



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



МИЛОСЕРДИЕ ДЕТЯМ

Авиаторов ул., д. 38; Москва, 119620
ОГРН 1027739310037

МИЛОСЕРДИЕ ДЕТЯМ

<http://www.npcmed.ru> тел.: (495) 439-02-98, факс: (499)-730-98-27
e-mail: npcprakt@mail.ru ИНН/КПП 7731147890/772901001

МИЛОСЕРДИЕ ДЕТЯМ

Консультация профессора Желудковой О. Г.

Пациент: Селезнева Таисия Алексеевна (ж).

Дата рождения: 12.08.2009г.р. (16л.).

Диагноз: хордома ската. Состояние после трансназального субтотального удаления образования. Обструктивная гидроцефалия. Состояние после ВПШ. Продолженный рост опухоли. Состояние после редуцированной протонной ЛТ. Стабилизация болезни. Динамическое наблюдение.

Гипердренирование ВПШ. Изолированные боковые желудочки.

Энцефалопатия ишемически-токсического генеза, ОНМК в области Варолиева моста.

Носитель трахеостомы.

Носитель гастростомы.

Носитель ВПШ.

Жалобы: говорит с голосовым клапаном, глотает частично, не ходит самостоятельно, сидит при поддержке. Кормится через гастростому.

Анамнез: с сентября 2023 впервые отметили у ребенка шаткость походки, появились нарушения глотания, головные боли. С 2021 г мама отмечает снижение темпов роста.

МРТ ГМ от 10.12.23: выявлена гигантская опухоль ската.

09.01.24 госпитализирована в НМИЦ НХ Бурденко для оперативного лечения.

В неврологическом статусе: выявлена стволовая симптоматика, офтальмологический статус без особенностей.

Офтальмолог от 09.01.24: острота зрения с коррекцией: OD=1.0 OS=1.0. Поля зрения в норме. Глазное дно: ДЗН розовые, границы четкие. Сосуды не изменены. Выявляется стволовая симптоматика.

10.01.24 выполнена операция – трансназальное удаление гигантской хордомы ската.

МРТ ГМ с КУ от 11.01.24: сохраняется остаточная опухолевая ткань нижней трети ската до уровня C2, размером 35x22x56 мм.

Гистологическое исследование НМИЦ НХ Бурденко от 17.01.24: хордома БДУ. ИГХ-исследование: иммунофенотип хордомы.

Офтальмолог от 17.01.24: острота зрения с коррекцией: OD=1.0 OS=0.9. Поля зрения в норме. Глазное дно: ДЗН розовые, границы четкие. Сосуды не изменены. Сохраняется стволовая симптоматика.

ВК НМИЦ НХ Бурденко от 18.01.24: объективно: Соматический статус: Пациентка самостоятельно ходит по отделению. Над легкими дыхание везикулярное, хрипов нет. Пульс 78 уд в мин. АД 120/80 мм рт ст. Тоны сердца ясные, ритм правильный. Физиологические отправления нормальные. Планируется выписка. Заключение: На основании клинико-анамнестических данных и гистологического диагноза ребёнку в настоящий момент может быть рекомендовано проведение курса (в том числе протонной) лучевой терапии с РОД 1,8-2 Гр, СОД до 70-74 Гр (в том числе в условиях МИБС, г. Санкт-Петербург). Перед началом лечения рекомендовано дообследование в объёме проведения МРТ всех отделов спинного мозга (до и после к/у, томограф 1,5 Тл, исследование головного мозга выполнить с тонкими срезами в режиме T2, flair), ПЭТ-КТ всего тела с 18F-ФДГ. Рекомендации: Дообследование с последующим проведением курса лучевой (в том числе протонной) терапии (в том числе в условиях МИБС). Наблюдение педиатра, детского онколога, нейрохирурга и невролога по месту жительства. Занятия ЛФК и плаванием, массаж конечностей, приём поливитаминов в возрастных дозах (при необходимости) не противопоказаны; приём ноотропных, иммуностимулирующих препаратов не рекомендован. Тепловые физиопроцедуры следует исключить. Отвод от профилактических прививок (кроме р. Манту). Повторная консультация детского онколога и нейрохирурга, а также радиолога НМИЦН с результатами МРТ/КТ-исследования.

12.02.24 появились жалобы на головные боли, двоение в глазах, шаткость походки, нарушение артикуляции, неподвижность языка.

МРТ ГМ с КУ от 01.03.24: выраженная тривентрикулярная гидроцефалия со значительным перивентрикулярным отеком.

Нейрохирург – рекомендовано хирургическое лечение - ВПШ.

Офтальмолог от 09.03.24: Vis OD=0.9 н.к. OS=0.9 н.к. Глазное дно: ДЗН бледные, границы ступены, артерии не сужены, вены нормального калибра, ход обычный. На периферии и в макуле без очаговой патологии. Диагноз: передне-ишемическая нейрооптикопатия. Паралитическое косоглазие. Одновременное зрение. Рекомендации: консультация невролога на предмет сосудистой терапии.

11.03.24 госпитализирована в НМИЦ НХ Бурденко для оперативного лечения.

Р-графия ОГК от 11.03.24: патологии не выявлено.

Эхо-КГ от 11.03.24: ФВЛЖ – 64%.

12.03.24 выполнена операция – ВПШ.

КТ ГМ от 12.03.24: целостность шунта не нарушена.

КТ ГМ от 15.03.24: отмечается положительная динамика в отношении гидроцефалии.

ПЭТ/КТ всего тела с ФДГ от 25.03.24: очаг повышенной метаболической активности в зоне оперативного вмешательства может соответствовать остаточной опухоли на фоне п/о изменений.

Онколог Бойко К.Ф. от 01.04.24: у ребенка 14 лет верифицирована хордома ската. По данным ПЭТ/КТ опухоль имеет активный процесс. Учитывая остаточную ткань новообразования, метаболическую активность невозможность радикального хирургического лечения – показано проведение локальной протонной лучевой терапии на область опухоли до СОД 74 Гр.

