# Федеральное государственное бюджетное учреждение

**«Национальный медицинский исследовательский центр онкологии имени Н.Н.Блохина»**

**Министерства здравоохранения Российской Федерации**

**V. Научно-исследовательский институт детской онкологии и гематологии (05.00.00.00.)**

**115478, г. Москва, Каширское шоссе, д. 24**

**Выписной эпикриз**

**СТАЦИОНАРНАЯ КАРТА 2017/2712**

 **Пациент:** Белослудцев Матвей Алексеевич (муж.), 19.05.2010 (10лет)

 **Проживающий по адресу:** 426068, Респ. Удмуртская, г. Ижевск, ул. Архитектора П.П .Берша д.3 кв.123

 **Группа крови**: A(II); Резус-фактор: Rh(+);

 **Анализы на ВИЧ, HBS Ag. HCV Ab. RW**: Отрицательные; Дата определения: 14.12.2020;

 **Сроки последней госпитализации**: **14.12.2020** по **21.12.2020** в хирургическом отделении № 1 отдела общей онкологии

**Диагноз**

 Основной клинический диагноз: ***C30.0 Злокачественное новообразование полости носа и среднего уха. Альвеолярная рабдомиосаркома параменингеальной локализации. Метастатическое поражение лимфатических узлов шеи с двух сторон, грудины и VI, X Th -позвонков. Стадия - Т2bN1M1, IV стадия, IV клиническая группа. Состояние после комбинированного лечения (21.01.2019). Рецидив I - (12/05/2020) - метастатическое поражение головки поджелудочной железы. Состояние после чрескожной чреспеченочной холангиостомии (14.05.2020).Состояние после 6 курсов 3 линии химиотерапии.***

# Гистологическое заключение

 **Гистологическое заключение:** №13438/2020 от 18.05.2020- Альвеолярная рабдомиосаркома (пласты клеток опухоли).

 **Гистологическое заключение:** №41325/2017 от 26.10.2017 - Фрагменты опухолевого узла - альвеолярной рабдомиосаркомы. 2. В лимфоузле - метастаз альвеолярной рабдомиосаркомы. 3. Среди лимфоидных клеток - опухолевые рабдомиобласты. Альвеолярная рабдомиосаркома

# Анамнез жизни

 Ребенок от первой беременности, протекавшей на фоне ВСД, гестоза, уреаплазмоза, от первых самостоятельных родов на 39 неделе, вес при рождении 3420, рост 53см. Оценка по Апгар 8/9. Наблюдался у невропатолога, (в 8 месяцев отмечалась потеря сознания однократно, склонность к пароксизмальным реакциям, со слов мамы без лечения, судорог не было.) Психомоторное развитие соответствует возрасту. Отмечалась задержка темпов речевого развития до 3-х лет. Физическое и нервно - психическое развитие: Соответствует возрасту. Перенесённые заболевания: ОРВИ, ветряная оспа (2015) Перенесенные операции: 23.10.2017 - Трансназальная эндоскопическая циторедуктивное удаление опухоли полости носа, биопсия лимфатического узла шеи слева. 21.03.2018 - Трансназальное эндоскопическое удаление опухоли. 21.03.2018 - Биопсия новообразования грудины. 28.03.2018 - Трансназальное эндоскопическая ревизия п/о полости. 28.03.2018 - FESS справа 06.05.2020 - лапароскопическая биопсия опухоли головки поджелудочной железы. Эпидемиологический анамнез: Не отягощен. Трансфузионный анамнез: Проводились неоднократные заместительные трансфузии компонентами крови. Пострансфузионный выход без особенностей. Профилактический осмотр: На Д-учете у узких специалистов не состоит. Вредные привычки: Отрицает. Условия труда и жизни: Благоприятные

