



Государственное бюджетное учреждение здравоохранения города Москвы
«Научно-практический центр
специализированной медицинской помощи детям имени В.Ф. Войно-Ясенецкого
Департамента здравоохранения города Москвы»



Электронный адрес центра

МИЛОСЕРДИЕ ДЕТЯМ

Авиаторов ул., д. 38; Москва, 119620

ОГРН 1027739310037

МИЛОСЕРДИЕ ДЕТЯМ

<http://www.npcmed.ru>
e-mail: npcprakt@mail.ru

МИЛОСЕРДИЕ ДЕТЯМ

тел.: (495) 439-02-98, факс: (499)-730-98-27
ИНН/КПП 7731147890/772901001

Консультация профессора Желудковой О. Г.

Пациент: **Филатов Валим Романович (м).**

Дата рождения: **17.10.2014 г.р. (8л).**

Адрес: Красноярский край, [REDACTED]

Тел: [REDACTED]

Диагноз: пилоидная астроцитома (пиломиксоидный подтип) хиазмально-сellarной области, метастазирование по оболочкам головного и спинного мозга. Состояние после микрохирургического удаления новообразования, ВПШ слева. Состояние после 81 недельной ПХТ. Стабилизация опухолевого процесса. Динамическое наблюдение. Прогрессирование болезни (увеличение размеров мтс в спинном мозге). На фоне таргетной терапии Траметиниб. Стабилизация болезни.

Полинейропатия постхимитерапевтическая.

Слияние генов KIAA::BRAF выявлено.

Носитель ВПШ

Жалобы: нарушение походки, слабость, боли при мочеиспускании и дефекации

Анамнез: со слов мамы, с весны 2022 появились периодические боли в области пояснично-крестцового отдела позвоночника. 21.10.22 у ребенка возникли боли в животе, с диагнозом острый аппендицит госпитализирован по м/ж. В медицинской документации указано, что маме ребенка рекомендовано провести ребенку МРТ пояснично-крестцового отдела позвоночника и копчика; КТ головного мозга.

С 21.10.22 по 01.11.22 находился на лечении в ДХО КМКБ №20 по поводу острого аппендицита.

25.10.22 выполнена операция – аппендэктомия.

со снижением массы тела.

После выписки из КМКБ №20, со слов мамы, ребенок самостоятельно не передвигался ввиду своей слабости, на фоне дексаметазона аппетит улучшился, вес увеличился до 26кг.

С декабря 2022 у ребенка отмечались запоры, с января 2023 – затрудненное мочеиспускания.

С 11.01.23 у ребенка отмечались повторные рвоты во время еды.

МРТ ГМ с КУ от 13.01.23: выявлено объемное образование дна 3 желудочка без окклюзии, копит КВ. Отмечалось накопление КВ в оболочках головного мозга в ЗЧЯ и в оболочках спинного мозга в шейном отделе спинного мозга.

Офтальмолог от 16.01.23: глазное дно: ДЗН бледно-розовые, увеличены в размерах, сливаются с фоном глазного дна. Границы ДЗН просматриваются с трудом. Калибр вен не изменен, но некоторые вены утопают в отечной сетчатке. Артерии умеренно сужены, ход сосудов умеренно извитой. Сетчатка в перипапиллярной зоне обоих глаз бледная, отечная, патологические рефлексы по ходу сосудов. Мелкие и точечные кровоизлияния на правом глазу. Диагноз: застойный ДЗН обоих глаз.

МРТ СМ с КУ от 17.01.23: при исследовании позвоночника и спинного мозга после КУ отмечается выраженное неоднородное КУ от интрамедуллярного объемного процесса, преимущественно по периферии, оболочек мозга, неравномерно утолщенных корешков и элементов конского хвоста, неравномерно видимых отделов оболочек и вещества мозга.

Периметрия от 18.01.23: ЦПЗ справа в норме, границы поля зрения не сужены. Зона слепого пятна OD: не расширена. Дефектов поля зрения нет. ЦПЗ OS в норме, поля зрения не сужены; зона слепого пятна не расширена; диффузная депрессия поля зрения легкая в ЦПЗ.

Нейрохирург от 20.01.23: показано микрохирургическое удаление опухоли ХСО.

23.01.23 появились жалобы на боли в животе, многократную рвоту, задержку стула в течение 3х дней.

Р-графия ОБП от 23.01.23: картина острой спаечной кишечной непроходимости.

23.01.23 выполнена операция – срединная лапаротомия, рассечение спаек, резекция нежизнеспособного участка подвздошной кишки (длиной 30 см), двойная илеостомия.

Эндокринолог от 03.02.23: несахарный диабет. Дизэнцефальная кахексия. С февраля 2023 получает минирин.

Офтальмолог от 03.02.23: признаки внутричерепной гипертензии. Мягкая стволовая симптоматика в виде спонтанного горизонтального нистагма. Зрительных нарушений нет.

УЗИ ОБП от 07.02.23: в малом тазу, по латеральным каналам, межкишечно, в поперечном пространстве – свободная жидкость. УЗ-признаки асцита, динамической? кишечной непроходимости.

09.02.23 в НМИЦНХ Бурденко выполнена операция – микрохирургическое удаление новообразования ХСО.

КТ ГМ от 10.02.23: состояние после микрохирургического удаления новообразования ХСО.

Офтальмолог от 10.02.23: без четкой динамики по сравнению с осмотром до операции.

Офтальмолог от 15.02.23: сохраняются признаки внутричерепной гипертензии, мягкая 'стволовая' симптоматика в виде спонтанного горизонтального нистагма.

КТ ГМ от 15.02.23: боковые желудочки расширены, асимметричны.

16.02.23 выполнена операция – имплантация ВПШ слева.

Гистологическое исследование от 20.02.23: пилоидная астроцитомы, пилотомиксоидный подтип, WHO Grade I. ИГХ-исследование: выявлено в опухоли неравномерно позитивную экспрессию GFAP. Ki67 – активная метка в эндотелии сосудов, в опухоли составила до 2-3%.

Эндокринолог от 20.02.23: несахарный диабет. Дизэнцефальная кахексия. Рекомендации: десмопрессин 60 мкг 1 таб х 3 р/сут. Корттеф 5 мг 2 р/сут.

УЗДГ вен шеи от 20.02.23: выявлен тромбоз правой яремной вены с флотацией.

УЗДГ вен шеи от 01.03.23: по сравнению с УЗИ от 20.02.23 определяется полная реканализация тромбоза внутренней яремной вены справа.

Консилиум НМИЦ НХ им Н.Н.Бурденко от 03.03.23: на основании клинико-anamnestических данных, гистологического диагноза, степени распространённости опухолевого процесса на данном этапе ребёнку может быть рекомендовано начало проведения ПХТ по схеме Протокола SIOP-LGG/2004 (версия 2010). Индукция: (Карбоплатин 550 мг/кв.м. (18,2 мг/кг, если вес ребёнка меньше 10 кг) - 1-часовая инфузия 1 день - 1,4,7,10 недели, далее на 13, 17 и 21 неделях; Винкристин 1,5 мг/кв.м., (max 2,0 мг, 0,05 мг/кг, если вес меньше 10 кг) 1 день -1-10 недели, далее на 13, 17 и 21 неделях. Указанное лечение следует проводить в специализированном стационаре (в том числе в дневном стационаре) по месту жительства (Винкристин может вводиться амбулаторно), в строгом соответствии с Протоколом при $L > 2,0 \times 10^9/л$, $T > 80 \times 10^9/л$, $Hb > 100 г/л$. Лабораторное обследование - клинический и биохимический анализ крови, лабораторный контроль на фоне лечения (гемограмма) - не реже 1-го раза в неделю! Перед началом лечения необходимо выполнить МРТ головного и всех отделов спинного мозга (до и после к/у, томограф не менее 1,5 Тл) в обязательном порядке. Проведение плановой МРТ головного и всех отделов спинного мозга необходимо выполнить на 11-12 неделе, разъяснительная беседа с мамой мальчика по телефону проведена. Прогноз: Не определен.