МРТ ГМ с КУ от 08.04.24: в области основания черепа с преимущественным вовлечением тела основной кости определяется муцинозно-солидное образование ~ размерами до 5,6x4,0x5,7 см, охватывающее С1 позвонок, зубовидный отросток С2 позвонка, вовлекающее дно и спинку турецкого седла, распространяющееся в просвет позвоночного канала до уровня нижней трети тела С2 позвонка. Опухоль сопровождается «вздутием» кости, признаками разрушения кортикальной пластинки в области ската. Образование компримирует мост, продолговатый мозг, начальные отделы спинного мозга. После введения контрастного вещества отмечается умеренное неоднородное усиление МР сигнала от новообразования, больше выраженное в области его солидного компонента. В передний рог правого бокового желудочка через толщу правой лобной доли проведён шунт, далее через отверстие Монро, попадающий в III-й желудочек и далее через Сильвиев водопровод - в IV-й желудочек. Краниальный конец шунта определяется в области червя. Перифокально шунту в правой лобной доле отмечаются участки геморрагического пропитывания, в т.ч. и субэпендмарно III-му желудочку, а также умеренные кистозно-отёчно-глиозирующие изменения. На уровне правой гемисферы большого мозга определяется протяжённая плащевидная субдуральная гидрогематома, толщиной до 0,85 см, сопровождающаяся реактивным диффузным утолщением супратенториальной ТМО с большей выраженностью изменений справа. В белом веществе лобных долей определяются единичные очаги глиоза. В левой гемисфере мозжечка венозная мальформация, сопровождающаяся контрастированием после введения КВ. На DWI с b=1000 и карте ИКД фокусов с рестрикцией диффузии не определяется. Боковые желудочки мозга обычных размеров и конфигурации. III-й и IV-й желудочки, базальные цистерны сужены на уровне опухоли. Пластинка черверохолмия деформирована шунтом. Хиазмальная область без особенностей, гипофиз обычных размеров. Субарахноидальное конвекситальное пространство и борозды невыражено расширены, преимущественно в области лобных, теменных долей и Сильвиевых щелей. Срединные структуры смещены влево на 3,5 мм. Миндалины мозжечка расположены обычно. Отмечается отёк слизистой оболочки основной пазухи, клеток решётчатого лабиринта. **Заключение:** МР признаки остаточной опухолевой ткани. Субдуральная гидрогематома на уровне правой гемисферы большого мозга. Левосторонняя дислокация срединных структур. Диффузное утолщение супратенториальной ТМО, вероятно, реактивного генеза. Не выраженная наружная заместительная гидроцефалия, единичные очаговые изменения вещества мозга, вероятно, резидуального характера.

МРТ ГМ с КУ от 09.04.24: области основания черепа с преимущественным вовлечением тела основной кости определяется муцинозно-солидное образование размерами до 5,6x4,0x5,7 см (последний размер косо-вертикальный), охватывает С1 позвонок, зубовидный отросток С2 позвонка, вовлекает дно и спинку турецкого седла, распространяется в просвет позвоночного канала до уровня нижней трети тела С2 позвонка. Опухоль сопровождается «вздутием» кости, признаками разрушения кортикальной пластинки в области ската. Образование компримирует мост, продолговатый мозг, начальные отделы спинного мозга. После в/в введения контрастного вещества отмечается умеренное неоднородное усиление МР сигнала от новообразования, больше выраженное в области его солидного компонента. Признаки гиперплазии лимфоидной ткани глоточного кольца, на данном фоне отмечается повышение сигнала по STIR от левой небной миндалины (латеральный контур миндалины достаточно ровный, чёткий), с более выраженным

контрастированием в сравнении с остальными компонентами лимфоидного глоточного кольца. Отмечается нерезко выраженное повышение сигнала по STIR от левой околоушной слюнной железы (без увеличения размеров, контуры железы чёткие) с умеренно неоднородным контрастированием. Также слева на фоне локального отёка прилежащей клетчатки отмечается единичный лимфатический узел II уровня, с более выраженным повышением сигнала по STIR (в сравнении с остальными узлами), размерами до 3,1x1,3x0,6 см с чёткими ровными контурами и умеренно неоднородным контрастированием. Околоушные слюнные железы с обеих сторон имеют обычные размеры и структуру без видимых объемных тканевых, кистозных образований и участков отечных изменений. Правая поднижнечелюстная слюнная железа без особенностей. Рото- и носоглотка на доступном для осмотра протяжении без видимых структурно-патологических изменений. Нёбные, носоглоточная миндалины с обеих сторон обычной структуры, не увеличены. Надгортанник обычной формы, размеров и положения. Грушевидные синусы свободны. Вокальные складки в обычном положении, без видимых деформаций. Хрящи гортани обычной формы и размеров. Трахея располагается срединно, ее просвет на всем доступном для осмотра протяжении свободен. Хрящевой сектор, мембранозная часть стенок без явных дополнительных образований и локальных отечных изменений. Пищевод расположен обычно, видимых дополнительных включений в области его стенок и просвета на доступном для осмотра протяжении, а также зон локальных инфильтративных изменений не обнаружено. Правая доля щитовидной железы с размерами до 1,4x1,3x3,0 см. Ее левая доля с размерами до 1,4x1,1x3,0 см. Структура железы достаточно однородна. Убедительных признаков увеличения регионарных лимфатических узлов нет, лимфатические узлы в пределах поля исследования однородных сигнальных характеристик, преимущественно овальной формы, с чёткими ровными контурами, без признаков перифокального отёка, симметричны, поперечником: I уровня до 0,4 см. II уровня до 0,4 см справа и 0,8 см слева, III уровня до 0,5 см, IV уровня до 0,5 см, V уровня до 0,5 см. **Заключение:** МР признаки остаточной опухолевой ткани. Структурные изменения левой поднижнечелюстной слюнной железы, левой нёбной миндалины, единичного прилежащего лимфатического узла слева на фоне локального отёка прилежащей клетчатки, вероятно, воспалительного характера.

Консилиум от 09.04.24: учитывая представленные данные, назначить проведение протонной терапии, на область опухоли основания черепа с отступом на зону субклинического распространения с РОД 2 Гр №38 до СОД 76 Гр.

