

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

<http://www.npcmed.ru>

тел.: (495) 439-02-98, факс: (499)-730-98-27

ОГРН 1027739310037 [e-mail: npcprakt@mail.ru](mailto:npcprakt@mail.ru)

ИНН/КПП 7731147890/772901001

Консультация профессора Желудковой О. Г.

Пациент: Резник Софья Олеговна

Дата рождения:

Адрес регистрации:

Диагноз: C71.6 медуллобластома 4 желудочка, классический вариант, WHO grade IV. Стадия R+ M3. Состояние после частичной резекции опухоли в ЗЧЯ, установки резервуара Омма. Состояние после 3 циклов индукционной ПХТ с и/в введением МТХ по протоколу ХИТ МЕД 2020. Частичный эффект. Состояние после 2 циклов ВДХТ. Стабилизация болезни. Состояние после ПЛТ в объеме КСО. Стабилизация болезни. Состояние после 3х циклов ПХТ по схеме ТЕМИРИ. Стабилизация болезни. Динамическое наблюдение.

Гипотиреоз.

Компенсированная тривентрикулярная гидроцефалия.

Амплификации тус и тусп негативные. Молекулярная группа 3субкласс IV.

Носитель резервуара Омма.

Закрытый перелом нижней трети правой бедренной кости, шейки правой бедренной кости, закрытый косой перелом средней трети левого бедра без смещения отломков (28.12.22, 21.03.23).

Вальгусная деформация левой н/к. Укорочение левой н/к на 0,5 см. Эквинусная деформация стоп.

Правосторонний паретический грудно-поясничный сколиоз 2-3 ст.

Преждевременное половое созревание.

Сенсоневральная тугоухость 2 степени слева, 3 степени справа

Жалобы: не ходит, сидит, стоит при поддержке.

Анамнез заболевания: с апреля 2022 ребенок стал беспокойным, появилась шаткость походки, повторная рвота. Обследовался амбулаторно и стационарно. С мая 2022 перестала ходить, стала вялой, была многократная рвота.

11.05.2022 года в ДГБ №8 выполнена МРТ ГМ.

МРТ ГМ 11.05.22 - определяется опухоль IV желудочка и множественные мтс в ЗЧЯ.

Нейрохирург Сафронов Г.Ю. (по телефону): рекомендовано хирургическое лечение. Переведена в ЧОДКБ для оперативного лечения.

13.05.22 выполнена операция - резекция новообразования мозжечка и IV желудочка с применением микрохирургической техники.

МРТ с КУ головного мозга от 14.05.22: Состояние после микрохирургического удаления объёмного образования 4-го желудочка. МР-картина остаточной опухоли в полушариях мозжечка, по вентральной поверхности моста и в супраселлярной цистерне. Декомпенсированная тривентрикулярная гидроцефалия (размеры желудочковой системы без существенной динамики). Пневмоцефалия.

МРТ спинного мозга с КУ от 14.05.22: МР-картина многоузловое поражение спинного мозга на уровне шейного отдела, грудного и поясничного отделов позвоночника (mts).

Ликворограмма от 19.05.22: белок 0,165г/л, прозрачный, бесцветный, цитоз 4 клетки, Лимфоциты: ед. в п. зрен.; Моноциты: ед. в п. зрен.; Примечание: малоклеточный препарат; нейтрофилы: ед. в п.зрен.

Гистологическое заключение от 17.05.22: C71.6 Морфологическая картина медуллобластомы мозжечка. Иммуногистохимическое исследование от 20.05.22: CD-O code 9470/3 Иммуноморфологическая картина медуллобластомы, классический вариант, WHO grade IV.

19.05.22 выполнена операция - установка резервуара Омма.

С 20.05.22 по 18.09.22 получила 3 цикла индукционной ПХТ с и/в введением МТХ по протоколу **НТ-МЕД 2020**. Осложнения: цитопенический синдром, агранулоцитоз, мукозит (стоматит) 1ст., вульвовагинит, гепатотоксичность 2ст.

Референс гистологических препаратов ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им.Дм.Рогачева» от 03.06.22: Морфологическая картина соответствует классической медуллобластоме, WHO grade IV.

Результат цитогенетического исследования ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им.Дм.Рогачева» от 06.06.22г: при цитогенетическом исследовании методом FISH амплификация генов C-MYC и N-MYC не обнаружена.

06.07.22 произведен забор периферических стволовых клеток (с целью проведения в дальнейшем тандемной высокодозной химиотерапии с аутотрансплантацией стволовых клеток по протоколу HIT-MED 2020): L 182,4*10/9 кл/л, CD 34+ 1,346%, vit 99,5%.