МРТ 11.03.23 в области хиазмы определяется образование размерами 19x19x20мм, прилежит к 3 желудочку. При КУ отмечается накопление КВ образованием, оболочками ЗЧЯ, а также по оболочкам спинного мозга.

С 14.03.23 по 31.10.23 получил 32 недельную ПХТ по протоколу SIOP-LGG/2004 (версия 2010). На фоне ПХТ отмечалось нарушение походки, выражен степаж при ходьбе, усилилась

слабость в нижних конечностях. С 06.06.23 в течение 1 мес получил МХТ Карбоплатин без ВК (в связи с полинейропатией). С 06.09.23 получает ПХТ ВК+Карбоплатин.

МРТ СМ с КУ от 18.05.23: отмечается сглаженность физиологического лордоза на уровне шейного и поясничного отделов позвоночника, физиологический кифоз на уровне грудного отдела сохранен. Отмечается диффузное неравномерное утолщение спинного мозга на всем его протяжении, с признаками неравномерного утолщения оболочек спинного мозга (до 0,6 см), сигнал от спинного мозга неоднородный, с наличием зон слабо гиперинтенсивного сигнала на T2 и последовательности STIR, изо-, умеренно гипоинтенсивного сигнала на T1 (возможно обусловленных отеком), с наличием в структуре спинного мозга на уровне Th11 позвонка единичных кистозных включений (размером до 0,4x0,3 см). На фоне данных изменений просвет позвоночного канала сужен (наиболее выражено на уровне Th3-Th12 позвонков). По ходу корешков конского хвоста отмечаются мелкие образования округлой формы, диаметром 0,2-0,4 см вторичного характера. В просвете позвоночного канала и в области его стенок на уровне L5-S2 позвонков так же визуализируются объемные образования со сходными сигнальными характеристиками, субтотально заполняющие просвет позвоночного канала. После введения контрастного препарата определяется диффузное неравномерное усиление интенсивности сигнала от оболочек спинного мозга на всем его протяжении, чуть более выражено по задней его поверхности, а также по ходу нервных корешков, в области вышеописанных объемных образований по ходу корешков конского хвоста и от образований в области стенок и в просвете позвоночного канала на уровне L5-S2 позвонков. Костный мозг видимых отделов тел позвонков на уровне исследования без особенностей. Отмечается минимально выраженная передняя клиновидная деформация тел Th6-Th7 позвонков, замыкательные пластинки четкие, ровные.

Заключение: МР-признаки лептоменингеального метастазирования (канцероматоз). Минимально выраженная передняя клиновидная деформация тел Th6-Th7 позвонков.

МРТ ГМ с КУ от 24.05.23: п/о изменения в лобной области. Объемное образование в хиазмальной области, размером 2.1x1.3x1.8 см. Внутренняя гидроцефалия. При сравнении с предыдущим исследованием динамика положительная в виде уменьшения размеров объемного образования.

УЗИ мягких тканей от 16.06.23: при сканировании задней поверхности шеи, дополнительные мягкотканые образования не определяются, отмечается некоторое утолщение подкожных структур, протяженность до 40 мм, толщиной до 3-4 мм. Мышечная ткань области интереса не изменена, капсула ее сохранена. При ЦДК кровотоков не усилен.

21.07.23 илеостому удалили, стул самостоятельный 1-2 раза в день.

ОАК от 05.09.23: Лейкоциты 4,8, Гемоглобин 80, Тромбоциты 182.

С 06.09.23 по 01.11.23 получал ПХТ с 100% дозой ВК по схеме: винкристин 1,5 мг, карбоплатин 610 мг.

ОАК от 12.09.23: Лейкоциты 4,7, Гемоглобин 98, Тромбоциты 211.

Б/Х крови от 09.10.23: Калий 4,6, Натрий 145,3, Витамин В12 370.

Гормоны крови от 10.10.23: Кортизол 0,3 (6,2-19).

УЗИ ОБП, почек от 10.10.23: гепатомегалия. Умеренно выраженные диффузные структурные и потоковые изменения в печени, поджелудочной железе. Единичные мелкие конкременты обеих почек.

ЭНМГ от 16.10.23: Проведение по сенсорным волокнам нервов ног не нарушено.

Травматолог-ортопед от 16.10.23: контрактура сустава. Рекомендации: ортопедическая обувь сложная. Тьюторы на г/ст суставы. Ортопедические аппараты на г/ст суставы. УЗИ коленных суставов.

УЗИ ОМТ от 25.10.23: патологии не выявлено.

ОАК от 31.10.23: Лейкоциты 5,7, Гемоглобин 97, Тромбоциты 188.

Уролог от 31.10.23: нейрогенный мочевого пузыря. Не исключается уретральный синдром метаболического генеза. Рекомендации: десмопрессин 120 мкг/сутки в 2 приема. Магне В6 по 1 амп x 2 р/сут – 1 мес. Канефрон по 25 кап x 3 р/сутки – 1 мес. Левит по 1 кап x 1 р/сутки – 1 мес.

МРТ СМ с КУ от 14.11.23: картина мтс-поражения оболочек всех отделов спинного мозга. Мтс в позвоночном канале на уровне L5-S2 протяженностью до 4 см. Зона миелопатии на уровне C5-

L1. Клиновидная деформация тела Th7 позвонка. Данных за патологические изменения копчика не выявлено. Без существенной динамики от 10.08.23.

МРТ ГМ с КУ от 15.11.23: картина п/о изменений в лобной области, ход ВПШ в левой лобной доле. Объемное образование в хиазмальной области, размерами 2.1x1.3x1.8 см (остаточная опухоль?). Внутренняя гидроцефалия. Без существенной динамики в сравнении с МРТ от 15.08.23.

ОАК от 16.11.23: Гемоглобин 98, Тромбоциты 317, Лейкоциты 4.6.

Б/Х крови от 16.11.23: Креатинин 34, Мочевина 3.9, Глюкоза 4.5, АЛТ 51.1, АСТ 22, Билирубин 4.5, Натрий 137, Калий 4.1.

Гормоны крови от 16.11.23: Т4 св 1.39 (0.8-2), ТТГ 1.070 (0.6-4.8), Тестостерон 0.025 (0.03-0.6), ЛГ 0.30 (до 3.6), ФСГ 1.29 (0.19-6.7).

Гистологическое исследование НМИЦ НХ Бурденко от 19.06.23: пилоидная астроцитома со слиянием генов KIAA::BRAF и отсутствием мутации BRAF.

Клинически: состояние стабильное, ходит самостоятельно, выражен степаж, отмечает слабость в нижних конечностях.