С 17.04.24 по 24.05.24 проведены 23 фракции из 38 запланированных на область опухоли основания черепа с отступом на зону субклинического распространения до СОД 46 (??) Гр.

КТ ГМ от 29.04.24: КТ-признаки пристеночного тканной плотности компонента в постоперационной полости, признаки тканного компонента в толще базальных отделов затылочной кости D>S с деструкцией кости и распространением справа вне ее. Глубокое положение желудочкового шунта.

КТ шейного отдела позвоночника от 29.04.24: КТ-признаки ротационного подвывиха C1-2 сочленения, выпрямление шейного лордоза.

Нейрохирург от 29.04.24: учитывая отсутствие клиники подвывиха, решено оставить ребенка под наблюдением.

Нейрохирург от 30.04.24: хронический ротационный подвывих C1 позвонка. Рекомендовано продолжить протонную лучевую терапию. Дексаметазон 4 мг утром в/м, 4 мг в обед в/м. Фиксация ШОП воротником Шанца при вертикализации.

Консилиум от 30.04.24: учитывая выраженный дефицит массы тела, потерю массы тела за время текущей госпитализации, снижение аппетита, тошноту на фоне проводимого лечения, показана установка гастростомы.

С 01.05.24 по 08.05.24 получала лечение в ОАРИТ после аспирации пищей, на фоне дыхательной недостаточности и аспирационной пневмонии.

02.05.24 выполнена бронхоскопия: картина поверхностного эндобронхита 1 степени.

02.05.24 выполнена операция – имплантация PICC-катетера. Имплантация чрезкожной эндоскопической гастростомы.

С 02.05.24 по 08.05.24 не проводили ЛТ в связи с развитием двусторонней аспирационной пневмонии.

07.05.24 выполнена операция - имплантация пункционной трахеостомы.

МРТ ГМ с КУ от 15.05.24: в структуре ствола отмечается появление очагов гиперинтенсивного сигнала: в задних правых отделах 0,9x0,7 см, в задних левых отделах 0,8x0,7 см, в передних медиальных отделах 1,4x1,2 см. Размер очагов без отчётливой динамики в сравнении с изображениями промежуточного сканирования от 13.05.24. При применении DWI при повышении значения b фактора отмечается повышение сигнала от данных очагов (более выражено от очага в передних медиальных отделах, с выраженным снижением по данным ADC-map, также отмечаются признаки нерезко выраженной гиперперфузии на уровне данного очага по данным ASL). После в/в введения контрастного препарата

среди данных очагов отмечается нерезко выраженное гетерогенное повышение сигнала от очага в задних левых отделах, остальные очаги без признаков контрастирования. Обращает на себя внимание более суженный просвет IV желудочка (до 0,4 см шириной в аксиальной плоскости на уровне средней трети, ранее 0,9 см на том же уровне). Также отмечается сужение просвета правого бокового желудочка на 0,1-0,2 см в сравнении с предыдущими данными, более выраженное бокового МО над левым полушарием большого мозга (ранее не уменьшения гематомы справа – гиперфункция шунта? В области основания черепа на фоне с преимущественным вовлечением тела основной кости определяется муцинозно-солидное образование – размерами до 5,6x4,0x5,7 см, охватывает С1 позвонок, зубовидный отросток С2 позвонка, вовлекает дно и спинку турецкого седла, распространяется в просвет позвоночного канала до уровня нижней трети тела С2 позвонка. Опухоль сопровождается «вздутием» кости, признаками разрушения кортикальной пластинки в области ската. Образование компримирует мост, продолговатый мозг, начальные отделы спинного мозга. После введения контрастного вещества сохраняется умеренное неоднородное усиление МР сигнала от новообразования, больше выраженное в области его солидного компонента. В передний рог правого бокового желудочка через толщу правой лобной доли проведен шунт, далее через отверстие Монро, попадающий в III желудочек и далее через Сильвиев водопровод в IV желудочек. Краниальный конец шунта определяется в области червя. Перифокально шунту в правой лобной доле сохраняются участки геморрагического пропитывания, в т.ч. и субэпендмарно III желудочку, а также умеренные кистозно-отечно-глиозирующие изменения. На уровне правой гемисферы большого мозга определяется протяженная плащевидная субдуральная гидрогематома, толщиной до 0,5 см (ранее 0,85 см), сопровождается реактивным диффузным утолщением супратенториальной ТМО с большей выраженностью изменений справа. В белом веществе лобных долей, в колоне мозолистого тела сохраняются единичные очаги глиоза. В левой гемисфере мозжечка венозная мальформация, сопровождается контрастированием после введения контрастного препарата. Боковые желудочки мозга не расширены. III и IV желудочки, базальные цистерны сужены на уровне опухоли. Пластинка черверохолмия деформирована шунтом. Хиазмальная область без особенностей, гипофиз обычных размеров. Субарахноидальное конвекситальное пространство и борозды не выражено расширены, преимущественно в области лобных, теменных долей и Сильвиевых щелей. Срединные структуры смещены влево на 3,5 мм. Миндалины мозжечка расположены на уровне большого затылочного отверстия. Отмечается отек слизистой оболочки основной пазухи, клеток решетчатого лабиринта.

Заключение: в сравнении с предыдущим исследованием от 08.04.24 определяется: появление очагов структурных изменений в мосту, более соответствуют локусам подострого НМК (менее вероятно, как проявления осмотической демиелинизации). Уменьшение просвета желудочков, более выраженное контрастирование ТМО над левой гемисферой гиперфункция шунта? МР признаки остаточной опухолевой ткани, без динамики. Субдуральная гидрогематома на уровне правой гемисферы большого мозга, уменьшение размеров. Левосторонняя дислокация срединных структур. Диффузное утолщение супратенториальной ТМО, вероятно, реактивного генеза. Не выраженная наружная заместительная гидроцефалия, резидуального характера, единичные очаговые изменения вещества мозга, вероятно, резидуального характера.