**Анамнез заболевания**

 Мама считает ребенка больным с 29.08.2017г. когда обратились к педиатру по месту жительства - конъюнктивит, затруднение носового дыхания слева, противовоспалительная терапия без эффекта. 25.09.2017г. пункция и дренирование верхнечелюстной пазухи слева, гноя нет. Пункция л/узла шеи слева 04.10.2017г.-зл. новообразование. Направлен в НИИ ДОиГ для обследования и дальнейшего лечения. *25.10.2017 Совместное обсуждение с академиком РАН, проф. В.Г. Поляковым.* Принимая во внимание результаты комплексного обследования, клинического состояния ребенка - решено по жизненным показаниям начать проведение ребенку специального лечения по протоколу сарком мягких тканей группы высокого риска. **В период 25.10.2017 - 21.01.2019 получил полную программную терапию**. С января 2019 года ребенок находится в ремиссии. Последнее контрольное обследование - февраль 2020 - по данным комплексного обследования данных за остаточную опухоль нет. С апреля 2020года ребенка периодически беспокоят боли в животе, отмечалось чувство тошноты, однократная рвота 18.04.2020 бригадой СМП заподозрен острый панкреатит, доставлен в приёмное отделение МДГКБ. По результатам комплексного обследования (в условиях МДГКБ) обнаружено объемное новообразование головки поджелудочной железы. 06.05.2020 выполнено оперативное вмешательство в объеме лапароскопической биопсии опухоли с целью морфологической верификации. По данным гистологического заключения - рабдомиосаркома

# При обследовании в поликлинике НИИ ДОиГ (до начала противорецидивного специального лечения):

 ***• РКТ органов грудной полости (12.05.2020)***. 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 плевро-диафрагмальные спайки, подчеркнутость междолевой плевры. Деструктивных и периостальных изменений в зоне исследования не выявлено. *Заключение*: Патологических изменений в органах грудной полости не выявлено.

 ***• УЗИ органов брюшной полости и л/у шеи (12.05.2020г).*** В забрюшинном пространстве справа на уровне головки поджелудочной железы полости определяется узловое опухолевое образование, размерами 6.2х5.9х7.1см, с нечетким неровным контуром, пониженной эхогенности, неоднородной солидной структуры, при ЦДК васкуляризация умеренная. Границы опухолевых узлов в области ворот печени нечеткие. К передней поверхности опухоли прилежат отдельные мелкие л\у размерами 1.0х1.0см. Поджелудочная железа - четко не дифференцируется (на фоне жидкостного содержимого желудка). Печень- увеличена (КВР 14.0 см, ЛД толщина 4.2см 1 сегмент 2.2см), средней эхогенности, структура однородная, очаговых образований не выявлено. Сосудистый рисунок ослаблен. Воротная вена расширена 1.0см. Отмечается расширение внутрипеченочных долевых протоков до 0.4см, мелких сегментарных до 0.2см. Общий желчный проток четко не дифференцируется. Желчный пузырь по нижнему краю печени значительно увеличен 12.1х4.5х4.1см ~ 116 cm3, стенки уплотнены, ровные, в области дна небольшое количество осадка. Перифокального отека нет. В мягких тканях шеи, параменингеальной области патологических узловых образований не выявлено. *Заключение*: Опухолевое образование забрюшинного пространства (вероятнее всего мтс поражение). Эхопризнаки гепатомегалии, в/печеночного холестаза.

***• МРТ основания черепа и головного мозга (от 14.05.2020)*** - Объемные образования в веществе 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. Периваскулярные пространства Вирхова-Робина несколько расширены. Желудочки симметричны, не расширены. Признаки нарушения оттока ликвора не выявлены. Борозды и извилины – без особенностей. Субарахноидальные пространства не расширены. Оболочки головного мозга не утолщены.Вклинения стволовых структур в большое затылочное отверстие не выявлено. По сравнению с предыдущим исследованием отмечается дальнейшая тенденция к уменьшению выраженности неравномерного утолщения и отека слизистых оболочек придаточных пазух носа и носовых раковин, а также мягких тканей парафарингеальной области. При настоящем исследовании отмечается только утолщение и отек слизистых оболочек обеих верхнечелюстных пазух и ,частично, воздушных ячеек решетчатого лабиринта. На этом фоне явные патологические объемные образования не определяются. При внутривенном динамическом контрастировании явные участки патологического накопления контрастного препарата, характерные для активной опухолевой ткани, не выявлены. Убедительные МР-признаки локального рецидива заболевания не выявлены. Отмечается изменение МР-сигнала от хрусталика левого глазного яблока – рекомендуется консультация окулиста.

