01ФГБУ Российский Научный Центр Рентгенорадиологии
Министерства здравоохранения РФ
117997, ГПС-7,Москва, ул. Профсоюзная, 86.
Справочная **8(495) 333-91-20.**
Платные услуги **8(495) 334-15-08** факс: **8(495) 120-43-60.**

Детское онкологическое отделение радиотерапии и комплексных методов лечения.
АМБУЛАТОРНАЯ КАРТА №**7119/14**
Пациент: **Нутрихин Богдан Алексеевич.**
Дата рождения: **01-11-2010.** *Оплата*: **индив./расчет**
Адрес: **Республика Коми. г. Сыктывкар,**

Консультация проф. Желудковой О.Г.

Диагноз: Медуллобластома (классический вариант) червя мозжечка и четвертого желудочка. Вторичная окклюзионная гидроцефалия. Состояние после удаления опухоли и постановки резервуара Оммайя. М1-стадия. Состояние после 1 блока индукционной ПХТ. Прогрессирование болезни – метастазирование по оболочкам спинного мозга. Состояние после краниоспинального облучения и 6 циклов ПХТ.
Поздний рецидив опухоли. Состояние после 3х циклов противорецидивной ПХТ с и/в введением Этограя. Частичный эффект. Состояние после ВДХТ с ауто-ПСК. Положительная динамика. Состояние после локальной лучевой терапии с параллельным введением Этограя и 6 циклов МХТ Темодал. Полный эффект. Динамическое наблюдение.
Мутация Тр53 – не обнаружена.
Молекулярная группа 4. Амплификация myc и mycn не обнаружена.
Симптоматическая эпилепсия?

Жалобы: нет
Анамнез: Болен с начала января 2014г, когда появились жалобы на внезапно возникшее косоглазие, нарушение равновесия, рвоты.
При ЭЭГ: диффузная дезорганизация корковой ритмики. Очаговой патологии и эпиактивности не зарегистрировано. Дисфункциональные влияния из стволовых структур.
При МРТ головного мозга от 13.01.14: в области четвертого желудочка обнаружено образование размерами 34х36х32мм; боковые желудочки расширены. Окулист – ДЗН гиперемированы, границы не визуализируются. Промененция в стекловидное тело. Отек ДЗН 2ст.
20.01.2014г в г.Сыктывкаре выполнена операция 1 - частичное удаление опухоли 4 желудочка. После операции – состояние стабильное, соответствует тяжести перенесенной операции.
Гистологическое заключение: медуллобластома.
КТ головного мозга от 27.01.14: в области червя мозжечка определяется остаточная опухоль размерами 21х23мм. Боковые желудочки симметричны, расширены, в переднем роге боковых желудочков воздух.

Окулист – ДЗН бледно-розовый, границы четкие, артерии сужены, вены полнокровны.
31.01.14 по направлению онколога Карманова заочно консультирован проф Желудковой О.Г, **заключение**: Для решения вопроса о тактике лечения рекомендовано срочно пересмотреть гистопрепараты в отделении патанатомии ФНКЦДГОИ. С учетом возраста больного дифференциальный диагноз необходимо проводить между медуллобластомой и АТРО. При подтверждении диагноза медуллобластома на первом этапе необходимо установить резервуар Оммайя для интравентрикулярного введения метотрексата. В плане обследования рекомендовано выполнить МРТ головного и спинного мозга без и с контрастом. При отсутствии метастазирования по результатам МРТ показана диагностическая люмбальная пункция с определением опухолевых клеток в ликворе (выполнять после МРТ). Повторная консультация с результатами МРТ после пересмотра гистопрепаратов.
Гистологические препараты пересмотрены в ФНКЦДГОИ, диагноз после ИГХ – медуллобластома, классический вариант (28.02.14).
28.02.14 выполнена операция 2 – установлен резервуар Оммая.
28.02.14 повторно консультирован проф Желудковой О.Г: Учитывая гистологический диагноз, возраст пациента, на первом этапе рекомендована ПХТ по протоколу ХИТ 2000/2008. Для решения вопроса о схеме лечения рекомендовано срочно выполнить МРТ головного и спинного мозга без и с контрастом. При отсутствии метастазирования по результатам МРТ показана диагностическая люмбальная пункция с определением опухолевых клеток в ликворе. В случае выявления метастазов целесообразно после проведения стандартной ПХТ обсудить ВДХТ с ауто-ПСК. В связи с невозможностью проведения обследования и лечения по месту жительства целесообразно направить пациента в ФНКЦДГОИ. Дату госпитализацию согласовать предварительно. Повторная консультация с результатами МРТ.
11.03.14 госпитализирован в ФНКЦДГОИ.
МРТ ЦНС без и с КУ от 18.03.14 – в 4 желудочке определяется остаточная опухоль размерами 20х27х18мм. В спинном мозге мтс отсутствуют.
Цитологическое исследование ликвора от 19.03.14 - обнаружены агломераты опухолевых клеток.
С 26.03.14 в отделении онкогематологии получил 1 цикл индукционной ПХТ по протоколу ХИТ 2000/2008 с и/в введением МТХ.
Цитология вентрикулярного ликвора 26.03.14 (перед началом ПХТ) – обнаружены агломераты опухолевых клеток.
Цитология вентрикулярного ликвора от 14.04.14 – обнаружены опухолевые клетки.
При МРТ головного мозга без и с КУ от 21.04.14 – в области 4 желудочка сохраняется остаточная опухоль прежних размеров. В шейном отделе спинного мозга определяется линейное контрастирование оболочек, ранее не определялось (томограммы консультированы д.м.н.Озеровой В.И).
23.04.14 выполнен аферез ПСК.
При МРТ спинного мозга без и с КУ 30.04.14 - определяется линейное контрастирование оболочек спинного мозга в шейном отделе спинного мозга и в области конуса с усилением интенсивности накопления КВ по сравнению с МРТ от 18.03.14. Нельзя исключить метастатическое поражение оболочек спинного мозга.

