

Детская онкология-гематология - кейс 1

Materials for the selected specialty

Тип: Кейсы | Образование: Высшее образование | Специализация: Детская онкология-гематология | Записей: 1 | Кейс: 1 | Вопросов: 12

Детская онкология-гематология - кейс 1

Образование: Высшее образование | Специализация: Детская онкология-гематология

1. УСЛОВИЕ СИТУАЦИОННОЙ ЗАДАЧИ

1.1. Ситуация

Пациент 3 лет был направлен в онкологический центр в отделение онкологии и детской хирургии в связи с наличием образования левого яичка.

1.2. Жалобы

на

* увеличение мошонки.

1.3. Анамнез заболевания

За 1 месяц до госпитализации родители пациента при купании обнаружили увеличение мошонки слева.

1.4. Анамнез жизни

* Ребенок от 3 беременности (1-я в 2005 году разрешилась самостоятельными родами, 2-я в 2007 году мед.аборт), протекавшей на фоне ОРВИ на сроке 9 нед. Роды 2 в срок на 39-40 нед, самостоятельные. Ранний неонатальный период без особенностей. Вес при рождении 3620 г, длина тела 53 см. По шкале Апгар 8/9. Выписаны на 3 сутки. Естественное вскармливание 3 нед. Далее докармливался смесью.

* Перенесенные заболевания: ОРВИ 3 эпизода с лихорадкой до 38.5С. Прививки по возрасту, до болезни.

1.5. Объективный статус

Состояние тяжелое по основному заболеванию, стабильное. Не лихорадит. Носитель периферического катетера в области левой кисти. Самочувствие видимо не страдает. Сознание ясное. На осмотр реагирует спокойно. Телосложение нормостеническое. Физическое развитие среднее, гармоничное. Кожа и подкожная клетчатка. Кожные покровы: физиологической окраски, умеренно влажные, чистые от высыпаний. Геморрагический синдром в виде единичных экхимозов в области голеней на различных этапах разрешения. Подкожно-жировой слой развит достаточно, распределен равномерно. Видимых отеков нет.

St.localis: в мошонке объемное образование, плотно-эластичной консистенции, размерами 3 x 1,5 см, безболезненное. Язык и слизистые ротовой полости розовые, влажные, чистые. Язык чистый. Зев не гиперемированный. На мягком небе дефект слизистой с геморрагическим отделяемым без признаков воспаления. Миндалины без наложений. Лимфатические узлы периферические паховые слева до 0,5 см, плотно-эластичные, безболезненные.

Костно-мышечная система без видимой патологии.

Дыхательная система Дыхание через нос не затруднено, отделяемое из носовых ходов скудное - слизистое. Аускультативно в легких дыхание пуэрильное, проводится во все отделы

равномерно, хрипы не выслушиваются. Кашель отсутствует. Одышки нет. Сердечно-сосудистая система. Область сердца визуально не изменена. Тоны сердца звучные, ритм правильный. Патологические шумы не выслушиваются. Живот правильной формы, мягкий, безболезненный. Печень по краю реберной дуги, обычной плотности, безболезненная. Селезенка не пальпируется. Стул ежедневный, до 2-х раз, оформленный, без примесей. Диурез не учитывается. Неврологический статус. Менингеальной и очаговой мозговой симптоматики при осмотре не выявлено. Эндокринологический статус без видимой патологии.

