, после введения парамагнетика, очагов и зон патологического накопления КВ структурами паренхимы печени не выявлено. Желчный пузырь определяется в типичном месте, в размере не увеличен, стенки не утолщены, содержимое однородное. Холедох обычного расположения, диаметром до 2мм, равномерный. Структуры поджелудочной железы достоверно не дифференцируются. Селезёнка обычных размеров и положения, структура её однородная. Селезеночная вена и брыжеечные сосуды - без изменений. Корень брыжейки - без особенностей.
    Справа надпочечник не измен, контуры четкие, ровные, дополнительных объемных образований не выявлено.
    Слева: исходя из структуры надпочечника, оттесняя почку каудально, структуры брыжейки кпереди, определяется кистозно-солидной структуры объемное образование, с признаками наличия капсулы, размером SI – 126mm, RL – 80mm, AP – 86mm, с неравномерным ограничением диффузии, признаками формирования полости в его центральных отделах. На серии томограмм, после введения парамагнетика, определяется очаговый тип накопления КВ в структуре определяемого образования в артериальную фазу, без выравнивания контрастирования в отсроченные фазы. Положение и форма правой почки не изменены, накопление КВ без особенностей. Левая пока смещена каудально, компримирован образованием, МР-сигнал от нее без особенностей, накопление КВ не изменено. Конгломераты увеличенных ЛУ определятся в области брыжейки, размером 31x44м. Заключение: МР картина может соответствовать нейробластоме левого надпочечника. Проявление лимфаденопатии.
13. Сцинтиграфия костей с пиротех-Тс-99т, 84 МКб 20.02.23: при выполнении остеосцинтиграфии в режиме «всего тела» на сцинтиграммах костей черепа, грудины, позвоночника, костей таза, костей верхних и нижних конечностей накопление и распределение РФП без патологических зон гиперфиксации. Отмечается физиологически обусловленное повышенное накопление РФП в «зонах роста». Регистрируется внекостное накопление нуклида в проекции образования. Заключение6 убедительных сцинтиграфических признаков поражения костной ткани, характерных для вторичных изменений, не выявлено.
14. МРТ ГМ с КУ 27.02.23: при исследовании структур головного мозга получены импульсные МР-последовательности головного мозга T1W, T2W, FLAIR, DWI в сагиттальной, аксиальной и корональной плоскостях, визуализированы суб- и супратенториальные структуры. Положение срединных структур не изменено. Дифференциация и соотношения структур белого и серого вещества гемисфер мозга сохранено. Очаговых изменений МР-сигнала в гемисферах мозга, стволовых структурах и мозжечке не определяется. Участков ограничения диффузионных показателей, зон гиперинтенсивности белого вещества не определяется. Данных за церебральные микрокровоизлияния не получено. Участков нарушения формирования коры гемисфер мозга не определяется. На серии томограмм, после введения парамагентика, очагов и зон патологического накопления КВ структурами головного мозга не выявлено. Структуры селлярной области без особенностей, полость супраселлярной цистерны не расширена. Стволовые структуры нормального расположения, структура не изменена. Мозолистое тело без особенностей. Гемисферы мозжечка симметричные, контуры четкие, ровные. Миндалины мозжечка на уровне БЗО. Система боковых желудочков симметричная, полости желудочков не сужены. III-й и IV-й желудочки не увеличены, форма не изменена. Конвекситальные и межгиральные пространства прослеживаются во всех отделах. Дополнительных объемных образований в мосто-мозжечковых углах не определяется. Справа и слева равномерно расширены периневральные пространства зрительных нервов, диски нервов уплощены. *Заключение: данных за очаговые и макроструктурные изменения вещества головного мозга не получено.*

ТЕРАПИЯ:
21.02.23 ОПЕРАЦИЯ – биопсия опухоли забрюшинного пространства слева. Люмботомия слева. Разведены мышцы, обнажено забрюшинное пространство. Прилежит образование больших размеров, серого цвета, в капсуле. Капсула вскрыта, под капсулой ткани серо-розового цвета, легко разрушаются, кровоточат. Иссечен участок капсулы и предлежащих тканей общим объемом 1 см3. Гемостаз. В рану резиновый дренаж. Послойное зашивание операционной раны до дренажа.

Гистологическое исследование G410/23 (НМИЦ ДГОИ им.Д.Рогачева) 07.03.23: Среди обширных зон некроза визуализируются солидные поля крупных полиморфных клеток с высоким ядерно-цитоплазматическим соотношением. Митотическая и апоптотическая активность высокая. Клетки окружены скудным количеством нейропиля. Выявлена экспрессия PGP9.5, ATRX, фокально NSE, Oct4 (цитоплазматический локус). Реакция с c-myc, desmin негативная. ЗАКЛЮЧЕНИЕ :Низкодифференцированная нейробластома с высоким МКИ.

Исследование методом FISH при цитогенетическом исследовании методом FISH (НМИЦ ДГОИ им.Д.Рогачева) 15.03.23: амплификация гена NMYC, а также делеция хромосомного региона 1p36 не обнаружены.
01.03.23 Дренирование плевральной полости – торакоцентез слева в проекции 7 межреберья по средне-подмышечной линии. Эвакуировано 550 мл желтой серозной жидкости.
Исследование плевральной жидкости 01.03.23: в препарате эритроциты неизменнные++++, лейокциты более 100, л.82%, нейтр.3%, м.15%, клетки мезотелия 2-1-3. Бакпосев – роста микрофлоры нет.
Дренаж удален 10.03.23.