***• Бронхоскопия (14.05.2020г****)* Исследование выполнено через интубационную трубку, дистальный конец которой находится на 2,0 см выше от уровня карины. Просвет трахеи широкий, кольца хорошо дифференцируются. Карина прямая, основание ее не расширено.При осмотре обеих половин бронхиального дерева просвет доступных осмотру бронхов широкий, в просвете умеренное количество слизистого содержимого с геморрагическим компонентом, аспирировано. Слизистая оболочка гладкая, блестящая, розового цвета. Выполнена санация ТБД, осложнений нет.

 •***Сцинтиграфия костей скелета (13.05.2020г)*** На остеосцинтиграммах при настоящем исследовании стало определяться диффузно-повышенное распределение РФП в проекции левого сосцевидного отростка, возможно, реактивного характера. В других отделах скелета – без видимых очаговых изменений.

# Состояние при поступлении

**Рост:** 133 **см.; Вес:** 28.7 **кг; Площадь поверхности тела:** 1,02**; ИМТ:** 15.91**;**

**Состояние ребенка крайне тяжелое.**

**Status localis:** Лицо симметрично. Шейные лимфатические узлы до 1-1,5 см, подвижные, эластической консистенции, б/болезненные. Живот увеличен в объеме. П/о рана на передней брюшной стенке без признаков воспаления

**Status praesens**. Сознание - ясное. Кожные покровы и видимые слизистые - чистые, бледно-лимонного цвета. Речь спокойная. Органы дыхания: везикулярное, проводится во все отделы. Сердечно-сосудистая система: тоны сердца звучные, ритмичные. Органы пищеварения: живот мягкий, доступен пальпации, увеличен за счет объемного образования, край печени плотный, эластичный выступает из под края реберной дуги +3см. Глотательные движения безболезненные. Система мочеотделения: мочеиспускание не нарушено. Стул: регулярный, оформленный. Диурез: адекватен потребляемой жидкости.

**Результаты клинико-диагностического обследования при поступлении (12.05.2020):**

* Общий анализ крови: лейкоциты - 6,15 х109/л, гемоглобин - 136г/л, тромбоциты - 358х109/
* Общий анализ мочи: прозрач, с/ж, плотность - 1010, pH- 7,5, глюкоза, белок - отр.
* Биохимический анализ крови: глюкоза - 5,9 ммоль/л, мочевина - 4,5ммоль/л, креатинин - 50мкмоль/л, общий белок - 79,2 г/л, альбумин - 46,9г/л, лактатдегидрогеназа - 1527 Ед/л, билирубин общий - 56,6 мкмоль/л, , щелочная фосфатаза - 194 Ед/л, АСТ - 434,6 МЕ/л, АЛТ - 438 МЕ/л, альфа-амилаза - 227 ед/л

**Заключение**

 ***12.05.2020.******Консилиум в составе директора НИИ ДОиГ проф., д.м.н. Варфоломеевой С.Р.,***  ***зав. хирургическим отделением №1, академика РАН, проф. Полякова В.Г., снс. кмн. Горбуновой Т.В., кмн. Ивановой Н.В., кмн. Осиповой М.А., лечащего врача Родиной А.Д.*** В связи с нарастанием уровня общего билирубина, а также с появлением желтухи, ребенок госпитализирован в хирургическое отделение №1 с целью проведения чрескожной чреспеченочной холангиостомии.

1. **С родителями ребенка проведена беседа и в доступной форме объяснен прогноз заболевания и план лечения. С предложенной тактикой родители согласны**