Неврологический статус 08.07.22г: Жалобы на момент осмотра: на минимальную подвижность в ногах, ребенок не ходит, не сидит самостоятельно, вялость, капризность, плаксивость. Пароксизмальные состояния отрицает. В сознании. Менингеальных симптомов нет. ЧМН: Зрачки D=S, округлые, фотореакции живые. Движения глазных яблок - не доводит глазные яблоки на 2 мм. За предметами не следит, взгляд фиксирует эпизодически. Нистагма нет. Корнеальный и конъюнктивальный рефлексы живые. Глазные щели D=S. Лицо симметричное. Бульбарных и псевдобульбарных расстройств не выявлено, глоточный и небный рефлексы живые, небная занавеска не провисает, uvula не отклоняется. Язык - по средней линии, атрофии и фибрилляции на языке нет. Скудный объем активных движений в ногах - слегка сгибает левую ногу в коленном суставе, справа - не сгибает, не удерживает их, не приподнимает над поверхностью кровати, дистально - есть движения пальцами стоп, старается сгибать и разгибать стопы. Пассивные движения в полном объеме. Мышечный тонус D=S, диффузная гипотония. Сухожильные рефлексы D=S, с рук оживлены, с ног - снижены. Брюшные рефлексы живые. Патологических рефлексов не выявлено. Сферу чувствительности и координаторные пробы объективно оценить невозможно в силу маленького возраста ребенка. На болевые и тактильные раздражители реагирует. Умеренный дистальный гипергидроз. Ячеистый рисунок кожных покровов. Функции тазовых органов нарушены (подтекание мочи). Трофических расстройств нет. Психический статус: Познавательная деятельность сохранена. К осмотру относится крайне негативно. Фон настроения крайне сниженный. Команды не выполняет. **Заключение:** Гипертензионный синдром. Синдром глазодвигательных нарушений. Синдром нижнего вялого парализа. Синдром нарушения функции тазовых функций. Синдром эмоциональных нарушений.

Офтальмолог 08.07.22г: OU Передний отрезок без особенностей, фиксирует, следит бинокулярно хорошо. Глазное дно: (широкий зрачок) OU ДЗН бледно-розовый, границы ровные, четкие справа, слева смазаны, но прослеживаются - без динамики от прошлого осмотра. Ход и калибр сосудов не изменен. В макулярной зоне рефлекс четкий. На видимой периферии патологии не выявлено. **Заключение:** Застойный? ДЗН слева.

MPT с КУ головного мозга от 16.08.22: Состояние после субтотального удаления опухоли мозжечка, положительная динамика от 21.06.2022 в виде уменьшения остаточной опухоли и лептоменингеальных узлов. Тривентрикулярная гидроцефалия без перивентрикулярного отека (размеры желудочковой системы уменьшились). При исследовании спинного мозга: Положительная динамика по сравнению с MPT от 21.06.2022 в виде уменьшения размеров метастатических узлов в шейном, грудном и поясничном отделах.

MPT головного мозга от 20.09.22: отмечается положительная динамика по сравнению с MPT от 16.08.2022 в виде уменьшения остаточной опухоли и метастатических узлов. Тривентрикулярная гидроцефалия без перивентрикулярного отека (размеры желудочковой системы уменьшились). Неспецифические очаги больших полушарий, вероятно, дисциркуляторного генеза. В динамике появилась перивентрикулярная лейкоэнцефалопатия (вероятно, последствие ЛХТ). **MPT спинного мозга с КУ** - положительная динамика по сравнению с MPT от 16.08.2022 в виде уменьшения размеров метастазов в шейном, грудном и поясничном отделах.