ХИМИОТЕРАПИЯ в рамках протокола NB2004, группа наблюдения:

01.03-07.03.23	Блок N4 (1):	Доксорубицин	15 мг/м2	РД=10 мг-9 мг-9 мг	1, 3, 5 дни
		Винкристин	0,75 мг/м2	РД=0,5 мг-0,4 мг-0,4 мг	1, 3, 5 дни
		Циклофосфамид	300 мг/м2	РД=190 мг/180 мг + месна	1-7 дни
29.03-04.04.23	Блок N4 (2):	Доксорубицин	15 мг/м2	РД=9 мг	1, 3, 5 дни
		Винкристин	0,75 мг/м2	РД=0,5 мг-0,4 мг-0,4 мг	1, 3, 5 дни
		Циклофосфамид	300 мг/м2	РД=180 мг + месна	1-7 дни

25.04.23 ОПЕРАЦИЯ в НМИЦ ДГОИ им.Д.Рогачева – удаление образования забрюшинного пространства слева R0.
Гистологическое заключение 05.05.23: Нейробластома с патоморфозом 3 ст, метастатическое поражение ЛУ нейробластомой, в трепанобиоптате костного мозга признаков роста опухоли нет.
При молекулярно-генетическом исследовании в ткани опухоли амплификация NMYC, делеция 1p36 не обнаружены. Для определения тактики ведения рекомендовано выполнение сцинтиграфии с MIBG.

16.06.23 появились жалобы на боли в животе, разжиженный стул, без повышения температуры. Наблюдался педиатром по м/жит-ва. В экстренном порядке госпитализаирвоан в отделение онкологии КДКБ.

ПРИ ПОСТУПЛЕНИИ В ОТДЕЛЕНИЕ ОНКОЛОГИИ 20.06.23 температура 36,3.
ЖАЛОБЫ на боли в животе, эпизодические, чаще в ночные часы и на голодный желудок. Купируются на фоне приема необутина. На этом фоне отмечается снижение эмоционального тонуса, на прошлой неделе – разжиженный стул. Немотивированного повышения температуры не отмечалось. Потери в массе тела за прошедший месяц нет.
ОБЪЕКТИВНО: состояние средней тяжести. Ребенок активный, контактный. Нутритивный статус снижен. Общемозговых, очаговых неврологических симптомов нет. Периферические ЛУ не увеличены. Кожные покровы бледноватые, чистые. Видимые слизистые розовые. Язык влажный, небольшой беловатый налет. Дыхание везикулярное. Тоны сердца сохранены, ритм правильный. Дыхание проводится во все отделы, хрипы не выслушиваются. Живот пропальпировать глубоко не удалось (ребенок беспокойный при пальпации, но болевого синдрома не отмечается), убедительно пальпаторно патологические образования в брюшной полости не определяются, печень, селезенка не выходят из-под края реберной дуги. Стул, со слов, оформленный, 1 раз без патологических примесей. Дизурических расстройств нет. Масса 14,3 кг рост 97 см.

ОБСЛЕДОВАНИЕ:
Сцинтиграфии с MIBG 15.06.23: *на фоне физиологического накопления РФП в слюнных железах, носоглотке, сердце, селезенке, печени и мочевом пузыре в проекции удаленного образования слева определяется средне-интенсивный крупный МЙБГ позитивный очаг фиксации РФП. Других МЙБГ позитивных очагов в настоящее время не выявлено.*
КТ ОБП, забрюшинного пространства с КУ 21.06.23: Деструктивных и костно-травматических изменений не выявлено.
Забрюшинно от уровня верхнего края тела L1 до уровня нижнего края тела L4, сохраняется неоднородное многоузловое кистозно-солидное образование с множественными мелкими плотными включениями. Контрастирование образования неоднородное**. Мах общие размеры ~66х45х78 мм (архив ~75,6х74х116 мм**), визуализируется между аортой и левой почечной веной, смещая ее кпереди, верхнюю брыжеечную артерию вверх, сосуды селезёнки кпереди, прилежит к медиальной поверхности левой почки, умеренно компримирует её лоханку. Положение, размеры и форма обеих почек не изменены, контуры ровные и четкие, структура однородная, плотность паренхимы - в пределах нормы, кортико-медуллярная дифференцировка сохранена. ЧЛС справа, мочеточники не расширены, не деформированы. Умеренно расширена лоханка левой почки. Выделительная функция обеих почек сохранена. Паранефральная клетчатка – без особенностей. Печень умеренно увеличена за счёт правой доли (кранио-каудальный размер 110 мм), контуры ровные, четкие. Структура паренхимы однородная. Внутри- и внепеченочные желчные протоки не расширены. Дополнительных образований в проекции печени не выявлено. Желчный пузырь овальной формы, рентгенконтрастных конкрементов не выявлено. Селезенка не увеличена в размере, структура и плотность паренхимы однородные. Поджелудочная железа не увеличена. Панкреатический проток не расширен. Правый надпочечник обычной формы и размеров, однородной структуры. Левый надпочечник не дифференцируется. Визуализируются немногочисленные лимфоузлы брюшины до 5-6,5 мм, множественные до 3 мм. Увеличенных лимфоузлов забрюшинного пространства не выявлено. В брюшной полости и малом таз свободная жидкость не определяется. *Заключение: Нейробластома забрюшинного пространства. В сравнении с исследованием от 29.03.2023 г. отмечается регрессия опухолевого узла ~ на 65%.*
МРТ ГМ с КУ 28.06.23: после в/венного усиления очагов патологического накопления парамагнетика не выявлено. Боковые желудочки мозга симметричны, не расширены без перивентрикулярной инфильтрации. III-й желудочек не расширен. Дополнительных образований в области мосто-мозжечковых углов не выявлено. Внутренние слуховые проходы не расширены. Орбиты без особенностей. Хиазмальная область без особенностей. Воронка гипофиза не смещена. Базальные цистерны не расширены, не деформированы. Субарахноидальные конвекситальные пространства и борозды не расширены. Боковые щели мозга симметричны, не расширены. Миндалины мозжечка расположены на уровне большого затылочного отверстия. Краниовертебральный переход - без особенностей. Пневматизация фациальных синусов существенно не нарушена. МР данных за наличие изменений очагового и диффузного характера в веществе мозга не выявлено.
Миелограмма (5 точек) 29.06.23: в 1 из 5 точек костный мозг малоклеточный, сужен гранулоцитарный росток, недифференцированные клетки 1,3%, метастазы не выявлены. В 4-х точках клеточность костного мозга сохранена. Недифференцированные клетки 0,8%-1.2%-0,4%-0,4%. Метастазы не выявлены.
Трепанобиопсия из 2-х точек 29.06.23 (ответ 10.07.23): хрящевая ткань, волокнистые структуры, костный мозг предтавлен очень скудно (1 костно-мозговое пространство) с мелкими группами клеток миелоидного ряда. Материал не информативен.
Исследование СМЖ 28.06.23: цитоз 0,33, белок 0,21, атипичные клетки не обнаружены.
ОАК 20.06.23: эр.4,27х10/л, Нв 123 г/л, Тц.361х10/л, Л.4,9х10/л, э.2%, п.3%, с.805, л.10%, м.5%, СОЭ 4 мм/час.
Б/хим.ан.крови 21.0.23: о.белок 66,6, альб.41,9, мочевина 3,4, альб.40, мочевая кислота 129, калий 4,5, натрий 141, магний 0,91, кальций иониз.1,2, глюкоза 4,3, билир.8,3, АЛАТ 49, АСАТ 68, амилаза 30, ЩФ 396, СРП 0,4 – все показатели в пределах референсных значений. **ЛДГ 1024 (до 450)**.
Коагулограмма 21.06.23: ПТВ 13,1 (11,6-16), ТВ 17,5 (14,3+-2 сек), ФГ 2,05, АПТВ 33,7, АТ III 146, Д-димер 196.
Суточная моча на катехоламины и метаболиты 21.06.23: адреналин 2 мкг/сут, НВ 19 мкг/сут, дофамин 188 мкг/сут, ВМК 2,5 мг/сут, 5 ГИУК 3,4 мг/сут – все показатели в пределах референсных значений. **ГВК 6,6 мг/сут (1,4-4,3).**
НСЕ 29.05.23 – 23,7 (0-16,3). 21.06.23 – **167,7 мкг/л** ферритин 21.06.23 – 75,8 мкг/л (30-140)

