



**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ КРЫМ
ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РЕСПУБЛИКИ КРЫМ**

«РЕСПУБЛИКАНСКАЯ ДЕТСКАЯ КЛИНИЧЕСКАЯ БОЛЬНИЦА»

295034 г. Симферополь, ул. Титова, 71 тел/ факс (0652) 25-33-44

24 дек 2024г

МЕДИЦИНСКОЕ ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Колесников Николай Васильевич, 29.12.2021 (2 года 11 мес)

Респ Крым, Херсонская область, Скадовский район, с.Красное, ул.Колхозная, д.27, кв.--

Диагнозы:

Основной: С49.0 Мезенхимальная опухоль с перестройкой TFG::MET мягких тканей лица справа. Операция 14.01.22 (частичное удаление опухоли). Продолженный рост. Операция 16.02.22 (повторное частичное удаление опухоли). Монотерапия винкристином (№5). Продолженный рост. Операция 11.04.22 (удаление компонента опухоли в области орбиты). Состояние после 2 курсов VAC. Состояние после ПХТ по протоколу EpSSG RMS2005 (курсы IVA, суммарно 9 курсов). Частичный ответ. Остаточные фрагменты опухоли в области верхнечелюстной пазухи, орбиты. 10 курсов метрономной ПХТ винорелбин + р.о циклофосфамид (с 24.11.22 по 06.09.23). Положительная динамика. Остаточные фрагменты опухоли. Динамическое наблюдение 10 месяцев. Локальный рецидив от 17.07.24. Состояние после 8 курсов ПХТ 2 линии (SEVAIE + кризотиниб).

Заключение: Дебют заболевания с рождения в виде гигантской опухоли правой половины лица и орбиты (объем опухоли более 500мл). Глазное яблоко в опухоли, резко изменено. Отмечался быстрый рост, персистирующее кровотечение из опухоли. Практически с рождения проводилась ИВЛ. Ребенок транспортирован в НДСБ «ОХМАТДЕТ» г.Киев (где было проведено все последующее лечение до рецидива). В возрасте 16 дней, по жизненным показаниям проведена эндоваскулярная окклюзия, частичное удаление опухоли, трахеостомия. В материале удаленной опухоли морфология и иммунофенотип соответствовали многокомпонентной тератоме grade 2 с наличием эмбриональной рабдомиомы более 50% от объема опухолевой ткани. После операции отмечался выраженный продолженный рост опухоли. С учетом установленного гистологического диагноза, выполнена повторная операция (также в объеме частичной резекции). Для сдерживания роста опухоли проводилась монотерапия винкристином. На этом фоне рост опухоли продолжился. Проведена третья операция в объеме удаления опухоли в области орбиты, биопсии компонента опухоли в области щеки. В результате повторного гистологического исследования верифицирована злокачественная мезенхимальная опухоль- недифференцированная саркома (какой именно материал исследовался точно выяснить нельзя, судя по дате гистологического заключения это материал третьей операции от 11.04.22, предположительно из компонента в области щеки).

В дальнейшем проведено 2 блока VAC. На этом фоне опухоль уменьшилась. Состояние стабилизировалось. Терапия продолжена по протоколу EpSSG RMS 2005 (суммарно до 9 курсов ПХТ режимом IVA). Достигнут хороший частичный ответ. Отмечались остаточные фрагменты опухоли в области в области верхнечелюстной пазухи, верхней челюсти, орбиты. При дополнительном исследовании ткани опухоли методом FISH не выявлено транслокации гена ETV6 (12p13.2). Методом NGS (TruSight RNA Pan Cancer Panel (Illumina)) 1385 генов. Выявлена транслокация TFG::MET. Далее проведено 10 курсов метрономной ПХТ (винорелбин + р.о циклофосфан). На фоне метрономной ПХТ отмечалось дальнейшее уменьшение остаточных компонентов опухоли. Планировалась операция second look для уточнения витальности остаточной массы. Родители отказались. В дальнейшем проводилось динамическое наблюдение.

Через 10 месяцев выявлены признаки локального рецидива в области верхнечелюстной пазухи, верхней челюсти справа с высокими темпами роста опухоли. Радикальная операция невозможна. Выполнена биопсия. По данным референса в НМИЦ ДГОИ: с учетом предоставленных данных о ранее выявленной перестройке TFG::MET, описанные изменения могут соответствовать мезенхимальной опухоли с TFG::MET перестройкой (прим.: для проведения молекулярно-генетических исследований материала было недостаточно).

Проведено 8 курсов ПХТ 2 линии по схеме CEVAIE. После 6 курсов ПХТ отмечается уменьшение опухоли на 89%.

С 8 курса ПХТ в схему терапии включен кризотиниб $560\text{мг}/\text{м}^2/\text{сут}$ ($250\text{мг}/\text{сут}$) в 2 приема.

Рекомендовано:

1. Продолжение ПХТ по схеме CEVAIE (включает винкристин, ифосфамид, актиномицин Д, этопозид, карбоплатин, доксорубицин)
2. Молекулярно-направленная терапия кризотинибом на фоне ПХТ ($250\text{мг}/\text{сут}$ в 2 приема ежедневно длительно).
3. Контрольное обследование: МРТ головы с в\в контрастированием, КТ ОГК с в\в контрастированием после 9 курса ПХТ.

Врач детский онколог

Сакун



Сакун Д.Л.