В связи с полинейропатией обсуждена тактика с неврологом Рассказчиковой И.В: продолжить берлитион, нейромидин, добавить мильгамму, ЛФК (стабилоплатформа).

ОАК от 16.11.23: Гемоглобин 98. Лейкоциты 4,68. Тромбоциты 317.

Б/Х крови от 16.11.23: Креатинин 34. Мочевина 3,9. Глюкоза 4,56. АЛТ 51,1. АСТ 22. Билирубин 4,5. Хлориды 105. Натрий 137. Калий 4,1. Кальций ион 1,21.

Гормоны крови от 16.11.23: Т4 св 1,39 (норма 0,80-2,10). ТТГ 1,070 (норма 0,5-4,84). Тестостерон 0,025 (норма 0,03-0,68). ЛГ 0,30 (норма <3,6). ФСГ 1,29 (норма 0,19-6,70).

С 29.11.23 получил лечение по протоколу SIOP LGG версия 2010 37 неделя: винкрестин 0.9 мг, карбоплатин 630 мг.

С 11.01.24 продолжена ПХТ по протоколу SIOP LGG (43 неделя) с редукцией дозы винкрестина на 50% ввиду нейротоксичности: винкрестин 0.9 мг, карбоплатин 630 мг.

11.01.24 после начала введения карбоплатина у ребенка – рвота, гипертермия лица, введение остановлено.

Уролог от 12.01.24: нейрогенный мочевого пузыря? Не исключается уретральный синдром метаболического генеза. Полидипсия психогенная. Рекомендации: коррекция суточной дозы десмопрессина 0.1 у эндокринолога. Магне В6 по 1 ампуле 2 раза в день, канефрон по 25 капель 3 раза в день, аевит по 1 капле в день. Курс повторять раз в 4 месяца.

МРТ ГМ с КУ от 23.01.24: в лобной области справа и слева определяются послеоперационные дефекты кортикальных пластинок, рубцовые, фиброзирующие изменения мозговых оболочек по ходу операционного доступа, артефакты от мелких частиц металла. Отмечаются артефакты от мелких частиц металла по передней поверхности правой лобной доли, расширение борозд по передней поверхности правой лобной доли и медиальным поверхностям лобных долей (возможно на фоне изменений атрофического характера по ходу оперативного доступа). В полости переднего рога левого бокового желудочка отмечается шунт (конец шунта достигает области межжелудочковой перегородки), с наличием кистозно-атрофических, глиозных изменений по ходу шунта в левой лобной доле. В хиазмально-селлярной области на фоне послеоперационных рубцовых, фиброзирующих изменений определяется объемное образование, неправильной формы, общими размерами до 2,7x1,5x2,2 см, с гетерогенными сигнальными характеристиками, умеренно деформирующее передние отделы III-го желудочка. Хиазма на фоне данных изменений достоверно не визуализируется. После введения контрастного вещества определяется диффузное неоднородное повышение интенсивности сигнала от вышеописанного объемного образования (участок усиления интенсивности сигнала размером до 2,7x1,5x1,8 см). Отмечается усиление интенсивности сигнала по конвексальной поверхности полушарий и в области некоторых борозд мозжечка, по ходу четверохолмной цистерны, неравномерное усиление интенсивности сигнала по ходу корешков VII и VIII ЧМН (больше слева), по ходу V ЧМН слева, минимальное неравномерное усиление интенсивности сигнала по периферии продолговатого мозга и начальных отделов спинного мозга, вероятно обусловленные лептоменингеальным метастазированием. Боковые желудочки расширены, без признаков перивентрикулярного отека. III-й желудочек деформирован вследствие ранее описанных изменений, расширен до 0,75 см. IV-й желудочек не расширен, обычной конфигурации. В теменных долях перивентрикулярно отмечаются единичные очаги гиперинтенсивного сигнала, размером до 0,2-0,3 см, дистрофического характера. Гипофиз расположен обычно, высотой до 0,5 см. Субарахноидальные пространства в области вышеописанных

изменений на уровне лобных долей минимально неравномерно расширены, в остальных отделах не расширены. Миндалины мозжечка располагаются обычно. В сравнении с предыдущим исследованием от 03.08.23 в целом МР-картина прежняя. **Заключение:** постоперационные изменения в лобных областях, носитель имплантированного вентрикуло-атриального шунта. Объемное образование в хиазмально-селлярной области (остаточная ткань опухоли). МР признаки лептоменингеального метастазирования. Единичные очаговые изменения в веществе теменных долей, дистрофического характера. Внутренняя гидроцефалия (без четких признаков окклюзии).

МРТ СМ с КУ от 02.02.24: В спинном мозге на уровне C5-L1 определяется интрамедуллярное объемное образование, спинной мозг неравномерно утолщен, практически полностью выполняет позвоночный канал, а также по ходу левых корешков L1-L3 спинномозговых нервов определяются очаговые образования в диаметре 3,0-4,0 мм, в крестцовом канале на уровне тел S1-S2 позвонков в диаметре до 5,0 мм определяются диффузное усиление сигнала от выявленных изменений и оболочек (толщиной до 6,0 мм) на уровне конуса и эпиконуса спинного мозга. В сравнении с предыдущим МР исследованием от 10.08.23, ранее описанные изменения прежних размеров. Определяется клиновидная деформация тел Th7 позвонка без отека костного мозга. Форма и размеры остальных тел позвонков исследуемой зоны обычные, МР-сигнал от костного мозга без особенностей. **Заключение:** МР картина интрамедуллярного объемного образования на уровне C5-L1, очаговых образований по ходу левых корешков L1-L3 спинномозговых нервов и в крестцовом канале на уровне S1-S2 позвонков, неравномерного утолщения оболочек на уровне конуса и эпиконуса спинного мозга - лептоменингеальный канцероматоз. Клиновидная деформация тел Th7 позвонка без отека костного мозга.

Витамины В12 от 06.02.24: 270 (271-1170).

Витамины Д от 06.02.24: 28,4.

Гормоны крови от 06.02.24: Т4 св 1,6 (0,8-2,1), ТТГ 1,61 (0,6-4,8), Тестостерон 0,025 (0,03-0,6), ЛГ 0,30 (до 3,6), ФСГ 0,90 (0,1-6,7), АКТГ 2,9, Кортизол 0,2 (6,2-19), ИФР-1 545,0+ (136-385).

ОАК от 21.02.24: Лейкоциты 8,04. Гемоглобин 108. Тромбоциты 572.

Б/Х крови от 21.02.24: АЛТ 102,8. Альбумин 58. АСТ 36,6. ГГТ 32. Глюкоза 5,21. Калий 4,38. Креатинин 59,9. ЛДГ 627. Мочевина 4,40. Натрий 138,7. Белок 81,30. Билирубин 7,70. Кальций 2,60. Хлор 100,2. ЩФ 277.

С 22.02.24 по 23.10.24 получил 57 – 81 недели ПХТ по протоколу SIOP LGG версия 2010: винкристин 1,9 мг, карбоплатин 700 мг. 10.01.24 отмечалась аллергическая реакция на введение карбоплатина. На фоне дексаметазона и антигистаминной терапии при последующих введениях аллергическая реакция не отмечалась (заменяли карбоплатин на препарат другой фармкомпании).