**Проведено лечение**

1.
2. **14.05.2020** проведено оперативное вмешательство в объеме **чрескожной чреспеченочной холангиостомии.**
3. В раннем послеоперационном периоде проводились трансфузии компонентами крови:. 15.05.2020 - эритроцитная взвесь 350 мл - 1 доза. В послеоперационном периоде получал антибактериальную, симптоматическую, гемостатическую, антикоагулятную и терапии
4. ***22.05.2020. Консилиум в составе: директор НИИ ДОиГ проф., д.м.н. Варфоломеева С.Р., зав. хир. отд № 1, академик РАН, проф. Поляков В.Г., с.н.с. к.м.н. Горбунова Т.В., врач - детский хирург к.м.н. Иванова Н.В., лечащий врач Родина А.Д.*** *Учитывая расположение и размеры метастатического очага, обусловливающие тяжесть состояния ребенка, несмотря на высокий риск развития летальных осложнений, решено по жизненным показаниям начать химиотерапию с использованием препаратов винкристин (в дозе 1,5мг/м2), иринотекан (в дозе 50 мг/м2) и темозоломид (в дозе 150мг/м2) с последующей оценкой эффекта по окончанию двух курсов.*
5. **Химиотерапия 1 курс 2 линии с 22.06.2020 по 20.06.2020г**
6. *Рост -133см, Вес - 28,2кг, S - 1,0м2, V -3000мл.*
7. • Винкристин 1,5мг/м2 (1,8,15 дни) РД=1,5мг СД=4,5мг
8. • Иринотекан 50мг/м2 (1-5 дни) РД=50мг СД=250мг
9. • Темодал 150мг/м2 (1-5 дни) РД=150мг СД=750мг
10. ***11.06.2020. Консилиум в составе: директор НИИ ДОиГ проф., д.м.н. Варфоломеева С.Р., зав. хир. отд № 1, академик РАН, проф. Поляков В.Г., с.н.с. к.м.н. Горбунова Т.В., врач - детский хирург к.м.н. Иванова Н.В., лечащий врач Родина А.Д.*** *В связи с отсутствием положительной динамики после проведения 1 курса 2 линии ПХТ (сокращение опухолевого очага около 3 мм) решено провести смену линии химиотерапии с последующей оценкой эффекта по окончанию двух курсов химиотерапии.*
11. **Химиотерапия 1 курс 3 линии с 16.06.2020 по 20.06.2020г**
12. **Химиотерапия 2 курс 3 линии с 08.07.2020 по 12.07.2020г**
13. *Рост -133см, Вес - 28,2кг, S - 1,0м2, V -3000мл.*
14. • Топотекан 2мг/м2 (1-3 дни) РД=2мг СД=6мг
15. • Карбоплатин 250 мг/м2 (4-5 дни) РД=250мг СД=500мг

 ***13.08.2020****.* ***Консилиум в составе: зав. хирургическим отделением №1, академик РАН, проф. Поляков В.Г., с.н.с. к.м.н. Горбунова Т.В., к.м.н. Иванова Н.В., лечащий врач Родина А.Д.***В связи с тем, что ребенок относится к группе высокого риска, провести на данном этапе оперативное вмешательство не предоставляется возможным, так как опухоль является неоперабельной. Принято решение о продолжении химиотерапии в рамках протокола лечения СМ - 2015 (противорецидивная линия) с последующей оценкой эффекта через 2 курса химиотерапии и решением вопроса о дальнейшей тактике лечения.

1. **Химиотерапия 3 курс 3 линии с 14.08.2020 по 16.08.2020г**
2. *Рост -133см, Вес - 28,2кг, S - 1,0м2, V -3000мл*.
3. • Топотекан 2мг/м2 (1-3 дни) РД=2мг СД=6мг
4. • Циклофосфан 1500 мг/м2 (1-3 дни) РД=1500мг СД=3000мг
5. **Химиотерапия 4 курс 3 линии с 14.09.2020 по 16.09.2020**
6. *Рост -133см, Вес - 28,2кг, S - 1,0м2, V -3000мл.*
7. • Этопозид 100мг/м2 (1-3 дни) РД=100мг СД=300мг
8. • Карбоплатин 250 мг/м2 (1-2 дни) РД=250мг СД=500мг

 ***02.10.2020. Ребенок повторно обсужден с директором НИИ ДОиГ проф., д.м.н. Варфоломеевой С.Р., зав. хир. отд № 1, академиком РАН, проф. Поляковым В.Г., с.н.с. к.м.н. Горбуновой Т.В., врачом - детским хирургом к.м.н. Ивановой Н.В., лечащим врачом Родиной А.Д***. ***о целесообразности хирургического лечения***, в связи с *расположением и сохраняющиеся размеры метастатического очага, провести на данном этапе оперативное вмешательство не предоставляется возможным, так как опухоль является неоперабельной, а также существует риск развития осложнений вплоть до летального исхода. Рекомендовано проведение еще двух курсов химиотерапии.*