УЗИ 17.07.23: левая почка 81х33х40, х.9, правая почка 69х31х40, лох.3, каликопиелоэктазия слева. Паренхима почек дифференцируется.
Печень равая доля 75 мм, левая доля 34 мм, ЖП 46х9 мм, ПЖЖ 11х8х11, селезенка 67х37, Забрюшинно в проекции брюшной аорты, окутывая сосудисто-нервный пучок визуализируется образование с нечетким контуром, неоднородное по строению, изоэхогенное с гиперэхогенными участками, с кровотоком, размерами со стороны брюшной полости около 76х30х51 мм, со стороны спины около 69х49 мм, сдавливает ворота левой почки, жидкости в брюшной полости нет. Заключение: образование забрюшинного пространства.

ОАК 17.07.236 Эр.3,29, Нв 91, Тц.125, Л.3,9, п.8%, с.30%, л.21%, м.21%, СОЭ 5 мм/час.
Б/хим.ан.крови 17.07.236 о.белок 53,8, альб.33,6, мочевина 6,1, креатинин 34, калий 3,4, натрий 140, глюкоза 5,1, билир.8,5, АЛАТ 53, АСАТ 43, ЩФ 297, **ЛДГ 1333,** СРП 0,4, **ферритин 470,1. НСЕ 17.07.23: 101,8 (0-16,3)**

Таким образом, учитывая результаты визуализации (КТ ОБП, ЗП, сцинтиграфии с MIBG), признаки биологической активности опухоли (повышение ЛДГ, НСЕ), пациента с гистологически верифицированной низкодифференцированной нейробластомой левого надпочечника, метастатическим поражением ЛУ, амплификация NMYC не обнаружена, делеция 1р не обнаружена, спустя 1,5 мес после окончания терапии в рамках протокола NB2004 (2 блока ХТ по схеме N4 и резекция опухоли) диагностирован локальный рецидив. Консультирован в НМИЦ ДГОИ им.Д.Рогачева. ***Протокол ТМК 14.07.23****: на основании проведенного обследования выявлен локальный рецидив. Показано продолжение ХТ по протоколу NB 2004 (курсы N5/N6). Контроль УЗИ ОБП, КТ ОКГ, ОБП, референс данных визуализации в НМИЦ ДГОИ им.Д.Рогачева после 2-х курсов ПХТ для определения показаний и сроков хирургического лечения.*

По жизненным показаниям начата ПХТ для группы высокого риска 28.06.23:
блок ХТ (1) по схеме N5 в полном объеме 28.06-01.07.23. Редукция дозы винкристина в связи с предшествовашей энтеропатией.

Винкристин	1,5 мг/м2	РД=0,5 мг	28.06.23
Цисплатин	40 мг/м2	РД=24 мг	28.06, 29.06, 30.06, 01.07.23
Этопозид	100 мг/м2	РД=60 мг	28.06, 29.06, 30.06, 01.07.23

Блок ХТ (2) по схеме N6 22.07-28.07.23:

Винкристин	1,5 мг/м2	РД=0,9 мг	22.07, 28.07.23
Дакарбазин	200 мг/м2	РД=124 мг	22.07-26.07.23
Ифосфамид	1500мг/м2	РД=930 мг	22.07-26.07.23
Адриамицин	30 мг/м2	РД=18 мг	27.07, 28.07.23

С 14.09 по 17.09.23 проведен блок ХТ по схеме N5 (3) в полном объеме:

Винкристин	1,5 мг/м2	РД=0,9 мг	25.08.23
Цисплатин	40 мг/м2	РД=26 мг	14.09, 15.09, 16.09, 17.09.23
Этопозид	100 мг/м2	РД=70 мг	14.09, 15.09, 16.09, 17.09.23

С 10.10 по 17.10.23 проведен блок ХТ по схеме N6 в полном объеме:

Винкристин	1,5 мг/м2	РД=0,96 мг	10.10, 17.10.23
Дакарбазин	200 мг/м2	РД=128 мг	10.10-14.10.23
Доксорубицин	30 мг/м2	РД=19 мг	15.10, 16.10.23