Неврологический статус от 19.05.24: сознание ясное. Черепно-мозговые нервы парез отводящего нерва справа. Нейропатия VIII п, бульбарный синдром. Обоняние сохранено. Зрачки симметричные. Глазные щели симметричные. Фотореакции симметричные. Конвергенция и аккомодация конвергенция снижена с двух сторон. Движения глазных яблок ограничение поворота правого глаза наружу. Нистагм горизонтальный при взгляде в стороны. Лицо симметричное. Диплопия при взгляде вправо. Язык нарушение подвижности языка. Глотание нарушено, афония. Слух не нарушен. Глубокие рефлекс высокие, выше в левых конечностях. Мышечная сила диффузно снижена не грубо, до 2,5 баллов в левой руке, до 3-3,5 баллов в левой ноге. Чувствительные нарушения чувствительных нарушений на момент исследования не определяется. Координаторные пробы не выполняет пальце- носовую пробу и пяточно- носочную пробу левыми конечностями. Устойчивость неустойчива, лежит в кровати, может самостоятельно повернуться на бок. Статика и динамика позвоночника сглажены физиологические лордозы. Симптомы натяжения нет. Мышечное напряжение на фоне диффузной гипотонии мышц, дистонические пирамидные проявления в левых конечностях. Патологические стопные и кистевые знаки симптом Бабинского стопный с двух сторон, оживленный слева. Патологические кистевые знаки слева. Менингеальные симптомы нет.

Невролог от 20.05.24: энцефалопатия ишемически-токсического генеза. Состояние после ОНМК в области Варолиева моста. Альтернирующий синдром моста с парезом глазодвигательного нерва справа и выраженным гемипарезом слева, бульбарный синдром. Пирамидный тетрапарез. Тяжелое нарушение питания центрального генеза. Вегетативное нарушение терморегуляции.

С 25.05.24 ПЛТ была отменена в связи с развитием энцефалопатии ишемически-токсического генеза, ОНМК в области Варолиева моста.

МРТ ГМ с КУ от 27.05.24: в сравнении с предыдущим исследованием от 15.05.24 в структуре ствола в области ранее выявленных очагов отмечается появление сливной зоны гиперинтенсивного сигнала, распространяющейся на левую ножку мозга, размерами ~ 2,9х2,9 см. При применении DWI при повышении значения b фактора на фоне описанной зоны определяется очаг повышения сигнала в левых отделах ствола размерами 1,4х1,3 см, с выраженным снижением по данным ADC-кар. Ограничение диффузии в ранее описанных очагах не определяется. После в/в введения контрастного препарата признаков контрастирования не определяется. Просвет IV желудочка в динамике стал несколько шире - до 0,7 см, ранее до 0,4 см шириной в аксиальной плоскости на уровне средней трети). Сохраняется сужение просвета правого бокового желудочка на 0,1-0,2 см в сравнении с предыдущими данными, а также контрастирование диффузно утолщенной ТМО полушарий, гематома справа не визуализируется - гиперфункция шунта? В области основания черепа с преимущественным вовлечением тела основной кости определяется муцинозно-солидное образование ~ размерами до 5,6х4,0х5,7 см, охватывающее С1 позвонок, зубовидный отросток С2 позвонка, вовлекающее дно и спинку турецкого седла, распространяющееся в просвет позвоночного канала до уровня нижней трети тела С2 позвонка. Опухоль сопровождается «вздутием» кости, признаками разрушения кортикальной пластинки в области ската. Образование компримирует мост, продолговатый мозг, начальные отделы спинного мозга. После введения контрастного вещества сохраняется умеренное неоднородное усиление МР сигнала от новообразования, больше выраженное в области его солидного компонента. В передний рог правого бокового желудочка через толщу правой лобной доли проведён шунт, далее шунт не визуализируется. Перифокально шунту в правой лобной доле сохраняются участки геморрагического пропитывания, в т.ч. и субэпендмарно III желудочку, а также умеренные кистозно-отёчно-глиозирующие изменения. На уровне правой гемисферы большого мозга определяется протяжённая плащевидная субдуральная гидрогематома, толщиной до 0,5 см, сопровождающаяся реактивным диффузным утолщением супратенториальной ТМО с большей выраженностью изменений справа. В белом веществе лобных долей, в колоне мозолистого тела сохраняются единичные очаги глиоза. В левой гемисфере мозжечка венозная мальформация, сопровождающаяся контрастированием после введения контрастного препарата. Боковые желудочки мозга не расширены, III и IV желудочки, базальные цистерны сужены на уровне опухоли. Пластинка черверохолмия деформирована шунтом. Хиазмальная область без особенностей, гипофиз обычных размеров. Субарахноидальное конвекситальное пространство и борозды невыражено расширены, преимущественно в области лобных, теменных долей и Сильвиевых щелей. Срединные структуры не смещены. Миндалины мозжечка расположены на уровне большого затылочного отверстия. Отмечается отёк слизистой оболочки основной пазухи, клеток решётчатого лабиринта. **Заключение:** в сравнении с МРТ от 15.05.24 определяется: появление обширной зоны структурных изменений в мосту, более соответствует позднему подострому НМК, с наличием «нового» очага острого НМК в левых отделах моста. Уменьшение просвета боковых желудочков (IV менее выражено), диффузное контрастирование ТМО обоих полушарий мозга гиперфункция шунта?, стабильно в сравнении с 15.05.24. МР признаки остаточной опухолевой ткани, без динамики. Невыраженная наружная заместительная гидроцефалия, единичные очаговые изменения вещества мозга, вероятно, резидуального характера.

Нейрохирург от 27.05.24: имеются МР (от 27.05.24) признаки постишемических очагов в проекции Варолиева моста в подострой фазе, в динамике появление дополнительного очага структурных изменений в Варолиевом мосту (вероятнее, ОНМК по ишемическому типу). Учитывая прогрессирование неврологического дефицита, появление нового очага ОНМК по ишемическому типу, показан перевод в круглосуточный неврологический стационар. В нейрохирургическом вмешательстве, на данный момент, не нуждается.

ОАК от 30.05.24: Гемоглобин 112. Лейкоциты 7,3. Тромбоциты 328.

Б/Х крови от 30.05.24: АЛТ 16,5. АСТ 12,5. Белок 61,4. Билирубин 4,8. Глюкоза 3,7. Кальций 2,35. Креатинин 38. Мочевина 8,3. Калий 4,1. Натрий 142.

