



ДЕПАРТАМЕНТ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ ГОРОДА МОСКВЫ
ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ ГОРОДА
МОСКВЫ
«НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКИЙ ЦЕНТР СПЕЦИАЛИЗИРОВАННОЙ МЕДИЦИНСКОЙ
ПОМОЩИ ДЕТЯМ ИМЕНИ В.Ф. ВОЙНО-ЯСЕНЕЦКОГО
ДЕПАРТАМЕНТА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ ГОРОДА МОСКВЫ»
(ГБУЗ «НПЦ спец.мед.помощи детям ДЗМ»)

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

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

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

Консультация проф. Желудковой О.Г.

Пациент: Кириллова София.

Дата рождения: 2009.

Основной клинический диагноз: Ганглиogliома с уровня продолговатого мозга до С5 позвонка (цервикомедулярная опухоль). Состояние после резекции опухоли. Динамическое наблюдение. Продолженный рост опухоли. Состояние после частичной резекции опухоли. Стабилизация болезни. Динамическое наблюдение. Состояние после погружного транспедикулярного металлоостеосинтеза сегмента С1-2. Постламинэктомический кифоз. Атлантаксиальный ротационный подвывих. Состояние после операции. Рецидив подвывиха. Состояние после хирургического лечения (перемонтаж металлоконструкции, дополнительная фиксация). Ожирение 1 ст. Сколиоз грудного отдела и грудно-поясничного отдела 2 степени. Инсулинорезистентность? Рецидивирующее течение пневмонии. Реконвалесцент новой коронавирусной инфекции. **Мутация в гене BRAF V600** – при повторном исследовании выявлена.

Жалобы: на наклон головы влево, ходит при поддержке, боли в спине.

Анамнез заболевания: с рождения мама отмечает медленное жевание пищи, слабость в нижних конечностях с 5-месячного возраста. Проводили массаж всего тела, с 1 года ходит.

В мае 2012 г. заметили слабость в левой руке, кривошеею, опущение левого плеча. Обследовалась по м/ж у педиатра, невролога, ортопеда.

15.09. 2014 выполнена операция в РНЦТ ВТО им. Академика Илизарова (г.Курган) – погружной транспедикулярный металлоостеосинтез сегмента С1-2.

При повторном обследовании ортопедом рекомендована КТ и МРТ головного мозга и шейного отдела спинного мозга.

При МСКТ головного мозга от 10.12.14 и МРТ от 27.02.15 – выявлена цервикомедулярная опухоль ствола головного мозга.

Консультирована в НИИHX им.Бурденко нейрохирургом Кушелем Ю.В. – показано оперативное вмешательство.

03.04.15 – госпитализирована в НИИHX им. Бурденко для оперативного лечения.

Неврологически – стволовая симптоматика (горизонтальный и вертикальный мелкокоразмашистый нистагм при взгляде в стороны, разностояние глазных яблок OD ниже OS, ослабление конвергенции, ограничение взора вправо), пирамидная симптоматика (левосторонний гемипарез, паретичная походка), вынужденное положение головы – наклон к правому плечу, в позе Ромберга пошатывание, при ПНП – мимопопадание слева; менингеальная симптоматика отрицательная.

Нейроофтальмолог от 03.04.15–Vis. OD=1,0; OS=1,0. Выявляется стволовая симптоматика уровня моста справа и медиального продольного пучка.

Отоневролог от 03.04.15–выявлены четкие заднечерепные мозжечковые и стволовые симптомы по средней линии, имеют место явления раздражения вегетативных образований дна 4 желудочка (икоты).

06.04.15 в НИИНХ им. Бурденко выполнена операция – удаление цервикомедуллярной опухоли.

П/о период без осложнений.

П/о рана от 17.08.15 – определяются очаговые гнойные выделения в области п/о рубца.

Гистологическое исследование от 06.04.15 – ганглиоглиома с выраженной лимфоплазматитарной периваскулярной инфильтрацией (WHO Grade I).

С мая 2015 г. находилась на динамическом наблюдении.

МРТ головного мозга и шейного отдела позвоночника с КУ от 10.07.15 – определяются п/о рубцово-фиброзные изменения затылочной области и верхнешейных отделов позвоночника. В области ствола мозга, на уровне заднебоковых отделов продолговатого мозга слева с переходом на мост и верхние отделы спинного мозга визуализируется патологический участок, с нечеткими контурами, размерами 2,7x2,9x8см, копит КВ.

МРТ головного мозга и шейного отдела позвоночника с КУ от 13.08.15 – сохраняется объемное образование в цервикомедуллярной области больше слева. По сравнению с МРТ от 10.07.15 – без динамики.

МРТ головного мозга и шейного отдела позвоночника без и с КУ от 01.12.15 – сохраняется объемное образование в цервикомедуллярной области больше слева размерами 2,7x2,9x8,5мм, накапливает КВ. По сравнению с МРТ от 13.08.15 – без динамики. МРТ плохого качества.

С 11.01.16 находилась на реабилитации в Русском поле, получала ЛФК (баланс), бассейн.

МРТ головного мозга и шейного отдела позвоночника без и с КУ от 26.01.16 – сохраняется объемное образование в цервикомедуллярной области больше слева размерами 27x29x85мм, накапливает КВ. Динамики в размерах и распространённости внутримозговой опухоли продолговатого мозга и спинного мозга до уровня С4-С5 позвонков не определяется. По сравнению с МРТ от 13.08.15 – без динамики.

26.01.16 осмотрена нейрохирургом в РНЦРР – проведена обработка п/о раны, удалены остатки шовного материала.

МРТ головного мозга и шейного отдела позвоночника без и с КУ от 03.06.16 – сохраняется объемное образование в цервикомедуллярной области больше слева размерами 23x23x85мм (ранее 27x29x85мм), распространяется дистально постволу до уровня С5, накапливает КВ. По сравнению с МРТ от 26.01.16 – уменьшение коронарного и передне-заднего размеров образования.

Консультация ортопеда в ЦИТО 09.06.16 – рекомендовано оперативное лечение с металлоостеосинтез шейного и грудного отделов.

МРТ головного мозга и шейного отдела спинного мозга без и с КУ от 29.09.16 – размеры остаточной опухоли без отрицательной динамики по сравнению с предыдущим исследованием (размеры участка накопления КВ измерены без учета общего размера опухоли и зоны отека). Умеренная положительная динамика.

МРТ головного мозга и шейного отдела спинного мозга без и с КУ от 08.12.16 – размеры остаточной опухоли без отрицательной динамики по сравнению с МРТ от 29.09.16 (размеры образования измерены в сумме с зоной отека). Накопление КВ по мягкой оболочке задней поверхности спинного мозга достигает С6-С7 позвонков. Арахноидальная киста прежних размеров левой мосто-мозжечковой цистерны. Вторичная лимфоаденопатия шейных лимфоузлов.