1. **Химиотерапия 5 курс 3 линии с 08.10.2020 по 10.10.2020г**
2. *Рост -133см, Вес - 28,2кг, S - 1,0м2, V -3000мл*.
3. • Топотекан 2мг/м2 (1-3 дни) РД=2мг СД=6мг
4. • Циклофосфан 1500 мг/м2 (1-3 дни) РД=1500мг СД=3000мг
5. **Химиотерапия 6 курс 3 линии с 03.11.2020 по 04.11.2020**
6. *Рост -133см, Вес - 28,2кг, S - 1,0м2, V -3000мл.*
7. • Этопозид 100мг/м2 (1-3 дни) РД=100мг СД=300мг
8. • Карбоплатин 250 мг/м2 (1-2 дни) РД=250мг СД=500мг

 ***10.12.2020. Консилиум в составе: директор НИИ ДОиГ проф., д.м.н. Варфоломеева С.Р., зав. хир. отд № 1, академик РАН, проф. Поляков В.Г., зав. радиологическим отделением Григоренко В.А., с.н.с. к.м.н. Горбунова Т.В., врач - детский хирург к.м.н. Иванова Н.В., лечащий врач Родина А.Д***. *В связи с отсутствием чувствительности опухоли к проведению химиотерапии препаратами противорецидивной линии (сокращение опухолевого очага на 28%), дальнейшее проведение системной химиотерапии не целесообразно. Учитывая расположение и размеры метастатического очага, обусловливающие тяжесть состояния ребенка, решено воздержаться от хирургического вмешательства в связи с невозможностью достижения радикальности, а также высоким риском развития жизнеугрожающих состояний вплоть до летального исхода и  начать проведение лучевой терапии на область остаточной опухолевой ткани. Параллельно планируется проведение полного геномного секвенирования с целью идентификации мишеней для лекарственной терапии. Также рекомендовано после окончания лучевой терапии проведение таргентной терапии  препаратом "Пазопаниб" или "Сорафениб"*

 Во время проведения предлучевой подготовки 14.12.2020 у ребенка отмечается нарастание желтухи, появление выраженного болевого синдрома. Взяты анализы по cito!:

 1. В ОАК - лейкоциты - 9,8, гемоглобин - 128, тромбоциты - 230.

 2. В б/х анализе крови - лактатдегидрогеназа - 1327 Ед/л, билирубин общий - 36,6 мкмоль/л, , щелочная фосфатаза - 194 Ед/л, АСТ - 234,6 МЕ/л, АЛТ - 238 МЕ/л, альфа-амилаза - 107 ед/л, остальные показатели в пределах референсных значений.

 3. Исследование электролитов и КЩС - показатели в пределах референсных значений

***• Ультразвуковое исследование (11.12.2020).***  В области головки поджелудочной железы сохраняется узловое образование неоднородной солидной структуры с бугристыми контурами, размерами 69 х 67 х 85 мм (увеличение размеров). Тело и хвост поджелудочной железы визуализируются фрагментарно. Свободная жидкость в брюшной полости и полости малого таза не выявлена. Область забрюшинного пространства частично экранирована гетерогенным содержимым кишечника, на этом фоне дополнительные объемные образования, увеличенные лимфатические узлы не определяются. Печень –  увеличена, КВР – 132 мм. Паренхима средней эхогенности, без очаговых образований. Контуры четкие, углы не закруглены. Сосудистый рисунок не усилен, внутрипеченочные желчные протоки не расширены.
Желчный пузырь – с перегибом в области тела, объем не увеличен, 51 х 28 мм, в просвете плотная эхогенная взвесь, стенки утолщены до 3 мм, уплотнены. Селезенка – не увеличена, 79 х 45 мм, паренхима средней эхогенности, без очаговых образований. В области ворот селезенки определяется образование размерами 9 х 9 мм (добавочная долька?/лимфатический узел?). Почки – топография не изменена, размеры соответствуют возрасту. Правая почка – 86 х 49 х 46 мм, паренхима – 16 мм. Левая почка – 92 х 53 х 50 мм, паренхима – 16 мм. Кортико-медуллярная дифференцировка сохранена. Паренхима без очаговых образований. ЧЛС не расширена. Мочевой пузырь средней степени наполнения, в просвете анэхогенное содержимое, стенки не утолщены. *Заключение*: УЗ-картина объемного образования в области головки поджелудочной железы. По сравнению с исследованием от 24.11.2020 г. отмечается отрицательная динамика в виде увеличения размеров образования. УЗ-признаки холепатии.