С 17.05.2014 по 27.06.14 проведена ЛТ на головной и спинной мозг КСО в СОД 24Гр, буст на ЗЧЯ в СОД 54,6, буст на область мтс до СОД 49,6Гр.
04.08.14 выполнена операция 3 - удаление остаточной опухоли в области червя мозжечка и IV желудочка.
Гистологическое заключение – медуллобластома классический вариант.
С 09.09.14 по 02.04.15 получил 6 циклов поддерживающей химиотерапии- HIT 2000 BIS4.
09.10.2014 выполнена операция 4 - имплантация порта.
МРТ ЦНС с и без КУ от 04.06.15 – в ЗЧЯ постоперационные изменения. при исследовании спинного мозга выявляются единичные участки накопления КВ в шейном и грудном отделах.
Консультирован в Германии: В связи с высоким риском рецидива рекомендовано проведение индивидуальной терапии темозоломидом (12 циклов) в таблетках (для орального приема) вместе с началом профилактического наблюдения в течение одного года.
С апреля 2015 находился на динамическом наблюдении.
ОАК при выписке от 04.06.15: гемоглобин 87, тромбоциты 160, лейкоциты 2,3.
Диагностическая люмбальная пункция от июня 2015 г. – опухолевые клетки не обнаружены.
МРТ ЦНС с и без КУ от 20.07.15 – в ЗЧЯ сохраняются постоперационные изменения. Данных за рецидив нет. При исследовании спинного мозга сохраняется линейное контрастирование оболочек эпиконуса и задней порции корешков конского хвоста. По сравнению с МРТ от 04.06.15 – без динамики.
Окулист 12.10.16: косоглазие непостоянное содружественное монолатеральное слева сходящееся. Гиперметропия слабая. ДЗН бледно-розовый, контуры четкие. Ход и калибр сосудов не изменены.
Кардиолог 12.10.15 – ранее наблюдался с диагнозом функциональная кардиопатия. Получал метаболическую терапию. Заключение: нарушение проводимости сердца с укорочением интервала PQ, удлинение интервала QT.
При МРТ ЦНС без и с КУ 12.10.15 – данных за рецидив опухоли и мтс нет.
Гормоны крови от 19.06.15: ТТГ 4,43, кортизол 15,9, ИРФ-1 – 15,5 (26-280).
Б/х крови от 14.01.16 – Глюкоза 4,9. Белок об. 65,16. АЛТ 14. АСТ 45. Билирубин об. 5,05.
ОАК от 18.01.16 – Лейкоциты 5,0. Гемоглобин 114. Тромбоциты 277.
При МРТ ЦНС без и с КУ 26.01.16 – в области мозжечка сохраняются п/о изменения с геморрагическим компонентом. Признаков рецидива опухоли и мтс в структурах ЦНС не обнаружено.
01.02.16 консультирован проф. Желудковой О.Г. Рекомендовано продолжить динамическое наблюдение: МРТ головного и спинного мозга без и с КУ повторять 1 раз в 3 мес в течение 1 года наблюдения, далее 1 раз в 4 мес в течение 2-го года наблюдения.
При МРТ ЦНС без и с КУ 25.07.16 – в области мозжечка сохраняются п/о изменения с геморрагическим компонентом. В проекции нижней ножки левого полушария мозжечка с распространением каудально на среднюю ножку мозжечка определяется образование, копит КВ. По сравнению с МРТ от апреля 2016 увеличение размеров очага контрастирования.
В октябре 2016 получил курс реабилитации в Варшаве.
ЭКГ от 10.11.16 – диффузные метаболические изменения.
ОАК от 17.11.16 – Лейкоциты 4,7. Гемоглобин 125. Тромбоциты 176.

При МРТ ЦНС без и с КУ 26.11.16 – в области мозжечка сохраняются п/о изменения с геморрагическим компонентом. В проекции нижней ножки левого полушария мозжечка с распространением каудально на среднюю ножку мозжечка определяется образование размерами 9х20х15мм. Образование имеет парастволовое распространение, не контактирует с продолговатым мозгом, копит КВ. По сравнению с МРТ от 25.07.16 - отрицательная динамика в виде продолженного роста опухоли. При исследовании спинного мозга отмечается линейное накопление КВ по всему длиннику спинного мозга, по сравнению с МРТ от июля 2016 – без динамики. Учитывая отсутствие динамики контрастирования оболочек спинного мозга, выявляемые изменения в большей степени соответствуют накоплению по сосудистому типу.

28.11.16 консультирован проф. Желудковой О.Г. Учитывая гистологический диагноз, рецидив опухоли и локализацию рецидива, рекомендовано проведение противорецидивной ПХТ по протоколу ХИТ-РЕЦ-2005 в виде 96-часовой инфузии Карбоплатина и Этопозида с интравентрикулярным введением липосомального Этопозида Этограй (1-5 дни каждые 15 дней).

ПХТ с и/в введением Этограя может осуществляться по месту жительства под наблюдением д/онколога (согласовано с Кармановым А.Л).

МРТ ЦНС без и с КУ повторить после 1 цикла, 2 цикла и 4 циклов ПХТ.

При достижении ПЭ планируется проведение ВДХТ с ауто-ПСК.

С 01.12.16 по 16.01.17 получил 3 цикла противорецидивной ПХТ с и/в введением Этограя: карбоплатин 200мг/м2 1-4 дни в/в кап 24 час, вепезид 100мг/м2 - 1-4 дни в/в кап 24 час 1-4 дни, Этограй 1,0 1-5 дни.

Осложнения ПХТ – аплазия кроветворения, что явилось причиной отсрочки и/в введения этограй и ПХТ:

МРТ ЦНС без и с КУ от 29.12.16 – в проекции нижней ножки левого полушария мозжечка, с распространением каудально на среднюю ножку мозжечка определяется образование размерами 8х17х11мм (ранее 9х20х15мм), копит КВ.