1. План обследования

1. Вопрос

В качестве специфического онкологического маркера показано определение

1. PCA (PSA)

2. альфафетопротеина (АФП), в-хорионического гонадотропина (в-ХГЧ)

3. HCE (NSE)

4. СА - 125

Правильный ответ: альфафетопротеина (АФП), в-хорионического гонадотропина (в-ХГЧ)

Клетки желточного мешка эмбриона секретируют АФП и ХГ. Данная способность характерна для большинства герминогенных опухолей, но выражена в зависимости от морфологического строения опухоли. Определение АФП и ХГ значительно облегчает диагностику герминогенных опухолей, так как специфичность метода близка к 100%. Кроме этого, при дисгерминоме необходимо динамическое определение ЛДГ, которая не является специфичным маркером, но отражает распространенность процесса, т.е. объем опухолевых масс. После удаления опухоли и определения уровня опухолевых маркеров необходимо учитывать их период полураспада. Для АФП он составляет 5 суток, ХГ – 16 часов. Опухолевые маркеры определяются в период дифференциальной диагностики, после операции и перед началом каждого курса полихимиотерапии (ПХТ). При динамическом наблюдении определение маркеров – обязательное условие полноценного обследования.

Наличие повышенных уровней маркеров является не только диагностическим признаком герминогенной опухоли, но и прогностическим фактором в процессе лечения. Способность герминогенных опухолей секретировать опухолевые маркеры используется в дифференциальной диагностике, стадировании процесса, прогнозе заболевания и наблюдении за больными после достижения ремиссии.

Установлено, что АФП секретируют такие опухоли, как опухоль желточного мешка, эмбриональный рак, смешанные герминогенные опухоли, содержащие в своем составе указанные выше опухоли. Хориокарцинома и дисгерминома с клетками синцитиотрофобласта секретируют ХГ.

Замедленное снижение уровня опухолевых маркеров в процессе лечения, а также волнообразное его снижение является неблагоприятным прогностическим признаком. Медленное снижение маркеров на протяжении первых двух курсов ПХТ сочетается со снижением показателей 2-летней выживаемости с 83 до 68%.

При определении уровня АФП у пациентов в возрасте до 1 года, необходимо учитывать его физиологическое повышение после рождения. Уровни АФП значительно выше нормы сразу после рождения и нормализуются к году.

Герминогенные опухоли у детей. Клинические рекомендации Министерства здравоохранения Российской Федерации, 2017

(1)

Российское общество детских онкологов «Герминогенные опухоли у детей», 2017 г. 2.3 Лабораторные исследования.

3. Результаты обследования

3.1. Альфафетопротеин (АФП), в-хорионический гонадотропин (в-ХГЧ)

в-ХГЧ < 1,2 мЕД/мл (норма менее 5),

альфа-фетопротеин 6927,31 МЕ/мл (норма менее 7,29).

2. Вопрос

При подозрении на герминноклеточную опухоль яичка пациенту необходимо провести

1. УЗИ мошонки, органов брюшной полости и малого таза

2. определение уровня NSE в крови
3. определение катехоламинов мочи
4. рентгенографию ЖКТ с сульфатом бария
5. скintiграфию с мета-йодбензилгуанетдином (МИБГ)

6. клинический анализ крови

Правильные ответы: УЗИ мошонки, органов брюшной полости и малого таза; клинический анализ крови

Рекомендуется для уточнений размеров опухоли и ее локализации ультразвуковое исследование (УЗИ) первичного очага, регионарных лимфоузлов.

Герминогенные опухоли у детей. Клинические рекомендации Министерства здравоохранения Российской Федерации, 2017

(1)

Российское общество детских онкологов «Герминогенные опухоли у детей», 2017 г. 2.4 Инструментальная диагностика.

Лабораторные исследования:

* общий анализ крови и мочи.

Герминогенные опухоли у детей. Клинические рекомендации Министерства здравоохранения Российской Федерации, 2017

(1)

Российское общество детских онкологов «Герминогенные опухоли у детей», 2017 г. 2.3 Лабораторные исследования.

5. Результаты обследования

3. Вопрос

В качестве одного из основных инструментальных исследований герминоклеточных опухолей у детей используют

1. МРТ зоны поражения (в данном случае МРТ малого таза с в/в болюсным контрастированием)

2. НСГ
3. эхо-КГ
4. рентгенография

Правильный ответ: МРТ зоны поражения (в данном случае МРТ малого таза с в/в болюсным контрастированием)

Для определения возможности радикального хирургического лечения рекомендуется магнитно-резонансная томография (МРТ) органов брюшной полости, малого таза, печени, КТ легких или первичного опухолевого очага.