 По данным комплексного обследования получены данные о развитии острого панкреатита и токсического гепатита. За время наблюдения и проведенной терапии в условиях отделения состояние ребенка стабилизировалось, однако остается тяжелым. Стабилизация достигнута за счет частичного купирования болевого синдрома, уменьшение желтухи, снижение уровня билирубина.

 ***• Ультразвуковое исследование (18.12.2020).***  Общие линейные размеры  конгломерата увеличились до 117мм, поперечно  100х64(п/З) мм. Контуры самой железы  плохо визуализируются. Свободной жидкости в брюшной полости, в малом тазу не выявлено. Печень - увеличена (КВР  150мм,ЛД -60мм). Паренхима средней эхогенности, структура однородная, очаговых образований не выявлено. Сосудистый рисунок не изменен. ВВ- 6 мм. Желчный пузырь  в спавшемся состоянии, 14х17х58 мм, стенки утолщены, слоистые 3.9мм, В области дна плотный осадок. Стент холангиостомы  прослеживается по ходу левого печеного протока, холедоха - 6 мм. Почки, селезенка - без видимых изменений. Мочевой пузырь наполнен,  в просвете анэхогенное содержимое. В проекции малого таза патологических образований не выявлено.*Заключение* Отмечается отрицательная динамика в виде увеличения  размеров опухолевых узлов  головки поджелудочной железы, мтс измененных л/у. Гепатомегалия.

 **Переливание крови:** Проводились неоднократные заместительные трансфузии компонентами крови. Пострансфузионный выход без особенностей.

**Временная нетрудоспособность**

**В листке временной нетрудоспособности:** нуждается.

**Мама находилась на листе нетрудоспособности** c 14.12.2020 по 21.12.2020.

**Явка к врачу:** 22.12.2020

# Состояние при выписке

1. **Рост:** 133 **см.; Вес:** 28.7 **кг; Площадь поверхности тела:** 1,02**; ИМТ:** 15.91**;**
2. **Состояние ребенка средней степени тяжести**
3. **Status localis:** Лицо симметрично. Шейные лимфатические узлы до 1-1,5 см, подвижные, эластической консистенции, б/болезненные. Живот увеличен в объеме. П/о рана без признаков воспаления. Холангиостома функционирует.
4. **Status praesens**. Сознание - ясное. Кожные покровы и видимые слизистые - чистые. Речь спокойная. Органы дыхания: везикулярное, проводится во все отделы. Сердечно-сосудистая система: тоны сердца звучные, ритмичные. Органы пищеварения: живот мягкий, доступен пальпации, увеличен за счет объемного образования, край печени плотный, эластичный выступает из под края реберной дуги +1,5см. Глотательные движения безболезненные. Система мочеотделения: мочеиспускание не нарушено. Стул: регулярный, оформленный. Диурез: адекватен потребляемой жидкости.
5. **Результаты клинико-диагностического обследования при выписке (21.12.2020):**
* Общий анализ крови: лейкоциты - 4,36 х109/л, гемоглобин - 107г/л, тромбоциты - 400х109/
* Общий анализ мочи: прозрач, с/ж, плотность - 1010, pH- 7,5, глюкоза, белок - отр.
* Биохимический анализ крови: глюкоза - 5,3 ммоль/л, мочевина - 4,7ммоль/л, креатинин - 50мкмоль/л, общий белок - 79,7 г/л, альбумин - 46,5г/л