Актуальное обследование:
Б\хим.ан.крови 07.11.23: о.белок 61,7, альб.38,8, мочевина 4,1, креатинин 43, калий 4,3, натрий 139, глюкоза 4,7, билир.8, АЛАТ 78, АСАТ 816 ЩФ 359, СРП 0,4.
ЛДГ 07.11.23 – 612 (225-450), Ферритин 02.11.23 – 725 НСЕ 07.11.23 – 27,1 мкг/л (0-16,3)

УЗИ МВС 11.10.23: левая почка 80х31х42, лох.9 мм6 правая почка 81х30х42, лох.5 мм, паренхима почек дифференцирована, эхогенность обычная. Заключение: незначительная пиелоэктазия слева.
УЗИ ОБП 11.10.23: печень правая доля 80, левая доля 38, структура однородная, ЖП 45х12, стенка 1 мм, конкрементов нет. ПЖЖ 12/8/12, структура однородная. Селезенка 74х35. Мезентриальные ЛУ не увеличены. Жидкости в брюшной полости нет. Забрюшинно в левой половине брюшной полости визуализируется образование изоэхогенное с достаточно ровными границами размером около 55х32 мм, кровток оценить сложно. В проекции ложа левого надпочечника аналогичное образование? (тоже самое?) размеромм около 30х23 мм, по задней его поверхности анэхогенное образование неправильной формы, без кровотока, размерами около 10х15 мм (киста?). Селезенка 74х35 мм.
КТ ОБП, ОЗП с КУ 30.10.23: Деструктивных и костно-травматических изменений не выявлено. Забрюшинно слева на уровне тел L1-2 определяется неоднородное узловое кистозно-солидное (+28+45Hu) образование с кальцинатами, размером до 19х18х26мм (архив до 80х90х121.5мм.). Контрастирование образования неоднородное (+52+78Hu). Визуализируются между аортой и левой почечной веной, смещая ее кпереди, верхнюю брыжеечную артерию вверх. Предлежит к позвоночному столбу. Левая почка на должном уровне. Положение, размеры и форма правой почки не изменены, контуры ровные и четкие, структура однородная, плотность паренхимы - в пределах нормы, кортико-медуллярная дифференцировка сохранена. ЧЛС, мочеточники обеих почек не расширены, не деформированы. Выделительная функция сохранена. Паранефральная клетчатка - без особенностей. Печень умеренно увеличена за счёт правой доли (кранио-каудальный размер 112,5 мм), контуры ровные, четкие. Структура паренхимы однородная. Внутри- и внепеченочные желчные протоки не расширены. Дополнительных образований в проекции печени не выявлено. Желчный пузырь овальной формы, рентгенконтрастных конкрементов не выявлено.
Селезенка не увеличена в размере, структура и плотность паренхимы однородные. Поджелудочная железа не увеличена. Панкреатический проток не расширен. Правый надпочечник обычной формы и размеров, однородной структуры. Левый надпочечник не дифференцируется. Увеличенных лимфоузлов брюшины, забрюшинного пространства достоверно не выявлено. Определяется сужение чревного ствола с постледующи расширением. *Заключение: В сравнении с архивом от 06.02.2023г., КТ-картина с положительной динамикой в виде выраженного уменьшения размера образования. забрюшинного пространства слева (нейробластома?надпочечника?). Синдром Данбара.*
МРТ ОБП с КУ 27.10.23: Получено контрольное МР-последовательности органов брюшной полости и забрюшинного пространства Т1 и Т2 в трех проекциях с жироподавлением: Печень типичного расположения, в размере не увеличена. Контур печении четкий, ровный, МР-сигнал от структуры паренхимы не изменен. Фокусов ограничения диффузии не определяется. После введения парамагнетика, очагов и зон патологического накопления КВ структурами паренхимы печени не выявлено. Желчный пузырь типичного расположения, в размере не увеличен, стенки не утолщены, содержимое однородное. Холедох обычного расположения, диаметром до 2мм, равномерный. Стенки пузыря равномерно, без особенностей накапливают контрастный препарат. Структуры поджелудочной железы обычно, хвост железы в области ворот селезенки. Контур железы равномерно сглажен на всем ее протяжении. Размеры: головка – 17мм, тело – 16мм, хвост – 12мм. Проток поджелудочной железы не расширены. На серии томограмм, после введения парамагнетика, структуры железы без особенностей накапливают КВ. Селезёнка обычных размеров (80х42мм) и положения, структура её однородная. Селезеночная вена и брыжеечные сосуды - без изменений. Корень брыжейки - без особенностей. Накопление КВ структурой селезенки типичное. Справа надпочечник не измен, контуры четкие, ровные, дополнительных объемных образований не выявлено. Слева: надпочечник удален. Дополнительных объемных образований в ложе удалённого надпочечника,

окружающих структурах не выявлено. На серии томограмм, после введения парамагнетика, фокусов патологического повышения интенсивности МР-сигнала в ложе удаленного надпочечника не определяется. Почки обычно расположены. Контуры почек четкие, ровные. Размеры в пределах возрастной нормы. Корковый и мозговой слои дифференцируются. Структура паренхимы обеих почек однородная. Почечные синусы не расширены. ЧЛС почек без особенностей. На серии томограмм, после введения парамагнетика, очагов и зон патологического накопления КВ не выявлено. Мочеточники на уровне визуализации не расширены. Паранефральная клетчатка не изменена. Брюшной отдел аорты - без патологических изменений. Данных за наличие свободной жидкости в брюшной полости не выявлено. Достоверных данных за наличие увеличенных лимфоузлов не получено. *Заключение: Состояние после оперативного лечения (удаление образования забрюшинного пространства слева R0). МР-данных за рецидив на момент исследования не получено.*

С 28.06.23 по 17.10.23 проведено 4 блока химиотерапии для группы высокого риска (N5/N6), дата начала 5-го блока 13.11.23. ХТ перенес тяжело с многократными инфекционными эпизодами, последняя лихорадка – гектическая, 11.12.23).

