

Детская онкология

Ситуационные задачи

medkeys.ru/product/detskaya-onkologiya/



Условие ситуационной задачи

Ситуация

На консультацию к радиотерапевту обратились родители ребенка 4-х лет 2-х месяцев с диагнозом «Альвеолярная рабдомиосаркома» для решения вопроса о необходимости проведения курса лучевой терапии.

Жалобы

На тошноту, снижение аппетита, вялость.

Анамнез заболевания

Ребенок 4-х лет 2-х месяцев, заболел около 7 месяцев назад (в возрасте 3-х лет 7-ми месяцев), когда стали отмечаться эпизоды задержки стула. Через месяц после появления первых симптомов мама самостоятельно заметила пальпируемое образование брюшной полости. После консультации хирурга проведено ультразвуковое исследование, выявлено образование брюшной полости. Пациент был госпитализирован в специализированную клинику для проведения дообследования и лечения.

На основании представленной выписки пациенту проведено:

- * Компьютерная томография органов грудной клетки, органов брюшной полости и малого таза - многоузловое образование малого таза и левой подвздошной области (78x80x93мм), компримирует левую подвздошную вену, левый мочеточник, прилежит к мочевому пузырю, гидронефротическая трансформация левой почки, данных за поражение легких нет.
- * Магнитно-резонансная томография малого таза с внутривенным контрастированием - многоузловое образование малого таза и левой подвздошной области размерами (82x80x95мм).
- * Проведена операция - лапаротомия, удаление опухоли малого таза; интраоперационное диафедозное кровотечение из опухоли на протяжении всей операции, биопсия участка сальника и 2 мезентериальных л/у. Маркировки краев резекции не проводилось.
- * Гистологическое исследование – альвеолярная рабдомиосаркома; сальник и л/у интактны, в краях резекции обнаружены опухолевые клетки.
- * Иммуногистохимическое исследование - клетки опухоли позитивны к антителам Myf4, Desmin, MSA, отрицательные реакции с антителами MyoD1, SMA, PCK AE1/AE3, CD99, CD34.
- * Цитогенетическое исследование – перестройки гена FOXO-1 не обнаружено.
- * Повторная компьютерная томография - признаки образования в послеоперационной области, накапливающего контрастное вещество по периферии, накопление по ходу брюшины (послеоперационные изменения, продолженный рост?).

Анамнез жизни

Ребенок от 3-й беременности (1-я беременность - девочка, здорова, 2-я беременность - м/а), протекавшей без особенностей. Роды в срок, самостоятельные, кричал сразу. Вес при рождении 4220 г, рост 59 см. БЦЖ проведена в роддоме. Последняя реакция Манту - отрицательно. Вакцинирован по национальному календарю. Перенесенные заболевания – острые

респираторные вирусные инфекции 6-8 раз в год. Наследственность по онкопатологии не отягощена.

Объективный статус

Состояние тяжелое по основному заболеванию, стабильное. Не лихорадит. Самочувствие выражено не страдает.

Сознание ясное. Кожные покровы физиологической окраски, умеренно влажные, чистые от аллергической и инфекционной сыпи. Геморрагического синдрома нет.

Слизистые оболочки чистые, розовые, влажные. Сердечно-легочная деятельность удовлетворительная. Живот не вздут, при пальпации мягкий, безболезненный во всех отделах.

Мочевыделение свободное, безболезненное.

Стул с тенденцией к задержке.

Для стадирования заболевания пациенту необходимо провести дополнительное инструментальное обследование в объеме

- **остеосцинтиграфии с технецием(+)**

Обоснование: Проведение сцинтиграфии костей скелета обязательно для всех пациентов с целью обнаружения метастазов в кости.

Клинические рекомендации. Саркомы мягких тканей у детей.

Национальное общество детских гематологов и онкологов.

- эхокардиографии сердца с доплеровским анализом
- электрокардиографии сердца
- компьютерной электроэнцефалографии

Результаты инструментального метода обследования

Остеосцинтиграфия с технецием

Признаков метастатического поражения костей скелета нет.

Эхокардиография сердца с доплеровским анализом

Заключение Камеры сердца не расширены. Сократительная способность миокарда левого желудочка не нарушена.

Электрокардиография сердца

Заключение Нормальное положение электрической оси сердца. Частота сердечных сокращений в пределах возрастной нормы, слабая синусовая аритмия.

Компьютерная электроэнцефалография

Заключение Истинной эпилептиформной активности не зарегистрировано. Развитие биоэлектрической активности коры головного мозга соответствует возрастной норме.

Для корректного стадирования заболевания пациенту необходимо провести дополнительное лабораторное обследование в объеме

- **трепанобиопсии (пункции) костного мозга(+)**

Обоснование: Поражение костного мозга при саркоме мягких тканей является очаговым. В связи с этим пункция костного мозга из одной точки не является приемлемой. Требуется выполнение костномозговых пункций как минимум из 4 различных точек. Целесообразно в случае выполнения пункции костного мозга приготовить по 10 стекол из каждой точки. Таким образом, при выполнении пункции костного мозга из 4 точек общее число стекол составит 40.