МРТ ЦНС без и с КУ от 10.02.17 – по сравнению с МРТ от 26.11.16 отмечается уменьшение размеров образования, копящего КВ, в проекции левого отверстия Люшка до 14х6х6мм (ранее 20х10х9мм). Также сохраняется единичный узловой метастаз по эпендиме дна 3-го желудочка, без динамики в размерах (3,5х2х2мм). Рецидива опухоли мозжечка, метастазов в структурах спинного мозга не определяется. По сравнению с МРТ от 1.12.16 – без динамики.

ОАК от 09.02.17 – Гемоглобин 115. Тромбоциты 75. Лейкоциты 2,7.

10.02.17 консультирован проф. Желудковой О.Г. Учитывая гистологический диагноз, рецидив опухоли, объем проведенной ПХТ и достигнутый частичный эффект, рекомендовано проведение ВДХТ с ауто-ПСК. В связи с максимально достигнутым эффектом после 2 цикла ПХТ и стабильную картину после 3 цикла, целесообразно проведение ВДХТ с ауто-ПСК после 3-го цикла стандартной ПХТ. Рекомендовано продолжить и/в введение Этограя в течение 1 года.

Рекомендовано: продолжить эутирокс 37,5мкг/сут постоянно.

Для проведения ВДХТ с ауто-ПСК направляется в НИИ детской гематологии и трансплантологии в Санкт-Петербург.

Повторная консультация с результатами обследования после ВДХТ с ауто-ПСК.

УЗИ ОБП от 02.03.17 – диффузные изменения печени, поджелудочной железы. Умеренно выраженный метеоризм.

С 05.03.17 получил ВДХТ (тиотепа, карбоплатин, этопозид, интравентрикулярно – этограй с 06.03.17) на фоне сопроводительной инфузионной терапии. Дозы

в/в препаратов редуцированы на 25% в связи с выраженной гематологической токсичностью после стандартной ПХТ.

13.03.17 выполнена аутологичная трансплантация периферических стволовых клеток.

Невролог от 24.03.17 – атактический синдром, левосторонний центральный гемипарез, легкой степени. Левостороннее косоглазие. Моторные и вокальные гиперкинезы (тики). Рекомендовано: фенибут по 1таб 3 р/день, Магне В6 по 1 таб 3 р/день.

МРТ головного и спинного мозга без и с КУ от 03.04.17 – определяются п/о изменения в мозжечке. Участок накопления КВ в левом полушарии мозжечка- следует дифференцировать между п/о изменениями? Остаточная опухолевая ткань? Очаги глиоза в лобных долях. Смешанная гидроцефалия заместительного характера. Киста прозрачной перегородки. По сравнению с МРТ от 10.02.17 – уменьшение размеров образования в левом полушарии мозжечка, нет новых образований.

06.04.17 консультирован проф.Желудковой О.Г. Учитывая гистологический диагноз, рецидив опухоли, объем проведенной терапии и достигнутый частичный эффект, рекомендовано проведение локальной лучевой терапии на область ЗЧЯ до СОД 50Гр. Параллельно с ЛТ продолжить и/в введение Этограя до 1 года. Перед началом ЛТ целесообразно повторить МРТ головного и спинного мозга без и с КУ. Эутирокс 37,5мкг/сут продолжить постоянно. Для проведения локальной 3Д конформной лучевой терапии рекомендована госпитализация в РНЦРР. ЛТ необходимо планировать с 24.04.17 при восстановлении показателей крови. Повторная консультация с результатами обследования перед ЛТ.

МРТ ЦНС без и с КУ от 15.05.17 – по сравнению с МРТ от 10.02.17 отмечается уменьшение размеров до 11х5мм и интенсивности накопления КВ в узловом образовании в левом отверстии Люшка. Ранее определявшийся единичный узловой метастаз в эпендиме дна 3 желудочка четко не визуализируется. Заключение: рецидива опухоли мозжечка, метастазов в структурах спинного мозга не определяется.

<u>16.05.17 госпитализирован в РНЦРР для проведения ЛТ.</u>

Б/х крови от 17.05.17 - Билирубин общий 4,7. Билирубин прямой 1,7. Общий белок 62,9. Мочевина 4,4. Креатинин 50. **АСТ 119,2↑. АЛТ 52,1↑.** ЩФ 92,6. Калий 4,1. Кальций 2,3. Магний 1,0. Натрий 140,6. Хлориды 105,2. Железо 20,7. Глюкоза 4,7. СРБ 0,2.

ЭКГ от 17.05.17 - Ритм синусовый, ЧСС 96 уд. в мин. Вертикальное положение ЭОС. Умеренные диффузные изменения миокарда.

ОАМ от 17.05.17 – Уд.вес 1,024. Лейкоциты 13,2 (0-9,2). Бактерии 118,9 (0-26,4).

С 17.05.2017 по 30.06.17 получил лучевую терапию на область рецидива опухоли в ЗЧЯ. С 25.05.2017 объем лучевой терапии был расширен, в зону облучения включена область 3 желудочка (инициальное расположение метастаза) РОД 2,1 Гр, СОД 50,4 Гр. С 26.06.2017 облучение зоны рецидива опухоли было завершено, продолжено облучение области инициального метастаза 3 желудочка до СОД 50,4 Гр. Лечение перенес удовлетворительно.

На фоне облучения получил 3 цикла регионарной ХТ: Этограй 1,0 мг и/в по схеме 1-5 дни каждые 15 дней. Во 2 цикле Этограй 1,0 мг вводили 3 дня, в связи с фебрильной лихорадкой введение отменили.