26.12.16 консультирована проф. Желудковой О.Г. Учитывая наличие опухоли низкой степени злокачественности, стабильные размеры остатков опухоли в течение 2-х лет наблюдения, наличие неврологического дефицита, рекомендована восстановительная терапия в РДКБ. Противопоказаний для оперативного лечения сколиоза в шейно-грудном отделе нет.

МРТ головного мозга без и с КУ от 21.05.17 - размеры остаточной опухоли без отрицательной динамики по сравнению с МРТ от 08.12.16. Накопление КВ по мягкой оболочке задней поверхности спинного мозга достигает С6-С7 позвонков. Арахноидальная киста прежних размеров левой мосто-мозжечковой цистерны. Вторичная лимфоаденопатия шейных лимфоузлов.

МРТ головного мозга и шейного отдела спинного мозга без и с КУ от 14.06.17 – в стволе мозга, с распространением на спинной мозг до уровня С4 сохраняется опухолевое образование с перифокальным отеком, интенсивным накоплением КВ, прежней формы и размеров 85x23x26мм (ранее 85x23x23мм). Сохраняется распространение опухоли на среднюю и нижнюю ножки мозжечка слева, нижнюю ножку мозжечка справа. Сохраняется п/о ликворная киста в области левого ММУ слева. По сравнению с МРТ от 03.06.16 – без существенной динамики.

МРТ головного мозга и шейного отдела спинного мозга без и с КУ от 21.09.17 – в стволе мозга, с распространением на спинной мозг до уровня С4 сохраняется опухолевое образование с

перифокальным отеком, интенсивным накоплением КВ, прежней формы и размеров 85x23x26мм (ранее 85x23x23мм). Сохраняется распространение опухоли на среднюю и нижнюю ножки мозжечка слева, нижнюю ножку мозжечка справа. Сохраняется п/о ликворная киста в области левого ММУ слева. По сравнению с МРТ от 14.06.17 – без существенной динамики.

10.10.17 выполнена операция – ремонтная металлоконструкция, дополнительная фиксация субаксиального отдела системой summit, редукция подвывиха, спондилодез ребром.

ЭНМГ 14.10.17: корешково-сегментарный уровень поражения, смешанный парез больше слева.

Рентгенограмма позвоночника 12.10.17: вершина искривления на уровне ТН6. Грудной кифоз 20Гр.

Шейный отдел фиксирован металлической конструкцией. Положение конструкции корректное.

МРТ головного мозга и шейного отдела спинного мозга без и с КУ от 23.11.17 – в стволе мозга, с распространением на спинной мозг до уровня С4 сохраняется опухолевое образование с перифокальным отеком, интенсивным накоплением КВ, прежней формы и размеров 85x23x26мм (ранее 85x23x23мм). Сохраняется распространение опухоли на среднюю и нижнюю ножки мозжечка слева, нижнюю ножку мозжечка справа. Сохраняется п/о ликворная киста в области левого ММУ слева. По сравнению с МРТ от 21.09.17 – без динамики.

При МРТ головного мозга 29.05.17: в стволе мозга и до уровня С5 определяется образование, интенсивно коптит КВ. По сравнению с МРТ от 23.11.17 - отрицательная динамика.

Консультация проф Желудковой О.Г 05.06.18: Учитывая гистологический вариант опухоли, рекомендована консультация нейрохирурга д.м.н. Кушель Ю.В в НИИНХ им Н.Х им Н.Н.Бурденко для решения вопроса о хирургическом лечении. В плане обследования рекомендовано исследование мутации в гене BRAF.

29.06.18 госпитализирована в НМИЦНХ им Н.Н.Бурденко для оперативного лечения.

02.07.18 выполнена операция – удаление продолженного роста цервикомедуллярной опухоли.

Гистологическое заключение: ганглиоглиома GtI. Мутация в гене BRAF не выявлена.

07.07.18 отмечались повторные эпилептические приступы (3 приступа), купированы реланиумом и конвулексом. С этого времени получала депакин хроно по 1 т x 2 раза (600мг/сут) в день, отменили 15.08.18.

В п/о периоде отмечалась бульбарная симптоматика, кормление с помощью НГЗ.

МРТ головного мозга с и без КУ от 11.07.18 – МР-картина п/о изменений шейного отдела позвоночника с признаками остатков опухолевой ткани, распространяющихся в проекцию средней ножки мозжечка слева. Очаги накопления КВ в подкорковых структурах справа и в проекции извилин лобно-теменной локализации неясного генеза. Нельзя исключить начальные проявления воспалительного процесса (менингоэнцефалит?)

С августа 2018 находится на динамическом наблюдении.

МРТ головного мозга с и без КУ от 16.08.18 – МР-картина п/о изменений шейного отдела позвоночника и ЗЧЯ с признаками остатков опухолевой ткани, распространяющихся в проекцию средней ножки мозжечка слева до верхнего контура С6 позвонка.

МРТ головного мозга с и без КУ от 23.09.18 – МР-картина п/о изменений в шейном отделе позвоночника и ЗЧЯ с признаками остатков опухолевой ткани, распространяющейся в проекцию средней ножки мозжечка слева до верхнего контура С2 позвонка, размерами 1,8*1,7 см, протяженностью 4,7 см (ранее 1,6*1,3, протяженностью 6,5 см). Имеются небольшие очаговые накопления КВ в верхне-шейном отделе спинного мозга до уровня С4 размерами 4*4 мм на уровне С2 и 1*0,4 см на уровне С3-4.

Исследование мутации в гене BRAF от 22.07.18 (РНЦРР) – не выявлена.

МРТ ГМ и ШОП от 11.12.18 – сохраняется остаточная опухоль в области ствола мозга, на уровне заднебоковых отделов продолговатого мозга слева с переходом на мост и верхнешейные отделы спинного мозга, размерами 18*17*47мм. Верхняя граница образования достигает левой верхней мозжечковой ножки и границы моста с ножкой мозга, нижняя – до С1-2. Также определяются небольшие очаги накопления в верхнешейном отделе спинного мозга: на уровне С2 размерами 4*4 мм, на уровне С3-4 размерами 16*4мм. Других патологических очаговых изменений в полушариях головного мозга не выявлено. При сравнении с МРТ от 23.09.18 без динамики.

Обсуждена с неврологом Рассказчиковой И.В. РДКБ (заочно) 24.12.18 – головокружения обусловлены опухолевым процессом, рекомендовано: бетасерк 8 мг ½ табл 2р/день, при неэффективности увеличить до 3х раз в течение 1 мес, элькар 1,5 мл 2р/день в течение 1 мес, мильгамма по 1 табл 2р/день в течение 1 мес, продолжить витамин Д.

МРТ ГМ и шейного отдела спинного мозга от 14.03.19 – в ЗЧЯ на фоне п/о изменений определяется

объемное образование с распространением до средней ножки мозжечка слева и верхнего контура С6 позвонка, размерами 19*18*65мм. По сравнению с МРТ от 11.12.18 без динамики.

При МРТ спинного мозга от 04.04.19 – данных за рецидив опухоли и мтс нет.