С 14.12.23 по 29.12.23 находился на обследовании и лечении в отделении онкологии и детской хирургии НМИЦ ДГОИ им.Д.Рогачева. На основании проведенного обследования (трепанобиопсия, МСКТ ОГК, ОБП, ОМТ с КУ) выявлено увеличение образования паравертебрально в 2 раза (конгломерат ЛУ?) – срединно на уровне L1-L4 сохраняется объемное образование кистозно-солидной структуры с распространением в область левой почечной ножки размером до 20х38х67 мм (объем 26,5 мл), ранее до 34х14х30 мм , объем 7,5 мл), инвазия левой почечной ножки, вовлечение аорты. МРТ ГМ с КУ 23.12.23 – объемных образований не выявлено.

1 курс ХТ: иринотекан 36 мг 22.12-26.12.23, темодал 100 мгх 1 р/день 22.12-26.12.23. Выписан домой с рекомендацией провести 2-й курс ХТ (иринотекан/темозоломид) по месту жительства. После проведенного лечения: КТ ОГК, ОБП, ОМТ с КУ, МРТ ГМ, КМП из 4-х точек с последующим референсом визуализации и гистологического исследования в НМИЦ ДГОИ имД.Рогачева.
Учитывая планируемую ХТ и изменения на ЭЭГ (частые эпизоды тета-дельта-активности высокой амплитуды), рекомендовано рассмотреть терапию вальпроевой кислотой 30 мг/кг/сут.

*2 курс ХТ: И*ринотекан 50мг/м2 РД=3 мг внутривенно 12.01-16.01.24. Темозоломид 150 мг/м2 РД=100 мг перорально 12.01-16.01.24.
Курс ХТ перенес удовлетворительно с минимальной эметогенной токсичностью, эпизодов энтерита не отмечалось. Выявлен синдром цитолиза умеренный (17.01.24: **АЛАТ 192, АСАТ 163**, ЩФ 402, **ЛДГ 720**, гамма ГТП 45).Выписан домой в удовлетворительном состоянии.

ХТ №3 Иринотекан 50мг/м2 РД=33 мг внутривенно 02.0-06.02.24. Темозоломид 150 мг/м2 РД=100 мг перорально 02.02-06.02.24.

Актуальное обследование:

1. ОАК 22.01.24: Эр.3,26х10/л, Нв 103 г/л, Тц.212х10/л, Л.3,7х10/л, э.1%, п.2%, с.58%, л.17%, м.22%, СОЭ 5 мм/час.
2. Б/хим.ан.крови 21.01.24: о.белок 59, альб.44, сахар 5,1, мочевина 3, креатинин 60, билир.6,9, АЛАТ 107, АСАТ 78, калий 3,4, натрий 131, СРП 0,2.
3. **Ферритин 924 (20-140); ЛДГ 864 (225-450); НСЕ 10.01.24: 41,9 мкг/л** (0-16,3)**; НСЕ 22.01.24 – 40,6 мкг**/л (0,0-16,3)
4. ОАМ 21.01.24: УВ 1010, белок отр, Л.12-14, эп.пл.0-1.
5. Миелограмма (4 точки) 17.01.24: Бласты: в пределах нормы 0,2%-0,2%-0%-1%. Гранулоцитарный росток: расширен Созревание нейтрофилов: преобладают зрелые гранулоциты. Эритроидный росток: значительно сужен. Тип эритропоэза: преобладает нормобластический с появлением небольшого количества мегалобластов. Гемоглобинизация: снижена. Мегакариоцитарный росток:умеренный. Тромбоцитарное окружение сохранено. Клетки злокачественного новообразования не выявлены. *ЗАКЛЮЧЕНИЕ: Расширение гранулоцитарного ростка, сужение эритроидного ростка. Данных за МТС не выявлено.*
6. КТ ОГК без КУ 23.01.24: Травматических, деструктивных изменений скелета грудной клетки не выявлено. Лёгкие расправлены. Очаговых и инфильтративных изменений не определяется. Бронхо-сосудистый рисунок не усилен, структурный. Трахея без особенностей. Бронхи 1-3 порядка проходимы, не деформированы, не расширены. Корни несколько расширены за счёт сосудистого компонента, структурны. Средостение малоструктурно, не смещено, умеренно расширено в верхних отделах за счёт тимуса. Увеличенных лимфоузлов, кальцинатов не выявлено. Сердце обычно расположено; конфигурация его не изменена. Контур диафрагмы чёткий, ровный. Жидкости в плевральной полости не выявлено. *Заключение: Патологических изменений органов грудной полости не выявлено.*
7. КТ ОБП, ОЗП с КУ 22.01.24: Деструктивных и костно-травматических изменений не выявлено.Забрюшинно, от уровня верхнего края тела L2 до уровня нижнего края тела L4, сохраняется неоднородное многоузловое кистозно-солидное образование с множественными мелкими плотными включениями. Контрастирование образования неоднородное. Max общие размеры ~42х22х62 мм (архив ~23х47х62 мм), визуализируется между аортой и левой почечной веной, смещая ее кпереди. Положение, размеры и форма обеих почек не изменены, контуры ровные и четкие, структура однородная, плотность паренхимы - в пределах нормы, кортико-медуллярная дифференцировка сохранена. ЧЛС справа, мочеточники не расширены, не деформированы. Умеренно расширена лоханка левой почки. Выделительная функция обеих почек сохранена. Паранефральная клетчатка - без особенностей. Печень умеренно увеличена за счёт правой доли (краниокаудальный размер 118 мм), контуры ровные, четкие. Структура паренхимы однородная. Внутри- и внепеченочные желчные протоки не расширены. Дополнительных образований в проекции печени не выявлено. Желчный пузырь овальной формы, рентгенконтрастных конкрементов не выявлено. Селезенка не увеличена в размере, структура и плотность паренхимы однородные. Поджелудочная железа не увеличена. Панкреатический проток не расширен. Правый надпочечник обычной формы и размеров, однородной структуры. Левый надпочечник чётко не дифференцируется. Визуализируются немногочисленные лимфоузлы брюшины до 5-6,5 мм, множественные до 3 мм. Увеличенных лимфоузлов забрюшинного пространства не выявлено. В брюшной полости и малом таз свободная жидкость не определяется. *Заключение: Нейробластома забрюшинного пространства. В сравнении с исследованием от 08.08.2023 г. КТ-картина без существенной динамики.*
8. МРТ ГМ с КУ 23.01.24: На серии МР-томограмм, взвешенных по Т1 и Т2 в трёх проекциях, визуализированы суб- и супратенториальные структуры. Срединные структуры не смещены. Изменений очагового и диффузного характера в веществе мозга не выявлено. Очагов ограничения диффузионных показателей не выявлено. После в/венного усиления очагов патологического накопления парамагнетика не выявлено. Боковые желудочки мозга симметричны, не расширены, размеры в пределах возрастной нормометрии, обычной конфигурации, без перивентрикулярной инфильтрации. III-й желудочек не расширен. Дополнительных образований в области мосто-мозжечковых углов не выявлено. Внутренние слуховые проходы не расширены. Орбиты без особенностей. Хиазмальная область без особенностей. Базальные цистерны не расширены, не деформированы. Субарахноидальные конвекситальные пространства и борозды не расширены. Боковые щели мозга симметричны, не расширены. Миндалины мозжечка расположены на уровне большого затылочного отверстия. Краниовертебральный переход - без особенностей. Пневматизация фациальных синусов существенно не нарушена. *Заключение: МР данных за наличие изменений очагового и диффузного характера в веществе мозга не выявлено.*

