

06.05.17 - курс N6 (2), расчет на м2 (вес 11 кг).
Винкристин Р.Д=0,7 мг, К.Д= 1,4мг
Дакарбазин РД=100 мг, КД=500 мг
Ифосфамид РД=780 мг, КД=3900 мг,
Доксорубицин РД= 15 мг, КД=30 мг.
МРТ ГМ (10.05) - измененный МР-сигнал в левой лобной доле, вероятно глиозного характера.

22.05.17 госпитализирована в отделение клинической онкологии для продолжения специфической терапии и дообследования.

26.05.17 - курс N5(3), расчет доз на кг (вес 10,4 кг).

Винкристин Р.Д=К.Д=0,52 мг
Этопозид Р.Д=43,6 мг, К.Д= 174,4 мг.
Цисплатин Р.Д=13,5 мг, К.Д= 54 мг.

Уровень NSE (06.05) - 26,3 нг/мл

14.05.17 проведен аферез периферических стволовых клеток. Собрано необходимое количество клеток для аутологичной трансплантации CD34 (x106/кг): 20,52.

19.06.17 - курс N6(4), расчет доз на м2 (вес 11,8 кг).

Винкристин Р.Д=0,8 мг, КД= 1,62 мг
Дакарбазин РД=118 мг, КД=540 мг
Ифосфамид РД=810 мг, КД=4050 мг,
Доксорубицин РД= 16,2 мг, КД=32,4 мг.

После курса ПХТ проходит контрольное обследование, в объеме МСКТ ОБП, Rg ОГК, УЗИ ОБП, сцинтиграфия с Тс, сцинтиграфия с МИБГ.

03.07.2017 МСКТ брюшной полости и малого таза с контрастом
Остаточная опухоль в проекции левой почечной ножки без динамики от 24.05.17г.
Диффузное поражение костей на уровне исследования.
Показания: Проведение исследования пациенту с диагнозом ганглионейробластома после проведения 4-х курсов ПХТ для оценки динамики опухолевого процесса, и так же возможности хирургического удаления.

29.06.2017 Сцинтиграфия костей скелета, все тело.

на момент исследования очагов гиперфиксации и гипофиксации РФП в костях скелета достоверно не выявлено.

12.07.2017 - операция: Лапаротомия. Артерио-венолиз сосудов левой почки. Удаление опухоли забрюшинного пространства слева. Ход операции: В положении пациента на спине с коррекцией валиком выполнена левосторонняя поперечная лапаротомия. При вскрытии брюшной полости определяется выраженный рубцово-спаечный процесс в забрюшинном пространстве слева. Отмечается выраженное рубцово-спаечное состояние между левой почкой и селезенкой, кроме того такой же процесс выявлен в воротах левой почки. Острым путем, а также с помощью биполярной коагуляции начато постепенное выделение левой почки от рубцовых тканей. В процессе выделения выявлены опухолевые узлы по ходу левых почечных сосудов. Прецизионно, острым путем выполнено удаление измененных, вероятнее всего пораженных лимфатических узлов. Дополнительных образований не определяется. Контроль гемостаза. Сухо. Объем интраоперационной кровопотери минимальный. К ложу левой почки подведен страховочный дренаж. Послойные швы на рану. Ас. повязки.

МИКРОСКОПИЧЕСКОЕ ОПИСАНИЕ

В доставленном материале фрагменты лимфатических узлов, тотально замещенных опухолью. В равном объеме представлена шванновская строма и низко дифференцированный компонент нейробластомы.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Метастазы ганглионейробластомы (см предыдущее заключение) в лимфатические узлы.

Уровень NSE - 27,5 нг/мл

24.07.17 - курс N5(5), расчет доз на площадь тела

ВИНКРИСТИН 1,5 мг/м2 в/в за 1 час, РД=СД=0,8 мг, 1 день

ЭТОПОЗИД 100 мг/м2 в/в за 24 часа, РД=53 мг, СД=212 мг, 1-4 дни

ЦИСПЛАТИН 40 мг/м2 в/в за 24 часа, РД=21 мг, СД=84 мг, 1-4 дни.