ЭКГ от 30.05.24: ритм синусовый с ЧСС 119. ЭОС в норме. ЭПС промежуточная.

Офтальмолог от 30.05.24: глазное дно в норме.

УЗДГ сосудов головного мозга и шеи от 31.05.24: без патологии.

Эхо-КГ от 31.05.24: без патологии.

ЭЭГ от 31.05.24: эпилептиформная активность не зарегистрирована.

Рг-графия ОГК от 06.06.24: без патологии.

ОАК от 10.06.24: Гемоглобин 118. Лейкоциты 7,8. Тромбоциты 312.

С июня 2024 находится на динамическом наблюдении.

С 21.06.24 по 12.07.24 получила курс реабилитационно-восстановительного лечения в АО «МЕДСИ».

Оториноларинголог от 22.06.24: парез гортани двусторонний. Носитель трахеостомы.

ОАК от 04.07.24: Гемоглобин 124. Лейкоциты 8,77. Тромбоциты 254.



ЭКГ от 04.07.24: синусовая тахикардия с ЧСС 103. Нормальное положение ЭОС.

Бронхоскопия от 04.07.24: трахеобронхит 1 степени интенсивности. Санация.

04.07.24 выполнена замена трахеостомической трубки.

МРТ ГМ с КУ от 27.07.24: остаточная ткань образования ската, размером до 5.9x2.9x4.2см, без убедительной динамики размеров. Кистозно-глиозные изменения в области моста, левой ножки мозга постишемического характера. Диффузное контрастирование ТМО. Вероятно. Гиперфункция шунта. Единичные очаговые изменения вещества головного мозга. Воспалительные изменения левого сосцевидного отростка.

С 01.08.24 по 08.08.24 получила курс реабилитационно-восстановительного лечения в ФДРЦ им Н.И. Пирогова.

Офтальмолог от 07.08.24: Vis OU – предметное зрение. Частичный лагофталм. Глазное дно: ДЗН бледноватый, контуры четкие, ход и калибр сосудов не изменен, макула и периферия б/о.

Невролог от 08.08.24: при осмотре: сходящееся паралитическое косоглазие с 2-х сторон. Зрачки OD=OS, фотореакция сохранена. Мимическая мускулатура неподвижна, может приоткрыть рот. Язык в полости рта по средней линии. Небный и глоточный рефлексы не вызываются. Мышечная сила в конечностях снижена до 2 б (больше в правых конечностях). СХР с рук и ног высокие с расширенной зоной. Носитель трахео- и гастростомы. Рекомендации: наблюдение нейрохирурга НМИЦ НХ. Консультация логопеда НМИЦ НХ. Восстановительное лечение курсами: Ипидакрин 20 мг по ½ таб x 2 р/день – 7 дней, затем по 1 таб x 2 р/день 2 месяца. Баклосан 10 мг по 1 таб x 2 р/день. Цераксон 500 мг x 2 р/день 2 месяца. В дальнейшем при необходимости и по показаниям рассмотреть ботулинотерапию при увеличении спастичности в конечностях.

Нейрохирург от 08.08.24 Кутин М.А: в настоящее время по данным МРТ – нет признаков прогрессии остатков опухоли. По данным МРТ шунт функционирует, водянки нет. В настоящее время повторная операция не показана. Рекомендовано: консультация эндокринолога, консультация невролога, консультация рентгенолога.

С 18.11.24 по 15.12.24 получила курс реабилитационно-восстановительного лечения в РЦ «Преодоление».

Отоларинголог от 05.02.25: наличие трахеостомы. Перфорация перегородки носа. Рекомендации: в нос полидекса 2 впрыска x 3 р/день 7 дней. Контрольный осмотр через 2 мес. Питание через гастростому. Санация носо-/ротоглотки каждые 30-60 мин. Смена трахеостомической трубки раз в месяц.

Офтальмолог от 26.02.25: глазное дно: ДЗН бледно-розовые, границы ступеваны, умеренная проминенция в стекловидное тело. Сосуды извиты. Сетчатка без патологических очагов. Заключение: отек ДЗН неуточненный. Расходящееся косоглазие.

С 04.03.25 по 24.03.25 получила курс реабилитационно-восстановительного лечения в клинике МЕДСИ.

МРТ ГМ с КУ от 19.04.25: при сравнении с МРТ от 26.10.24. Сохраняется ранее выявленное образование в области основания черепа на фоне п/о изменений основной пазухи, ската, прежней структуры и распространенности, с преимущественным вовлечением тела основной кости, размерами до 6-6.1x2.8x3.4 см. Образование оказывает компримирующее воздействие на продолговатый мозг, охватывает С1 позвонок, зубовидный отросток С2 позвонка. После в/в введения контрастного препарата отмечается неоднородное усиление сигналов от выявляемого образования (характер контрастирования прежний). В структуре ската черепа сохраняется постоперационный дефект, связанный с полостью основной пазухи, прежних характеристик сигналов, также с накоплением контрастного парамагнетика по контуру. В стволе мозга сохраняются прежней распространенности участки кистозно-глиозных изменений, прежних конфигурации и размеров. Участки повышения МР сигналов на FLAIR и T2 в области латеральных отделов моста, на уровне средних ножек мозжечка также без существенной динамики распространенности и интенсивности сигналов. Диффузно утолщена ТМО на протяжении (как и ранее), с интенсивным контрастным усилением. Сохраняются гигромы на уровне гемисфер мозга, с некоторым уменьшением толщины. Визуализируется проведенный шунт через правую лобную долю в правый боковой желудочек далее прослеживается в III-й желудочке, проходит через водопровод мозга и конец его на уровне дорзальных отделов IV-го желудочка (без динамики). Боковые желудочки мозга не расширены, умеренно асимметричны (D<S). III-й и IV-й желудочки не расширены базальные цистерны на уровне выявляемого образования сужены. В белом веществе лобных долей, колоне мозолистого тела, в левой затылочной доле сохраняются ранее визуализируемые единичные мелкие очаги повышенного сигнала по T2 и FLAIR, без контрастного усиления, без динамики. В левой гемисфере мозжечка также определяется контрастируемый венозный сосуд с впадающими в него более мелкими веточками (МР признаки венозной аномалии развития ангиомы), без динамики. Неравномерно снижена пневматизация ячеек сосцевидных отростков височных костей с обеих сторон за счет утолщения слизистой оболочки, с повышением МР сигналов от нее по T2, в динамике изменения выражены в меньшей степени. **Заключение:** Состояние после

