



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



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

<http://www.npccmed.ru>
e-mail: npccprakt@mail.ru

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

Консультация профессора Желудковой О. Г.

Пациент: Документов Георгий Анатольевич (м).

Дата рождения: 30.04.2006 г.р. (17л).

Адрес:

Диагноз: Ганглиоглиома подкорковых узлов слева. Состояние после резекции опухоли.
Мутация в гене BRAF V600E обнаружена. Динамическое наблюдение.

Жалобы: правосторонний гемипарез

Анамнез: в 2020 году выставлен диагноз ювенильный ревматоидный артрит. Получал метотрексат и голиумаб+фолиевая кислота.

В течение 1-1,5 лет жалобы на головные боли, в течение 2 месяцев – на слабость в правой ноге и правой руке.

МРТ дистальных отделов кисти от 01.12.22: МР-картина может соответствовать артриту V проксимального межфалангового сустава левой кисти. Участок остеита в области головки проксимальной фаланги V пальца. Незначительно выраженный синовит пястно-фаланговых, проксимальных межфаланговых суставов.

Невролог от 02.12.22: синдром дистальной симметричной сенсорной полинейропатии.

МРТ височно-нижнечелюстных суставов от 07.12.22: определяется передняя нестабильность левого височно-нижнечелюстного сустава с подвывихом в суставе и частичным смещением диска. Кисты в верхнечелюстных пазухах, больше слева. Лимфаденопатия подчелюстных лимфатических узлов. Объемное образование головного мозга слева на уровне среднего мозга и подкорковых ядер кистозно-солидной структуры, вероятно, относящееся к опухолям глиальной ткани.

МРТ ГМ с КУ от 14.12.22: в области подкорковых ядер слева определяется образование, поражает зону зрительного бугра, крючка. Новообразование гиперинтенсивно, имеет небольшой участок накопления контрастного вещества, достаточно больших размеров кисты.

Нейрохирург от 23.12.22: внутримозговая опухоль левой подкорковой области головного мозга. В клинической картине общемозговая симптоматика и прогрессирующий правосторонний гемипарез. Показано микрохирургическое удаление с интраоперационным нейрофизиологическим мониторингом.

ПЭТ/КТ ГМ с ¹¹С-метионином от 19.01.23: при совмещенной ПЭТ/КТ головного мозга при исследовании с ¹¹С-метионином в левом зрительном бугре с распространением в передние левые подкорковые ядра и смежный отдел лобной доли определяется очаг патологически повышенного неоднородного накопления РФП (ИП=3,06) общими размерами 46x33x39 мм, совпадающий с зоной измененного сигнала с элементами контрастирования на МРТ. Очаг максимального захвата РФП располагается в базальном участке новообразования. В апикальном отделе поражения регистрируется аметаболический очаг размерами 33x25x26 мм, обусловленный кистозным компонентом. При КТ-исследовании в структуре опухолевого узла дифференцируются участки отложения извести. В остальных отделах головного мозга очагов патологически повышенного накопления РФП не обнаружено. При КТ-исследовании патологических

обызвествлений, а также кровоизлияний не выявлено. **Заключение:** обильно васкуляризированная кистозно-солидная опухоль левого зрительного бугра и подкорковых структур слева. Высокий уровень захвата РФП не позволяет исключить анаплазию.

ОАК от 24.01.23: Гемоглобин 138. Лейкоциты 6,57. Тромбоциты 221.

Б/Х крови от 24.01.23: Натрий 144. Калий 5,5. Хлор 107. Глюкоза 5,2. Креатинин 79. Белок 69. Альбумин 45. Билирубин 9,3. АЛТ 23. АСТ 18. ГГТ 14.

Офтальмолог от 24.01.23: OD=1,0. OS=1,0. Глазное дно: ДЗН розовый, границы четкие, сосуды не изменены.

21.12.22 консультирован нейрохирургом в НМИЦНХ Бурденко, рекомендовано хирургическое лечение.

25.01.23 в НМИЦНХ Бурденко выполнена операция - микрохирургическое удаление опухоли подкорковых узлов слева с нейрофизиологическим мониторингом (МЕР) и уз-сканированием.

В п/о периоде отмечалось нарастание правостороннего гемипареза и прозопареза, появление моторной афазии с положительной динамикой к моменту выписки.