Невролог от 18.05.17 - Общемозговой и менингеальной симптоматики нет. Поведение адекватное, речевых нарушений нет. Впечатление некоторого интел-

лектуального снижения (?) - инструкции выполняет не сразу и не все. ЧМИ без отклонений от возрастной нормы. В пробе Барре парезов нет. Сухожильные рефлексы сохранны, без разницы сторон. Патологических знаков нет. Впечатление снижения мышечного тонуса, больше в мышцах туловища. Симптомов натяжения нет. Объем движений сохранен. В позе Ромберга стоит неуверенно, координаторные пробы (ПНП, КПП) выполняет без нарушений. Чувствительность: прикосновения и уколы иглой ощущает равномерно. Походка с элементами широкой базы. Ходьба на носках и пятках доступна.

Эндокринолог от 19.05.17 - Кожные покровы нормальной влажности, чистые. Щитовидная железа не увеличена, клинически - эутиреоз. Подкожно жировая клетчатка развита умеренно, распределена равномерно. Показатели веса и роста со слов мамы практически не меняются в течение последних нескольких лет. Получает эутирокс в дозе 37,5 мкг/сутки. Рекомендовано: Эутирокс 37,5 мкг/сутки 2. Контроль уровня Т4св, ТТГ, кортизола, глюкозы.

Б/х крови от 24.05.17 - Билирубин общий 7,7. Билирубин прямой 2,5. Общий белок 67,5. Мочевина 4,6. Креатинин 57. **АСТ 72,3↑, АЛТ 57,1↑.** ЩФ 121,5. Глюкоза 4,2. СРБ 0,1.

Окулист от 01.06.17 - Острота зрения: VisOD=0,9-1,0 VisOS=0,9-1,0. Нистагма нет. Конъюнктива спокойная. ДЗН светло-розовый, границы четкие. В макуле без особенностей. Сосуды не изменены. Диагноз: Монолатеральное сходящееся косоглазие OS. Заключение: на момент осмотра признаков ВЧГ не выявлено.

Эндокринолог от 06.06.17, 13.06.17, 21.06.17 - По результатам гормонального обследования отмечается повышение уровня Т4св до 23 пмоль/л, рекомендовано снизить дозу Л-тироксина до 25 мкг/сутки. Заключение и рекомендации: 1. Эутирокс 25 мкг/сутки 2. Контроль уровня Т4св через 2 недели. 3. С целью оценки гипоталамо-гипофизарных функций и исключения возможных эндокринопатий рекомендована госпитализация в ФГБУ ЭНЦ после окончания терапии.

Невролог от 15.06.17 - Сознание сохранено. Контактен, адекватен. Ориентирован в пространстве, времени и собственной личности. Задания выполняет. Менингиальные симптомы и общемозговые отсутствуют. ЧМИ: Движения глазных яблок в полном объеме. При фиксации взора прямо - легкая девиация кнутри левого глазного яблока. Движение глазных яблок в полном объеме. Нистагма нет. Язык по средней линии. Девиация язычка. Речь не нарушена. Парезов нет. Сухожильные рефлексы без разницы сторон. Тактильная и болевая чувствительность сохранена. В позе Ромберга качание,усложненную не удерживает. ПНП выполняет.

УЗИ почек и мочевого пузыря от 15.06.17 - Без явных признаков патологии.

Нейрохирург от 16.06.17 - Отмечается умеренно напряженное скопление ликвора в шейно-затылочной области (послеоперационная область), эта область умеренно гиперемирована и гипертермирована. Перевязка: в асептических условиях, после многократной обработки антисептиком, произведена пункция резервура Омая, забрано 2 мл прозрачного ликвора, асептическая наклейка. Перенес удовлетворительно. Заключение и рекомендации: В настоящее время экстренное нейрохирургическое лечение не показано. В связи с отсутствием НХО в РНЦРР - пункция напряженного скопления ликвора в послеоперационной области (шейно-затылочной области) не проводилась. При отсутствии признаков воспаления в ликворе и источников гипертермии за пределами ЦНС - рассмотрение вопроса о пункции ликворной подушки в стационаре с НХО.

Б/х крови от 16.06.17 – Общий белок **0,7**↓ (65-85). Хлориды **122,3**↑ (98-110). Глюкоза **2,6**↓ (3,5-6,1).

28.06.17 консультация проф Желудковой О.Г: Через 3 недели после окончания лучевой терапии рекомендовано поворить МРТ ЦНС без и с КУ (21.07.17). При отсутствии ПБ планируется проведение МХТ Темодал 150 мг/м2 (темодал 100мг 1-4 дни, 1 день 4 кап по 20мг) 1-5 дни, циклы повторяются каждые 28 дней. МХТ планируется с 28.07.17. И/в введение Этограя 1,0 мг продолжить в течение 1 года.

С 16.08.17 по 07.01.18 получил 6 циклов МХТ Темодал.

Последнее и/в введение Этограя 01.12.17.

При МРТ ЦНС без и с КУ от 21.09.17: в области отверстия Люшка слева сохраняется мелкое образование, копит КВ – остаточная опухоль? В других отделах ЦНС данных за остатки опухоли и мтс нет.

Молекулярное исследование в Хайдельберге - молекулярная группа 4, амлификации myc и mycn не обнаружена, мутация в гене TP53 не обнаружена.

С декабря 2017 появились эпилептические приступы по типу замирания, наклоны головы, повторяются до 2 раз в сутки.

ЭЭГ от 12.01.18 – диффузная дезорганизация биоритмики мозга. Общемозговые изменения ирритативного характера. Зарегистрирована регионарная эпилептиформная активность в лобно-передневисочных областях с акцентом на правое полушарие.

МРТ ЦНС с и без КУ от 26.01.18 - в ЗЧЯ сохраняются п/о кистозные изменения, данных за остатки опухоли нет. При исследовании спинного мозга томограммы плохого качества. Оценить состояние невозможно.

Анализ крови на витамин Д 29.01.18 – 3,07 (норма более 30).

Гормоны крови 29.01.18: кортизол 483,8; ТТГ 1.24.