Неврологический статус 20.09.22: В сознании. Увеличен мозговой отдел черепа, усилены лобные бугры. Менингеальных симптомов нет. ЧМН: Зрачки D=S, округлые, фотореакции живые. Движения глазных яблок в полном объеме. За предметами следит, взгляд фиксирует. Нистагма нет. Корнеальный и конъюнктивальный рефлексы живые. Глазные щели D=S. Легкая сглаженность правой носогубной складки. Бульбарных и псевдобульбарных расстройств не выявлено, глоточный и небный рефлексы живые, небная занавеска не провисает, uvula не отклоняется. Язык - по средней линии, атрофии и фибрилляции на языке нет. Активные движения ограничены в ногах за счет мышечной слабости, ребенок не ходит, самостоятельно не сидит, сидит только с опорой или при поддержке. Скудный объем активных движений в ногах - сгибает ноги в коленных и голеностопных суставах, удерживает их, ноги не приподнимает над поверхностью кровати. Пассивные движения в полном объеме. Мышечный тонус D=S, диффузная гипотония. Сухожильные рефлексы D=S, с рук живые, с ног - снижены. Брюшные рефлексы живые. Непостоянный рефлекс Бабинского с 2-х сторон. Сферу чувствительности и координаторные пробы объективно оценить невозможно в силу маленького возраста ребенка. На болевые и тактильные раздражители реагирует. Умеренный дистальный гипергидроз. Ячеистый рисунок кожных покровов. Функции тазовых органов не нарушены. Трофических расстройств нет. Психический статус: Сознание ясное. Познавательная деятельность сохранена. К осмотру относится негативно. Фон настроения сниженный. Команды выполняет частично. К игрушкам интерес проявляет. **Заключение:** Синдром нижнего вялого парализа. Синдром эмоциональных нарушений. Злокачественное новообразование мозжечка (медуллобластома). Состояние после частичной резекции опухоли от 13.05.2022, установки резервуара Оммайя от 19.05.2022., на фоне полихимиотерапии.

Офтальмолог 19.09.22г: OU Передний отрезок без особенностей. Глазное дно: (широкий зрачок, мед.мидриаз) OU ДЗН бледно-розовый, границы ровные, четкие. Ход и калибр сосудов не изменен. В макулярной зоне рефлекс четкий. На видимой периферии патологии не выявлено. **Заключение:** На момент осмотра патологии глазного дна не выявлено.

Консультация проф Желудковой О.Г 30.09.22: Учитывая гистологический диагноз, возраст младше 3 лет при постановке диагноза, стадию заболевания, объем проведенной ПХТ и достигнутый частичный эффект, рекомендовано проведение тандемной ВДХТ с ауто-ПСК и и/в введением МТХ. Спустя 4-5 недель после завершения ВДХТ рекомендовано повторить МРТ ЦНС без и с КУ. С учетом гистологического диагноза, возраста пациента (старше 3 лет) рекомендовано после восстановления показателей крови после ВДХТ (4-6 недель после ВДХТ) проведение лучевой терапии в объеме КСО СОД 24Гр, буст на ЗЧЯ до СОД 55Гр без параллельной МХТ. С учетом возраста пациента, а также объема облучения, рекомендована протонная ЛТ в МИБС. Повторная консультация с результатами обследования после ВДХТ.

Консилиум от 03.10.22: с учетом достигнутого частичного ответа на блоки интенсивной индукции, положительной динамики в неврологическом статусе, в настоящее время показано продолжить терапию в рамках протокола НТ-MED 2014 (версия 2020) в составе 2-х блоков высокодозной химиотерапии с проведением ауто-ТГСК.

ЭКГ от 11.10.22: синусовый ритм, умеренная тахикардия с ЧСС 91-120.

Эхо-КГ от 11.10.22: клапаны не изменены, полости сердца не расширены, сократительная способность миокарда сохранена.

Рг-графия ОГК от 12.10.22: без патологии.

УЗИ ОБП от 12.10.22: гепатомегалия. Диффузные изменения и увеличение размеров поджелудочной железы. Небольшое количество взвеси в мочевом пузыре.

КТ ОГК с КУ от 14.10.22: без патологии.

С 24.10.22 по 26.10.22 получила 1 блок высокодозной ПХТ по протоколу ХИТ-MED 2014 (версия 2020) с ауто-ТГСК: карбоплатин 300 мг, этопозид 150 мг, и/в введение в резервуар Оммайя метотрексат 2 мг 24.10.22, 25.10.22, 26.10.22, 27.10.22 (дни с -8 по -5); 01.11.22 получила Ауто-ТГСК. Осложнения: Цитопенический синдром. Фебрильная нейтропения. Мукозит (энтероколит) 1ст. по ВОЗ. Дерматит.