МРТ ГМ с КУ от 26.01.23: выявляются послеоперационные изменения в области подкорковых узлов слева с признаками геморрагического пропитывания по контуру кисты и умеренными перифокальными изменениями (гиперинтенсивный МР сигнал). Дифференциация МР-сигнала между серым и белым веществом не нарушена. Мозолистое тело без патологии. Желудочковая система не расширена, смещена вправо на 7 мм. Боковые желудочки асимметричны. Хиазмально-селлярная и пилсальная области без патологических изменений. Базальные цистерны не изменены / сужены / расширены. Краниовертебральный переход без особенностей. Нижний край миндалин мозжечка расположен выше линии Мак-Роя. Структуры орбит без видимых патологических изменений. Околоносовые пазухи и ячейки сосцевидных отростков пирамид височных костей воздухоносны, большая ретенционная киста левой верхнечелюстной пазухи, верифицировано тотальное удаление опухоли, незначительные ишемические изменения в левой подкорковой области. Воздух в левой лобной области. В режиме DWI отмечается гиперинтенсивный МР сигнал по контуру борозд левой лобно-теменной области (возможно - ишемия). После контрастного усиления отмечается накопление по контуру операционного ложа на фоне геморрагий. **Заключение:** состояние после микрохирургического удаления опухоли подкорковых узлов слева с нейрофизиологическим мониторингом. Не исключена ишемия корковых отделов левой лобно-теменной области.

КТ ГМ от 26.01.23: в левой височной, а также в области базальных ядер визуализируется зона послеоперационных изменений с наличием ликвора, воздуха, геморрагического пропитывания и костного дефекта. Гиподенсный участок (8x15 мм) в области левого таламуса и левой ножки мозга, вероятнее соответствует исходу лакунарного инфаркта. Желудочковая система не расширена. Левый боковой желудочек компримирован. Срединные структуры смещены вправо до 7мм. Базальные цистерны прослеживаются. Конвекситальные субарахноидальные пространства головного мозга сужены. Субдурально в левой лобной области скопление воздуха. Пневмоцефалия. **Заключение:** состояние после удаления опухоли подкорковых узлов слева.

Офтальмолог от 30.01.23: OD=1,0. OS=1,0. Глазное дно: ДЗН розовый, границы четкие, сосуды не изменены. При осмотре выявляются признаки воздействия на левый зрительный тракт.

Гистологическое заключение от 01.02.23: морфологическая картина и данные иммуногистохимического исследования соответствуют ганглиоглиоме CNS WHO Grade I. 01.02.23 впервые развился судорожный приступ. В последующем эпилептические не повторялись. С этого времени получает кенну по 500мг 2 раза в день.

КТ ГМ от 01.02.23: в левой височной, а также в области базальных ядер визуализируется зона послеоперационных изменений с наличием ликвора и минимального геморрагического пропитывания. Костный дефект в левой лобно-височной области закрыт. Гиподенсный участок кистозной плотности (8x15мм) в области левого таламуса и левой ножки мозга, вероятнее соответствует исходу лакунарного инфаркта. Желудочковая система не расширена. Левый боковой желудочек компримирован. Срединные структуры смещены вправо до 4 мм. Базальные цистерны прослеживаются. Конвекситальные субарахноидальные пространства головного мозга слева сужены, справа не изменены. Кисты в обеих верхнечелюстных пазухах, больше в левой. **Заключение:** состояние после удаления опухоли подкорковых узлов слева. При сравнении с СКТ от 26.01.23 уменьшение воздуха и дислокации.

С 06.02.23 по 22.02.23 получил курс реабилитационного лечения в НИИ НДХиТ, отмечена положительная динамика в виде увеличения силы в конечностях, улучшения речи.

Офтальмолог от 07.02.23: постхиазмальное повреждение зрительного пути слева. Правосторонняя полная гомонимная гемианопсия с сохранением макулярного зрения.

Зрительные вызванные потенциалы от 08.02.23: при зрительной стимуляции шахматным паттерном как левого, так и правого глаза проведение по зрительным путям не нарушено. Межокулярная и межполушарная асимметрии по латентности в пределах допустимых значений.

Акустические стволовые вызванные потенциалы от 08.02.23: при стимуляции правого уха слуховая афферентация на уровне "слуховой нерв-ствол мозга" не нарушена. При стимуляции левого уха повышение порога выделения ответа, при стимуляции с повышенной интенсивностью звука - признаки нарушения проведения по слуховым путям на понтомеэленцефальном уровне.

Длиннолатентные слуховые вызванные потенциалы от 08.02.23: при стимуляции как левого, так и правого уха корковый ответ регистрируется, отмечается легкое увеличение времени центрального проведения.