трансназального удаления хордомы ската черепа, ВПШ. МР картина соответствует остаточной ткани образования, без убедительных признаков прогрессирования, при сравнении с данными МРТ исследования от 26.10.2024 без выраженной динамики размеров. Кистозно-глиозные, глиозные изменения в стволе мозга постишемического характера, а также зоны диффузного изменения сигналов на уровне латеральных отделов моста мозга и средних ножек мозжечка без динамики Утолщение, диффузное контрастирование ТМО. Единичные очаговые изменения головного вещества мозга, вероятно, дисциркуляторного характера (без динамики). Венозная ангиома в левой гемисфере мозжечка. Признаки воспалительных изменений в ячейках сосцевидных отростков обеих височных костей, с уменьшением проявлений в динамике.

С 02.06.25 по 16.06.25 получила курс реабилитационно-восстановительного лечения в РЦ «Три сестры».

С 29.09.25 по 19.10.25 получила курс реабилитационно-восстановительного лечения в РЦ «Преодоление».

УЗИ ОМТ от 16.10.25: без патологии.

МРТ ГМ с КУ от 18.10.25: сохраняется ранее выявляемое образование в области основания черепа на фоне постоперационных изменений основной пазухи, ската, прежней структуры и распространенности, с преимущественным вовлечением тела основной кости, максимальный фронтальный размер до 6,0-6,1 см, косой передне-задний справа до 2,8 см, вертикальный справа до 3,4 см (ранее аналогичные размеры при измерении в идентичных проекциях). Сохраняется «вздутие» кости, разрушение кортикальной пластинки в области ската, образование оказывает компримирующее воздействие на продолговатый мозг, охватывает С1 позвонок, зубовидный отросток С2 позвонка. После в/в введения контрастного препарата отмечается неоднородное усиление сигналов от выявляемого образования (характер контрастирования прежний). В структуре ската черепа сохраняется постоперационный дефект, связанный с полостью основной пазухи, прежних характеристик сигналов, также с накоплением контрастного парамагнетика по контуру. В стволе мозга сохраняются участки кистозно-глиозных изменений, прежних конфигурации, с уменьшением участка в медиальных отделах до 0,5х0,8 см (ранее до 0,7х1,0 см). Участки повышения МР сигналов в области латеральных отделов моста, на уровне средних ножек мозжечка меньшей степени распространенности и интенсивности. Значительно в меньшей степени утолщена ТМО, несколько более выражено на уровне правой гемисферы, с менее интенсивным контрастным усилением. Гигромы на уровне гемисфер мозга четко не визуализируются. Визуализируется проведенный шунт через правую лобную долю в правый боковой желудочек, далее прослеживается в III-й желудочке, проходит через водопровод мозга и конец его на уровне дорзальных отделов IV-го желудочка с более распространенной зоной глиоза по периферии. Боковые желудочки мозга не расширены, умеренно асимметричны (D<S). III-й и IV-й желудочки не расширены, базальные цистерны на уровне выявляемого образования сужены. В белом веществе лобных долей, коллене мозолистого тела, в левой затылочной доле сохраняются ранее визуализируемые единичные мелкие очаги повышенного сигнала, без контрастного усиления, без динамики. В левой гемисфере мозжечка также определяется контрастируемый венозный сосуд с впадающими в него более мелкими веточками (МР признаки венозной аномалии развития ангиомы), без динамики. Хиазмальная область без особенностей. Гипофиз в размерах не увеличен, ткань гипофиза имеет обычный сигнал. Субарахноидальное конвекситальное пространство и борозды незначительно расширены. Срединные структуры не смещены. Внутренние слуховые проходы не расширены, симметричны. Миндалины мозжечка расположены уровне БЗО. Придаточные пазухи носа воздушны

Заключение: МР картина соответствует остаточной ткани образования, без убедительных признаков прогрессирования, при сравнении с данными МРТ исследования от 19.04.25 без выраженной динамики размеров. Кистозно-глиозные, глиозные изменения в стволе мозга постишемического характера с уменьшением размеров кистозного участка, а также зоны диффузного изменения сигналов на уровне латеральных отделов моста мозга и средних ножек мозжечка меньшей распространенности и интенсивности сигнала. Утолщение, контрастирование ТМО в значительно меньшей степени выраженности. Единичные очаговые изменения вещества головного мозга, вероятно, дисциркуляторного характера (без динамики). Венозная ангиома в левой гемисфере мозжечка.

ОАК от 24.10.25: Гемоглобин 127. Тромбоциты 275. Лейкоциты 5.7.

Б/Х крови от 24.10.25: Холестерин 3.9. Глюкоза 4.2. Креатинин 35. АЛТ 10.2. АСТ 7.3. Сывороточное железо 14. Фолаты 7.5. Ферритин 15.9. Трансферрин 2.5. Витамин В12 580. Альбумин 41. ГГТ 16. Калий 4.4. Натрий 141. Хлор 103.

Гормоны крови от 24.10.25: Т4 св 1.42 (0.8-2.1). ТТГ 2.45 (0.5-4). Тестостерон 0.334. ЛГ 4.5. ФСГ 6.42. Пролактин 24.6 (2-18). Эстрадиол 64.2. Кортизол 14.1. ИФР-1 145.6.

Эндокринолог от 27.10.25: дефицит белка. Латентный дефицит железа. Остеопороз. Соматотропная недостаточность (?). Рост 160 см, вес 40 кг. Рекомендации: увеличить потребление белка (добавить экспонента, протеина изолят, фрезубин 2 порции в день). Сорбифер дурулес 1 таб х в сочетании с

поливитаминами. Витамин Д 5000 МЕ/сутки. Кальцецин адванс 2 таб 2 мес, затем по 1 таблетке до следующей консультации.