МРТ ЦНС с КУ от 02.12.22: визуализируемая опухолевая ткань изоинтенсивная, ограничивает диффузию и накапливает контраст без динамики: в супраселлярной цистерне узел прежними размерами 6,0х6х5 мм; в медиальных отделах правого полушария мозжечка, в задне-наружной стенке послеоперационной полости, прежними размерами 12,5х6,0х3,0 мм; в латеральных отделах правого полушария мозжечка прежними размерами 4,0х12х 3,0 мм; в нижне-медиальных отделах миндалин левого полушария мозжечка прежними размерами 15х20х13 мм; в правой мосто-мозжечковой цистерне, в области тройничного нерва, прежними размерами до 12,5х4,3х5,5мм; на уровне краниокаудального перехода муфтообразно охватывает ствол и спинной мозг толщина муфты без динамики; Новых узловых образований не выявлено. Визуализируется послеоперационная полость с пристеночными наложениями гемосидерина, сообщается с IV желудочком; Размеры желудочков и наружных ликворных пространств без динамики. Боковые желудочки умеренно расширены. IV желудочек деформирован. Нивелировались перивентрикулярные сливные зоны повышения МР сигнала (трактуемые как изменения после ПХТ) Сохраняются немногочисленные очаги гиперинтенсивный, без признаков отека и объемного воздействия, не накапливает контраст, размерами в правой лобной доле 2-3 мм в диаметре, в левой лобной 2-5 мм в диаметре, в теменных долях 2-3 мм в диаметре. Сохраняются небольшие глиозные изменения по ходу катетера от резервуара Оммайя. Дислокаций структур не выявлено. Мозолистое тело сформировано правильно. Глиозные изменения колена и валика мозолистого тела, без четких границ. Наружные ликворные пространства не расширены. Пинеальная область без видимых изменений. Контуры спинного мозга неровные, бугристые из-за множественных лептоменингеальных узлов изоинтенсивных, слабо накапливающих контраст. Все очаги без динамики: на уровне краниокаудального перехода муфтообразно охватывает ствол и спинной мозг толщина муфты без динамики: по задней поверхности на уровне С2-С4 позвонков размерами 11х2,5х23,5мм (без динамики); по передней поверхности на уровне С3-С4 позвонков размерами 3,0х5,0х5,5 мм (без динамики); по задней поверхности с распространением на боковые поверхности на уровне С5-Th2 позвонков без динамики размерами 28х2х57 мм; задней поверхности с распространением на боковые поверхности на уровне С5-Th2 позвонков прежними размерами 28х2х57мм; -по передней поверхности слева на уровне Th6-Th7 позвонков прежними размерами 6.5х3,0х20 мм; по передней поверхности справа на уровне Th10 позвонка прежними размерами 5х4х6 мм; по задней поверхности справа на уровне Th7-Th8 позвонков прежними размерами до 10х2,0х24мм; по передней поверхности справа на уровне Th8-Th9 позвонков прежними размерами 5х3,5х6 мм; на уровне L2 позвонка справа меньшими размерами 12х6,0х8,5 мм; на уровне L5-S1 позвонков прежними размерами 8,5х6,0х11,0 мм. Новых очагов не выявлено.

Шейный лордоз, грудной кифоз и поясничный лордоз умеренно выражены. Задняя позвоночная линия сохранена. Структура и форма тел и дужек позвонков не изменена. Конус спинного мозга на уровне L1 позвонка. Диски правильной формы. **Заключение:** МР-картина без динамики от 20.09.22 размеры остаточной опухоли и лептоменингеальных узлов без динамики, новых очагов не появилось. В динамике нивелировалась перивентрикулярная лейкоэнцефалопатия. МР-картина многоузлового лептоменингеального поражения спинного мозга на уровне поясничного и крестцового отдела позвоночника (mts).