Методика Р300 от 08.02.23: по методу Р300 определяется признаки нарушения когнитивных процессов, возможно, связанные с нарушением процессов внимания, снижение оперативной памяти.

Коротколатентные соматосенсорные вызванные потенциалы при стимуляции верхних конечностей от 09.02.23: нарушения соматосенсорной чувствительности на периферическом центральном уровне не выявлено. Отмечается низкая амплитуда ответов.

Длиннолатентные соматосенсорные вызванные потенциалы от 09.02.23: при стимуляции срединного нерва слева нарушения соматосенсорной чувствительности не выявлено. При стимуляции срединного нерва справа определяются признаки дисфункции проведения по соматосенсорным путям на центральном уровне, легкое увеличение времени центрального проведения.

ЭЭГ от 09.02.23: Амплитудно-частотные характеристики основного ритма в пределах возрастной нормы. Устойчивая межполушарная амплитудная асимметрия в теменно-затылочной области с преобладанием амплитуды биопотенциалов справа. Проба с ритмической фотостимуляцией не провоцирует пароксизмальных изменений на ЭЭГ. Эпилептиформной активности за время настоящего исследования ЭЭГ не выявлено. На синхронной видеозаписи приступов не зарегистрировано.

Видео-ЭЭГ-мониторинг от 09.02.23: эпилептиформной активности в настоящем исследовании ЭЭГ не выявлено. На синхронной видеозаписи приступов не зарегистрировано.

ЭКГ от 13.03.23: вертикальное положение ЭОС. Умеренная синусовая аритмия с ЧСС 75 – 88.

Спирометрия от 13.03.23: умеренное генерализованное нарушение бронхиальной проходимости.

Зрительные вызванные потенциалы от 15.03.23: при исследовании ЗВП выявлены признаки нарушения зрительной афферентации на кору по аксональному типу с обеих сторон, более выраженные справа.

ЭЭГ от 17.03.23: типичной эпилептиформной активности за время исследования не выявлено.

Офтальмолог от 21.03.23: OD=1,0. OS=1,0. Глазное дно: ДЗН декolorирован, границы четкие, ход сосудов правильный, очагов нет.

Невролог от 21.03.23: сознание ясное. Психо-моторное развитие по возрасту. Речь: незначительно выраженная дизартрия. Черепные нервы: выпадение полей зрения - правосторонняя гомонимная гемианопсия (поражение зрительного тракта слева). Объем движений глазных яблок полный. Двояние отрицает. Зрачки симметричные, размером 3 мм. Реакция зрачков на свет живая, симметричная. Конвергенция в норме. Трigemинальные точки безболезненные. Чувствительность на лице не нарушена. Функция жевательной мускулатуры не нарушена. Глазные щели симметричные. Лобные складки не формируются полностью. Носо-губные складки: сглажена справа. Слух ориентировочно не снижен на оба уха. Нистагма нет. Речь, фонация, глотание не нарушены. Язык по средней линии. Мышечная сила: в левых конечностях достаточная; в правых в/к - проксимально 3 балла, дистально 1-2 балла; в н/к - проксимально 3 балла, дистально 2 балла. Мышечный тонус D>S; объем активных движений ограничен в правых конечностях в дистальных отделах. Перистальные и сухожильные рефлексы: D>S; Походка гемипаретическая. Чувствительность: нарушения отрицает; Гиперкинезы нет; Координаторные пробы выполняет: справа не выполняет из-за глубокого пареза, слева удовлетворительно; В позе Ромберга незначительное покачивание; Расстройство функции тазовых органов нет. Расстройство вегетативной нервной системы: потливость правой ладони; Корешковый синдром нет.

ЭНМГ от 22.03.23: снижение амплитуды максимального произвольного усилия в мышцах правой руки до 130 мкВ, слева 400- 600 мкВ. В мышцах лица активность симметричная 400- 500 мкВ. В мышцах ног отмечается симметричное снижение до 120- 150 мкВ.

ЭНМГ от 22.03.23: проводимость по лицевому нерву восстановилась, остаточные явления аксонопатии верхней ветви. Отмечается поражение мотонейронов шейного отдела с обеих сторон, аксонопатия справа. Проводимость по нервам ног не нарушена.

Молекулярно-генетическое исследование от 06.04.23: в ткани опухоли выявлена патогенная мутация p.Val600Glu (V600E) в гене BRAF. В ткани опухоли экспрессия химерного гена KIAA1549 – BRAF не выявлена.