С 01.04.19 перенесла двухстороннюю аспирационную пневмонию, лечение в ДГКБ №9. С этого времени мама отмечает ежедневно субфебрильную лихорадку (37,0 – 37,3град).

При МРТ головного мозга и шейного отдела спинного мозга 25.05.19: сохраняется образование в области ствола мозга и 4 желудочка, распространяется до уровня С6 позвонка, гетерогенно копит КВ. По сравнению с МРТ от 14.03.19 – уменьшилась незначительно зона КУ на уровне краниовертебрального перехода.

С 30.06.19 по 12.07.19 перенесла повторно аспирационную пневмонию, получала а/б терапию.

МРТ ГМ с КУ от 03.09.19: Состояние после оперативного лечения от 2015, 2017, 07.2018, лучевой терапии. В задней черепной ямке сохраняются п/о рубцово-фиброзные изменения чешуи затылочной кости и мягких тканей затылочной области, с наличием ферромагнитных артефактов. Дуги верхнешейных позвонков С1-С4 позвонков резецированы. Имеется кифосколиоз с наклоном влево на уровне краниовертебрального перехода и асимметрией в атланта-аксиальном сочленении. На фоне п/о изменений шейного отдела позвоночника и ЗЧЯ после в/в контрастирования по ходу послеоперационной полости с распространением до средней ножки мозжечка слева и до верхнего контура тела С6 позвонка отмечается признаки наличия остаточной ткани образования, в виде интенсивного накопления контрастного препарата на участке, размером 1,9x1,8x6,5 см, без увеличения. Контур ствола мозга на уровне образования утолщен, выбухает кнаружи и кнутри, деформируя полость 4 желудочка, суживая его выходные отделы и ликворопроводящие пространства на уровне краниовертебрального перехода. Других патологических очаговых изменений в полушариях головного мозга не выявлено. Желудочки обычной формы, боковые D=S=9 мм. Третий желудочек до 4 мм. Водопровод мозга и 4 желудочек сужены. Конвекситальные щели и борозды арахноидального пространства полушарий не расширены. Гипофиз, параселлярная область без существенных изменений. Миндалины мозжечка – на линии Чемберлена. Базальные цистерны сужены. В левом мостомозжечковым углом сохраняется арахноидальная киста, прежней формы и размерами (без увеличения). Зрительные нервы нормального диаметра, симметричны, ход нервов обычный; ретробульбарное пространство свободно. **Заключение:** МР-картина состояния после оперативного вмешательства – удаление цервикомедуллярной опухоли от 06.04.2015; 10.10.2017 – перемонтаж металлоконструкции; 02.07.2018 – удаление продолженного роста опухоли, лучевая терапия. П/о рубцово-фиброзные и спаечные изменения затылочной области и верхнешейных отделов позвоночника. Остаточная ткань образования ствола мозга и верхнешейных сегментов спинного мозга, без динамики от 28.05.2019.

МРТ ЦНС с КУ от 10.12.19: Состояние после оперативного лечения, ЛТ. В ЗЧЯ сохраняются п/о рубцово-фиброзные изменения чешуи затылочной кости и мягких тканей затылочной области, с наличием ферромагнитных артефактов. Дуги позвонков С1-С4 резецированы. На фоне п/о изменений шейного отдела позвоночника и ЗЧЯ после КУ по ходу п/о полости с распространением до средней ножки мозжечка слева и до верхнего контура тела С6 позвонка отмечаются признаки наличия остаточной ткани образования, в виде интенсивного накопления КВ на участке размером до 1,9x1,8x6,5см, без увеличения. Контур ствола мозга на уровне образования утолщен, выбухает кнаружи и кнутри, деформируя полость 4 желудочка, суживая его выходные отделы и ликворопроводящие пространства на уровне краниовертебрального перехода. В задних отделах спинного мозга на уровне С6 справа участок накопления размерами 15x6мм. Других патологических очаговых изменений в полушариях головного мозга не выявлено. Желудочки обычной формы. 3 желудочек до 4мм. Водопровод мозга и 4 желудочек сужены. **Заключение:** Состояние после оперативных вмешательств, ЛТ. П/о рубцово-фиброзные и спаечные изменения затылочной области и верхнешейных отделов позвоночника. Остаточная ткань образования ствола мозга и верхнешейных сегментов спинного мозга, без динамики от 30.09.19.

С 16.12.19 перенесла пневмонию двустороннюю, лечение в ДКБ г.Москва.

С 27.01.20 по 14.02.20 рецидивирующее течение пневмонии.

МРТ ГМ и ШОП с КУ от 18.03.20: В области оперативного лечения определяются умеренно выраженные ферромагнитные артефакты, фиброзно-рубцовые изменения. Дуги С1-С4 позвонков резецированы. В зоне оперативного вмешательства: слева, от медиальных отделов средней мозжечковой ножки, продолговатом мозге (больше слева), с распространением до нижней трети С4 позвонка сохраняется неправильной формы остаточная ткань образования, размерами: 15x18x78мм, с

четкими неровными контурами, интенсивно равномерно накапливающее контрастный препарат. Данное образование поддавливает латеральную стенку 4 желудочка. Срединные структуры не смещены. В паренхиме мозга очагов патологической интенсивности сигнала не выявлено. Желудочки обычной формы и размеров, боковые-несколько асимметричны. Водопровод мозга и 4 желудочек не изменены. Подпаутинные щели конвекситальной поверхности мозга не расширены. Цистерны - тенториальной вырезки межжюжковая, мостомозжечковые, борозды левого полушария мозжечка умеренно расширены. В перинсулярной области, в проекции базальных ядер, гиппокампов незначительно расширены периваскулярные пространства. Глазные яблоки обычной формы и размеров, зрительные нервы симметричны ретробульбарное пространство свободно. Гипофиз овальной формы с четкими ровными контурами, размерами: 11x4,5x13мм, доли железы представлены. Миндалины мозжечка расположены у входа в БЗО (без признаков пролабирования). Небольшое кистозное расширение ретроцеребеллярного арахноидального пространства до 22x15мм. Шишковидная железа обычной формы и размеров, с единичным кистозным включением до 2x1x2мм, без признаков сдавления прилежащих структур, не накапливает КВ. Диаметр потока интракраниального отдела позвоночных артерий относительно симметричен. В клетках решетчатого лабиринта, в верхне-челюстных пазухах пристеночно (до 1,5-2мм) утолщена слизистая. Отмечается кифосколиоз с наклоном влево на уровне краниовертебрального перехода. Асимметрия между боковыми массами атланта и зубовидным отростком С2 позвонка в пределах 4мм (D>S). Форма и размеры тел шейных позвонков обычные. Диски С2-3, С3-4, С4-5, С5-6, С6-7, С7-Th1 обычной высоты и гидрофильности, без признаков пролабирования. Топография сосудов шеи не изменена. Позвоночные артерии симметричны. Отмечается увеличение шейных лимфатических узлов от 7-9мм в диаметре до 12x20x12мм.

Вес 58, рост 147,5.