МРТ ЦНС с КУ от 14.12.22: В полушариях мозжечка, сохраняются опухолевые узлы прежними размерами справа до 1,2x0,6x0,4 см, до 0,4x1,1x0,3 см и слева до 1,4x0,3x1,2 см (с учетом погрешностей ранее проводимых измерений) с признаками ограничения диффузии, умеренно неоднородно накапливающие к/в. Аналогичные по сигнальным характеристикам зоны сохраняются по вентральной поверхности моста прежними размерами до 0,4x0,6x0,5 см и в супраселлярной цистерне прежними размерами до 0,6x0,6x0,5 см; в правом ММУ размерами до 1,1x0,4x0,5 см; на уровне краниовертебрального перехода по ходу спинномозговых оболочек муфтообразно охватывая ствол мозга (без динамики). Появления новых очагов патологического контрастирования не отмечается. Также после введения контрастного вещества сохраняется умеренное неравномерное усиление МР сигнала перивентрикулярно IV-му желудочку (без динамики). На серии контрольных МР-томограмм всего позвоночника оболочек спинного мозга и на всем протяжении по ходу нитей конского хвоста сохраняются множественные опухолевые образования интенсивно накапливающие контрастный препарат на уровнях C1-S1 позвонков, вытянутой неправильной формы, наибольшие из них следующей локализации: по задней поверхности на уровне C2-C4 позвонков размерами до 2,4x1,1x0,3 см; - по передней поверхности справа на уровне C3/C4 размерами до 0,3x0,4x0,3 см; по задней поверхности на уровне C5-Th5 позвонков размерами до 2,8x0,3x5,7 см; по передней поверхности слева на уровне Th6-Th7 позвонков размерами до 2,0x0,3x0,6 см; по задней поверхности слева на уровне Th7-Th8 позвонков размерами до 1,0x0,2x2,4 см; на уровне L1/L2 справа до 1,1x1,0x0,7 см; - на уровне L3-L4 позвонков справа размерами до 2,0x1,0x0,9 см; - на уровне L5-S1 позвонков справа размерами до 1,1x0,8x0,6 см. Размеры и количество выявленных очагов прежние изменения Спинного мозга на уровне Th1-Th5 прежними. Сохраняются гидромиелические размеры и конфигурации. Физиологические изгибы позвоночного столба сохранены. Высота и сигналы от м/п дисков не изменены. Передне-задний размер позвоночного канала не менее 1,5 см. Убедительных данных за очаговые изменения от тел позвонков не определяется. Паравертебральные мягкие ткани не изменены. В сравнении с МР исследованием от 02.12.22 размеры, количество вторичных очагов по оболочкам мозжечка и по оболочкам спинного мозга, без существенной динамики. **Заключение:** МР-картина остаточной ткани опухоли в полушариях мозжечка, по вентральной поверхности моста и в супраселлярной цистерне. Невыраженная тривентрикулярная гидроцефалия (без существенной динамики). Очаги в веществе головного мозга, вероятно дисциркуляторного характера. МР-картина многоузлового лептоменингеального поражения спинного мозга на уровне C1-S1 (mts).

Онколог от 14.12.22: учитывая отсутствие Тиотепы в РФ, проведение тандема в настоящий момент не представляется возможным, использование иных режимов кондиционирования затруднительно. Показано проведение протонной лучевой терапии в объеме КСО СОД 24 Гр (35,2 Гр?), буст на ЗЧЯ до СОД 55 Гр без параллельной МХТ.

ОАК от 26.12.22: Гемоглобин 113. Лейкоциты 3,46. Тромбоциты 211.

Б/Х крови от 28.12.22: Белок 53. Альбумин 39,5. Глюкоза 3,8. Креатинин 50. Мочевина 3,3. АЛТ 54. АСТ 72. ГГТ 29. Билирубин 6,3. Калий 3,78. Натрий 139,2.

В течение 3 мес (с ноября 2022 по 30.01.23) не получала лечение в связи с переломом левой и правой конечности.

Невролог от 14.01.23: сознание ясное. ЧН: корнеальный, назальный, надбровный рефлексы сохранены с 2-х сторон. Обоняние не оценить. Зрачки симметричные. Глазные щели D=S, частичный птоз справа. Фотореакции симметричные без особенностей. Конвергенция и аккомодация: сохранены Движения глазных яблок: в полном объеме OU Нистагм: нет Лицо: симметричное Диплопия: не оценить Язык: по средней линии Глотание: не нарушено Слух: не оценить достоверно Глубокие рефлексы: верхних конечностей D=S, средней живости; с нижних конечностей S> высокие D, Мышечная сила: нижний спастический парапарез Чувствительные нарушения: достоверно не оценить пальце-носовую, пяточно-коленную не оценить ввиду пареза Координаторные пробы: не выполняет Статика и динамика позвоночника: сглажены физиологические лордозы талии. Симптомы натяжения: нет асимметрия треугольников Мышечное напряжение: повышение тонуса по

спастическому типу в правой стопе Патологические стопные и кистевые знаки: с-м Бабинского с 2-х сторон. Менингеальные симптомы нет.