Сопроводительная терапия в полном объеме. Перенесла удовлетворительно.

С 14.08.17 г. проведен блок N6(6):

ВИНКРИСТИН 0,8 мг в/венно за 1 час. РД=0,8 мг, СД=1,6 мг. Дни 1 и 8.

ДАКАРБАЗИН 105 мг в/венно за 1 час. РД=105 мг, СД=325 мг. Дни 1-5.

ИФОСФАМИД 780 мг в/венно за 23 часа. РД=780 мг. СД=3900 мг. Дни 1-5.

ДОКСОРУБИЦИН 15,6 мг в/венно за 4 часа. РД=15,6 мг. СД=31,2 мг. Дни 6-7.

Блок проведен на фоне стандартной сопроводительной терапии.

С 14.09.17 по 18.09.17 госпитализирована в отделение радионуклидной терапии в РНЦПР, где проведена МИБГ терапия. Учитывая стадию заболевания, отдаленное распространение опухолевого процесса, наличие у ребенка множественных МИБГ-позитивных очагов, массу тела ребенка (11,6 кг), проведенное ранее лечение по протоколу NB 2004 и аферез ПСК, показано терапия I—131- метайодбензилгуанидином в радикальном режиме, активностью 5,1 ГБк (из расчета 440 МБК/кг). Введение РФП показано на фоне гипергидратации и катетеризации мочевого пузыря с целью профилактики лучевого цистита. 14.09.2017 с лечебной целью в/в введено 5,1 ГБк раствора I—131- метайодбензилгуанидина. Реакций на введение, осложнений нет. Введение РФП проведено на фоне инфузионной терапии и катетеризации мочевого пузыря с целью профилактики лучевого цистита. Ребенку проведено кондиционирование с 28.09.17 по 01.10.17 по треосульфан-содержащему протоколу (треосульфат 42 гр/м2 (СД 22 гр за 3 введения), мелфалан 140 мг/м2 (РД 76 мг)) с последующей инфузией аутоГСК (CD 34+ 10,3x10⁶/кг). Перенесла удовлетворительно. В раннем посттрансплантационном периоде развились осложнения: -треосульфановая токсикодермия (гиперемия кожных покровов, в последующем потемнение кожных покровов, кожный зуд, шелушение)
-оральный мукозит 2-3 степени
-энтероколит (высев Enterococcus faecium), жидкий стул зеленого цвета до 6-8 раз в сутки, без патологических примесей
-фебрильная лихорадка до 2 подъемов в сутки без озноба и нарушений гемодинамики с 09.10.17.
-индуцированная аплазия кроветворения, агранулоцитоз - проводилась стимуляция лейкопоза препаратами G-CSF, заместительная гемотрансфузионная терапия компонентами крови.
С 02.11.17 начата дифференцировочная терапия роаккутаном.
02.11.17 - 15.11.17 проведен 1-й курс роаккутана, перенесла с развитием гиперкальциемии, что потребовало однократного введения бифосфонатов.
30.11.17 - 13.12.17 проведен 2-й курс роаккутана, без осложнений.
В дальнейшем терапия продолжена по м.ж.
Данное обращение для проведения скинтиграфии с МИБГ и определения тактики дальнейшего ведения.