Консультация невролога заочно (Демидова Е.Ю) 25.03.20: полинейропатия, сосудистые нарушения? Рекомендовано: мексидол по 1 т 3 раза в день 1 мес, финлепсин ½ табл 1 раз в день на ночь, берлитион 600мг 1 раз в день в течение 2 мес.

С 15.05.20 перенесла двустороннюю пневмонию. Лечение: цефтазидим, метрогил, бисопролол, ингаляции с атровентом.

МРТ ГМ и шейного сегмента с КУ от 01.06.20: Состояние после резекции неопластического образования в области продолговатого мозга. Имеются ферромагнитные артефакты в зоне от большого затылочного отверстия до С5 по паравертебральным пространствам. Оболочечные оболочки и пространства головного мозга не изменены. Желудочки головного мозга расположены симметрично, боковые не расширены на уровне тел 14-15мм. 3 и 4 желудочки не расширены, расположены по средней линии, 4 деформирован. Содержимое желудочков без особенностей. Перивентрикулярное белое вещество без какого-либо патологического сигнала. Чётко и без особенностей видны базальные ганглии, внутренняя капсула, мозолистое тело и зрительный бугор. Турецкое седло нормальных размеров и формы, гипофиз обычных размеров, без особенностей МР-сигнала. Параселлярные структуры имеют обычную МР-анатомию. Содержимое глазниц без особенностей, зрительные нервы полностью интактные, без патологического МР-сигнала и без особенностей хода, хиазмальная зона не изменена. По левой нижней ножке мозжечка до уровня С2 спинного мозга, распространяется образование интенсивно накапливает контраст, размерами образования 78x14.8x15мм. В своём дистальном конце оно занимает не менее 50 % поперечного сечения спинного мозга, и здесь отмечается переход на спинальные оболочки утолщение и контрастирование которых идёт дистальнее до уровня С4 и С5. В структуре массива опухоли единичные лакуны 3-4мм. В подмостовом сегменте продолговатого мозга островки маляции без накопления контраста. На уровне С2-С4 расширение дурального мешка по передней стороне до 14мм. Заключение: Состояние после резекции неопластического образования продолговатого мозга с распространением на спинной мозг до уровня С5 позвонка. Остаточная опухолевая ткань инфильтрирует левую нижнюю ножку мозжечка и спинной мозг до уровня С5. По сравнению с МРТ от 18.03.20 – без отрицательной динамики.

С 19.07.20 по 13.08.20 перенесла новую коронавирусную инфекцию, пневмония вирусная + бактериальная. Получала кислородное обеспечение, антибактериальную, противогрибковую терапии, ингаляции в ДГКБ им Башляевой.

Невролог от 13.08.20 (Нестеровский Ю.Е): Спастический левосторонний гемипарез. Ограничение подвижности глазных яблок вправо. Нистагм при отведении глазных яблок влево. Атрофия левой половины языка. Нарушение глотания. Неустойчивость в позе Ромберга, мимопадания при выполнении ПНП слева. Лечение: Диакарб 250мг по ½ т х 1р/день. Аспаркам по ½-1т х 3р – 1мес.

Адаптол 500 по ½ x 2p/день. Препараты магния 300мг/сут. Через 1 мес – Эскузан по 15 кап x 3p/день в течение 1,5 мес.

29.08.20 госпитализирована в отделение пульмонологии по м/ж с диагнозом: Внебольничная левосторонняя нижнедолевая полисегментарная пневмония, неосложненная, средней степени тяжести, острая. Хронический бронхит, обострение. Лечение: антибиотики, противогрибковые препараты, ингаляции.

Рентгенография ОГК от 29.08.20: Определяется усиление и обогащение легочного рисунка в нижнебазальных отделах обоих легких, больше справа, с четкими контурами. Корень справа расширен, бесструктурный.

Б/Х крови от 01.09.20: Белок 69,8, СРБ –положит (+++), глюкоза 4,4, АЛТ 60,9, АСТ 48,2, мочевины 3,5, креатинин 49, билирубин 7,4.

Кардиолог от 04.09.20: МАРС (ЭХЛЖ). Синусовая тахикардия. Лабильная артериальная гипертензия – вторичного генеза на фоне основного заболевания.

ОАК от 07.09.20: Гемоглобин 115, лейкоциты 8,99, тромбоциты 425.

КТ ОГК от 08.09.20: изменения бронхиального дерева с неравномерным расширением их просвета в левом легком. Очаги в нижней доле левого легкого и изменения в правом легком с наличием участков малоинтенсивного уплотнения легочной ткани, с учетом клиники – не активного воспалительного процесса (как проявление бронхоолита). Истончение и некоторое локальное уплотнение костной структуры 10 ребра слева по дорзальному отрезку.

МРТ ГМ и ШОП с КУ от 03.12.20: Имеются ферромагнитные артефакты в зоне от большого затылочного отверстия до С5 по паравerteбральным пространствам. Оболочечные оболочки и пространства головного мозга не изменены. Желудочки головного мозга расположены симметрично, боковые не расширены. Участков ишемического поражения и геморагий вещества головного мозга нет. По левой нижней ножке мозжечка до уровня С2 спинного мозга сохраняется образование, интенсивно накапливает контраст, прежних размеров. В связи с наличием металлоконструкции четкая визуализация затруднена. По сравнению с МРТ от 01.06.20 без отрицательной динамики.

МРТ ГМ и шейного отдела позвоночника с КУ от 07.06.21: на фоне постоперационных изменений на уровне краниоverteбрального перехода, в продолговатом мозге, с распространением на спинной мозг до уровня С4 и с вовлечением левых нижней и средней ножек мозжечка сохраняется диффузно-инфильтративное опухолевое образование, часть опухоли при в/в контрастировании интенсивно накапливает парамагнетик, часть опухоли не накапливает контрастный препарат, опухоль сохраняет свои размеры до 7,6x1,9x2,1 см; отмечается минимальное распространение процесса на левые отделы моста до уровня верхней левой ножки мозжечка. Спинной мозг на уровне опухолевого поражения истончен, деформирован. Сохраняется ликворная, вероятно, п/о, киста в области левого ММУ. Сохраняется расширение переднего субарахноидального пространства спинного мозга в сегменте С2-С5. Сохраняется деформация позвоночного столба по типу кифотической деформации в сегменте С2-С5, степень деформации прежняя. В остальном - без видимых особенностей. Срединные структуры не смещены. Желудочковая система не расширена, боковые желудочки минимально асимметричны (S>D). Субарахноидальные пространства больших полушарий головного мозга мозжечка, базальные цистернальные пространства не расширены. Хиазмально-селлярная область, пинеальная область не изменены. Придаточные пазухи пневматизированы. М/п диски правильной двояковыпуклой формы, пульпозные ядра и фиброзные кольца дифференцированы отчетливо. На серии 3D-ангиограмм артерий головного мозга визуализируются внутренние сонные артерии, передние, средние и задние мозговые артерии, базилярная артерия, интракраниальные сегменты позвоночных артерий, передние и задние соединительные артерии. Все видимые артерии Вилизиева круга симметричны, ход артерий обычный, от всех артерий определяется однородный гиперинтенсивный МР-сигнал. Убедительных данных за аневризму не получено. **Заключение:** постоперационные изменения краниоverteбрального перехода шейного отдела спинного мозга: транспедикулярная металлическая фиксирующая система в сегменте С1-С2. МР-картина диффузно-инфильтративного опухолевого образования продолговатого и спинного мозга, с минимальным распространением на левые отделы моста с вовлечением нижней и средней ножек мозжечка слева. Кифотическая деформация шейного отдела позвоночника. В сравнении с данными МРТ от 03.12.20 - состояние без отрицательной динамики; данных за прогрессию не получено.