МРТ ЦНС с КУ от 26.01.23: На уровне задней черепной ямки, БЗО и ХСО сохраняются несколько фокусов патологического контрастирования прежними размерами и конфигурацией: - мелкие сливные фокусы по базальной поверхности правой гемисферы, размерами от 0,1 см до 0,4 см (п-3); парасагиттально, по нижней поверхности левой гемисферы мозжечка размерами по 0,7x0,4 см и 0,4 см; по передне-боковой поверхности левой гемисферы мозжечка размером до 0,5 см; по инфратенториальной поверхности левой гемисферы мозжечка, два мелких, близко расположенных фокуса, размерами по 0,2 и 0,3 см; по ходу корешков ЧМН V пары справа, VIII пар с обеих сторон; в области каудальных отделов воронки гипофиза диаметром до 0,5 см; вдоль поверхности продолговатого мозга с переходом на нервные корешки, начальные отделы спинного мозга. Также после введения контрастного вещества сохраняется умеренное неравномерное усиление МР сигнала перивентрикулярно Нижним отделам IV-го желудочка (остаточная опухоль? постоперационные изменения?), по ходу операционного доступа вдоль нижних парасагиттальных отделов гемисфер мозжечка, от реактивно изменённых оболочек на уровне операции (без динамики). Появления новых очагов патологического контрастирования после введения КВ не отмечается. лобных долях сохраняются многочисленные очаги глиоза прежними размерами и конфигурацией. В Боковые желудочки мозга обычных умеренно расширены, несколько асимметричны ($D < S$), III-й желудочек шириной до 0,7 см (без существенной динамики), базальные цистерны не изменены. Хиазма без особенностей, ткань гипофиза имеет обычный сигнал. Сохраняется мелкокистозная трансформация шишковидной железы. Субарахноидальное пространство не изменено. Срединные структуры не смещены. Миндалины мозжечка расположены обычно. Неравномерно утолщена слизистая верхнечелюстных пазух ($S > D$) и клеток решетчатого лабиринта. На всем протяжении (от C1 до S1 сегментов) по ходу оболочек спинного мозга, нервных корешков нитей конского хвоста сохраняется множественное лептоменингеальное вторичное поражение, толщиной от 0,1 см, сопровождающееся выраженным контрастированием после введения контрастного вещества. Размеры и количество выявленных очагов прежние. Самые крупные (узловые) определяются на уровне корешков конского хвоста в сегментах L3-L5, размерами до 2,2x0,9 см с признаками распространения в м/п отверстия. Сохраняются гидромиелические и глиозно-атрофические изменения спинного мозга на уровне Th1-Th6 позвонков прежними размерами и конфигурацией. Физиологические изгибы позвоночного столба сохранены. Высота и сигналы от м/п дисков не изменены. Просвет позвоночного канала сужен на уровне крупных узлов. Сигнал от костного мозга позвонков не изменён. Паравerteбральные мягкие ткани не изменены. **Заключение:** в сравнении с данными от 14.12.22 без значимых динамических изменений. МР признаки могут соответствовать остаточной ткани опухолевой ткани перивентрикулярно IV-му желудочку (дифференцировать с постоперационными изменениями), с сохраняющимися mts отсевами по оболочкам мозга на уровне ЗЧЯ, ХСО, БЗО. Невыраженная внутренняя гидроцефалия (без динамики). Очаговые изменения вещества мозга, вероятно, дистрофического характера. МР-картина многоузлового лептоменингеального (mts) поражения спинного мозга, его корешков на уровне C1-S1 позвонков прежней степени выраженности в сравнении с данными от 14.12.22.

С 31.01.23 по 16.03.23 получила протонную ЛТ в объеме КСО в РОД 1,6Гр №22 до СОД 35,2Гр, с последовательным бустом на область ЗЧЯ в РОД 1,8Гр до СОД 55Гр. Перенесла с явлениями цитопении. Лучевые реакции выражены в виде лучевого дерматита I степени (умеренная гиперемия, гиперпигментация) в пределах полей облучения.

УЗИ почек и надпочечников от 01.02.23: уз-признаки неоднородного содержимого мочевого пузыря. Почки без эхографической патологии.

Б/Х крови от 07.03.23: Белок 61. Альбумин 44,4. Глюкоза 4,3. Креатинин 30. Мочевина 2,7. АЛТ 18. АСТ 42. ГГТ 22. Билирубин 5,1. Калий 4,34. Натрий 141.

ОАК от 13.03.23: Гемоглобин 94. Лейкоциты 9,68. Тромбоциты 226.

ОАК от 16.03.23: Гемоглобин 99. Лейкоциты 3,46. Тромбоциты 266.

Б/Х крови от 16.03.23: Белок 64. Альбумин 44,6. Глюкоза 4,7. Креатинин 27. Мочевина 3,1. АЛТ 21. АСТ 41. ГГТ 23. Билирубин 6,8. Калий 4,24. Натрий 142.

01.04.23 - Родители заметили крепитацию в левом бедре, самостоятельно обратились в экстренный приемный покой ЧОДКБ. Осмотрена травматологом, заключение: Закрытый косой перелом средней трети левого бедра без смещения отломков.

Травматолог от 01.04.23: закрытый косой перелом средней трети левого бедра без смещения отломков.

Сурдолог от 06.04.23: правосторонняя тугоухость?