С февраля 2018 находится на динамическом наблюдении.

Невролог –эпилептолог Аксенова Е.П. от 02.02.10 – вторичный паркинсонизм в сочетании с мультифокальной мышечной дистонией вследствие поражения подкорковых структур на фоне высокодозной ПХТ и ЛТ. Данных за эпилептические приступы нет.

ОАК от 08.02.18 – гемоглобин 109. Лейкоциты 8.4. тромбоциты 152.

ЭЭГ мониторинг от 12.02.18 – корковая ритмика бодрствования и сна сформированы соответственно возрасту. Сон дифференцирован на стадии, физиологические паттерны сна сформированы удовлетворительно. В бодрствовании и во сне зарегистрированы диффузные разряды эпилептиформной активности, в виде комплексов острая-медленная волна в структуре диффузных вспышек, с преходящим регионарным акцентов в правой лобно-центральной области.

С 14.02.18 по 22.02.18 находился в ЭНЦ.

По результатам проведенного обследования отмечается низконормальный уровень Т4св, доза Л-тироксина увеличена до 37,5мкг/сут. В связи с низконормальным уровнем кортизола в крови и невозможностью проведения стимуляционной пробы с инсулином, рекомендовано начать терапию Кортефом в дозе 2,5мг в 8.00 и 16.00. Учитывая повышение уровня глюкозы до 10,9 ммоль/л в ходе проведенного ОГТТ, рекомендовано исключить легкоусвояемые углеводы и резкое ограничение жиров животного происхождения. Посильная физическая нагрузка. По м/ж был сдан анализ на Витамин Д, уровень которого составил 3,07 нг/мл, рекомендована терапия препаратом витамина Д в дозе 2000Ед (4 кап/сут). Учитывая выраженное отставание в росте, низкие темпы роста, рекомендовано вернуться к вопросу о назначении терапии гормоном роста через 12

месяцев динамического наблюдения. Рекомендации: Л-тироксин 37,5мкг/сут. Кортеф по 2,5мг в 8.00 и 16.00.

Консультация эпилептолога от 23.02.18 – эпилепсия структурная с приступами эпилеспазмов.

ЭЭГ-видеомониторинг от 12.04.18 – диффузная дезорганизация биоритмики мозга. регистрируется регионарная эпилептиформная активность в задне-височной области правого полушария, редко с распространением на гомолоотделы левого полушария, а также в лобной области низкого индекса. Во время исследования эпилептических приступов и их паттернов не зарегистрировано.

МРТ ЦНС от 23.04.18 – в ЗЧЯ определяются п/о кистозно-глиозные изменения, 4 желудочек деформирован. В белом веществе единичные очаги с четкими контурами до 0,5-0,6см. ликворные пространства расширены, ассиметричны. После введения КВ – без патологического накопления КВ. При исследовании спинного мозга мтс не выявлено.

ЭЭГ мониторинг от 27.04.18 – в периоде бодрствования зафиксированы эпизоды стереотипных движений в кистях рук, в ногах, эпизоды напряжения в мышцах лица с кратковременным симметричным опусканием углов рта, с повторением отдельных звуков и слогов. Указанные событя не сопровождались нарушением сознания, усиливались при эмоциональном напряжении, не сопровождались иктальной активностью на ЭЭГ. В периоде сна регистрировались эпизоды бруксизма в поверхностных стадиях сна. Иктальные события и их ЭЭГ-паттерны в бодрствовании и во сне не зарегистрированы.

Консультация эпилептолога от 27.04.18 – атаксический синдром. Паретическое косоглазие. Дизартрия.Экстрапирамидные нарушения вследствие поражения подкорковых структур. Обсессивно-компульсивное расстройство. Эпилептиформная активность в периоде сна без клинических проявлений эпилепсии. Рекомендации: Кортеф 2,5мгх2 раза в день. Трилептал постепенно отменили по 0,5мл каждые 5 дней. Золофт 50мг по ¼ таб утром 5 дней, при сохранении навязчивых состояний увеличить дозу до ½ таб утром на 1,5-2 мес при наличии положительного эффекта. При отсутствии эффекта – отмена через 2-3 недели.

ОАК от 09.05.18 – Гемоглобин 116. Лейкоциты 9,6. Тромбоциты 219.

ОАК 18.05.18: Hb 121 г/л, эр х 10 (12)/л, цп 0,95, тр 197, лейко 5,0, с/я 47%, э 4%, л 42%, м 7%, соэ 8 мм/час.

Биохимия крови от 24.04.18: общий белок 56,3 г/л, алт 20,1 U/L, билирубин 3,9 мкмоль/л, глюкоза 4,25, мочевина 3,6.

Гормоны крови 24.04.18: кортизол 185,5 (>171) Т4 15,97, ТТГ 0,531 (> 0,6), вит Д 25, 34 (> 30).

Клинически состояние стабильное, самостоятельно ходит, шаткость сохраняется. С декабря 2017 появились приступы замирания с гримасами, повторяются 2 раза в день. По рекомедации невролога получает кортеф 2.5 мг 2 раза в день, Эутирокс 37.5мкг, золофт по 1\2 т утром 1 раз в день, вигантол 2 кап 1 раз в день. Трилептал отменили.

С 10.05.18 появилась зевота, повторяется в течение дня до 5 раз в день.

Вес 18, рост 110см.

