

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: npcprakt@mail.ru

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

Консультация профессора Желудковой О. Г.

Пациент: Нестеренко Владимир Евгеньевич

Дата рождения: 05.12.2011 Оплата: индив./расчет

Адрес: Ростовская обл., г. Ростов-на Дону,

Тел:

Диагноз: Атипическая хориодпапиллома 4 желудочка, WHOGradeII. Окклюзионная гидроцефалия. Состояние после тотального удаления опухоли. MxR0 стадия.
Динамическое наблюдение.
Синдром Денди-Уокера.

Жалобы: дизартрия

Анамнез: В первые месяцы жизни ребенок наблюдался у невролога по м/ж с диагнозом: ПЭП. Синдром пирамидной недостаточности. Гипертензионно-гидроцефальный синдром. Ребенок наблюдается по поводу синдрома Денди-Уокера. В связи с появлением гипертензионного синдрома в апреле 2020 года был обследован по м/ж. Ребенок регулярно проходил курсы реабилитации в России, Китае, Польше, Черногории с выраженной положительной динамикой – стал самостоятельно ходить, увеличился объем активных движений в конечностях, появились новые слова в речи, лучше стал понимать обращенную речь.

МРТ ГМ от 2012: Признаки мальформации Денди-Уокера, открытой наружной и внутренней гидроцефалии, гипоксически-ишемические изменения головного мозга атрофического процесса.

ЭЭГ от 2012 – Эпиактивности не выявлено.

Офтальмолог от 04.03.19: Vis OD = 0,7, OS = 1,0. Глазное дно: ДЗН бледно-розовые, границы четкие, расширение физиологической экскавации, макулярный рефлекс сохранен, на периферии очаговой патологии не выявлено, сосуды извитые, вены расширены.

МРТ головного мозга без КУ в 2014 г в Китае: со слов мамы опухоль не обнаружена.

В январе 2020 ребенок перенес операцию на нижних конечностях по поводу вальгусной деформации стоп.

ЭЭГ от 22.03.20: Корковая ритмика бодрствования и сна формируется соответственно возрасту. При проведении функциональных проб патологических изменений корковой ритмики не отмечалось. За время исследования эпилептиформной активности, эпилептических приступов и их ЭЭГ-паттернов не зарегистрировано.

С апреля 2020 появилась тошнота, рвота в утренние часы.

МРТ ГМ с КУ от 18.06.20: На серии МР срезов, в полости 4 желудочка определяется объемное образование гетерогенной структуры с четкими неровными контурами, полностью тампонирующее полость 4 желудочка, распространяется в мосто-мозжечковые цистерны, в верхние отделы позвоночного канала, компримирует ствол мозга и смещает его кпереди. После в/в введения контрастного вещества определяется интенсивное неоднородное накопление контраста объемным образованием размерами: 60,7x51,7x62,0мм. 3 желудочек расширен до 12,2мм. Боковые желудочки асимметричны,

расширены. Субарахноидальные конвекситальные пространства умеренно расширены. Смещения срединных структур нет. Цистерны основания сужены. Хиазмально-селлярная область без особенностей, гипофиз имеет типичный МР сигнал. При проведении МР ангиографии аневризм и АВМ сосудов головного мозга не выявлено. Спинной мозг в зоне сканирования однородного МР сигнала. В н/грудном, поясничном отделах позвоночника по оболочкам спинного мозга определяются слабо выраженные линейные зоны накопления контраста. **Заключение:** МР-признаки объемного образования ЗЧЯ (эпендимомы?), признаки внутренней окклюзионной гидроцефалии.

Нейрохирург от 18.06.20: крупная опухоль 4 желудочка. Окклюзионная гидроцефалия.

Б/Х крови от 23.06.20: Натрий 139. Калий 4,2. Хлор 103. Глюкоза 4,2. Креатинин 49. Белок 70. Альбумин 46. Билирубин 3,4. АЛТ 10. АСТ 18. ГГТ 14.

Б/Х крови от 25.06.20: Натрий 141. Калий 4,0. Хлор 108. Глюкоза 5,7.

Консультирован нейрохирургом в НМИЦНХ Бурденко, рекомендовано хирургическое лечение.

24.06.20 госпитализирован в НМИЦНХ Бурденко для оперативного лечения.

25.06.20 выполнена операция - микрохирургическое удаление гигантской папилломы сосудистого сплетения 4 желудочка.

Б/Х крови от 26.06.20: Натрий 144. Калий 2,3. Хлор 112.

Оториноларинголог от 26.06.20: явных признаков нарушения иннервации мышц глотки нет. Лор-органы без видимых признаков острого воспаления.

Б/Х крови от 27.06.20: Натрий 140. Калий 3,6. Хлор 103. Глюкоза 6,4.