11.03.2024 ОПЕРАЦИЯ – релапаротомия, циторедукция опухоли забрюшинного пространства слева (70%), пластика левой ножки диафрагмы. пластика брыжейка поперечной и нисходящей ободочной кишки:
срединная релапаротомия по старому рубцу. Минимально выраженный спаечный процесс в брюшной полости между передней брюшной стенкой и прядыми сальника (спайки разделены. В забрюшинном пространстве слева и срединной от уровня селезеночных сосудов до нижней брыжеечной артерии – несмещаемая опухоль плотно-эластической консистенции, овальной формы, 50*50*80мм, интимно спаянная с окружающими ее анатомическими структурами, ПО прежней поверхности опухоли распластана брыжейка поперечной и нисходящей ободочной кишки, брыжейка мобилизована с формированием дефектов, отведена медиально. Визуализирована вена левой почки в области ворот почки и в области впадения в НПВ, на протяжении от ворот до НПВ проходит в толще области опухоли, сдавлена. по левой поверхности опухоли проходит мочеточник левой почки, в поверхности опухоли проходит НПВ, плотно спаянная с опухолью на протяжении опухоль отделена от передней стенки аорты, от левой стенки НПВ о уровня почечных сосудов. Мочеточник выделен на протяжении. Вена и артерия левой почки выделены на протяжении с оставлением опухоли в виде футляра вокруг сосудов в связи с выраженным спаечным процессом. При выделении опухоли в воротах левой тпочки отмечено ранение забрюшинной венозной коллатерали, частично осуществляющей венозный отток от почки. Дефект ушит Z|-образным швом (PDS5-0). Признаков нарушения венозного оттока от левой почки не выявлено. В области верхнего полюса опухоль отделена от нижнего края поджелудочной железы, селезеночный сосудов, левой стенки верхней брыжеечной артерии без скелетизации последней, также от левой ножки диафрагмы. Выподлнена пластика левой ножки диафргамы П-образным швом. Опухоль удалена фрагментами выполнена циторедукция 70%, Пластика брыжейки поперечной и нисходящей ободочной кишки непрерывным обвивным швом. Умеренно выраженная диффузная лимфорея из клетчатки забрюшинного пространства слева. В забрюшинное пространство слева и в малый таз – 2 страховочных дренажа Ch15.
Миелограмма 11.03.2024- в пределах исследуемого материала атипичные клетки не обнаружены.
Гистологическое заключение F479\|24 от 11-32-24 (получен 19.03.2024 Низкодифференцированная нейробластома с высоким МКИ без признаков посттерапевтического патоморфоза.
Исследование методом FISH 11.03.2024 При цитогенетическом исследовании методом FUSH в 45% обнаружена делеция хромосомного региона 11q23. Амплификация гена MICN и делеция хромосомного региона 1p36 – не обнаружены.

ТЕРАПИЯ 22.03.24 – 26.03.24
топотекан 0,49 мг в/в №5,
циклофосфан 164мг в/в №5
Осложнение лечения: лейконейтропения 4 ст, тромбоцитопения 4ст., анемия

Проведено обследование:
NSE (01.04.24): 39,8 нг/мл
КТ ОГК с КУ (01.04.2024) Травматических, деструктивных изменений скелета грудной клетки не выявлено. Лёгкие расправлены. Очаговых и инфильтративных изменений не определяется. Патологического накопления контрастного препарата не выявлено.
Бронхо-сосудистый рисунок не усилен, структурный. Трахея без особенностей. Бронхи 1-3 порядка проходимы, не деформированы, не расширены. Корни несколько расширены за счёт сосудистого компонента, структурны. Средостение структурно, не смещено, не расширено. Увеличенных лимфоузлов, кальцинатов не выявлено. Сердце обычно расположено; конфигурация его не изменена. Контур диафрагмы чёткий, ровный. Жидкости в плевральной полости не выявлено.
КТ ОБП с КУ (01.04.2024) Деструктивных и костно-травматических изменений не выявлено.
Забрюшинно, от уровня верхнего края тела L2 до уровня нижнего края тела L4, сохраняется неоднородное многоузловое кистозно-солидное образование с единичными мелкими плотными включениями. Контрастирование образования неоднородное . Max общие размеры ~47x23x61 мм (архив ~42x22x62 мм), визуализируется между аортой, брыжеечной артерией, левой почечной веной, почечные артерии определяются по заднему краю образования. Положение, размеры и форма обеих почек не изменены, контуры ровные и четкие, структура однородная, плотность паренхимы – в пределах нормы, кортико-медуллярная дифференцировка сохранена. ЧЛС справа, мочеточники не расширены, не деформированы. Умеренно расширена лоханка левой почки. Выделительная функция обеих почек сохранена. Паранефральная клетчатка – без особенностей. Печень не увеличена, контуры ровные, четкие. Структура паренхимы однородная. Внутри- и внепеченочные желчные протоки не расширены. Дополнительных образований в проекции печени не выявлено. Желчный пузырь овальной формы, рентгенконтрастных конкрементов не выявлено. Селезенка не увеличена в размере, структура и плотность паренхимы однородные. Поджелудочная железа не увеличена. Панкреатический проток не расширен. Правый надпочечник обычной формы и размеров, однородной структуры. Левый надпочечник чётко не дифференцируется, в его ложе смещён желудок. Визуализируются немногочисленные лимфоузлы брюшины до 5-6,5 мм, множественные до 3 мм. Увеличенных лимфоузлов забрюшинного пространства достоверно не выявлено.
В брюшной полости и малом таз свободная жидкость не определяется.