Герминогенные опухоли у детей. Клинические рекомендации Министерства здравоохранения Российской Федерации, 2017

(1)

Российское общество детских онкологов «Герминогенные опухоли у детей», 2017 г. 2.4
Инструментальная диагностика.

7. Результаты обследования

4. Вопрос

Учитывая данные анамнеза, данных лабораторных и инструментальных исследований, у пациента вероятнее всего

1. варикоцеле
- 2. герминогенно-клеточная опухоль мошонки**
3. гепатобластома
4. нейробластома

Правильный ответ: герминогенно-клеточная опухоль мошонки

Важным диагностическим маркером опухоли является выявление в сыворотке крови, а при пинеальной локализации в – спинномозговой жидкости, альфафетопротеина (АФП). Имеется корреляция между размерами опухоли и уровнем сывороточного АФП.

Герминогенные опухоли у детей. Клинические рекомендации Министерства здравоохранения Российской Федерации, 2017

(1)

Российское общество детских онкологов «Герминогенные опухоли у детей», 2017 г. 1.3
Эпидемиология.

5. Вопрос

В качестве обязательного диагностического метода применяют костно-мозговую пункцию или трепанобиопсию не менее чем из

- 1. 3-х точек**
2. 5-и точек
3. 1-й точки
4. 2-х точек

Правильный ответ: 3-х точек

Герминогенные опухоли у детей. Клинические рекомендации Министерства здравоохранения Российской Федерации, 2017

(1)

Российское общество детских онкологов «Герминогенные опухоли у детей», 2017 г. 2.4
Инструментальная диагностика.

6. Вопрос

С целью исключения метастатического поражения легких показано проведение

1. МРТ органов грудной клетки
- 2. рентгенографии грудной клетки в боковой проекции**

3. мультиспиральной компьютерной томографии (МСКТ) органов грудной клетки с контрастным усилением (КУ)

4. оценки функции внешнего дыхания (ФВД)

Правильный ответ: мультиспиральной компьютерной томографии (МСКТ) органов грудной клетки с контрастным усилением (КУ)

Рекомендуется КТ органов грудной клетки для исключения метастатического поражения.

Герминогенные опухоли у детей. Клинические рекомендации Министерства здравоохранения Российской Федерации, 2017

(1)

Российское общество детских онкологов «Герминогенные опухоли у детей», 2017 г. 2.4
Инструментальная диагностика.

11. Результаты обследования

7. Вопрос

В перечень методов, используемых с целью исключения метастатического поражения костей скелета, а также метастатического поражения головного мозга входит

1. сцинтиграфия с мета-йодбензилгуанетдином (МЙБГ)

2. магнитно-резонансная томография (МРТ) головного мозга с в/в контрастированием.

3. сцинтиграфия костей с технецием-99 (99Тс)

4. ПЭТ/КТ всего тела

5. радиоизотопное исследование с натрия йодогиппуратом ^{123}I

6. радиоизотопное исследование с ^{111}In -октреотидом

Правильные ответы: магнитно-резонансная томография (МРТ) головного мозга с в/в контрастированием.; сцинтиграфия костей с технецием-99 (99Тс)

При высоком уровне опухолевых маркеров – МРТ головного мозга.

Герминогенные опухоли у детей. Клинические рекомендации Министерства здравоохранения Российской Федерации, 2017

(1)

Российское общество детских онкологов «Герминогенные опухоли у детей», 2017 г. 2.4
Инструментальная диагностика.

Рекомендуется сцинтиграфия костей с технецием-99 (99Тс) (пациентам старше 1 года).