МРТ ГМ с КУ от 24.04.23: визуализируемая опухолевая ткань изоинтенсивная, не ограничивающая диффузию и накапливает контраст во всех маркерных очагах без динамики: в супраселлярной цистерне узел прежними размерами 6,0х6х5 мм; в медиальных отделах правого полушария мозжечка, в задне-наружной стенке послеоперационной полости, прежними размерами 12,5х6,0х3,0 мм; латеральных отделах правого полушария мозжечка прежними размерами 4,0х12х 3,0 мм; в нижне-медиальных отделах миндаины левого полушария мозжечка прежними размерами 15х20х13 мм; в правой мосто-мозжечковой цистерне, в области тройничного нерва, прежними размерами до 12,5х4,3х5,5 мм; на уровне краниокаудального перехода муфтообразно охватывает ствол и спинной мозг толщина муфты без динамики; Новых узловых образований не выявлено. Визуализируется послеоперационная полость с пристеночными наложениями гемосидерина, сообщающаяся с IV желудочком. Размеры желудочков и наружных ликворных пространств без динамики. Боковые желудочки умеренно расширены. IV желудочек деформирован. Сохраняются немногочисленные очаги гиперинтенсивные очаги, без признаков отека и объемного воздействия, не накапливающие контраст, размерами в правой лобной доле 2-3 мм в диаметре, в левой лобной 2-5 мм в диаметре, в теменных долях 2-3 мм в диаметре. Сохраняются небольшие глиозные изменения по ходу катетера от резервуара Омайя. Дислокаций структур не выявлено. Мозолистое тело сформировано правильно. Глиозные изменения колена и валика мозолистого тела, без четких границ. Наружные ликворные пространства не расширены. Пинеальная область без видимых изменений. **Заключение:** МР-картина без динамики от 02.12.23 - размеры остаточной опухоли и лептоменингеальных узлов без динамики, новых очагов не появилось. Тривентрикуломегалия, перивентрикулярная лейкопатия (размеры ликворных пространств без динамики). Неспецифические очаги больших полушарий.

МРТ СМ с КУ от 24.04.23: Контуры спинного мозга неровные, бугристые из-за множественных лептоменингеальных узлов изоинтенсивных, слабо накапливающих контраст. Все маркерные очаги без динамики: на уровне краниокаудального перехода муфтообразно охватывает ствол и спинной мозг толщина муфты без динамики: по задней поверхности на уровне С2-С4 позвонков размерами 11х2,5х15 мм (без динамики); по передней поверхности на уровне С3-С4 позвонков размерами 3,0х5,0х5,5 мм (без динамики); по задней поверхности с распространением на боковые поверхности на уровне С5-Th2 позвонков без динамики размерами 28х2х42 мм; задней поверхности с распространением на боковые поверхности на уровне С5-Th2 позвонков прежними размерами 28х2х57 мм; по передней поверхности слева на уровне Th6-Th7 позвонков прежними размерами 6,5х3,0х20 мм; по передней поверхности справа на уровне Th10 позвонка прежними размерами 5х4х6 мм; по задней поверхности справа на уровне Th7-Th8 позвонков прежними размерами до 10х2,0х24 мм; по передней поверхности справа на уровне Th8-Th9 позвонков прежними размерами 5х3,5х6 мм; на уровне L2 позвонка справа меньшими размерами 12х6,0х8,5 мм; на уровне L5-S1 позвонков прежними размерами 8,5х6,0х11,0 мм. Новых очагов не выявлено. Шейный лордоз, грудной кифоз и поясничный лордоз умеренно выражены. Задняя позвоночная линия сохранена. Структура и форма тел и дужек позвонков не изменена. Конус спинного мозга на уровне L1 позвонка. Диски правильной формы. **Заключение:** МР-картина без динамики от 02.12.22 размеры всех маркерных узлов без динамики, новых очагов не появилось. Тривентрикулярная гидроцефалия без перивентрикулярного отека (размеры ликворных пространств без динамики). Неспецифические очаги больших полушарий, вероятно, дисциркуляторного генеза. В динамике нивелировалась перивентрикулярная лейкоэнцефалопатия. МР-картина без динамики от 20.09.22 размеры всех маркерных узлов прежние, новых узлов не выявлено. МР-картина многоузлового лептоменингеального поражения спинного мозга на уровне шейного отдела позвоночника (mts). МР-картина многоузлового лептоменингеального поражения спинного мозга на уровне грудного отдела позвоночника (mts). МР-картина многоузлового лептоменингеального поражения спинного мозга на уровне поясничного и крестцового отдела позвоночника (mts).