С 29.10.25 по 16.11.25 получила курс реабилитационно-восстановительного лечения в РЦ «Три сестры».

Оториноларинголог от 19.11.25: выполнена фиброларингоскопия.

МРТ ГМ с КУ от 24.01.26: При сравнении с данными МРТ исследования от 18.10.2025г сохраняется ранее выявляемое образование в области основания черепа на фоне постоперационных изменений основной пазухи, ската, прежней структуры и распространенности, с преимущественным вовлечением тела основной кости, максимальный фронтальный размер до 6,0-6,1 см, косой передне-задний справа до 2,8 см, вертикальный справа до 3,4 см (ранее аналогичные размеры при измерении в идентичных проекциях). Сохраняется «вздутие» кости, разрушение кортикальной пластинки в области ската, образование оказывает компримирующее воздействие на продолговатый мозг, охватывает С1 позвонок, зубовидный отросток С2 позвонка. После в/в введения контрастного препарата отмечается неоднородное усиление сигналов от выявляемого образования (характер контрастирования прежний). В структуре ската черепа сохраняется постоперационный дефект, связанный с полостью основной пазухи, прежних характеристик сигналов, также с накоплением контрастного парамагнетика по контуру. В стволе мозга сохраняются участки кистозно-глиозных изменений, прежних конфигурации (без существенной динамики). Участки повышения МР сигналов на FLAIR и T2 в области латеральных отделов моста, без существенной динамики. Как и ранее, утолщена ТМО, несколько более выражено на уровне правой гемисферы. Визуализируется проведенный шунт через правую лобную долю в правый боковой желудочек, далее прослеживается в III-й желудочке, проходит через водопровод мозга и конец его на уровне дорзальных отделов IV-го желудочка с более распространенной зоной глиоза по периферии. Боковые желудочки мозга не расширены, умеренно асимметричны (D<S). III-й и IV-й желудочки не расширены, базальные цистерны на уровне выявляемого образования сужены. В белом веществе лобных долей, колоне мозолистого тела, в левой затылочной доле сохраняются ранее визуализируемые единичные мелкие очаги повышенного сигнала по T2 и FLAIR, без контрастного усиления, без динамики. В левой гемисфере мозжечка также определяется контрастируемый венозный сосуд с впадающими в него более мелкими веточками (МР признаки венозной аномалии развития - ангиомы), без динамики. Хиазмальная область без особенностей. Гипофиз в размерах не увеличен, ткань гипофиза имеет обычный сигнал. Субарахноидальное конвекситальное пространство и борозды незначительно расширены. Отмечается неравномерное утолщение и повышение сигнала по T2 от слизистой оболочки основной, лобной пазух, части ячеек решетчатого лабиринта, на этом фоне в лобной пазухе преимущественно слева определяется уровни жидкости с белковым содержимым (ранее не определялось). В левой верхнечелюстной пазухе определяется киста слизистой оболочки, размерами до 2,1х2,8 см, с белковым содержимым (ранее не определялась). **Заключение:** Состояние после трансназального удаления хордомы ската черепа, ВПШ. МР картина соответствует остаточной ткани образования, без убедительных признаков прогрессирования, при сравнении с данными МРТ исследования от 18.10.2025г без выраженной динамики размеров. Кистозно-глиозные изменения в стволе мозга постишемического характера, а также зоны диффузного изменения сигналов на уровне латеральных отделов моста мозга и средних ножек мозжечка без существенной динамики. Утолщение, контрастирование ТМО (без динамики). Единичные очаговые изменения вещества головного мозга, вероятно, дисциркуляторного характера (без динамики). Венозная ангиома в левой гемисфере мозжечка. Жидкостной содержимое в лобной пазухе и киста слизистой оболочки левой верхнечелюстной пазухи, вероятно воспалительного характера (ранее не отмечалось).

С 25.01.26 по 15.02.26 получила курс реабилитационно-восстановительного лечения в РЦ «Три сестры».

УЗДГ внемозговых и внутримозговых отделов брахиоцефальных артерий от 03.02.26: гемодинамически значимых изменений со стороны ОСА, ВСА и НСА и внутримозговых артерий не выявлено.

С 17.03.26 по 07.04.26 получила курс реабилитационно-восстановительного лечения в РЦ «Холмы».

МРТ ГМ с КУ от 11.04.26: сохраняется ранее выявляемое образование в области основания черепа на фоне послеоперационных изменений клиновидной пазухи, ската. Сигнальные характеристики, структура и распространенность без изменений с преимущественным вовлечением тела клиновидной кости, в сравнении с исследованием от 24.01.2026 г. Максимальный фронтальный размер до 6,0-6,1 см, косой передне-задний справа до 2,8 см, вертикальный справа до 3,4 см, без изменений в сравнении с исследованием от 24.01.2026 г. Образование компримирует продолговатый мозг, охватывает С1 позвонок, зубовидный отросток С2 позвонка; сохраняется деструкция кортикальной пластинки в области ската. При внутривенном контрастировании отмечается неоднородное усиление сигнала, без изменений в сравнении с исследованием от 24.01.2026 г. В структуре ската черепа сохраняется постоперационный дефект костной ткани, связанный с полостью клиновидной пазухи, с прежними сигнальными характеристиками, с