УЗИ ОБП 02.04.24:

Печень	Контуры ровные, Углы не увеличены Эхоструктура обычная	Правая доля 82мм Левая доля 39мм Хвостатая 30% Желчные ходы- Не расширены
Желчный пузырь	Конкрементов, полипов нет. Осадка нет	36x10мм
Поджелудочная железа	Паренхима неоднородная Эхогенность обычная	Головка 11мм Тело 8мм Хвост 11мм
Селезенка	Контур ровный, четкий, паренхима однородная	75x37мм, коэф.массы 4,4 (норма 3,9)
мезентериальные лимфоузлы не увеличены, жидкости в брюшной полости нет в забрюшинном пространстве слева рядом с почкой визуализируется образование с неровными нечеткими контурами, изоэхогенное, с точечными гиперэхогенными включениями, размерами ориентировочно 46x38x53мм (визуализация образования крайне затруднена) правое яичко находится в брюшной полости у внутреннего пахового кольца размером около 15x9x10мм		

УЗИ МВС 02.04.24:

	Левая почка	Правая почка
Положение	обычное	обычное
Форма	Правильная	Правильная
Контуры	Ровные, четкие	Ровные, четкие
Размер	81x30x42мм	79x29x36мм
Паренхима	11мм	10 мм
Лоханка	13 мм	5 мм
чашечки	До 5 мм	Не расширены
слева в верхней трети расширен мочеточник до 7мм, стенки его утолщены, утолщены стенки лоханки левой почки до 2мм левая почка частично отодвинута образованием (см.протокол брюшной полости)		
Мочевой пузырь	Наполнение – обычное. Форма округлая, контуры ровные, стенки однородные, 2мм, осадка нет.	

Тактика лечения была обсуждена по ВКС с НМИЦ им.Д.Рогачева 05.04.2024.
Пациенту с рефрактерным течением (локальная прогрессия II нейробластомы левого надпочечника, 2 стадия по INSS, L2 стадия по INRGSS, амплификация гена MYCN-негативная, делеция Ip-негативная, груша наблюдения) проведен 1 курс противорецидивной терапии по схеме гопотекан/циклофосфан с 22.03.24 г. По данным референса КТ в ФГБУ "НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева" Минздрава России, срединно на уровне L1-L3 на фоне постоперационных изменений с локальным скоплением жидкости и отеком клетчатки сохраняется объемное образование с неровными, нечеткими контурами кистозно-солидной структуры с мелкими кальцинатами, распространением на область левой почечной ножки, активным неравномерным накоплением контрастного препарата размером 34х59х54 мм, ранее 28х64х45м (после операции). Таким образом, отмечено увеличение образования на 30%. Учитывая наличие послеоперационных изменений, затрудняющих оценку размеров образования. Рекомендовано продолжение специфической терапии по схеме топотекав/циклофосфамид: проведение еще 1го курса с проведением повторного КТ ОБП с к/у. Данные визуализации в формате DICOM, с актуальными результатами проведенных исследований направить ФГБУ "НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева" Минздрава России по «защищенным» каналам связи, двумя запросами для проведения референса и определения тактики ведения. Учитывая неблагоприятный прогноз заболевания, развитие повторного локального неблагоприятного события, пациенту возможно проведение ЛТ на зону первичной опухоли по м.ж.РОД 1,8 Гр, СОД 39,6 Гр. Необходимо прислать план лучевой терапии на референс.
Молекулярно-генетическое исследование ткани опухоли (от 2 прогрессии заболевания) работе. Ориентировочные сроки готовности результата 1 месяц.

При поступлении: Состояние пациента: по заболеванию тяжелое. Самочувствие страдает, вялый, сонливый. Уровень сознания по шкале Глазго: 15 баллов; Аппетит снижен. На осмотре негативен. Кожные покровы: бледные, обычной влажности, без патологических высыпаний, послеоперационный рубец на передней брюшной стенке под повязкой. Отеки не определяются. Видимые слизистые: б\\розовые. Зев чистый. Подкожно-жировая клетчатка: распределена равномерно. Лимфатические узлы: не пальпируются, не увеличены; Костно-мышечная система: без патологических изменений. Органы дыхания: дыхание везикулярное, проводится по всем отделам, хрипов нет. Сердечно-сосудистая система: перкуторно границы сердца не изменены; аускультативно тоны сердца ясные, ритмичные, патологических шумов не определяется. Органы брюшной полости: не дает трогать живот. Стул регулярный, оформленный. Мочеполовая система: патологических изменений не определяется, область проекции почек внешне не изменена. Мочеиспускание: свободное, безболезненное. Менингиальные симптомы: не определяются
Термометрия: 36,8 (С). ЧСС 108 ударов в мин. ЧДД 26 в мин.
Антропометрия: вес 15 кг, рост 101 см. Объем головы 53 см. Объем груди 59 см.