Невролог от 23.02.24: сознание: ясное. Ориентирован: правильно. По шкале Лански - 60 баллов (быстро утомляется). Речь внятная, соответствует ситуации. Походка несколько паретичная, с признаками мозжечковой дисфункции. Черепно-мозговые нервы: патологии не выявлено. Зрачки: D=S. Реакция зрачков на свет сохранена. Глазные щели D=S. Поля зрения (ориентировочным методом) не нарушены. Движения глазных яблок не ограничены. Конвергенция сохранена. Нистагм нет. Корнеальный рефлекс сохранен. Чувствительность на лице не нарушена. Лицевая мускулатура симметрична. Точки выхода тройничного нерва безболезненны. Глоточный рефлекс сохранен, поперхиваний нет. Дисфония нет. Дизартрия стертая. Дисфагия нет. Язык по средней линии. Мышечный тонус в конечностях: нижний вялый парапарез (метастазирование) симметрично. Гиперэкстерии ног. Вальгусная деформация стоп, D>S. Нарушение осанки, сколиоз по типу кифоза. Мышечная сила в конечностях до 4 баллов с двух сторон. Поверхностные рефлексы D=S, живые. Глубокие рефлексы D=S, живые. Брюшные рефлексы сохранены. Поверхностная чувствительность не нарушена. Глубокая чувствительность не нарушена. Координаторные пробы выполняет не точно. Пальце-носовую пробу выполняет удовлетворительно. В позе Ромберга устойчив. Мозжечковой симптоматики - нет. Менингеальные симптомы – отрицательные. Симптом Кернига нет. Симптом Брудзинского нет. Функции тазовых органов: каламазание.

ОАК от 07.05.24: Гемоглобин 98. Лейкоциты 2,86. Тромбоциты 54.

Б/Х крови от 07.05.24: Креатинин 36,8. АЛТ 214,5. АСТ 147,8. Хлориды 90. Кальций ион 1,14. Калий 3,5. Натрий 133.

Гормоны крови от 07.05.24: Тестостерон 0,086 (норма 0,03-0,68). Кортизол 25,9 (норма 6,2-19,4).

Витамины В12 от 07.05.24: 2334.

Витамины Д от 07.05.24: 64,8.

УЗИ ОБП от 07.05.24: гепатомегалия за счет обеих долей. Диффузные структурные изменения в печени. Умеренно выраженные диффузные структурные изменения поджелудочной железы.

МРТ ГМ с КУ от 11.05.24: на данных МР томограммах кора, белое вещество, борозды и извилины головного мозга, базальные структуры, ствол мозга, развиты правильно, дифференциация на серое и белое вещество головного мозга удовлетворительная. На данных МР томограммах в лобной области определяются постоперационные дефекты кортикальных пластинок, артефакты от частиц металла (микрохирургическое удаление новообразования ХСО от 23.01.23), в левой лобной доле визуализируется линейный участок, имеющий гиперинтенсивный – ход вентрикулоперитонеального шунта (наложение шунта от 16.02.23). На данных МР томограммах в хиазмальной области определяется объёмное образование с четкими, неровными контурами, имеющие изо гиперинтенсивный сигнал размером 2,1x1,3x1,8 см. После введения контрастного вещества определяется выраженное, неоднородное усиление МР сигнала от вышеописанного объёмного образования. Субарахноидальные пространства и межгиральные щели локально расширены в области лобных долей. Срединные структуры головного мозга не смещены. На данных МР томограммах боковые желудочки головного мозга асимметричны, расширены. III-й желудочек мозга расширен до 0,8 см. IV-й желудочек мозга не расширен. Базальные цистерны головного мозга не расширены. Гипофиз расположен обычно, ткань гипофиза имеет обычный сигнал. На данных МР томограммах глазные яблоки симметричны, расположены обычно, по форме и размерам не изменены, убедительных данных за наличие явных патологических изменений, очагов патологического изменения МР сигнала в их проекции не выявлено. Зрительные нервы симметричны, не расширены, ход зрительных нервов прямолинейный. Ретробульбарная клетчатка без видимых структурных изменений, сосуды и слезные железы не изменены, в ее проекции патологических образований не выявлено. Мышцы с обеих сторон в размерах не увеличены, симметричны. Каналы зрительных нервов не расширены. На данных МР томограммах кора, белое вещество, борозды и извилины мозжечка, развиты правильно, имеют нормальную интенсивность МР сигнала, без видимых патологических изменений и объёмных образований, дифференциация на серое и белое вещество мозжечка удовлетворительная. Мостомозжечковые углы, а также слуховой и вестибулярный нервы с обеих сторон без видимых патологических изменений. Миндалины мозжечка расположены обычно, без признаков вклинения. На данных МР томограммах верхнечелюстные пазухи, клетки решетчатого лабиринта, основная и лобная пазухи воздушны, без убедительных признаков изменений и патологических объёмных образований. **Заключение:** МР картина постоперационных изменений в лобной области, ход вентрикулоперитонеального шунта в левой лобной доле. Объёмное образование в хиазмальной области (остаточная опухоль). Внутренняя гидроцефалия. Без существенной динамики с предыдущими (от 15.08.23) МР исследованиями.

МРТ СМ с КУ от 11.05.24: шейный и поясничный лордозы сглажены, грудной кифоз сохранён. Ликвородинамика не нарушена. Определяются дорзальные физиологические протрузии дисков L2-S1 размером до 0,3 см соответственно, распространяются в межпозвонковые отверстия с обеих сторон с их умеренным сужением и деформацией дурального мешка. Просвет позвоночного канала умеренно сужен на уровне выявленных изменений. Определяется снижение высоты тела Th7 позвонка в передних отделах с формированием передней клиновидной деформации: высота передних отделов 1,9 см, высота задних отделов 2,4 см, без признаков отека костного мозга, форма и размеры остальных тел позвонков обычные. В центральных отделах спинного мозга на уровне C5-L1 определяется интрамедуллярное объёмное образование, спинной мозг на этом уровне неравномерно утолщен, субтотально выполняет позвоночный канал. Также по ходу левых корешков L1-L3 спинномозговых нервов определяются очаговые образования до 0,3 см, в крестцовом канале на уровне тел S1-S2 позвонков до 0,5 см, после внутривенного введения контрастного препарата определяются диффузное усиление сигнала от выявленных изменений и оболочек (толщиной до 0,5 см) на уровне конуса спинного мозга. Сигнал от костного мозга неравномерно повышен за счёт участков жировой дегенерации. **Заключение:** МР картина интрамедуллярного объёмного образования на уровне C5-L1, очаговых образований по ходу левых корешков L1-L3 спинномозговых нервов и в крестцовом канале на уровне S1-S2 позвонков, неравномерного утолщения оболочек на уровне конуса спинного мозга. МР картина начальных дегенеративно-дистрофических изменений шейного, грудного, пояснично-крестцового, копчикового отделов позвоночника. МР картина передней клиновидной деформации тела Th7 позвонка (нельзя исключить последствия компрессионного перелома). В сравнении с данными МР исследования от 01.02.24 – без клинически значимой динамики.

ЭЭГ от 06.06.24: корковый ритм соответствует возрасту. Однократное кратковременное повышение активности на фоне гипервентиляции с регистрацией пароксизмально измененной вспышки по передним отделам. Эпилептиформная активность не зарегистрирована.