Заключение: у ребенка в возрасте 3-х лет заболевание манифестировало симптомами ВЧГ, мозжечковой симптоматикой. МРТ выявила образование червя мозжечка и 4 желудочка, окклюзионную гидроцефалию. Выполнена резекция опухоли, местные морфологи верифицировали медуллобластому. КТ после операции выявила остаточную опухоль более 1,5см2. Гистологические препараты пересмотрены в референс центре, диагноз медуллобластома, классический ва-

риант подтвержден. Для интравентрикулярного введения ХП установлен резервуар Оммайя. МРТ ЦНС спустя 2 мес после операции подтвердила остаточную опухоль, мтс не обнаружены. При цитологическом исследовании ликвора выявлены опухолевые клетки. Таким образом, установлена стадия М1. Получил 1 цикл индукционной ПХТ по протоколу ХИТ 2000/2008. МРТ выявила контрастирование оболочек спинного мозга в шейном отделе и в области конуса, не позволяющее исключить прогрессирование болезни - метастазирование по оболочкам спинного мозга. Остаточная опухоль в динамике не изменилась, прежних размеров. Получил КСО в СОД 24Гр, буст на ЗЧЯ, на область мтс. ЛТ получил без параллельной ХТ. В последующем получил 6 циклов ПХТ по протоколу ХИТ. МРТ свидетельствовала о наличии точечных очагов констатирования по оболочкам спинного мозга, требующих дифференциального диагноза между мтс и реактивными изменениями. При исследовании ликвора опухолевые клетки не обнаружены. Планировали применение Темодала, однако в связи со снижением показателей крови ХТ была отложена. В течение 19 мес находился на динамическом наблюдении. МРТ спустя 3, 6 и 9 месяцев после окончания лечения свидетельствовала об отсутствии метастазирования, остатков опухоли.
Спустя 19 мес после отмены лечения МРТ выявила рецидив опухоли в области мозжечка слева, в динамике отмечался продолженный рост опухоли. МТС не обнаружены. Получил 3 цикла противорецидивной ПХТ по протоколу ХИТ-РЕЦ 2005 с и/в введением Этограя. МРТ свидетельствовала о частичном регресссе рецидивной опухоли. Получил ВДХТ с ауто-ПСК. МРТ выявила остаточную опухоль в левом полушарии мозжечка, размеры ее уменьшились. Ранее определявшийся единичный узловой метастаз в эпендиме дна 3 желудочка четко не визуализируется.
Получил локальное облучение на область рецидива опухоли и метастаза в области 3 желудочка с параллельной регионарной МХТ Этограй. Лечение перенес удовлетворительно. 3 раза отмечался подъем температуры до фебрильных значений, получал а/б терапию сумамед, клацид с эффектом.
МРТ ЦНС после облучения свидетельствовала о стабильной картине очага контрастирования в области отверстия Люшка слева. Получил дополнительно 6 циклов МХТ Темодал и и/в Этограй.
МРТ в настоящее время свидетельствует об отсутствии остатков опухоли/мтс, нет новых очагов. Томограммы спинного мозга очень плохого качества.
В течение 1,6 мес появились эпиприступы по типу замирания, гримасы. ЭЭГ подтвердила эпилепсию.
Для уточнения состояния опухолевого процесса рекомедновано повторить МРТ спинного мозга без и с КУ (томограммы по м/ж плохого качества).
При отсутствии метастазирования планируется лечение завершить и проводить динамическое наблюдение.
Результаты ЭЭГ заочно обсуждены с эпилептологом, подтверждается симптоматическая эпилепсия. Рекомендовано начать АЭТ трилептал в суспензии по 1 мл х 2 раза в день.
Повторная консультация с результатами МРТ спинного мозга.
Рекомендовано:

1. МРТЦНС проводить 1 раз в 3 мес в течение 1 года наблюдения
2. Осмотр окулиста, онколога и невролога - по графику МРТ
3. Отвод от прививок на 1 год кроме р.Манту
4. Исключить ФЗТ, согревающие процедуры, баню, иммуностимуляторы и иммуномодуляторы

5. ОАК повторять 1 раз в 3 мес
6. УЗИ органов брюшной полости и ЭКГ – 1 раз в 6 мес
7. УЗИ ЩЖ – 1 раз в 6 мес
8. Гормоны крови (ТТГ, Т4 св, кортизол) и консультация эндокринолога 1 раз в 6 мес.
9. Кортеф по 2,5, мг 2 раза в день
10. Эутирокс 37.5мкг/сут продолжить постоянно.
11. Ношение ортопедической обуви постоянно
12. Вигантол 2 кап ежедневно постоянно
13. Золофт ½ табл 1 раз в день
14. Занятия с логопедом, психологом, дефектологом
15. Консультация эпилептолога и решение вопроса об АЭТ

Повторная консультация с результатами МРТ ЦНС через 3 мес.

21.05.18
Профессор врач онколог д. м. н. Ольга Григорьевна Желудкова
Зам. директора РНЦРР по научной и лечебной работе, профессор А.Ю. Павлов

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»)

Лицензии на осуществление медицинской деятельности: ЛО-77-01-01517, ЛО-77-01-007866, ЛО-77-01-008549
Internet http://www.npcmed.ru

Клиника:	Филиал № 2 КДЦ:	Филиал №3 МЦ ПЦД
119620 г. Москва,	119620 г. Москва,	117534 г. Москва
ул. Авиаторов, дом 38	ул. Авиаторов, дом 22	ул. Чертановская, д. 56 А
тел.: +7 (495) 735-09-57	тел.: + 7 (495) 439-27-10	Тел. +7 (495) 388 37 61
факс: + 7 (499) 730-98-27	факс: + 7 (495) 934-17-51	факс: + 7 (495) 387 13 96
e-mail: npcprakt@mail.ru	e-mail: info@dgp124.mosgorzdrav.ru	e-mail: palliativnpc@yandex.ru

Отделение психоневрологии (ПНО)

ВЫПИСНОЙ ЭПИКРИЗ ИЗ МЕДИЦИНСКОЙ КАРТЫ СТАЦИОНАРНОГО БОЛЬНОГО № 4050/18

Фамилия Имя Отчество: Нутрихин Богдан Алексеевич	**Дата рождения:** 01.11.2010 г	**Возраст: 7 лет 7 мес.**

Настоящая госпитализация № 1.