МРТ ГМ с КУ от 15.04.23: в сравнении с МР-исследованием от 26.01.23: в глубоком подкорковом мозговом веществе области базальных ганглиев левой гемисферы сохраняется послеоперационная ликворосодержащая полость (~2,7x2,0x1,8 см) с контурным глиозом по периферии, пневмоцефалия регрессировала. Обособленно в левой полке среднего мозга, как и ранее, визуализируется ликворная кистовидная полость, размерами 1,4x0,9 см. После внутривенного введения контрастного вещества очагов с патологическим повышением сигнала не выявлено. Боковые желудочки мозга обычных размеров и конфигурации с контурным перивентрикулярным глиозом. Хиазмальная область без особенностей, ткань гипофиза имеет обычный сигнал. Субарахноидальные конвекситальные пространства и борозды не изменены. Срединные структуры не смещены. Миндалины мозжечка расположены обычно. В области альвеолярного угла левой ВЧП визуализируется ретенционная киста до 3,0 см. **Заключение:** МР картина состояния после оперативного лечения по поводу удаления объемного образования (ганглиоглиома) подкорковой области левой гемисферы от 25.01.23 без признаков рецидива.

ОАК от 26.04.23: Лейкоциты 6,10. Гемоглобин 148. Тромбоциты 189.

Б/Х крови от 26.04.23: АСТ 22. АЛТ 21. Билирубин 13,10. Калий 5,19. Кальций 2,65. Креатинин 90. Мочевина 6. Натрий 139,10. Хлор 106,80.

ЭЭГ от 29.04.23: типичной эпилептиформной активности, эпилептических приступов и их ЭЭГ-паттернов не зарегистрировано.

Офтальмолог от 15.05.23: OD=1,0. OS=1,0. Глазное дно: ДЗН с четкими границами, бледноваты, положение сосудистого пучка центральное, ход и калибр в норме, в макулярной зоне и на периферии без грубой очаговой патологии.

Клинически: состояние удовлетворительное. Сохраняется правосторонний гемипарез, выпадение полей зрения.

Заключение: у ребенка в возрасте 14 лет появилась припухлость и болезненность 4х суставов, в динамике присоединились 2 новых. Получал метотрексат и фолиевую кислоту. С 30 мая 2022 получает комбинированную терапию метотрексат, голимомаб+фолиевая кислота.

В связи с изменениями челюстно-лицевого сустава выполнена МРТ головного мозга.

При МРТ головного мозга выявлена опухоль подкорковых структур слева. Выполнена ПУТ КТ с метионином, подтверждена опухоль. Выполнена резекция опухоли, гистологически верифицирована ганглиоглиома. МРТ после операции свидетельствовала об отсутствии остаточной опухоли. Молекулярно-генетическое исследование выявило мутацию в гене BRAF V600.

В течение 4 мес находится на динамическом наблюдении. МРТ в настоящее время свидетельствует об отсутствии признаков рецидива опухоли.

Учитывая гистологический диагноз, выполненную резекцию опухоли, отсутствие остатков опухоли, рекомендовано динамическое наблюдение.

Лечение ревматоидного артрита проводить в соответствии с протоколом, противопоказаний для применения ХТ и МАТ нет.

Рекомендовано:

1. МРТ головного мозга без и с КУ повторять 1 раз в 6 мес в течение 3 лет наблюдения, далее 1 раз в 12 мес
2. Осмотр окулиста, онколога, невролога - по графику МРТ
3. Отвод от прививок на 1 год кроме р.Манту
4. Исключить ФЗТ, согревающие процедуры, баню, иммуностимуляторы и иммуномодуляторы, массаж
5. ОАК повторять 1 раз в 1 мес
6. Биохимия крови 1 раз в 3 мес,
7. ЛФК, бассейн постоянно
8. 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
9. Обучение в колледже не противопоказано, освободить от занятий физкультуры на 1 год
10. Восстановительная терапия и реабилитация в специализированном учреждении (МИИЗ, Галилео, Три сестры, ЛРЦ русское поле, преодоление)
11. Кенпра 1000мг в сутки – обсудить с эпилептологом о постепенной отмене

Данное заключение выдано для оформления инвалидности по м/ж

Повторная консультация с результатами МРТ через 6 мес

25.05.2023

Профессор врач онколог, эксперт ВАК

По детской нейроонкологии



Ольга Григорьевна Железукова