Состояние: тяжелое по основному заболеванию, самочувствие не страдает

Кожные покровы: чистые

Видимые слизистые: чистые

Костно-мышечная система: без видимой патологии

Лимфатические узлы: не увеличены

Аускультивно - дыхание: без патологии

Сердечно-сосудистая система: без патологии

Живот: безболезненный, мягкий

Акт дефекации: склонность к запорам

Мочиспускание: безболезненное

Заключение: У ребенка с диагнозом - Ганглиоэпителиома левого надпочечника, 4 стадия по INSS (с метастатическим поражением костей и костного мозга). М стадия по INRGSS. N-МYS-негативная, делеция 1p-негативная. Группа высокого риска. Лапароскопия, удаление опухоли левого надпочечника от 30.03.17. Аферез ПСКК от 14.06.17. Лапаротомия, артерио-венолиз сосудов левой почки, удаление опухоли забрюшинного пространства слева от 12.07.17. Терапия по протоколу NB-2004 для пациентов группы высокого риска с 12.04.17. Состояние после МИБГ-терапии от 14.09.17. Частичный ответ. Ауто-ГСК от 03.10.17, по данным контрольного обследования (КТ - мягкотканых компонентов не выявлено, остеолитические очаги в костях), HSE - 31 нг/мл, ЛДГ - 285 Ед/л, скинтиграфия с МИБГ - накопления РФП в костях) сохраняется

частичных ответ, без отрицательной динамики.

Учитывая отсутствие мягкотканного компонента в забрюшинном пространстве по данным КТ ОБП, множественные очаги накопления РФП в костях по данным сцинтиграфии с МИБГ, в настоящее время показаний к проведению локальной лучевой терапии нет.

Рекомендовано продолжение дифференцировочной терапии 13-цис-ретиноевой кислотой по м.ж.

Показано проведение дообследования для оценки функции щит. железы по м.ж.

- Рекомендации:**
1. Наблюдение педиатра, детского онколога по месту жительства.
 2. Контроль ОАК, б/х крови, ОАМ 1 раз в неделю.
 3. Иммунофенотипирование лейкоцитов периф. крови 1 раз в 1 месяц;
 4. Мониторинг сывороточных иммуноглобулинов периферической крови 1 раз в месяц. При уровне IgG в крови менее 5 г/л или присоединении ОРВИ показана трансфузия ВВИГ (IgG-содержащих иммуноглобулинов для внутривенного введения иностранного производства в дозе не менее 0,4 г/кг массы тела, что в настоящее время составляет 5 гр.
 5. Продолжить дифференцирующую терапию 13-цис-ретиноевой кислотой. Для проведения поддерживающей терапии по жизненным показаниям абсолютно показан препарат 13-цис-ретиноевой кислоты. Замена не подлежит!!!
Схема приема 13-цис-ретиноевой кислоты: 160 мг/м²/сутки в 2-3 приема, курс продолжительностью 14 дней. Всего необходимо провести 9 курсов с 13-цис-ретиноевой кислотой - первые 6 курсов каждые 4 недели (от начала предыдущего до начала следующего блока, интервал 28 дней), затем перерыв 3 месяца и еще 3 курса каждые 4 недели. Препарат принимать совместно с жирной пищей (молоко). Критерии начала: отсутствие инфекционных очагов, отсутствие мукозита и дерматита, лейкоциты более 1х10⁹/л, печеночная токсичность не выше 2 степени, нормальные показатели кальция в сыворотке крови. На фоне терапии рекомендован контроль ОАК, б/х анализа крови (электролиты, обязательно кальций, АЛТ, АСТ, билирубин, мочевины, креатинин, триглицериды) на 1, 8, 15 дни курса. При развитии гиперкальциемии >3,0 ммоль/л; при нарастании креатинина выше возрастных норм - инфузионная терапия 2000 мл/м² + отмена 13-цис-ретиноевой кислоты + терапия бисфосфонатами. Противопоказана избыточная инсоляция на фоне терапии 13-цис-ретиноевой кислоты. В случае развития дерматита - уход за кожей средствами с витамином Е, при отсутствии эффекта - применение мазей с кортикостероидами.
 6. Контроль уровня НСЕ перед началом каждого курса приема 13-цис-ретиноевой кислоты.
 7. После 6-го курса приема 13-цис-ретиноевой кислоты выполнить: МСКТ органов грудной клетки и брюшной полости с в/венным болюсным контрастированием, оценить уровень НСЕ, ЛДГ и ферритина, ЭКГ, ЭхоКГ.
 8. Перед 7-м курсом приема 13-цис-ретиноевой кислоты выполнить: УЗИ органов брюшной полости, рентгенографию органов грудной клетки, оценить уровень НСЕ, ЛДГ и ферритина, тропонина в крови, ЭКГ, ЭхоКГ., КТ ОГК и ОБП с КУ, сцинтиграфия с МИБГ и очная консультация ядотского онколога в НМИЦ ДГОИ.
 9. После 9-го курса приема 13-цис-ретиноевой кислоты выполнить: МСКТ органов грудной клетки и брюшной полости с в/венным болюсным контрастированием, МРТ мягких тканей головы с в/венным болюсным контрастированием, УЗИ органов брюшной полости, ЭКГ, ЭхоКГ, оценить уровень НСЕ, ЛДГ и ферритина, тропонина, Т3, Т4, ТТГ, кортизола в крови, консультация стоматолога, оториноларинголога, невролога, эндокринолога, кардиолога, УЗИ щитовидной железы, оценка слуха (вызванные слуховые потенциалы). Выполнить пункцию костного мозга из 4-х точек, трепанобиопсия из 2-х точек (по 10 неокрашенных стекол отправить в НМИЦ ДГОИ на пересмотр).
 10. Продолжить прием: ко-тримоксазола 5 мг/кг по триметоприму по схеме в течение всей специфической терапии и 6 месяцев после ее окончания.
 11. Продолжить прием: валацикловира, флюконазола длительно, азитромицина. Препараты отменяются только при увеличении количества Т-лимфоцитов CD3/4 > 400/мкл и CD19 > 50/мкл по данным иммунофенотипирования лимфоцитов периферической крови. (отмена не ранее чем через 6 мес. от ато-ТГСК)
 12. При необходимости заместительной гемотрансфузионной терапии, трансфузия проводится только облученными и фильтрованными препаратами крови.
 13. Результаты обследования пересылать на адрес info.archive@fnkc.ru для заочной консультации.
 14. При повышении температуры более 38 С, вызвать врача на дом, сдать ОАК, начать прием антибиотиков широкого спектра действия (кларитромицин, азитромицин, ципрофлоксацин, амоксицилин/клавуланат, цефиксим).
 15. Через 6 месяцев от момента ТГСК начать проведение вакцинации. Временным