Дата поступления в отделение онкологии: 20.06.2018	**Дата перевода из отделения онкологии:** 25.06.18 г
Дата поступления в ПНО: 25.06.18	**Дата выписки из ПНО: 29.06.18**

Адрес регистрации по месту жительства: Респ Коми, г. Сыктывкар,

Контактные телефоны: тел 89042043977

Диагноз заключительный клинический:

Основной: G 40.2 Симптоматическая фокальная эпилепсия.

Сопутствующий диагноз: С 71.8 Медуллобластома червя мозжечка и 4 желудочка М1 стадия. Состояние после программного лечения в 2014 – 2015 году, генерализация процесса с метастатическим поражением по оболочкам спинного мозга, поздний рецидив, состояние после противорецидивного лечения в 2016 – 2017 году. Молекулярная группа 4. P53 – отрицательно. Кл.гр. ремиссия.

Осложнение основного диагноза: нет.

Инвалидность: есть	2014 год

Жалобы со слов матери: на нарушение психического развития, гипомоторные состояния, стереотипные гипервентиляции с напряжением рук.

Терапия при поступлении: вальпроевая кислота (МНН) 200 мг/сут.

Anamnesis vitae: от 7-й беременности, с анемией на 39 неделе, кес. сечение, вес 3550 гр, рост 51 см. Период адаптации протекал без патологии. Раннее развитие по возрасту
Социальный статус: в семье.
Аллергоанамнез не отягощен. Наследственный анамнез по эпилепсии не отягощен.

Anamnesis morbi: в 3 года появилась очаговая и общемозговая симптоматика. 01.2014 года по данным МРТ поставлен диагноз: медуллобластома червя мозжечка и 4 желудочка. 01.и 02. И 08.2014 года перенес оперативные вмешательства по поводу удаления опухоли. Получал курсы полихимиотерапии, курс лучевой терапии.
С 01.2018 года мать стала отмечать вышеперечисленные состояния. После назначения окскарбазепина отмечалась ремиссия с течение нескольких месяцев, после отмены – приступы возобновились.

Анамнез приступов

типы приступов	**частота**	**длительность**	**дебют**	**документирован**
тип 1: серийные аксиальные спазмы с вокализмами	Серии 2-3 раза в день	5 минут	4-5 лет	ВЭМ от 02.2018

Провоцирующие факторы: нет.
Эпистатус в анамнезе: нет.

Фармакологический анамнез:

Препарат	Дозы (мг/сут).	Сроки:	Побочные эффекты	Конц-я (мкг/мл)	Эффект
окскарбазепин	100	28.02.2018 – 15.03.2018	нет	-	100%
золофт		04-05.2018 г			Без динамики
кортеф					
Вальпроевая кислота	100				0%

Результаты ранее проведённых обследований:

МРТ головного мозга (13.01.14): в области четвертого желудочка обнаружено образование 34 на 36 мм, боковые желудочки расширены.

КТ (27.01.14): в области червя мозжечка определяется опухоль.

ВЭМ (07.06.18): эпилептиформная активность в лобно – передневисочных отделах с акцентом справа в бодрствовании и во сне, зарегистрированы тонические приступы судорог с появление диффузной быстроволновой активности с акцентом в лобных отделах.

ВЭМ (17.01.18): бифронтально регистрировались одиночные высокоамплитудные полифазные дельта – волны по морфологии медленные комплексы ОМВ.

ВЭМ (27.04.18): зарегистрированы события в виде стереотипных движений рук и ног не сопровождались эпилептиформной активностью не сопровождались иктальной активностью, что исключает их эпилептическое происхождение.

ВЭМ (12.02.18): эпилептиформная активность – диффузные разряды с акцентом в правой лобно – центральной области, индекс представленности низкий. За время исследования зарегистрированы фокальные тонические приступы с вовлечением мимической мускулатуры серийного характера.

ЭЭГ 912.04.18): эпилептиформная активность в задневисочной области правого полушария, редко с распространением на гомологичные отделы левого полушария, а также в лобной области низким индексом.

ЭЭГ (12.01.18): эпилептиформная активность в задневисочной области правого полушария, редко с распространением на гомологичные отделы левого полушария, а также лобной области низким индексом.

Цель госпитализации: обследование, определение дальнейшей тактики ведения.

Госпитализация проведена: в плановом порядке.

При настоящем поступлении:

Status praesens objectivus:

Состояние средней тяжести. Вес 20 кг, рост 105 см. Кожа, слизистые чистые, бледно-розовые, чистые, лимфатические узлы не увеличены. ЧД 22 в мин, дыхание везикулярное, проводится во все отделы, хрипов нет. Тоны сердца громкие ритмичные. ЧСС= 92 в мин. Живот при пальпации мягкий, безболезненный, доступен глубокой пальпации. Стул оформленый. Мочеполовая система: по мужскому типу. Эндокринная система: без особенностей.

Status localis:

Общемозговых, менингеальных симптомов нет. ЧН – взгляд фиксирует, прослеживает, глотание не нарушено сходящееся косоглазие слева. Движения в конечностях в полном объеме, мышечный тонус в ногах повышен справа и слева. Сухожильные рефлексы повышены, D=S, симптом Бабинского справа и слева. Координаторные пробы и чувствительность не исследованы.

Проведено обследование:

ЭЭГ-заключение (25.06.18)

- Основной ритм представлен регулярным, устойчивым альфа-ритмом, частотой 8-9 Гц, амплитудой 60-80 мкВ, с правильным зональным градиентом. Зональные различия выражены отчетливо.

В заднелобно-центральных отделах полушарий регистрируется регулярный, устойчивый сенсо-моторный ритм, аркообразной конфигурации, частотой около 9 Гц, амплитудой до 40 мкВ.

Медленно-волновая активность представлена диффузно, невысоким индексом, преимущественно в виде тета-колебаний, по амплитуде не превышающих фоновую ритмику.

Периодически регистрируются короткие вспышки медленно-волновой активности частотой 2-4 Гц с переднепроекционным акцентом.