ТЕРАПИЯ с 16.04.24
топотекан 0,49 мг в/в
циклофосфан 165мг в/в

Курс химиотерапии прерван в связи с фебрильной лихорадки

Сопроводительная терапия:
Стол №15
Инфузионная, противорвотная
Ко-тримоксазол 240мг*2 раза в день (пн-ср-пт)
Фенибут 125 мг *2 раза вдень с 28.02.2024
Урсодезоксихолевая кислота 125мг 1 раз в день ежедневно
Тримебутин 25мг *3 раза в день р.о.
Холекальциферол 1500Ме ежедневно
Флуконазол 100мг ежедневно
Цефтриаксон 800мг 12.04.24 – 16.04.2024
Цефоперазон сульбактам 600мг*2 раза в день в/в 17.04.24 – 26.04.24
Ванкомицин 160мг*4 раза в день в/в с 17.04.24 -26.04.24
Лейкостим 80 мкг 14.04.24; 24.04.24,

Гемотрансфузии: тромбоконцентрат B(III)Rh+ 11.04.2024;

ОБСЛЕДОВАНИЕ В ДИНАМИКЕ
Группа крови: B(III)Rh+,CCDee
ОАК:

дата	Эр.	Hb	Ht	тр.	Le	эоз%	баз%	лимф%	моноц%	Нейтр(абс)	СОЭ
11.04.24	3,9	115	36	70	1,8	15	-	27	18	П12с28	10
12.04.24	4,1	122	38	53	1,7	11	-	10	19	1,0(п13с47)	4
13.04.24	3,8	111	35	88	2,5	-	-	1	3	П6с40	11
14.04.24	3,6	103	34	75	1,4						
15.04.24	3,5	109	33	96	7,8	2	-	9	6	6,3(ю1п31с51)	10
18.04.24	3,3	100	31	183	3,4	-	-	9	8	2,4(п10с73)	2
22.04.24	3,1	94	29	151	1,6	-	-	36	19	0,8(п3с42)	25
24.04.24	3,1	92	28	180	1,9	2	-	40	7	1,1(п5с46)	20
25.04.24	3,2	99	30	197	16,5	-	-	3	4	15,1(п9с84)	12

ОАМ:

дата	отн.плотность	pH	белок	лей	эр.	пр.
11.04.24	1030	5,5	0,19	3-5	Изм 0-1	Эпит.плоский 1-2
13.04.24	1015	7,5	-	0-1	0-1	Эпит.плоский 0-1
15.04.24	1025	5,0	-	-	-	Эпит.плоский ед
18.04.24	1025	5,5	-	1-2		Эпит.плоский 0-1

Биохимический анализ крови:

дата	О.бел.	Альбумин	Мочевина	Креатинин	Мочевая кислота	К	Na	магний	кальций	Глюкоза	Билируб.	Амилаза	АЛТ	АСТ	ЩФ	ЛДГ	ЩФ	СРП
11.04.24	63,3	43,6	3,4	41	94	3,9	130	0,76	2,2	4,3	14,3		56	69	184	626	184	0,3
15.04.24	63,6		2,9	36		3,8	139			3,6	13,4		77	69	171			0,5
17.04.24	60		3,1	36						5,0			48	39				2,3
18.04.24	62,6	41,8	3,2	48	100	3,8	138				14,7	38	47	41	156	911		2,7
22.04.24	67,5	41,5	3,1	41		3,8	142			4,5			39	56		1144		0,9
25.04.24	70,3		3,9	51						3,8	8,8		43	71				0,4

УЗИ ОБП 16.04.24:

Печень	Контуры ровные, Углы не увеличены Эхоструктура однородная	Правая доля 84мм Левая доля 40мм Хвостатая 30% Желчные ходы- Не расширены
Желчный пузырь	Конкрементов, полипов нет. Осадка нет	46х17мм
Поджелудочная железа	Паренхима однородная Эхогенность обычная	Головка 11мм Тело 8мм Хвост 11мм
Селезенка	Контур ровный, четкий, паренхима однородная	70х41мм, коэф.массы 4,2 (норма 3,9)

жидкости в брюшной полости нет
в забрюшинном пространстве слева рядом с почкой визуализируется образование с неровными нечеткими контурами, изоэхогенное, с точечными гиперэхогенными включениями, размерами ориентировочно
со стороны спины 58х40х52мм
со стороны брюшной полости (прямо над позвоночником и брюшной аортой, окутывает ее) визуализируется образование неправильной формы размерами около 87х52мм и один участок, "растет" по направлению к передней брюшной стенке размерами около 43х31мм,кровоток в образовании визуализируется гипоэхогенное с точечными гиперэхогенными включениями
в проекции левого надпочечника образование округлой формы, с анэхогенными участками размерами около 18,6х9,9мм

Заключение:
Состояние после оперативного лечения
Образование забрюшинного пространства (отрицательная динамика роста)
Образование в проекции левого надпочечника
Небольшое увеличение селезенки (по коэф)

Кал на УПФ (15.04.24): klebsiella oxytoca 10^7(чувствительность: амикацин, полимиксин, фосфомицин, цефоперазон сульбактам), candida albicans 10^2
Кал на грибы Candida (15.04.24): candida albicans 10^2
Моча (15.04.24): роста нет
Моча на грибы Candida (15.04.24): роста нет
ВДП (нос) (15.04.24): роста нет
ВДП (зев) (15.04.24): enterococcus faecium 10^5(чувствительность: ампициллин, ванкомицин, гентамицин, имипенем, левофлоксацин, линезолид, меропенем, полимиксин В, цефтриаксон)
Кровь (15.04.24): staphylococcus epidermidis (чувствительность: амоксиклав, ванкомицин, линезолид, цефокситин)
Кровь (18.04.24): staphylococcus epidermidis (чувствительность: ванкомицин, линезолид)

Выписан в стабильном средне-тяжелом состоянии по желанию родителей для продолжения лечения в другом центре

РЕКОМЕНДОВАНО
Наблюдение педиатра по месту жительства
Соблюдение низкомикробной диеты
Продолжить прием

ЛН не выдавался

26.04.2024 Детский онколог Боталова И.В.

Зав.отделением онкологии и гематологии Никонова О.Е.