периферическим усилением сигнала по контуру на постконтрастных сериях, без изменений в сравнении с исследованием от 24.01.2026 г. В стволе мозга сохраняются участки кистозно-глиозных изменений, прежних конфигурации и размеров, гиперинтенсивные на T2 и FLAIR участки в латеральных отделах моста мозга и в средних мозжечковых ножках. Без заметных изменений в сравнении с исследованием от 24.01.2026 г. Сохраняются утолщения твердой мозговой оболочки, без динамики в сравнении с исследованием от 24.01.2026 г. С дистальным концом в IV-ом желудочке определяется вентрикуло-перитонеальный шунт, проведенный через правую лобную долю, правый боковой и III-й желудочки, через Сильвиев водопровод. В правой лобной доле отмечаются глиозные изменения по ходу шунта в виде зоны усиленного сигнала на T2 и FLAIR, без изменений в сравнении с исследованием от 24.01.2026 г. Боковые желудочки мозга не расширены, несколько асимметричны D<S. III-й и IV-й желудочки не расширены, базальные цистерны на уровне выявляемого образования компримированы. В белом веществе лобных долей, колоне мозолистого тела, в левой затылочной доле сохраняются очаги с гиперинтенсивным сигналом на T2 и FLAIR, без усиления сигнала на постконтрастных сериях. В сравнении с исследованием от 24.01.2026 г. размеры и количество прежние. В левой гемисфере мозжечка определяется ранее отмеченная венозная мальформация (сосуд) с впадающими в него более мелкими веточками, распространяющаяся от червя до задней периферической поверхности, без изменений в сравнении с исследованием от 24.01.2026 г. **Заключение:** Состояние после трансназального удаления хордомы ската черепа, вентрикуло-перитонеального шунтирования. МР картина соответствует остаточной ткани образования, без динамики в сравнении с МРТ исследованием от 24.01.2026 г. Кистозно-глиозные изменения в стволе мозга, зоны диффузного изменения сигнала в латеральных отделах моста мозга и в средних ножках мозжечка, без динамики в сравнении с МРТ исследованием от 24.01.2026 г. Признаки утолщения твердой мозговой оболочки без динамики в сравнении с МРТ исследованием от 24.01.2026 г. Единичные очаговые изменения вещества головного мозга сосудистого характера (Fazekas 1), без динамики в сравнении с МРТ исследованием от 24.01.2026 г.

Венозная мальформация (венозная ангиома) в левой гемисфере мозжечка.

Гормоны крови от 12.04.26: Т4 св 1.45 (0.8-2). ТТГ 3.10 (0.5-4). Тестостерон 0.31. ЛГ 2.63. ФСГ 5.1. Пролактин 11.4 (2-18). Эстрадиол 45.3. АТкГПО 10.3 (до 26). ИФР-1 171,1.

Б/Х крови от 12.04.26: АЛТ 10. АСТ 15.8. Креатинин 41. Ферритин 39.6.

Витамин Д от 12.04.26: 68.

Клинически: состояние ребенка с положительной динамикой, не ходит, начинает говорить, сидит при поддержке, более выражена слабость в правых конечностях. Получает витамин Д, ипидарикрин, нейромидин, баклосан, магний, омега3.

Заключение: у ребенка в возрасте 14 лет заболевание манифестировало очаговой неврологической симптоматикой (шаткостью при ходьбе, хриплым голосом). МРТ выявила крупную опухоль в области ската. Выполнена резекция опухоли, гистологически верифицирована хордома. МРТ после операции свидетельствовала о наличии остаточной опухоли. В связи с нарастанием окклюзионной гидроцефалии выполнена операция ВПШ. Гипертензионная симптоматика регрессировала. МРТ после операции свидетельствовала об уменьшении гидроцефалии, отмечено увеличение размеров опухоли.

Получила ПЛТ локально на область опухоли в СОД 46 (?)Гр. ЛТ была отменена в связи с развитием энцефалопатии ишемически-токсического генеза, ОНМК в области Варолиева моста.

МРТ в динамике подтвердила позднее подострое НМК, с наличием «нового» очага острого НМК в левых отделах моста. Неврологическая симптоматика в виде альтернирующего синдрома с парезом глазодвигательного нерва справа и выраженным гемипарезом слева, бульбарным синдромом, пирамидным тетрапарезом. Тяжелое нарушение питания центрального генеза. Вегетативное нарушение терморегуляции. В связи развитием аспирационной пневмонии и нарушением дыхательной функции на фоне ПЛТ установлена трахеостома и гастростома.

В течение 23 мес находится на динамическом наблюдении. МРТ в динамике в настоящее время свидетельствует о стабильной картине остаточной опухоли, уменьшились кистозные образования в структуре ствола мозга.

Получает повторные курсы восстановительного лечения и реабилитации с положительным эффектом.

Учитывая установленный диагноз, объем проведенной терапии и стабильные размеры остаточной опухоли рекомендовано продолжить динамическое наблюдение.

В связи с выявленным гипердренированием ВПШ рекомендована консультация нейрохирурга в ННМИЦНХ Бурденко.

В связи отсутствием признаков продолженного роста опухоли, рекомендовано продолжить восстановительную терапию и реабилитацию.

Рекомендовано:

1. МРТ головного мозга без и с КУ повторять каждые 6 мес в течение 5 лет наблюдения по Нейропротоколу без анестезиологического обеспечения

2. Консультация нейрохирурга – гипердренирование правого бокового и 3 желудочков
3. Осмотр окулиста, онколога, невролога - по графику МРТ
4. Отвод от прививок на 1 год кроме р.Манту
5. Исключить ФЗТ, согревающие процедуры, баню, иммуностимуляторы и иммуномодуляторы, массаж общий. Логомассаж разрешается
6. УЗИ органов брюшной полости, почек 1 раз в 6 мес
7. ОАК, биохимия крови, ОАМ повторять 1 раз в 3 - 6 мес
8. Гормоны крови (ТТГ, Т4 св, кортизол, ЛГ, ФСГ, Эстрадиол, ИФР-1) и консультация эндокринолога 1 раз в 12 мес.
9. Витамин Д (аквадетрим или вигантол) по 7 кап /сут, исследование витамина Д выполнить через 3 мес и решить о коррекции дозы в зависимости от результата
10. Оформить домашнее обучение на 1 год
11. Рекомендации невролога: Ипидакрин 20 мг по 1 таб х 2 р/день 2 месяца. Баклосан 10 мг по 2 таб х 2 р/день, тиоктовая кислота 600мг 1 раз в день длительно в течение 3 мес, омега 3 по 500МЕ 1 раз в день длительно. Магний жидкий продолжить длительно.

Противопоказаний для применения методики Нейропорт нет.

Пациентка с учетом неврологических нарушений постоянно нуждается в уходе матери.

Повторная консультация с результатами обследования через 6 мес

13.04.26

Профессор врач онколог, эксперт ВАК

По детской нейроонкологии

Ольга Григорьевна Желудкова