Клинические рекомендации. Саркомы мягких тканей у детей.

Национальное общество детских гематологов и онкологов.

- общеклинического анализа периферической крови
- исследования функции почек
- биохимического анализа крови

Результаты лабораторного метода обследования Трепанобиопсия (пункция) костного мозга

Атипичных клеток нет.

Общеклинический анализ периферической крови

|=====

Показатель	Количество	Норма
Лейкоциты	$3,54 \cdot 10^9$ /л	$5,0-12,0 \cdot 10^9$ /л
Эритроциты	$3,8 \cdot 10^{12}$ /л	$4,0-4,5 \cdot 10^{12}$ /л
Гемоглобин	102 г/л	110-140 г/л
Тромбоциты	$316 \cdot 10^9$ /л	$160-390 \cdot 10^9$ /л

|=====

Исследование функции почек

|=====

Показатель	Количество	Норма
Креатинин мочи	3541 мкмоль/л	3460-22900 мкмоль/л
Фосфор (Разовая)	18 мкмоль/л	13-44 мкмоль/л
Креатинин крови	41 мкмоль/л	0-42 мкмоль/л
Фосфор (В крови)	1,66 мкмоль/л	1-1,95 мкмоль/л

|=====

Биохимический анализ крови

|=====

Показатель	Количество	Норма
Калий	3,7 ммоль/л	3,5-5,1 ммоль/л
Натрий	142 ммоль/л	136-145 ммоль/л
Билирубин общий	10,5 мкмоль/л	3,5-21,0 мкмоль/л
Билирубин прямой	1,4 мкмоль/л	< 5 мкмоль/л
Глюкоза натощак	4,5 ммоль/л	3,3-5,5 ммоль/л
АЛТ	21 Ед/л	<41 Ед/л
АСТ	15 Ед/л	<40 Ед/л

|=====

Стадия болезни по критериям TNM, стадия по IRS и группа риска пациента на основании данных обследования соответствует

- **T2bN0M0, IIa стадии по IRS, группе высокого риска, подгруппе G(+)**

Обоснование: Клинические рекомендации. Саркомы мягких тканей у детей. Национальное общество детских гематологов и онкологов.

- T1bN1M1, III стадии по IRS, группе очень высокого риска H
- T2bN1M0, II стадии по IRS, группе высокого риска, подгруппа F
- T2aN0M0, III стадии по IRS, группе стандартного риска, подгруппа D

Диагноз

T2bN0M0, IIa стадии по IRS, группе высокого риска, подгруппе G

T1bN1M1, III стадии по IRS, группе очень высокого риска H

T2bN1M0, II стадии по IRS, группе высокого риска, подгруппа F

T2aN0M0, III стадии по IRS, группе стандартного риска, подгруппа D

Проведено 3 курса программной химиотерапии

Пациенту проведено 3 курса программной химиотерапии в соответствии со стадией заболевания и группой риска.

По данным контрольной компьютерной томографии органов малого таза - положительная динамика в виде отсутствия образований в области малого таза.

У пациента после трех курсов химиотерапии констатирован(а)

- **полный ответ, необходимости в проведении хирургического лечения или переводе пациента на вторую линию химиотерапии нет(+)**

Обоснование: Оценка ответа на терапию проводится на 9 неделе после завершения первых трех курсов терапии. При недостаточной объеме сокращения опухоли (объем сокращения опухоли менее 33%) решается вопрос о проведении хирургического этапа лечения, включая возможную калечащую операцию или химиотерапии второй линии, как и при рабдомиосаркомоподобных саркомах мягких тканей (таблица 21).

Клинические рекомендации. Саркомы мягких тканей у детей.

Национальное общество детских гематологов и онкологов.

- частичный ответ, необходимости в проведении хирургического лечения или переводе пациента на вторую линию химиотерапии нет
- частичный ответ, есть необходимость в решении вопроса о проведении хирургического лечения или переводе пациента на вторую линию химиотерапии
- стабилизация, есть необходимость в решении вопроса о проведении хирургического лечения или переводе пациента на вторую линию химиотерапии

Показания к проведению лучевой терапии у данного пациента

- **присутствуют, так как всем пациентам с альвеолярной рабдомиосаркомой необходимо проведение лучевой терапии(+)**

Обоснование: Пациенты с альвеолярной рабдомиосаркомой относятся только к подгруппам G и H, и, согласно рекомендациям, всегда получают лучевую терапию.

Клинические рекомендации. Саркомы мягких тканей у детей.

Национальное общество детских гематологов и онкологов.