УЗИ ОБП и почек от 02.07.20: УЗ-признаки гастростаза, гипотонии кишечника, минимальное количество свободной жидкости в малом тазу, нейрогенный мочевоый пузырь.

Гистологическое исследование от 03.07.20: атипичная хориодпапиллома, WHO Grade II.

Люмбальный ликвор от 06.07.20: Глюкоза 3,2. Лактат 2,6.

МРТ ГМ с КУ от 17.07.20: В зоне оперативного вмешательства, в области 4 желудочка определяются п/о изменения. В нижних отделах ЗЧЯ визуализируется арахноидальная ликворная киста размерами 93,0x34,0x43,4мм, широко сообщающаяся с 4 желудочком, большой цистерной мозга. Червь мозжечка, нижние отделы мозжечка гипоплазированы. Большая цистерна мозга, понтомедулярная цистерна расширены. Ствол мозга истончен. После в/в введения контрастного вещества зон патологического накопления контраста не выявлено. В субарахноидальном пространстве правой затылочной доли, по намету мозжечка, отмечается геморрагическое пропитывание. Аналогичные изменения отмечаются в субарахноидальном пространстве левой височной доли. Определяется диффузная кортикосубкортикальная атрофия поверхности полушарий, корковые борозды углублены, компенсаторно расширены конвекситальные субарахноидальные пространства. Желудочки мозга расширены, умеренно деформированы, боковые желудочки асимметричны. Смещения срединных структур нет. В области ММУ с обеих сторон патологических объемных образований не определяется. Цистерны основания умеренно расширены. Хиазмально-селлярная область без особенностей, гипофиз имеет типичный МР сигнал. Краниовертебральный переход без особенностей. **Заключение:** Состояние после удаления объемного образования мозжечка, 4 желудочка, г/а-атипичная хориодпапиллома, МР признаки п/о изменений ЗЧЯ, МР-признаки кортикосубкортикальной атрофии полушарий, заместительной смешанной, преимущественно внутренней гидроцефалии, варианта аномалии Денди-Уолкера.

МРТ ГМ с КУ от 18.09.20: в зоне оперативного вмешательства, в области 4 желудочка определяются п/о изменения. В нижних отделах ЗЧЯ визуализируется арахноидальная ликворная киста размерами 93,0x34,0x43,4мм, широко сообщающаяся с 4 желудочком, большой цистерной мозга. Червь мозжечка, нижние отделы мозжечка гипоплазированы. Большая цистерна мозга, понтомедулярная цистерна расширены. Ствол мозга истончен.

Содержимое 4 желудочка неоднородного МР сигнала за счет тока ликвора. После в/в введения контрастного вещества зон патологического накопления контраста не выявлено. В конвекситальных отделах правой затылочной доли участки зоны геморрагического пропитывания. В правой лобной доле субдуральная гидрома диаметром до 5,0мм, в правой теменной области субдуральная гидрома до 2,3мм. Определяется диффузная кортикосубкортикальная атрофия поверхности полушарий, корковые борозды углублены, компенсаторно расширены конвекситальные субарахноидальные пространства. Желудочки мозга расширены, умеренно деформированы, боковые желудочки асимметричны. Смещения срединных структур нет. В области ММУ с обеих сторон патологических объемных образований не определяется. Цистерны основания умеренно расширены. Хиазмально-селлярная область без особенностей, гипофиз имеет типичный МР сигнал. Краниовертебральный переход без особенностей. Пазухи воздушны.

Заключение: Состояние после удаления объемного образования мозжечка, 4 желудочка, МР признаки п/о изменений ЗЧЯ, МР-признаки кортикосубкортикальной атрофии полушарий, заместительной смешанной, преимущественно внутренней гидроцефалии, варианта аномалии Денди-Уолкера, убедительных МР-данных за рецидив опухоли не выявлено.

МРТ СМ с КУ от 18.09.20: при исследовании спинного мозга зон патологического накопления контраста по оболочкам спинного мозга не выявлено. **Заключение:** МР признаки сирингомиелии спинного мозга грудно-поясничного отделов позвоночника.

Невролог от 21.10.20: На фоне выраженной дегидратации (рвота) 26.06.20 – дебют приступов в виде сходящегося страбизма, гиперсаливация, выключение сознания, продолжительностью до 5 минут, в динамике приступ повторился, с тех пор получает Кепру 500 мг/сут. – приступов не отмечалось. Объективно: Уменьшение глубины ладонных борозд, воронкообразная грудная клетка. Изменения походки. Хорео. Рекомендовано продолжить прием Леветирацетама до 01.2021.

ЭЭГ от 27.10.20: Корковая ритмика удовлетворительная. Основной ритм по частотным характеристикам соответствует возрасту. При проведении функциональных проб патологических изменений не отмечалось. Сон дифференцирован на стадии. Физиологические паттерны выражены удовлетворительно. За время исследования эпилептиформной активности, эпилептических приступов и их ЭЭГ паттернов не зарегистрировано.