ЭНМГ от 06.06.24: при исследовании н/к достоверных М-ответов при стимуляции мало-берцовых нервов с мышц стоп не зарегистрировано. С проксимальных мышц голени моторный ответ зарегистрирован, амплитуда моторного ответа грубо снижена. При стимуляции большеберцовых нервов

зарегистрирован моторный ответ с выраженным снижением амплитуды. Проведение по сенсорным волокнам нервов ног не нарушено.

ОАК от 10.07.24: Лейкоциты 7.8. Гемоглобин 108. Тромбоциты 511.

Отоларинголог от 25.09.24: субатрофический фарингит.

Невролог от 10.10.24: смешанный тетрапарез. Распространенный транзиторный постурально-кинестический тремор. Гиперрефлекторный мочевого пузыря. Энцефалопатия смешанного генеза с синдромом психомоторной ажитации. Конверсионное расстройство. Химиоиндуцированная полинейропатия более выраженная в н/к. Рекомендации: продолжить в терапии: аминокислоты 250 мг по 1 таб до 3х раз в день. Витамины группы В в/м по 2 мл 10 дней, с переходом на прием внутрь. Нейромедин по 1 таб х 2 р/день. Щадящий массаж, ЛФК.

ОАК от 23.10.24: Гемоглобин 100. Лейкоциты 3.4. Тромбоциты 117.

Эндокринолог от 24.10.24: другие болезни гипофиза. Рекомендации: ОАК, Б/Х крови, гормоны крови.

23.10.24 завершена ПХТ по протоколу SIOP LGG (2010), получил всего 81 недельную ПХТ.

Гормоны крови от 11.11.24: Кортизол 27.9 (6-19). СТГ 0.33 (0.09-1.9). Т4 св 1.56 (0.8-2.1). ТТГ 2.22 (0.6-4.8). Тестостерон до 0.025. ЛГ 0.29. ФСГ 2.29 (0.1-6.7).

Б/Х крови от 11.11.24: СРБ 0.07. Витамин В12 1256 (183-1090). Витамин В6 8.9 (8-27), АЛТ 89,1, АСТ 50,9, креатинин 40,4, общий белок 67,4, глюкоза 5,29.

Витамин Д от 11.11.24: 55.3.

МРТ ГМ с КУ от 14.11.24: состояние после комбинированного лечения ЗНО ХСО. Объемное образование в ХСО и в области 3 желудочка, прежними размерами 2.3x1.7 см в аксиальной и 1.5x1.6 см в коронарной проекции. лептоменингеальный канцероматоз. ВПШ. Кситозно-глиозные изменения в левой лобной доле, по ходу шунта. Расширение переневральных пространств по ходу зрительных нервов. Единичные очаговые изменения в веществе лобных и теменных долей дистрофического характера. Мелкие кисты шишковидной железы.

МРТ грудного отдела позвоночника с КУ от 19.11.24: картина интрамедуллярного объемного образования на уровне С5-L1, очаговых образований по ходу левых корешков L1-L3 спинномозговых нервов и корешков конского хвоста, в крестцовом канале на уровне S1-S2 позвонков, неравномерного утолщения оболочек на уровне конуса и эпиконуса спинного мозга – лептоменингеальный канцероматоз. Клиновидная деформация тел Th 7 позвонков.

СКТ ГМ от 22.11.24: состояние после шунтирования слева. Размеры желудочковой системы без динамики. В ХСО объемное образование до 1.6x1.1 см – остаточная опухоль.

Нейрохирург от 22.11.24: данных за дисфункцию шунта нет. Оперативное лечение не показано.

ЭЭГ от 06.06.24: корковый ритм соответствует возрасту. Однократное кратковременное повышение активности на фоне гипервентиляции с регистрацией пароксизмально измененной вспышки по передним отделам. Эпилептиформная активность не зарегистрирована.

ЭНМГ от 06.06.24: при исследовании н/к достоверных М-ответов при стимуляции мало-берцовых нервов с мышц стоп не зарегистрировано. С проксимальных мышц голени моторный ответ зарегистрирован, амплитуда моторного ответа грубо снижена. При стимуляции большеберцовых нервов зарегистрирован моторный ответ с выраженным снижением амплитуды. Проведение по сенсорным волокнам нервов ног не нарушено.

ОАК от 10.07.24: Лейкоциты 7.8. Гемоглобин 108. Тромбоциты 511.

Отоларинголог от 25.09.24: субатрофический фарингит.

Невролог от 10.10.24: смешанный тетрапарез. Распространенный транзиторный постурально-кинестический тремор. Гиперрефлекторный мочевого пузыря. Энцефалопатия смешанного генеза с синдромом психомоторной ажитации. Конверсионное расстройство. Химиоиндуцированная полинейропатия более выраженная в н/к. Рекомендации: продолжить в терапии: аминокислоты 250 мг по 1 таб до 3х раз в день. Витамины группы В в/м по 2 мл 10 дней, с переходом на прием внутрь. Нейромедин по 1 таб х 2 р/день. Щадящий массаж, ЛФК.

ОАК от 23.10.24: Гемоглобин 100. Лейкоциты 3.4. Тромбоциты 117.

Эндокринолог от 24.10.24: другие болезни гипофиза. Рекомендации: ОАК, Б/Х крови, гормоны крови.

Гормоны крови от 11.11.24: Кортизол 27.9 (6-19). СТГ 0.33 (0.09-1.9). Т4 св 1.56 (0.8-2.1). ТТГ 2.22 (0.6-4.8). Тестостерон до 0.025. ЛГ 0.29. ФСГ 2.29 (0.1-6.7).

Б/Х крови от 11.11.24: СРБ 0.07. Витамин В12 1256 (183-1090). Витамин В6 8.9 (8-27).

Витамин Д от 11.11.24: 55.3.

МРТ ГМ с КУ от 14.11.24: состояние после комбинированного лечения ЗНО ХСО. Объемное образование в ХСО и в области 3 желудочка, прежними размерами 2.3x1.7 см в аксиальной и 1.5x1.6 см в коронарной проекции. лептоменингеальный канцероматоз. ВПШ. Кситозно-глиозные изменения в левой лобной доле, по ходу шунта. Расширение переневральных пространств по ходу зрительных

нервов. Единичные очаговые изменения в веществе лобных и теменных долей дистрофического характера. Мелкие кисты шишковидной железы.

МРТ грудного отдела позвоночника с КУ от 19.11.24: картина интрамедуллярного объемного образования на уровне С5-L1, очаговых образований по ходу левых корешков L1-L3 спинномозговых нервов и корешков конского хвоста, в крестцовом канале на уровне S1-S2 позвонков, неравномерного утолщения оболочек на уровне конуса и эпиконуса спинного мозга – лептоменингеальный канцероматоз. Клиновидная деформация тел Th 7 позвонков.

СКТ ГМ от 22.11.24: состояние после шунтирования слева. Размеры желудочковой системы без динамики. В ХСО объемное образование до 1.6x1.1 см – остаточная опухоль.

Нейрохирург от 22.11.24: данных за дисфункцию шунта нет. Оперативное лечение не показано.

Невролог-эпилептолог от 31.01.25: полинейропатия постхимиотерапевтическая с нарушением походки, чувствительности и болевым синдромом в н/к. Эпизоды истерик. Тазовые нарушения. Рекомендации: ибупрофен 400 мг не более 2х раз в неделю. Габапентин 300 мг x 3 р/день. Нейромедин 20 мг/сутки. Кветиапин 25 мг на ночь, авозможно постепенное повышение дозы. Препараты резерва: симбалта, тразодон, флувоксамин – не рекомендованы перпаратами первой очереди из-за тазовых нарушений.