# При обследовании в поликлинике НИИ ДОиГ (после 6 курсов противорецидивной линии):

 ***• Магнитно-резонасная томография основания черепа и головного мозга, органов брюшной полости (24.11.2020***). По сравнению с исследованием от 23.09.2020 отмечается уменьшение размеров забрюшинного образования в области головки поджелудочной железы, размеры уменьшились с 8,1х7,2х7,2 см до 6,8х6,7х7,2 см (вместе с конгломератом ретрокавально расположенных изменённых лимфатических узлов). Структура образования неоднородная солидная. При внутривенном контрастировании сохраняется неравномерное интенсивное накопление контрастного вещества. Тело и хвост поджелудочной железы уменьшены в размерах, края фестончатые. Вирсунгов проток расширен до 0,2 см. Опухоль распространяется в ворота печени, сохраняется нарушение оттока желчи (пузырный проток и холедох находятся в толще опухоли). Желчный пузырь увеличен в размерах, стенки не утолщены, содержимое однородное. Общий печёночный проток расширен до 1,0 см (в просвете сохраняется холангиостома), пузырный проток расширен до 0,5 см, холедох – до 0,8 см. Чревный ствол и начальные отделы его ветвей, верхняя брыжеечная артерия, воротная вена, правая почечная ножка и начальные отделы левой почечной ножки проходят в толще образования. Сохраняются частично сливающиеся парааортальные, паракавальные  и аортокавальные лимфатические узлы. Определяются множественные мелкие мезентериальные лимфатические узлы. В паренхиме печени объёмные образования и участки патологического накопления контрастного препарата. В паренхиме почек объёмные образования и участки патологического накопления контрастного препарата не выявляются, чашечно-лоханочные системы не расширены.
Селезёнка не увеличена, без особенностей. МР-сигнал от костных структур в зоне исследования не изменён. В мягких тканях лица, шеи дополнительные образования не определяются. Лимфатические узлы шеи с обеих сторон единичные, структурно не изменены. Образование головки поджелудочной железы - без динамики (размеры и структура прежние). По сравнению с исследованием от 21.09.2020 МР-картина  - без существенной динамики.  Сохраняются незначительные постлучевые изменения в виде неравномерного утолщения и отека слизистых оболочек придаточных пазух носа и носовых раковин, а также мягких тканей парафарингеальной области. На этом фоне явные патологические объемные образования не выявлены. При внутривенном динамическом контрастировании убедительные участки патологического накопления контрастного препарата, характерные для активной опухолевой ткани не определяются. Орбиты – без особенностей. Лимфатические узлы в зоне исследования прежних размеров и формы. Небные и глоточная миндалины не увеличены. МР-сигнал от костей черепа и С1-С6 позвонков не изменен. На фоне выраженных постлучевых изменений, убедительных признаков активной опухолевой ткани не выявлено.

 ***• Ультразвуковое исследование (24.11.2020).***  Свободной жидкости в брюшной полости, в малом тазу не выявлено. Забрюшинно на уровне головки поджелудочной железы  опухолевое узловое образование, с нечеткими неровным контуром  ~ 4.8х4.4х5.5 см (без  динамики).  Голова - 1,7 см, тело - 1,4 см. Хвост просматривается неотчетливо. Пара -и ретрокавальные узлы плохо дифференцируются. Печень - увеличена - (КВР -14.0 см). Паренхима пониженной эхогенности, структура однородная. Сосудистый рисунок не изменен. Катетер холангиостомы прослеживается по ходу левого печеночного протока, пузырный проток 0.5см,общего желчного протока( расширен до 0.9см.). Внутрипеченые долевые  протоки расширены до 0.2см. Желчный пузырь  не увеличен, не напряжен, с перегибом в области шейки, в просвете анэхогенное содержимое, стенки уплотнены. Селезенка - не увеличена ,паренхима  без очаговых изменений. Почки – размеры  прежние. Паренхима  без очаговых изменений. Кортико –медуллярная дифференцировка сохранена. Элементы ЧЛС не расширены. Мочевой пузырь  выполнен, в просвете анэхогенное содержимое. В мягких тканях лица, шеи дополнительные образования не определяются. Лимфатические узлы шеи с обеих сторон единичные, структурно не изменены. *Заключение*: Образование головки поджелудочной железы - без динамики (размеры и структура прежние).
 ***• Компьютерная томография органов грудной клетки (24.11.2020).*** 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 плевро-диафрагмальные спайки, подчеркнутость междолевой плевры. Деструктивных и периостальных изменений в зоне исследования не выявлено. Сохраняется неоднородность костных структур.