ОАК от 14.05.21: Лейкоциты 5,89, Тромбоциты 290, Эритроциты 5,39, Гемоглобин 128.

Б/Х крови от 14.05.21: Аланинаминотрансфераза: 38,8, Альбумин: 50,2, Альфа-амилаза 50, Панкреатическая амилаза: 21, Аспаргатаминотрансфераза: 31,8, Белок: 75,6, Билирубин 11,2, Гамма-

глутамилтрансфераза: 34,7, Глюкоза: 4,4, Железо сывороточное: 8,9, Калий: 4,8, Кальций ионизированный: 1,32, Кальций: 2,46, Креатинин: 48, Лактатдегидрогеназа: 184, Липаза: 87,3, Холестерин ЛПВП: 0,88, Холестерин ЛПНП: 3,5, Магний общий: 0,96, Мочевина: 3, Натрий: 140, Триглицериды: 0,9, Фосфор неорганический: 1,89, Хлор: 101, Холестерол: 5,06, Ферритин: 41, Щелочная фосфатаза: 256.

Исследование гормонов крови от 14.05.21: Фолликулостимулирующий гормон: 1,41, Лютеинизирующий гормон (ЛГ): 2,72, Кортизол сыворотки крови (ГК, гидрокортизон): 6,2, Эстрадиол (Е2): 68, Инсулиноподобный фактор роста (ИФР-1): 437, Паратиреоидный гормон 22,22, Т3 св 3,98, Тиреотропный гормон (ТТГ) 1,12, Инсулин: 22,69, медь 17,75, цинк 14,5.

Витамин Д в крови от 01.06.21: 30,26.

ЗВП 20.05.21: признаки умеренного нарушения зрительной афферентации на кору по аксональному типу. **ЭЭГ 22.05.21:** эпилептиформной активности не выявлено. **Денситометрия 25.05.21:** нормальная минеральная плотность.

Рентген позвоночника 07.06.21: S-образный сколиоз грудного и грудно-поясничного отделов позвоночника 2 степени. П/о изменения на уровне С1-С4.

УЗИ ОБП 27.05.21: спленоmegалия, диффузные изменения ПЖ, изменения стенок ЧЛС с двух сторон.

УЗИ ЩЖ 27.05.21: диффузные изменения ЩЖ.

ЭНМГ 01.06.21: нарушение проводимости не выявлено.

Невролог 07.06.21: глазные щели равные, фотореакция сохранена, слабость конвергенции справа, нистагм установочный при взгляде влево, лицо симметричное, слух сохранен, поперхивается при глотании, глоточные рефлексы сохранены, дисфония, атрофия левой половины языка, парез левой небной занавески, голова с наклоном вправо, слабость жевательных мышц. Мышечная сила снижена в левых конечностях. Походка гемипаретическая. Сколиоз, опущено левое плечо. Чувствительность не нарушена. В позе Ромберга теряет равновесие. Тазовые функции не нарушены.

02.09.21 госпитализирована в НМИЦ травматологии и ортопедии им ак Г.А. Илизарова с жалобами на наличие выраженного болевого синдрома в области шейного отдела позвоночника, неправильное положение головы, асимметрию лица и надплечий, прогрессирование деформации позвоночника ниже зоны оперативного лечения.

Рг-графия позвоночника от 03.09.21: S-образная сколиотическая деформация позвоночника 2 ст.

КТ СМ от 06.09.21: состояние после ламинэктомии С1-С5, заднего спондилеза металлоконструкцией на уровне С1-С5. Резорбция вокруг винтов в С1. Признаки ротационного подвывиха С1 вправо. S-образная сколиотическая деформация шейно-грудного отдела 2 ст. Признаки бронхолита в нижней доле левого легкого.

Рг-графия позвоночника от 09.09.21: сколиотическая деформация позвоночника.

Б/Х крови от 21.09.21: СРБ 3,6.

28.09.21 выполнена операция - проведен перемонтаж шейной системы, замена, удлинение конструкции в краниальном (окципитоспондилодез затылочными пластинами) и каудальном направлении.

КТ СМ от 30.09.21: состояние после краевой резекции затылочной кости в области БЗО, ламинэктомии С1-5 с замещением дефекта костной крошкой, заднего спондилеза С0-Th2 аппаратом наружной фиксации.

ОАК от 01.10.21: Лейкоциты 11,3, Гемоглобин 120. Тромбоциты 244.

Рг-графия позвоночника от 06.10.21: состояние после оперативного лечения шейно-грудного отдела позвоночника.

МРТ ГМ и СМ с КУ от 09.12.21: срединные структуры головного мозга не смещены. В задней черепной ямке сохраняются послеоперационные рубцово-фиброзные изменения чешуи затылочной кости и мягких тканей затылочной области, с наличием ферромагнитных артефактов (что существенно затрудняет визуализацию на шейном уровне и верхне-грудном уровнях). Дуги верхнешейных позвонков С1-С4 резинированы. Имеется кифо-сколиоз с наклоном влево на уровне краниовертебрального перехода и асимметрией в атланта-аксиальном сочленении. На фоне послеоперационных изменений шейного отдела позвоночника и ЗЧЯ после в/в контрастирования по ходу послеоперационной полости с распространением до средней ножки мозжечка слева и до верхнего контура тела С4 позвонка отмечаются признаки наличия остаточной ткани образования, в виде интенсивного накопления контрастного препарата на участке, размером (ориентировочно): 2,3x2,0x7,2. Позвоночный столб деформирован по типу кифотической деформации. Желудочковая система значительно не расширена. Третий желудочек не изменен. Четвертый незначительно

и ЗЧЯ после в/в контрастного усиления по ходу п/о полости с распространением до средней ножки мозжечка слева и до верхнего контура тела С4 позвонка отмечаются признаки наличия остаточной ткани образования, в виде интенсивного накопления КВ на участке, размером 2,х2,0х7,2 см (без динамики). Позвоночный столб деформирован по типу кифотической деформации. Желудочковая система значительно не расширена. III желудочек не изменен. IV незначительно расширен, подавлен по левому контуру. Конвекситальные борозды большого мозга и мозжечка не расширены. Шишковидная железа не увеличена, обычной формы. Гипофиз в размерах не увеличен, структура его неоднородна по сигнальным характеристикам. Миндалины мозжечка симметричны. Субарахноидальные пространства несколько расширены. Ячейки сосцевидного отростка правой и левой височной кости и придаточные пазухи носа развиты без особенностей. Сосцевидные ячейки справа с признаками субтотального снижения пневматизации. Глазницы без особенностей. **Заключение:** п/о рубцово-фиброзные и спаячные изменения затылочной области и верхне-шейных отделов позвоночника. Сохраняющаяся ткань образования ствола мозга и шейных сегментов спинного мозга. Без выраженной отрицательной МР-динамики.