Нейроуролог от 02.02.25: нейрогенная дисфункция нижних мочевыводящих путей. Хроническая задержка мочи. Не расслабляющийся наружный сфинктер уретры. Инфекция нижних мочевых путей? Рекомендации: обильное питье. При объемах порций мочи, отводимых катетером, менее 200 мл начать прием оксибутин 5x3 р/сутки. Тамсулозин 0.4 мг 1 р/сутки. Периодическая катетеризация мочевого пузыря по позывам. Форлак ежедневно.

ОАК от 07.02.25: Гемоглобин 129. Лейкоциты 5,01. Тромбоциты 321.

Б/Х крови от 07.02.25: Белок 69,9. Креатинин 35,7. Мочевина 1,9. Холестерин 4,25. Глюкоза 4,63. АЛТ 22,9. АСТ 23,3. Билирубин 6,7. Железо 6,1.

МРТ ГМ с КУ от 08.02.25: объемное образование в хиазмальной области. Признаки лептоменингеального канцероматоза. ВПШ. Внутренняя тривентрикулярная гидроцефалия. Мелкие кисты шишковидной железы. Отрицательная динамика в виде увеличения отека по периферии ВПШ, усиление гидроцефалии.

МРТ СМ с КУ от 10.02.25: кифоз сглажен. Ликвородинамика не нарушена. Высота межпозвонковых дисков исследуемой зоны и сигналы от них сохранены. На данных МР томограммах дорзальных грыж и протрузий межпозвонковых дисков не определяется. Просвет позвоночного канала обычный. В спинном мозге на уровне Th4-Th5, Th7-L1 определяются участки с нечёткими контурами, имеющий изогиперинтенсивный сигнал, протяженностью до 13,7 см. После введения контрастного вещества определяется линейное усиление МР сигнала от оболочек видимых отделов спинного мозга. Отмечается умеренная передняя клиновидная деформация тела Th7. Форма и размеры остальных тел позвонков исследуемой зоны обычные. Сигнал от костного мозга позвонков без признаков дистрофии. Лордоз сохранен, отмечается умеренный левосторонний сколиоз. Ликвородинамика не нарушена. На данных МР томограммах определяются признаки перелома боковых масс крестца слева и тела S2. Высота межпозвонковых дисков исследуемой зоны и сигналы от них сохранены. На данных МР томограммах дорзальных грыж и протрузий межпозвонковых дисков не определяется. Просвет позвоночного канала обычный. После введения контрастного вещества определяется линейное усиление МР сигнала от оболочек видимых отделов спинного мозга, а также участки усиления МР сигнала в позвоночном канале на уровне S1-S2, размерами до 1,0 см. Форма и размеры тел позвонков исследуемой зоны обычные. Сигнал от костного мозга позвонков без признаков дистрофии. **Заключение:** МР картина участков структурных изменений в спинном мозге на уровне Th4-Th5, Th7-L1 (вероятно, интрамедуллярное объемное образование). Признаки лептоменингеального канцероматоза. Умеренная передняя клиновидная деформация тела Th7. Без существенной динамики с предыдущим (от 19.11.24) МР исследованием. МР картина перелома боковых масс крестца слева и тела S2. Признаки лептоменингеального канцероматоза. Участки структурных изменений в позвоночном канале на уровне S1-S2 (вероятно, объемные образования). Динамика с предыдущим (от 19.11.24) МР исследованием отрицательная.

СКТ ГМ от 12.02.25: шунг, проведенный через левую лобную долю, проходит через мозолистое тело и заканчивается над прозрачной перегородкой, не поступая в желудочковую систему.

Уролог от 19.02.25: нейрогенная дисфункция нижних мочевыводящих путей. Хроническая задержка мочи. Нерасслабляющийся наружный сфинктер уретры. Инфекция нижних мочевых путей?

Исследование с/м жидкости от 20.02.25: Цитоз 3,0. Лейкоциты 1-2. Лимфоциты 89. Моноциты 11. Белок 1,27. Глюкоза 2,90.

КТ СМ от 03.03.25: определяется патологический перелом боковых масс крестца слева, без смещения отломков, с признаками консолидации в виде формирования костной мозоли, линия перелома

неравномерно фрагментарно прослеживается шириной до 14 мм. На уровне верхнего края тела S2 ниже кортикальной пластинки прослеживается косая линия уплотнения, выходящая на контур задней поверхности позвонка, вероятнее всего консолидирующийся частичный патологический перелом. Поясничный лордоз выражен обычно. Ось позвоночника не нарушена. Форма тел поясничных позвонков обычная. Высота тел позвонков не изменена. Контуры тел позвонков несколько не ровные, целостность кортикальных слоев на остальных участках не нарушена. Костная структура позвонков не изменена. Межпозвоночные суставы не изменены. Соотношения между позвонками не нарушены. Крестцовые и копчиковые позвонки обычной формы, костная структура не изменена. Высота межпозвоночных дисков не снижена. Грыжевые выпячивания межпозвоночных дисков в просвет позвоночного канала достоверно не выявлены. Передне-задний размер 15-16 мм (соответствует норме). На уровне тел S1-S2 структура его неоднородна за счет включений повышенной плотности, без четких контуров. Соотношения в подвздошно-крестцовых сочленениях не нарушены. Суставные щели симметричные, равномерные, без изменения просвета. Субхондральные структуры не изменены. Костная структура крестца несколько изменена за счет наличия слабоинтенсивных единичных очагов уплотнения костной ткани в боковых массах крестца и крыльях подвздошных костей, без четких контуров, максимальный слева в крыле подвздошной кости, диаметром около 4,5 мм. Паравертебральные мягкие ткани не изменены. **Заключение:** МСКТ-признаки могут соответствовать патологическим переломам боковых масс крестца слева и тела S2 с частичными признаками консолидации, вероятно, очаговому поражению крыльев подвздошных костей и менее выражено в крестце неясной этиологии, изменениям в позвоночном канале на уровне S1-S2 неясной этиологии.

ОАК от 10.03.25: Гемоглобин 119. Лейкоциты 5,84. Тромбоциты 382.

Б/Х крови от 10.03.25: Глюкоза 4,78.