Генетик от 29.10.20: На момент осмотра синдром неverifiedированной дисплазии соединительной ткани. Марфаноподобный фенотип.

УЗИ сердца от 06.11.20: Уменьшение размеров левого предсердия, левого желудочка. Перегородки интактны. Брадикардия.

Офтальмолог от 09.11.20: Сходящееся альтернирующее косоглазие OU. Гиперметропический астигматизм OU. Ангиопатия сетчатки OU.

МРТ ГМ и ШОП с КУ от 14.11.20: смещения срединных структур головного мозга не определяется. Боковые желудочки мозга расширены, умеренно асимметричны. 4 желудочек широко сообщается с арахноидальной ликворной кистой ЗЧЯ и дилатированной большой цистерной мозга, общими размерами до 43x34x88 мм. Червь и базальные отделы гемисфер мозжечка гипоплазированы. Ствол мозга истончен. Определяется диффузная кортико-субкортикальная атрофия поверхности полушария мозга, корковые борозды углублены, компенсаторно расширены. После в/в контрастирования определяется его локальное линейное накопление вдоль сосуда по ниже-медиальной поверхности правой гемисферы мозжечка размерами 1,5x2 мм вблизи – постоперационный артефакт. Турецкое седло и гипофиз не изменены. Параселлярные структуры без особенностей. Дополнительных образований в области ММУ не выявлено. При исследовании спинного мозга интрамедуллярно, на уровне тел Th8-L1 визуализирован расширенный центральный канал спинного мозга, максимальным сагиттальным размером до 2,5 мм. Конус спинного мозга на уровне L2 позвонка. Ход

корешков конского хвоста не нарушен. На постконтрастных изображениях очагов патологического накопления КВ достоверно не выявлено. **Заключение:** МР-признаки п/о изменений ЗЧЯ корткосубкортикальной атрофии полушарий смешанной гидроцефалии, варианта аномалии Денди-Уокера. Признаки локального линейного накопления контрастного вещества по медио-базальной поверхности правой гемисферы мозжечка, мелкоочаговое накопление по задней поверхности продолговатого мозга. МР-картина синингогидромиелии на уровне Th8-L1.

ЭЭГ от 27.10.20: Корковая ритмика удовлетворительная. Основной ритм по частотным характеристикам соответствует возрасту. При проведении функциональных проб патологических изменений не отмечалось. Сон дифференцирован на стадии. Физиологические паттерны выражены удовлетворительно. За время исследования эпилептиформной активности, эпилептических приступов и их ЭЭГ паттернов не зарегистрировано.

Клинически: состояние удовлетворительное.

Заключение: с рождения наблюдался неврологом по поводу гипертензионно-гидроцефального синдрома. В возрасте 2 мес выявлена аномалия Денди-Уокера. В связи с появлением гипертензионной симптоматики в возрасте 8 лет выполнена МРТ, выявлено больших размеров образование 4 желудочка, окклюзионная гидроцефалия. Выполнена резекция опухоли, гистологически верифицирована атипичическая хориодпапиллома, WHO Grade II. МРТ после операции свидетельствовала об отсутствии остаточной опухоли, не обнаружены мтс в структурах головного и спинного мозга. Не исследовали опухолевые клетки в ликворе, установлена стадия MxR0. В течение 6 мес находится на динамическом наблюдении. МРТ в настоящее время свидетельствует об отсутствии остатков опухоли и мтс.

Учитывая гистологический диагноз, выполненное тотальное удаление опухоли и отсутствие мтс, длительность наблюдения и отсутствие признаков рецидива опухоли и мтс, рекомендовано продолжить динамическое наблюдение.

Рекомендовано:

1. МРТ головного и спинного мозга без и с КУ повторять 1 раз в 3 мес, в течение 1 года наблюдения, далее МРТ головного и спинного мозга – 1 раз в 4 мес в течение 2-го года наблюдения, далее МРТ головного мозга без и с КУ – 1 раз в 6 мес, МРТ спинного мозга 1 раз в 12 мес до 5 лет наблюдения
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 3 мес
6. ЛФК, бассейн постоянно.
7. Витамин Д (аквадетрим или вигантол) по 4 кап /сут, исследование витамина Д выполнить через 3 мес и решить о коррекции дозы в зависимости от результата
8. Школу посещать может, освободить от занятий физкультуры на 1 год

В плане обследования в связи с гистологическим диагнозом рекомендовано провести исследование с определением мутации TP53 (лаборатория Евроген, Зарецкий А.Р, тел 89168159556, оплату согласовать с БФ К.Хабенского)

Повторная консультация с результатами МРТ через 3 мес
10.12.2020

Профессор врач онколог, эксперт ВАК по детской нейроонкологии д. м. н. Ольга Григорьевна Желудкова