МРТ грудного и пояснично-крестцового отделов позвоночника без и с КУ от 20.05.22: МР-данные за локальное накопление КВ на уровне Th9-10 по задне-левой поверхности спинного мозга, размером до 1.5х6мм (сосуд? основание корешка?). МР-картина начальных дегенеративных изменений поясничного отдела позвоночника, спондилоартроз L4-L5, L5-S1. Сколиоз. МР-признаков патологического накопления КВ в оболочках и конусе спинного мозга не выявлено. МР-данные за контрастирование терминальной нити, более вероятно реактивного характера.

Молекулярное исследование по программе One Foundation 22.04.22 - выявлена мутация в гене BRAF V600E – с вариантами терапии: Dabrafenib + Trametinib, Vemurafenib + Cobimetinib, Dabrafenib, Encorafenib + Binimetinib, Selumetinib, Trametinib, Vemurafenib.

Витамин В12 от 25.08.22: 170 (172.7- 891.3).

МРТ ГМ, шейного отдела позвоночника с КУ от 19.05.23: в области оперативного лечения определяются выраженные ферромагнитные артефакты, фиброзно-рубцовые изменения. Дуги С1-С5 позвонков резецированы. На уровне краниовертебрального перехода сохраняется кифосколиоз влево с асимметрией в атланта-аксиальном сочленении. В зоне оперативного вмешательства: слева, от медиальных отделов средней мозжечковой ножки, продолговатом мозге (больше слева), с распространением до каудальной пластинки С4 позвонка сохраняется остаточная ткань образования, размерами: передне-задний до 15 мм, поперечный до 18 мм, вертикальный до 76 мм (от 12.12.22 - 23х20х72 мм). Контуры четкие волнистые. При КУ интенсивно равномерно накапливает контрастный препарат. Данное образование подавливает латеральную стенку четвертого желудочка. Срединные структуры не смещены. В паренхиме мозга очагов патологической интенсивности сигнала не выявлено. Желудочки обычной формы и размеров, боковые несколько асимметричны (ширина на уровне тел: D=9 мм, S=11 мм; ширина III желудочка до 2 мм). Водопровод мозга и IV желудочек не изменены. Подпаутинные щели конвекситальной поверхности мозга не расширены. Цистерны тенториальной вырезки, межножковая, мостомозжечковые, борозды левого полушария мозжечка умеренно расширены. В периинслярной области, в проекции базальных ядер, гиппокампов незначительно расширены периваскулярные пространства. Глазные яблоки обычной формы и размеров, зрительные нервы симметричны, ретробульбарное пространство свободно. Гипофиз овальной формы с четкими ровными контурами, размерами: сагиттальный до 11 мм, вертикальный до 4,5 мм, поперечный до 13 мм, доли железы представлены. Миндалины мозжечка расположены у входа в БЗО (без признаков пролабирования). Небольшое кистозное расширение ретроцеребеллярного арахноидального пространства слева до 6х22х15 мм. Шишковидная железа обычной формы и размеров, с единичным кистозным включением до 2х1х2 мм, без признаков сдавления прилежащих структур, не накапливающая контрастный препарат - микрокистозная дегенерация шишковидной железы. Диаметр потока интракраниального отдела позвоночных артерий относительно симметричен. В клетках решетчатого лабиринта, в верхне-челюстных пазухах пристеночно (до 1,5-2 мм) утолщена слизистая. Другие придаточные пазухи носа нормальной пневматизации. Отмечается кифосколиоз с наклоном влево на уровне краниовертебрального перехода. Асимметрия

между боковыми массами атланта и зубовидным отростком С2 позвонка в пределах 4 мм (D>S). Форма и размеры тел шейных позвонков обычные. Диски С2-3, С3-4, С4-5, С5-6, С6-7, С7-Th1 обычной высоты и гидрофильности, без признаков пролабирования. Топография сосудов шеи не изменена. Позвоночные артерии симметричны. Сохраняется увеличение шейных лимфатических узлов от 7-9 мм в диаметре до 12x20x12 мм. **Заключение:** остаточная ткань образования ствола мозга и верхне-шейных сегментов спинного мозга. Стабильная МР-картина от 12.12.22. Послеоперационные рубцово-фиброзные и спаечные изменения затылочной области и верхне-шейных отделов позвоночника.

МРТ СМ с КУ от 22-28.05.23: состояние после оперативного лечения, ЛТ. МР-признаков патологического накопления контрастного препарата в оболочках и конусе спинного мозга не выявлено. МР-динамика стабильная.

ЭКГ от 25.07.23: ритм синусовый с ЧСС 92. Нормальное положение ЭОС.

ОАК от 26.07.23: Лейкоциты 5,87. Гемоглобин 134. Тромбоциты 274.

Б/Х крови от 26.07.23: Глюкоза 4,34. Белок 80,7. Билирубин 7. Холестерин 4,42. АСТ 22,9. АЛТ 25. Креатинин 47,3. Натрий 135,4. Хлориды 101,5. Калий 4,34. Мочевина 2,73.

Гормоны крови от 26.07.23: ТТГ 1,148 (норма 0,53-5,27).

ОГТТ от 26.07.23: нарушение толерантности к глюкозе, инсулинорезистентность.

Рентгенография кистей рук от 27.07.23: костный возраст соответствует 14,8 годам.

Офтальмолог от 27.07.23: OD=0.15, с коррекцией 1,0. OS= 0.3, с коррекцией 1,0. Глазное дно: ДЗН бледно-розовый, границы четкие. Макула без патологии. Ход и калибр сосудов не изменен. Диагноз: миопия слабой степени, лагофтальм. Рекомендовано ношение очков.

Эндокринолог НМИЦЭ от 30.07.23: ожирение, нарушение толерантности к глюкозе. Инсулинорезистентность. Рост 159 см, вес 70 кг. **Заключение:** по результатам проведенных обследований у девочки выявлено ожирение 1 ст. По данным ОГТТ установлено нарушение толерантности к глюкозе, инсулинорезистентность. Рекомендовано возобновить терапию метформином в дозе 2000 мг в сутки (по 1000 мг 2 раза в день), соблюдение принципов рационального питания, ограничение легкоусвояемых углеводов, посильные физические нагрузки. Костный возраст соответствует паспортному.