- Эпилептиформная активность представлена бифронтальными разрядами острая-медленная волна с переменной латерализацией и тенденцией к диффузному распространению, амплитудой до 250-450 мкВ.
- При проведении функциональных проб не было выявлено значимых изменений корковой ритмики.

Клинические события:

- Не отмечалось.
- Эпилептических приступов и их ЭЭГ- паттернов за время исследования не зарегистрировано.

МРТ головного мозга (22.06.18): рецидива опухоли мозжечка, метастазов в структурах спинного мозга не определяется. Без динамики. Положительная динамирка в состоянии придаточных пазух носа.

ЭКГ (18.06.18): ритм синусовый, отклонение ЭОС вправо. ЧСС 84 в мин.

УЗИ брюшной полости (22.06.18): ЭХО – признаки минимальной гипертрофии печени. Холестаз? Метаболические изменения почек. Дополнительных образований, свободной жидкости в брюшной полости, забрюшинном пространстве не выявлено.

О.А.К. (21.06.18): Лейк. $7,4 \cdot 10^9$/л, Эр. $3,8 \cdot 10^{12}$/л, Нв 119 г/л, Трц. $316 \cdot 10^9$/л, СОЭ – 11 мм/ч, сегм 53 %, мон 11%, лимф 32%, эоз3%.

О.А.М. (21.06.18): реакция кислая, белка нет, глюкозы нет, эпителий – немного , лейк. 0-1 в поле зрения, эритр. 0-1, слизь – немного.

Биохимический анализ крови (21.06.18): общий белок 68,1 г/л (норма 64,0 – 82,0 г/л), АСТ 40,1 ммоль/л (норма 0-61 ммоль/л), мочевина 6,8 ммоль/л (норма 2,5 – 6,4 ммоль/л), общий билирубин 6,3 ммоль/л (норма 3-17 ммоль/л), креатинин 74 ммоль/л (норма 53,0 – 115,0 ммоль/л), глюкоза 3,92 ммоль/л (норма 4,1 – 5,9 ммоль/л), АЛТ 16,4 Ед/л (норма 0-30 Ед/л), мочевая кислота 387 мкмоль/л, холестерин 3,94 ммоль/л, билирубин прямой 1,5 мкмоль/л, хлор 104 ммоль/л, натрий 141 ммоль/л, калий 3,85 ммоль/л, кальций 2,48 ммоль/л, железо 16,4 мкмоль/л, ГГТ 20,1 Ед/л, ферритин 511,2 мкг/л. Витамин D 31,3 нг/мл, фолиевая кислота 14,71 нг/мл.

Фармакомониторинг 1 проба 24 мкг/мл (норма 50 – 100 мкг/мл).

Консультация психиатра (28.06.18): F 06.828 другие непсихотические расстройства в связи со смешанными заболеваниями, неврозоподобный синдром? Рекомендовано: наблюдение, дообследование у психиатра по месту жительства, при необходимости – госпитализация в ПБ по месту жительства или при получении разрешения ДЗ г. Москвы – в условиях НПЦ ПЗДП им.Г.Е.Сухаревой, подбор седативной, антиневротической терапии – алимемазин до 0,015 в сутки (плавное повышение дозы с 0,005 в сутки).

Заключение.

По данным ЭЭГ регистрируется эпилептиформная активность, которая представлена бифронтальными разрядами острая-медленная волна с переменной латерализацией и тенденцией к диффузному распространению, амплитудой до 250-450 мкВ.

Учитывая наличие приступов – серийных аксиальных спазмов, данные фармакомониторинга (вальпроат ниже нормальных значений), рекомендовано дозу вальпроевой кислоты повысить до среднетерапевтической под контролем фармакомониторинга.

Состояния с учащенным дыханием, напряжением пальцев расценены в рамках невротических реакций, стереотипных движений.

Учитывая данные комплексного обследования в настоящее время у пациента имеет место ремиссия по основному заболеванию (медуллобластома червя мозжечка).

Прогноз для жизни благоприятный,

Прогноз для восстановления здоровья в настоящее время определить невозможно.

Пациент выписан в удовлетворительном состоянии под амбулаторное наблюдение врача-невролога в поликлинике по месту жительства в рамках программы государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи, либо в ином специализированном медицинском учреждении по выбору граждан на – договорной основе в соответствии с действующим законодательством РФ.

Рекомендации.

Наблюдение педиатра в поликлинике по месту жительства.

Наблюдение невролога в поликлинике по месту жительства.

Наблюдение онколога по месту жительства.

Наблюдение психиатра по месту жительства.

Схема повышение дозы **вальпроевой кислоты** (МНН)

Вальпроевая кислота (МНН) 150 мг – 2 раза в день	7 дней
Вальпроевая кислота (МНН) 200 мг – 2 раза в день	7 дней
Вальпроевая кислота (МНН) 250 мг – 2 раза в день	Постоянно

После достижения дозы вальпроевой кислоты 500 мг/сут рекомендовано сдать анализ крови на фармакомониторинг 1 проба (до приёма вальпроевой кислоты), коррекция дозы в зависимости от результатов.

алимемазин (МНН) до 0,015 в сутки (плавное повышение дозы с 0,005 в сутки до 0,015 мг в сутки).

Ведение дневника приступов.

Контроль ЭЭГ через 3 мес в поликлинике по месту жительства.

Через 3 мес контроль МРТ головного мозга в динамике.

Контактов с инфекционными больными в период госпитализации не было.

Лечащий врач		**Лапшина Н.В.**
Заведующая ПНО		**Осипова К.В.**
Руководитель эпилептологической службы		**Айвазян С.О.**

Правила госпитализации указаны в Памятке, которую можно скачать по ссылке: **http://npcmed.ru/wp-content/uploads/2016/01/Pamyatka_-dlya-gospitalizatsii_1.pdf**