МРТ ГМ с КУ от 12.03.25: в лобной области с обеих сторон отмечаются послеоперационные дефекты кортикальных пластинок, артефакты от металла. В веществе левой лобной доле визуализируется шунт, по ходу которого отмечаются кистозно-атрофические изменения вещества лобной доли (ВПШ). В хиазмально-селлярной области и в области III-го желудочка сохраняется объемное образование, неправильной формы, компримирующее и инфильтрирующее хиазму, преимущественно справа, интимно прилежащее к сегменту A1 правой передней мозговой артерии. В сравнении с предыдущим МР исследованием от 14.11.2024г. без динамики, при использовании приложения 3D FUSION - в прежних размерах 2,3x1,7 см в аксиальной и 1,5x1,6 см в корональной проекции. После внутривенного введения контрастного вещества отмечаются диффузное неоднородное усиления интенсивности сигнала от вышеописанного образования, оболочек задней черепной ямки и видимых отделов спинного мозга, по ходу ЧМН. В веществе лобных и теменных долей субкортикально и паравентрикулярно определяются единичные очаги повышенного сигнала размером 2,0-3,0 мм, без признаков перифокального отека, дистрофического характера. Боковые желудочки мозга несколько расширены, асимметричны в области задних рогов (D>S). IV-й желудочек и базальные цистерны не изменены. Гипофиз структурно не изменен. В структуре шишковидной железы отмечаются мелкие кисты. Субарахноидальное пространство не расширено, неравномерное. Отмечается расширение периневральных пространств по ходу зрительных нервов. Миндалины мозжечка располагаются на уровне большого затылочного отверстия. В спинном мозге на уровне C5-L1 определяется интрамедуллярное объемное образование, спинной мозг неравномерно утолщен, практически полностью выполняет позвоночный канал, а также по ходу левых корешков спинномозговых нервов L1-L3 определяются очаговые образования, в крестцовом канале на уровне тел S1-S2 позвонков отмечается участок с нечеткими контурами размером, после внутривенного введения контрастного препарата определяются диффузное усиление сигнала от выявленных изменений и оболочек спинного мозга на всем протяжении. В сравнении предыдущим МР исследованием от 28.08.24, отмечается отрицательная динамика в виде увеличения в размерах ранее описанных объемных образований, располагающихся интрамедуллярно и более выраженное утолщение оболочек спинного мозга. Сохраняется умеренная клиновидная деформация тел Th7 позвонка без отека костного мозга. Форма и размеры остальных тел позвонков исследуемой зоны обычные, МР-сигнал от костного мозга без особенностей. **Заключение:** МР-картина состояния после комбинированного лечения ЗНО хиазмально-селлярной области (пилоидная астроцитома хиазмально-селлярной области и области III желудочка, полимиксоидный подтип, Grade 1, с метастатическим поражением оболочек головного и спинного мозга). Объемное образование и хиазмально-селлярной области и в области III желудочка, лептоменингеальный канцероматоз. ВПШ. Кистозно-глиозные изменения в левой лобной доле, по ходу шунта. Расширение периневральных пространств по ходу зрительных нервов. Единичные очаговые изменения в веществе лобных и теменных долей дистрофического характера. Мелкие кисты шишковидной железы. Лептоменингеальный канцероматоз на всем протяжении позвоночного канала. Клиновидная деформация тела Th7 позвонка без отека костного мозга.

ОАК от 19.03.25: Гемоглобин 127. Лейкоциты 6,74. Тромбоциты 410.

Б/Х крови от 19.03.25: Белок 63,6. Креатинин 46,3. Глюкоза 5,04. АЛТ 13,6. АСТ 16,9. Билирубин 4,2. Кальций 2,46. Натрий 140,3. Калий 3,9. Мочевина 2,5.

26.03.25 госпитализирован в НИКИПДХ Вельтищева. Жалобы: на головную боль, тошноту, рвоту, эмоциональную лабильность.

Эхо-КГ от 27.03.25: эктопические хорды и трабекулы в полости ЛЖ. Перикард б/о.

Дуплексное сканирование вен шеи от 27.03.25: в проекции катетера – нельзя исключить тромбоз сгустки на катетере в ВЯВ слева без признаков флотации. Дистальнее и проксимальнее места определяется кровоток, усиленный в дистальном отделе. Справа ВЯВ не изменена.

28.03.25 выполнена операция – вентрикулоатриостомия.

УЗИ ОБП от 08.04.25: признаки диффузных изменений поджелудочной железы.

С 20.04.25 получает траметиниб 1,0 мг 2 дня, 1 день 0,5 мг. На фоне лечения отмечаются паронихии.

МРТ ГМ и СМ с КУ от 02.06.25: объемное образование в ХСО и в области 3 желудочка, прежними размерами 2.3x1.7 см в аксиальной и 1.5x1.6 см в коронарной проекции. Интрамедуллярное объемное образование на уровне С5-Th2, очаговые образования по ходу левых корешков L1-L3 спинномозговых нервов и корешков конского хвоста, в крестцовом канале на уровне S1-S2 позвонков, неравномерного утолщения оболочек на уровне конуса и эпиконуса спинного мозга прежних размеров. Клиновидная деформация тела Th7 позвонка.

ПЭТ/КТ всего тела с 18F-ФЭТ от 06.06.25: признаков метаболической активности злокачественного процесса не выявлено.

Невролог от 27.06.25: симптомы уровня Th1 в виде слабости в межкостных мышцах, проводниковые нарушения чувствительности, проксимальной и дистальной слабости в ногах.

УЗДГ артерий н/к от 14.07.25: гемодинамически без патологии.

УЗДГ вен н/к от 14.07.25: признаки относительной клапанной недостаточности на подколенном сегменте с обеих сторон. Суральные вены медиальной головки икроножной мышцы правой, левой н/к не расширены с признаками замедления венозного кровотока. Признаков ПТФС, острого тромбоза не выявлено.

МРТ ЦНС с КУ от 25.08.25: МР-картина состояния после комбинированного лечения ЗНО хиазмально-селлярной области (пилоидная астроцитома хиазмально-селлярной области II области III желудочка, полимиксоидный подтип, Grade 1, с метастатическим поражением оболочек головного и спинного мозга). Объемное образование в хиазмально-селлярной области и в области III желудочка, лептоменингеальный канцероматоз. ВПШ. Кистозно-глиозные изменения в левой лобной доле, по ходу шунта. Расширение периневральных пространств по ходу зрительных нервов. Единичные очаговые изменения в веществе лобных и теменных долей дистрофического характера. Мелкие кисты шишковидной железы. Лептоменингеальный канцероматоз на всем протяжении позвоночного канала. Клиновидная деформация тела Th7 позвонка без отека костного мозга. Зон отека костного мозга в области крестца на момент исследования не выявлено. Липодистрофические изменения костного мозга исследуемых позвонков и видимых костей таза.

МРТ ГМ и СМ с КУ от 09.09.25: объемное образование в ХСО и в области 3 желудочка, прежними размерами 2.3x1.7 см в аксиальной и 1.5x1.6 см в коронарной проекции. Интрамедуллярное объемное образование на уровне С5-Th2, очаговые образования по ходу левых корешков L1-L3 спинномозговых нервов и корешков конского хвоста, в крестцовом канале на уровне S1-S2 позвонков, неравномерного утолщения оболочек на уровне конуса и эпиконуса спинного мозга прежних размеров. Клиновидная деформация тела Th7 позвонка.

ПЭТ/КТ ГМ и СМ с 18F-ФЭТ от 09.09.25: картина метаболизма в проекции опухолевого образования в хиазмальной области, неоднородно повышенного метаболизма по ходу спинного мозга (может быть неопластического характера).

МРТ ГМ и СМ с КУ от 01.11.25 и 06.11.25: объемное образование в ХСО и в области 3 желудочка, прежними размерами 2.3x1.7 см в аксиальной и 1.5x1.6 см в коронарной проекции. Интрамедуллярное объемное образование на уровне С5-Th2, очаговые образования по ходу левых корешков L1-L3 спинномозговых нервов и корешков конского хвоста, в крестцовом канале на уровне S1-S2 позвонков, неравномерное утолщение оболочек на уровне конуса и

эпиконуса спинного мозга с отрицательной динамикой от 10.02.25. Клиновидная деформация тела Th7 позвонка.

С 18.11.25 по 09.12.25 получил курс реабилитационно-восстановительного лечения в РЦ «Три сестры».