Офтальмолог от 13.10.23: OD=0,15. OS=0,1. Глазное дно: ДЗН бледно-розовый. Границы четкие, ровные. Экскавация ДЗН физиологическая. Сосудистый пучок в центре. Артерии - ход и калибр не изменен. Вены - ход и калибр не изменен. Макула - рефлекс четкий, ровный. Периферия не изменена. ЗВП OU в норме. **Заключение:** миопия слабой степени. Рекомендовано ношение очков.

МРТ ГМ и шейного отдела позвоночника с КУ от 04.03.24: В мягких тканях задней поверхности шейно-затылочного перехода, шейного отдела выраженные фиброзно-рубцовые изменения. Дуги С1-С4 позвонков резецированы. В зоне оперативного вмешательства: слева, от медиальных отделов средней мозжечковой ножки, продолговатом мозге, с распространением до нижней трети С4 позвонка сохраняется неправильной формы остаточная ткань образования, общими размерами: переднезадний до 14мм, поперечный до 16мм, вертикальный до 87 мм (ранее 14x16x87 мм). Данное образование с четкими неровными контурами, значительно поддавливает латеральную стенку четвертого желудочка. При в/в усилении и динамическом наблюдении, образование интенсивно неравномерно накапливает контрастный препарат в толще. Миндалины мозжечка расположены на уровне входа в большое затылочное отверстие. Имеется картина фиброзно-рубцовых изменений задней стенки дурального мешка, подпаян к стенкам Б30 и стенке позвоночного канала. Краниовертебральный угол составляет 172 гр. На уровне краниовертебрального перехода сохраняется кифо-сколиоз влево с асимметрией в атланта-аксиальном сочленении. Физиологический лордоз выпрямлен, с нерезко выраженной инверсией на уровне С3-4. Ось исследуемой зоны отклонена влево. Антелистез С3 ок 1,5мм. Форма и размеры тел шейных позвонков обычные, прилежащие замыкательные пластинки уплотнены, (с небольшим линзовидным вдавлением). Задняя продольная связка уплотнена. Позвоночный канал имеет значения: на уровне С2-26 мм, С3-22 мм, С4-19 мм, С5-16 мм, С6-16 мм, С7-15 мм. Диски в

C3-4 и C4-5. C2-3, C3-4, C4-5, C5-6, C6-7, C7-Th1 дегенеративно изменены с умеренным снижением высоты. Межпозвонокковые диски с небольшой протрузией в позвоночный канал: C2-3 - ок 1,5мм, C3-4 до 1,7мм, C4-5-1,7мм. Сигнал от межпозвонокковых дисков C2-C5 умеренно снижен. Шейные позвоночные артерии: имеют прямолинейный ход, диаметр их симметричный, справа – высокое вхождение в позвоночный канал, на уровне C5. Срединные структуры головного мозга не смещены. Субкортикально в лобных долях определяются единичные (ок 3) очаги повышенного МР-сигнала, без признаков ограничения в DWI, при в/в усилении, контраст не накапливают. На остальном протяжении, в паренхиме мозга очагов патологической интенсивности сигнала не выявлено. Желудочки обычной формы и размеров, боковые несколько асимметричны (ширина на уровне тел: D=11 мм, S=10мм; ширина третьего желудочка до 2 мм). Водопровод мозга и четвертый желудочек не изменены. Подпаутинные щели конвексимальной поверхности мозга не расширены. Цистерны тенториальной вырезки, межножковая, мостомозжечковые, борозды левого полушария мозжечка умеренно расширены. В перинсулярной области, в проекции базальных ядер, гиппокампов незначительно расширены периваскулярные пространства. Глазные яблоки обычной формы и размеров, зрительные нервы симметричны, ретробульбарное пространство свободно. Гипофиз овальной формы с четкими ровными контурами, размерами: сагиттальный до 11 мм, вертикальный до 4,5 мм, поперечный до 13 мм, доли железы представлены. Миндалины мозжечка расположены у входа в большое затылочное отверстие (без признаков пролабирования). Небольшое кистозное расширение ретроцеребеллярного арахноидального пространства слева до 6x22x15 мм. Шишковидная железа обычной формы и размеров, с единичным кистозным включением до 2x2 мм, без признаков сдавления прилежащих структур, не накапливает КВ микрокистозная дегенерация шишковидной железы. Диаметр потока интракраниального отдела позвоночных артерий относительно симметричен. В клетках решетчатого лабиринта, в верхне-челюстных пазухах пристеночно утолщена слизистая (до 1,5-2 мм). Другие придаточные пазухи носа нормальной пневматизации.

Заключение: остаточная ткань образования ствола мозга и верхне-шейных сегментов спинного мозга. Стабильная МР-картина от 04.12.23. Послеоперационные рубцово-фиброзные и спаечные изменения затылочной области и верхне-шейных отделов позвоночника. Единичные очаги лобных долей более вероятно ангиопатического характера. Ранее не визуализировались. Небольшие задние протрузии дисков C2-3, C3-4, C4-5.

МРТ СМ с КУ от 04.03.24: физиологический кифоз сглажен, прослеживается выраженный S-образный сколиоз. Сагиттальный размер костного канала не сужен. Положение и размеры тел позвонков обычные, замыкательные пластинки уплотнены. На видимом протяжении состояние после заднего спондилодеза, в телах C7, Th1 и Th2 с артефактами от металлических конструкций. Диски исследуемой области умеренно дегенеративно изменены, в ПДС Th1-2, Th2-3 дегидратированы. Переднее ликворопроводящее пространство не сужено. На протяжении отмечаются вентральные неравномерные протрузии до 1,0-1,5 мм межпозвонокковых дисков Th4-5-6-7-8-9-10-11-Th12. Суставные фасеты дугоотростчатых и реберно-позвоночных сочленений уплотнены. Костно-деструктивных изменений не выявлено. Спинной мозг прослеживается на протяжении с четким ровным контуром, не утолщен. В проекции спинного мозга, на исследуемом уровне, очагов патологической интенсивности сигнала не выявлено. При в/в усилении и динамическом наблюдении зон патологического накопления контрастного препарата в толще спинного мозга и оболочках не выявлено. Физиологический лордоз сглажен, в грудно-поясничном переходе умеренно выраженный левосторонний сколиоз с вершиной на Th12. Имеется небольшая торсия позвонков по часовой стрелке. Тела позвонков исследуемой зоны обычной формы, размеров, прилежащие замыкательные пластинки уплотнены. Передне-задний размер позвоночного канала на уровне L3 до 16 мм, L4 до 16 мм, L5 - 19 мм. Диски исследуемой области с небольшой протрузией: диск Th12-L1 - вентральная диффузная протрузия до 2 мм. Диск L1-L2 с протрузией в позвоночный канал и вентрально до 1,5 мм. Диск L2-L3 с протрузией вентрально вправо до 2,5 мм. Диск L3-L4 с протрузией в позвоночный канал и влево до 2 мм, поддавливая передне-