противопоказанием является ОРВИ (вакцинация возможна через месяц после выздоровления).

16. Проведение вакцинопрофилактики возможно только при соблюдении следующих условий: количество CD4+ > 400/мкл, количество В кл > 50/мкл, не ранее 6 мес после ТГСК.

17. Вакцинация живыми вакцинами начинается не ранее 2 лет после ТГСК.

18. Вакцинация проводится только инактивированными вакцинами по графику:

- Против дифтерии, столбняка, коклюша, полиомиелита, гемофильной палочки по схеме 0-1-2-12 месяцев (всего 4 вакцинации).

- Против пневмококка после трехкратной вакцинации против дифтерии, столбняка, коклюша, полиомиелита, гемофильной палочки по схеме 0-1-6 месяцев (всего 3 вакцинации); далее через год после ТГСК, интервал между ревакцинациями 1 год (всего 2 ревакцинации).

- Против Гепатита В по схеме 0-1-6 месяцев (всего 3 вакцинации).

19. Ребенку показано проведение реабилитационного лечения в ЛРНЦ «Русское поле» по программе ОМС. Для согласования даты госпитализации в ЛРНЦ необходимо прислать документы пациента на электронный адрес gusroie@inbox.ru или связаться по телефонам тел. +7(495) 797-92-32, +7(495) 797-92-02

20. Посещение детских дошкольных учреждений запрещено до окончания специфической терапии

21. Показано продление инвалидности в рамках действующего законодательства Российской Федерации

22. УЗИ щит. железы, гормоны (Т3,Т4, ТТГ) , конс. эндокринолога по м.ж.

Предоставленные документы: результаты обследования

Дата осмотра: 22.01.2018

Врач: Шаманская Татьяна Викторовна