- отсутствуют, поскольку по данным инициального обследования у данного пациента не было выявлено поражения лимфоузлов
- отсутствуют, поскольку при указанном гистологическом варианте опухоли проведение лучевой терапии не требуется
- присутствуют, поскольку лучевая терапия требуется абсолютно всем пациентам с рабдомиосаркомой, как с альвеолярным, так и с эмбриональным вариантом

Сроки проведения лучевой терапии в рамках локального контроля для данного пациента соответствуют

- **9-12 неделе полихимиотерапии (после 3-4 курса)(+)**

Обоснование: Лучевая терапия проводится с 9-12 недели терапии.

Перенос терапии на более ранний срок возможен в исключительных случаях, например, при компрессии опухолью спинного мозга или поражении черепно-мозговых нервов параменингеально расположенной опухолью, в случае прогрессирования на фоне проведения химиотерапии.

Клинические рекомендации. Саркомы мягких тканей у детей.

Национальное общество детских гематологов и онкологов.

- 6-8 неделе полихимиотерапии (после 1-2 курсов полихимиотерапии)
- 20-22 неделе полихимиотерапии (после 6-7 курсов полихимиотерапии)
- периоду после завершения проведения всех курсов полихимиотерапии

При планировании облучения отступ на субклиническое распространение болезни вокруг пораженного участка должен составлять

- **1-2 см с коррекцией на анатомические барьеры распространения опухоли(+)**

Обоснование: При расчете объема облучения граница безопасных краев составляет 1-2 см.

Клинические рекомендации. Саркомы мягких тканей у детей.

Национальное общество детских гематологов и онкологов.

- 0,5 см во всех направлениях без коррекции на анатомические барьеры распространения опухоли
- 3 см во всех направлениях без коррекции на анатомические барьеры распространения опухоли

- 0,5-0,7 см с коррекцией на анатомические барьеры распространения опухоли

При обычном режиме фракционирования суммарная доза облучения должна составлять +_____+ Гр

- **50,4(+)**

Обоснование: Пациенты из группы IRS I не получают облучения. Пациенты из группы IRS II или III получают лучевую терапию согласно рекомендациям по ЛТ. Доза составляет 50.4 Гр при обычном (конвенциональном) фракционировании.

Клинические рекомендации. Саркомы мягких тканей у детей. Национальное общество детских гематологов и онкологов.

- 30,6
- более 60
- 36,0

Во время проведения лучевой терапии во избежание выраженной токсичности предусмотрена следующая модификация режимов химиотерапии

- **исключение использования актиномицина D вне зависимости от зоны облучения; пауза в проведении химиотерапии в случае если в зону облучения попадает печень(+)**

Обоснование: При одновременном проведении химиотерапии на фоне курса лучевой терапии следует избегать использования актиномицина D в виду того, он является радиомиметиком и может усиливать побочные эффекты лучевой терапии. Кроме того, химиотерапия откладывается при вовлечении в поле облучения печени из-за возможности развития веноокклюзионной болезни печени.

Клинические рекомендации. Саркомы мягких тканей у детей. Национальное общество детских гематологов и онкологов.

- исключение использования ифосфамида
- исключение использования винкристина; в случае вовлечения в поле облучения сердца – откладывание химиотерапии
- откладывание всего курса химиотерапии вне зависимости от вовлекаемых в поле облучения зон

Проявлением острой лучевой реакции у данного пациента может быть

- **диарея(+)**

Обоснование: Клинические рекомендации. Саркомы мягких тканей у детей. Национальное общество детских гематологов и онкологов.

- коксартрит
- сморщивание мочевого пузыря
- острая почечная недостаточность

Данному пациенту в течение первого года после окончания лечения показано проведение сцинтиграфии костей скелета с периодичностью

- **1 раз в год(+)**

Обоснование: После специального лечения по поводу СМТ рекомендуется диспансерное наблюдение у участкового педиатра и детского онколога по месту жительства и выполнение контрольных обследований в установленные сроки: сцинтиграфия костей скелета 1 раз в год (при эмбриональной RMS I-II стадии сцинтиграфия необязательна). Клинические рекомендации. Саркомы мягких тканей у детей. Национальное общество детских гематологов и онкологов.

- 1 раз в 3 месяца
- 1 раз в 6 месяцев
- 1 раз в 2 года

Через 15 дней

Через 15 дней после начала химиолучевой терапии у пациента в клиническом анализе крови отмечается снижение уровня гранулоцитов до $1,6 \cdot 10^9$ /л, гемоглобина до 98 г/л.

В данном случае степень гематологической токсичности в соответствии со шкалой оценки токсичности соответствует + _____ + степени

- **1(+)**

Обоснование: Данные осложнения соответствуют гематологической токсичности 1 степени

Клинические рекомендации. Саркомы мягких тканей у детей. Национальное общество детских гематологов и онкологов.

- 2
- 3
- 4