боковой отдел дурального мешка, эпидуральной клетчатки, умеренно сужая межпозвоночный канал. Также имеется вентральная диффузная протрузия до 1,5 мм. Диск L4-L5 с протрузией в позвоночный канал кзади влево и вправо до 2 мм, сужая межпозвоночные отверстия. Диск L5-S1 с пролабированием в позвоночный канал диффузно до 3,5 мм, поддавливая передний отдел дурального мешка, эпидуральной клетчатки. Переднее ликворопроводящее пространство на уровнях L1-L2, L2-L3, L3-L4, L4-L5, L5-S1 не сужено. На уровне ПДС L4-L5, L5-S1 суставных фасет в нерезко выражено субхондральное уплотнение дугоотростчатых суставах, с обеих сторон. Костно-деструктивных изменений не выявлено. Щели КПС дифференцированы, не сужены, смежные замыкательные пластинки уплотнены. Признаков воспалительных изменений не отмечено. Конус спинного мозга на уровне Th12, не утолщен, контуры четкие. Терминальные нити прослеживаются на всем протяжении с четким ровными контурами, не утолщены. Патологического МР-сигнала не выявлено. При в/в усилении и динамическом наблюдении прослеживается среднеинтенсивное равномерное накопление контраста в толще терминальной нити, справа от уровня Th11-L2. Стенки дурального мешка накапливают контраст равномерно. **Заключение:** МР-картина вентральных протрузий дисков Th4-5-6-7-8-9-10-11-Th12, без отрицательной МР-динамики. МР-картина начальных дегенеративных изменений поясничного отдела позвоночника, спондилоартроз L4-L5, L5-S1. Сколиоз. Протрузии дисков Th12-L1, L1-L2, L2-L3, L3-L4, L4-L5, L5-S1. МР-признаков патологического накопления контрастного препарата в оболочках и конусе спинного мозга не выявлено. МР-динамика стабильна.

Клинически состояние стабильное, ходит самостоятельно, голова с наклоном вправо. Голос гнусавый, тихий. Со слов мамы глотание улучшилось, пища после проглатывания реже возвращается в полость рта, иногда поперхивается. Блендерирование реже, только для увеличения скорости приема пищи. Сохраняется левосторонний гемипарез. Жалобы на периодическое двоение в глазах, головную боль, сохраняется слабость в левой верхней конечности. В течение 10 дней отмечает отсутствие чувствительности в правых конечностях. Вес 71кг, рост 160. Учится в школе, индивидуальное обучение, отличница. Получает витамин Д по 5000МЕ.

Заключение: У ребенка заболевание манифестировало с раннего возраста стволовой, пирамидной симптоматикой. Ортопедом выявлен ротационный подвывих на уровне C1-C2. Выполнен погружной транспедикулярный металлоостеосинтез сегмента C1-2. МСКТ и МРТ спустя 5 мес. после операции выявили цервикомедуллярную опухоль ствола мозга. Выполнена резекция опухоли, гистологически верифицирована ганглиogliома с выраженной лимфоплазматитарной периваскулярной инфильтрацией. МРТ после операции выявляла остатки опухоли, т.е. выполнена частичная резекция/биопсия опухоли. В течение 30 мес. находилась на динамическом наблюдении. МРТ в динамике свидетельствовала о продолженном росте образования. Сохранялся сколиоз в шейно-грудном отделе. Выполнена хирургическая коррекция атлантоаксиального ротационного подвывиха. Выполнена резекция опухоли, гистологический диагноз подтвержден, мутация в гене BRAF не выявлена. При повторном исследовании по программе One Foundation обнаружена мутация в гене BRAF V600. МРТ после операции выявляла остаточную опухоль в области продолговатого мозга, таким образом, выполнена частичная резекция опухоли. В п/о периоде развился бульбарный синдром, кормление длительно осуществляли с помощью НГЗ. В настоящее время отмечает отсутствие чувствительности в правых конечностях, сохраняется левосторонний гемипарез. Перенесла повторные аспирационные пневмонии, короновиральную инфекцию, осложненную пневмонией.

В течение 67мес находится на динамическом наблюдении. МРТ в настоящее время свидетельствует о стабильной картине остаточной опухоли. Клинически сохраняется стабильная картина неврологических симптомов, явления сколиоза. Перенесла короновиральную инфекцию, аспирационную пневмонию. Регулярно проводится восстановительная терапия и реабилитация. Дополнительное обследование выявляет инсулинорезистентность, получает метформин.

Учитывая гистологический вариант опухоли, продолженный рост опухоли после инициальной парциальной резекции, выполненную повторную частичную резекцию опухоли и стабильные размеры опухоли в течение 67 мес наблюдения, **рекомендовано** продолжить динамическое наблюдение. В настоящее время лечение не показано, в том числе и таргетная терапия.

Рекомендовано:

1. МРТ головного мозга и спинного мозга без и с КУ повторять 1 раз в 12 мес до 10 лет

- наблюдения
2. ЛФК постоянно в специализированном реабилитационном центре, бассейн разрешается
 3. Витамин Д (аквадетрим или вигантол) по 5000МЕ ежедневно длительно, исследование витамина Д повторить через 3 мес и решение о коррекции дозы в зависимости от результата
 4. Гормоны крови (ТТГ, Т4 св, кортизол, ЛГ, ФСГ, Эстрадиол) и консультация эндокринолога в ЭНЦ (в.н.с Стребковой Н.А 1 раз в 12 мес
 5. Наблюдение ортопеда в ЦИТО
 6. Диета с ограничением углеводов
 7. Реабилитация в ЛРЦ Русское поле повторно
 8. Восстановительная терапия в Галилео, Альмадеа, МЕДСИ
 9. Допплер сосудов головы и шеи и консультация невролога (доц Нестеровский Ю.Е) повторно
 10. Оформить домашнее обучение на 1 год (2024 – 2025)
 11. Наблюдение пульмонолога,
 12. Дыхательная гимнастика, спелеокамера, ингаляции
 13. Ароматерапия не противопоказана
 14. Исследование витамина Д и В12, магний, ферритин, цинк, кальций общий и ионизированный повторить через 3 - 4 мес
 15. Рекомендации невролога: бетасерк 8 мг x 2 раза в день в течение 1 мес, веноплант 1 т x 2 раза в день 1 мес обсудить после исследования Допплер сосудов
 16. Санаторное лечение в сентябре 2024 г в Сочи не противопоказано (ЛФК, Бассейн, дыхательная гимнастика)
 17. Консультация и обследование в НИИ Глазных болезней (снижение остроты зрения).
 18. Авиаперелет любой продолжительности не противопоказан
 19. Консультация невролога Рассказчиковой И.В (потеря чувствительности справа).

Физические упражнения, занятия ЛФК с адекватной физической нагрузкой не противопоказаны. МРТ выполнять на аппарате с высокой разрешающей способностью (клиника Газпром) по м/ж. Для выявления и коррекции эндокринных нарушений рекомендовано повторное обследование в НМИЦЭ (согласовать с в.н.с Стребковой Н.А по тел 89166277132).

Повторная консультация с результатами обследования через 12мес.

14.03.24

Профессор врач онколог д. м. н. Ольга Григорьевна Желудкова



dobryaki.ru