Герминогенные опухоли у детей. Клинические рекомендации Министерства здравоохранения Российской Федерации, 2017

(1)

Российское общество детских онкологов «Герминогенные опухоли у детей», 2017 г. 2.3
Лабораторные исследования.

13. Результаты обследования

2. Лечение

8. Вопрос

Первым этапом лечения в данном клиническом случае является проведение

1. хирургического лечения

2. открытой диагностической биопсии образования

3. неоадъювантной химиотерапии

4. частичной резекции опухоли

Правильный ответ: неоадъювантной химиотерапии

Рекомендуется ПХТ по схеме MAKEI 05: блок PEI

* Цисплатин 20 мг/м²/день в/в 1-5 дни

* Этопозид 100 мг/м²/день в/в 1-5 дни

* ифосфамид 1500 мг/м² н

Герминогенные опухоли у детей. Клинические рекомендации Министерства здравоохранения Российской Федерации, 2017

(1)

Российское общество детских онкологов «Герминогенные опухоли у детей», 2017 г. 3.1
Полихимиотерапия.

9. Вопрос

Следующим этапом лечения пациента является

1. хирургический этап

2. адъювантная химиотерапия

3. лучевая терапия

4. неоадъювантная химиотерапия

Правильный ответ: хирургический этап

Радикальная операция: яичко – орхфуникулэктомия из пахового доступа; также необходимо радикальное удаление метастатически пораженных лимфоузлов, если они есть. Операция является нерадикальной, если повреждена капсула опухоли или имеется опухолевая инфильтрация окружающих тканей и полное удаление опухоли невозможно. Если ткань опухоли ограничена нечетко, рекомендуется гистологическое исследование краев резекции для исключения их опухолевого поражения.

Герминогенные опухоли у детей. Клинические рекомендации Министерства здравоохранения Российской Федерации, 2017

(1)

Российское общество детских онкологов «Герминогенные опухоли у детей», 2017 г. 3.2
Хирургическое лечение.

10. Вопрос

Верной хирургической тактикой в данном клиническом случае является

1. орхфуникулэктомия через мошонку

2. резекция яичка через мошонку

3. лапароскопическая ревизия органов брюшной полости

4. орхфуникулэктомия из пахового доступа

Правильный ответ: орхфуникулэктомия из пахового доступа

Радикальная операция: яичко – орхфуникулэктомия из пахового доступа.

На первом этапе выделяется семенной канатик и перевязывается у внутреннего отверстия пахового канала. Затем яичко выводится из мошонки и производится его удаление вместе с придатком и

семенным канатиком.

Герминогенные опухоли у детей. Клинические рекомендации Министерства здравоохранения Российской Федерации, 2017

(1)

Российское общество детских онкологов «Герминогенные опухоли у детей», 2017 г. 3.2
Хирургическое лечение.

11. Вопрос

На основе имеющихся данных комплексного обследования и морфологической (Гистологическое заключение: Тотальный патоморфоз опухоли желточного мешка) природы образования лучевая терапия

1. проводят на левый фланк живота

2. не показана

3. показана на органы грудной клетки

4. проводится локальное облучение мошонки 15 Гр

Правильный ответ: не показана

Герминогенные опухоли у детей. Клинические рекомендации Министерства здравоохранения Российской Федерации, 2017

(1)

Российское общество детских онкологов «Герминогенные опухоли у детей», 2017 г. 3.1
Полихимиотерапия.

12. Вопрос

Рекомендуемым обследованием после завершения лечения является

1. эхо-КГ

2. НСГ

3. сцинтиграфия с MIBG

4. УЗИ области первичной опухоли, брюшной полости, забрюшинного пространства

Правильный ответ: УЗИ области первичной опухоли, брюшной полости, забрюшинного пространства

Герминогенные опухоли у детей. Клинические рекомендации Министерства здравоохранения Российской Федерации, 2017

(1)

Российское общество детских онкологов «Герминогенные опухоли у детей», 2017 г. 3.1
Полихимиотерапия.