 ***• Сцинтиграфия костей (25.11.2020).*** На обзорных сцинтиграммах сохраняется незначительное диффузно-повышенное распределение РФП в проекции сосцевидного отростка левой височной кости, вероятно, реактивного характера. В других отделах скелета - без явных очаговых изменений. По сравнению с предыдущим исследованием от 13.05.2020 отмечается сокращение уровня накопления РФП в указанном отделе скелета. *Заключение*:  На момент исследования убедительных признаков очагового поражения скелета не выявлено.

.

**Совместное обсуждение.**

 **Совместное обсуждение: *с зав. хирургическим отделением №1, академиком РАН, проф. Поляковым В.Г., с.н.с. к.м.н. Горбуновой Т.В., к.м.н. Ивановой Н.В, детским онкологом Казанцевой Е.В., лечащим врачом Родиной А.Д.***

Пациентка – **Белослудцев Матвей** (10 лет) с диагнозом - ***«C30.0 Злокачественное новообразование полости носа и среднего уха. Альвеолярная рабдомиосаркома параменингеальной локализации. Метастатическое поражение лимфатических узлов шеи с двух сторон, грудины и VI, X Th -позвонков. Стадия - Т2bN1M1, IV стадия, IV клиническая группа. Состояние после комбинированного лечения (21.01.2019). Рецидив I - (12/05/2020) - метастатическое поражение головки поджелудочной железы. Состояние после чрескожной чреспеченочной холангиостомии (14.05.2020). Состояние после 6 курсов 3 линии химиотерапии****»*получал специальное лечение с 22.05.2020 – 04.11.2020 в условиях НИИ ДОиГ согласно протоколу СМ - 2015 (противорецидивная линия)

*Ребенку проведено комплексное обследование* (*МРТ основания черепа и головного мозга с в/в контрастированием, КТ органов грудной полости, УЗИ л/у шеи, органов брюшной полости*), по результатам которых отрицательная динамика в виде увеличения размеров образования поджелудочной железы до 110 х 87 х 115 мм

*В связи с дальнейшей отрицательной динамикой в виде увеличения опухолевого очага, проведение лучевой терапии на область остаточной опухолевой ткани не целесообразно, в связи с высоким риском развития жизнеугрожающих состояний вплоть до летального исхода.*

Рекомендовано проведение симптоматической терапии по месту жительства.

# Исход госпитализации

1. **Посыльный лист на МСЭК:** Данная выписка может служить для предоставления в органы МСЭК для продления статуса инвалид детства.
	* 1. **Карантин:** Карантина в отделении нет. В контакте с инфекционными больными не была.

# Рекомендации

**1.** Наблюдение педиатра, детского онколога в поликлинике по месту жительства. ***(Явка в БУЗ УР «РКОД им.С.Г. Примушко МЗ УР" (г. Ижевск, ул. Ленина, 102).***

**2. Контроль ОАК, ОАМ, биохим. ан. крови 1 раз в неделю (при снижении гематологических показателей по показаниям чаще):**

•при снижении показателей гемоглобина ниже 75гр/л – заместительная трансфузия эритроцитной взвеси;

•при снижении показателей тромбоцитов ниже 25х109/л.– заместительная трансфузия тромбоконцентрата

**3.** При ухудшении состояния (дальнейшее прогрессирование заболевания) - проведение симптоматической терапии.

**4**. Обезболивающая терапия с эскалацией доз и переходом на наркотические анальгетики (при нарастании болевого синдрома.)

**5. Лекарственные препараты:**

• обработка слизистой полости рта р-рами антисептиков 6-8 раз в день

• бисептол 480мг (1табл) пн -ср-пт

 **6. Трудовые рекомендации:**

 1. Медицинский отвод от проведения прививок.

 2. Домашний режим обучения.

 3. Соблюдение режима. Ограничение физической и эмоциональной нагрузки, избегать физиотерапевтических процедур, избыточной инсоляции (исключить прямые солнечные лучи)

Лечащий врач:\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_Родина Анастасия Дмитриевна

Заведующий отделением:\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_ Поляков Владимир Георгиевич

Главный врач НИИ ДОиГ: \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_ Муфтахова Гузель Маратовна