Р-графия суставов от 26.11.25: деформация таза (скрученный таз).

Ортопед от 05.01.26: ребенок нуждается в средствах индивидуальной технической реабилитации. Аппараты ортопедические на г/ст суставы. Осмотр ортопеда 1 раз в 6-8 мес.

Уролог от 25.01.26: нейрогенная дисфункция нижних мочевыделительных путей. Гиперсенсорный, гиперактивный мочевого пузыря, гиперактивность детрузора. Хроническая задержка мочи, остаточной мочи около 100% функционального объема. Хроническая инфекция нижних мочевыделительных путей, ремиссия. Рекомендации: везикар 5 мг 1 р/сутки, длительно. В последующем увеличение дозы для сокращения частоты микций. Периодическая катетеризация мочевого пузыря. Дневник мочеиспусканий. УЗИ МВС.

МРТ ЦНС 06.02.2026: сохраняется образование в ХСО и 3 желудочке прежних размеров, копит КВ. При исследовании спинного мозга сохраняются очаговые образования на уровне С2 до S2 прежних размеров. Мелкие очаги накопления КВ не визуализируются. Новых образований накопления КВ в структурах головного и спинного мозга не выявлено.

Заключение: у ребенка в возрасте 7 лет заболевание манифестировало радикулярным синдромом, болями в животе. Диагностирован о.аппендицит, выполнена аппендэктомия. После операции выросла слабость в нижних конечностях, в последующем присоединились нарушения функции тазовых органов.

МРТ ЦНС выявила образование ХСО, метастазирование по оболочкам головного и спинного мозга. В связи с развитием острой спаечной кишечной непроходимости выполнена резекция участка подвздошной кишки (длиной 30 см), наложена двойная илеостома.

Проведена резекция опухоли ХСО, гистологически верифицирована пилоидная астроцитомы, пиломиксоидный подтип. В п/о периоде развились эндокринные нарушения – несахарный диабет, гипокортицизм, дизэнцефальная кахексия, получал заместительную терапию.

МРТ после операции выявила остаточную опухоль, сохранялись метастазы по оболочкам головного и спинного мозга. Таким образом, диагностирована первично-диссеминированная пилоидная астроцитомы с распространением по оболочкам головного и спинного мозга.

Получил ПХТ по протоколу SIOP LGG в течение 81 недели. В связи с развитием полинейропатии винкристин периодически редуцировали.

МРТ в динамике свидетельствовала об уменьшении интенсивности КУ по оболочкам головного и спинного мозга, несколько уменьшились размеры опухоли в ХСО и интенсивность контрастирования в спинном мозге.

На фоне ПХТ отмечалась полинейропатия, получал лечение. Спустя 1,5 мес после отмены ПХТ сохранялись симптомы полинейропатии с нарастанием в динамике - нарушение походки, нарушение функции тазовых органов по типу задержки, отмечает болевой синдром в нижних конечностях, спине.

Учитывая установленный диагноз, объем проведенной терапии и достигнутый стабильный эффект метастазирования, с уменьшением размеров опухоли в ХСО и интенсивности КУ, лечение завершили. В течении 5 мес находился на динамическом наблюдении.

В связи с нарастанием полинейропатии после завершения ПХТ получал в течение 3 недель нейромидин 10 мг x 2 раза в день перорально; тиоктовую кислоту 300мг в/в капельно №1, далее получал 300мг перорально окталипен в течение 1 мес; габапентин 300 мг перорально по 1 кап 2-3 раза; Элькар по 1 мл x 2 раза в день перорально. Ибупрофен по 200мгx2 раза в день.

МРТ динамике выявила увеличение размеров ранее описанных объемных образований, располагающихся интрамедуллярно, отмечали более выраженное утолщение оболочек спинного мозга. В головном мозге сохранялось образование в ХСО, метастазирование по оболочкам в ЗЧЯ без динамики.

Получает таргетную терапию Траметиниб (мекинист) 0,025 мг/кг (0,8мг) 1 раз в день по схеме 2 дня по 2,0 мг 1 день по 0,5 мг. В течение 10 мес получает траметиниб.

МРТ в динамике свидетельствует о стабильной картине образований в структуре головного и спинного мозга, регрессировали мелкие очаги КУ в спинном мозге.

Учитывая установленный диагноз, распространение опухоли в головном мозге и по оболочкам спинного мозга, объем проведенной ранее ПХТ и прогрессирование болезни с увеличением метастазирования в спинном мозге, а также принимая во внимание выраженность побочных эффектов на фоне ПХТ, с учетом выявленного слияния химерного гена рекомендовано продолжить таргетную терапию Траметиниб (мекинист) 0,025 мг/кг (0,8мг) по схеме 2 дня по 2,0 мг, 1 день 0,5 мг 1 раз в день. Лечение

длительное. На фоне лечения отмечаются появления паронихий на ногтях, высыпания на коже отсутствуют.

При появлении высыпаний на фоне терапии рекомендовано местно: кандидерм крем 1 раз в день, солантра крем 2 раза в день 10 дней. Туалет ногтей на руках и ногах.

Лечение проводить по м/ж под наблюдением онколога, невролога, ортопеда, нейрохирурга.

Рекомендовано:

1. МРТ головного и спинного мозга без и с КУ повторять каждые 2,5-3 мес
2. Траметиниб (мекинист) 0,025 мг/кг (0,8мг) 1 раз в день в одно и то же время, запивать водой, в течение 1 часа не кормить
3. Осмотр окулиста, онколога, невролога, нейрохирурга - по графику МРТ
4. Отвод от прививок на 1 год кроме р.Манту
5. Исключить ФЗТ, согревающие процедуры, баню, иммуностимуляторы и иммуномодуляторы, массаж
6. ОАК повторять 1 раз в 1 мес
7. Биохимия крови 1 раз в 1,5 мес,
8. УЗИ органов брюшной полости 1 раз в 3 мес,
9. ЭКГ, ЭХОКГ – 1 раз в 3 мес
10. Гормоны крови (ТТГ, Т4 св, кортизол, ЛГ, ФСГ, Тестостерон) и консультация эндокринолога 1 раз в 6 мес.
11. Витамин Д (аквадетрим или вигантол) по 4 кап /сут, исследование витамина Д выполнить через 3 мес и решить о коррекции дозы в зависимости от результата
12. Оформить домашнее обучение на 1 год
13. При повышении АД – капотен 1 табл
14. Продолжить Элькар по 600 х 2 раза в день в течение 3-5 мес.
15. Занятия ЛФК постоянно (сидя)
16. Кальцецин Эдванс 500МЕ 1 раз в день в течение 3 мес
17. ОАМ 1 раз в 3 мес
18. Восстановительная терапия и реабилитация в РЦ Русское поле, Кораблик в Подольске, по м/ж, Три сестры, МЕДСИ, Галилео, Преодоление
19. Элькар по 1 мл х 2 раза в день перорально.
20. Ибупрофен по 200мгх2 раза в день при болях.
21. Осмотр ортопеда 1 раз в 6-8 мес, аппараты на голеностопные суставы
22. Повторная реабилитация через 3 мес

Для выявления и коррекции эндокринных нарушений рекомендована госпитализация в НМИЦЭ.

Повторная консультация с результатами МРТ ЦНС через 6 мес.

10.02.26

Профессор врач онколог, эксперт ВАК
по детской нейроонкологии

Ольга Григорьевна Желудкова