С 22.05.23 по 26.05.23 получила 2й блок высокодозной ХТ по протоколу ХИТ-МЕД 2014 (версия 2020) с ауто-ТГСК: типадин + циклофосфан без и/в введения МТХ.

МРТ ГМ с КУ от 03.07.23: визуализируемая опухолевая ткань изоинтенсивная, не ограничивающая диффузию и накапливает контраст во всех маркерных очагах без динамики: в супраселлярной цистерне узел прежними размерами 6,0х6х5 мм; в медиальных отделах правого полушария мозжечка, в задне-наружной стенке послеоперационной полости, прежними размерами 12,5х6,0х3,0 мм;

латеральных отделах правого полушария мозжечка прежними размерами 4,0x12x 3,0 мм; в нижне-медиальных отделах миндалин левого полушария мозжечка прежними размерами 15x20x13 мм; в правой мосто-мозжечковой цистерне, в области тройничного нерва, прежними размерами до 12,5x4,3x5,5 мм; на уровне краниокаудального перехода муфтообразно охватывает ствол и спинной мозг толщина муфты без динамики; Новых узловых образований не выявлено. Визуализируется послеоперационная полость с пристеночными наложениями гемосидерина, сообщается с IV желудочком. Размеры желудочков и наружных ликворных пространств без динамики. Боковые желудочки умеренно расширены, в переднем роге правого бокового желудочка визуализируется катетер резервуара Омайя, III желудочек в динамике прежним размером 5,0 мм. IV желудочек деформирован. Белое вещество мозга: сохраняются перивентрикулярные зоны повышения МР сигнала. Сохраняются немногочисленные очаги гиперинтенсивные очаги, без признаков отека и объемного воздействия, не накапливающие контраст, размерами в правой лобной доле 2-3 мм в диаметре, в левой лобной 2-5 мм в диаметре, в теменных долях 2-3 мм в диаметре. Сохраняются небольшие глиозные изменения по ходу катетера от резервуара Омайя. Дислокаций структур не выявлено. Мозолистое тело сформировано правильно. Глиозные изменения колена и валика мозолистого тела, без четких границ. Наружные ликворные пространства не расширены. Пинеальная область без видимых изменений. **Заключение:** МР-картина без динамики от 24.04.23 - размеры остаточной опухоли и лептоменингеальных узлов без динамики, новых очагов не появилось. Тривентрикуломегалия, перивентрикулярная лейкопатия (размеры ликворных пространств без динамики). Неспецифические очаги больших полушарий.

МРТ СМ с КУ от 03.07.23: Контуры спинного мозга неровные, бугристые из-за множественных лептоменингеальных узлов изоинтенсивных, слабо накапливающих контраст. Все маркерные очаги без динамики: на уровне краниокаудального перехода муфтообразно охватывает ствол и спинной мозг толщина муфты без динамики: по задней поверхности на уровне С2-С4 позвонков размерами 11x2,5x15 мм (без динамики); по передней поверхности на уровне С3-С4 позвонков размерами 3,0x5,0x5,5 мм (без динамики); по задней поверхности с распространением на боковые поверхности на уровне С5-Th2 позвонков без динамики размерами 28x2x42 мм; задней поверхности с распространением на боковые поверхности на уровне С5-Th2 позвонков прежними размерами 28x2x57 мм; по передней поверхности слева на уровне Th6-Th7 позвонков прежними размерами 6,5x3,0x20 мм; по передней поверхности справа на уровне Th10 позвонка прежними размерами 5x4x6 мм; по задней поверхности справа на уровне Th7-Th8 позвонков прежними размерами до 10x2,0x24 мм; по передней поверхности справа на уровне Th8-Th9 позвонков прежними размерами 5x3,5x6 мм; на уровне L2 позвонка справа меньшими размерами 12x6,0x8,5 мм; на уровне L5-S1 позвонков прежними размерами 8,5x6,0x11,0 мм. Новых очагов не выявлено. Шейный лордоз, грудной кифоз и поясничный лордоз умеренно выражены. Задняя позвоночная линия сохранена. Структура и форма тел и дужек позвонков не изменена. Конус спинного мозга на уровне L1 позвонка. Диски правильной формы. **Заключение:** МР-картина без динамики от 03.07.23 размеры всех маркерных узлов без динамики, новых очагов не появилось. Тривентрикулярная гидроцефалия без перивентрикулярного отека (размеры ликворных пространств без динамики). Неспецифические очаги больших полушарий, вероятно, дисциркуляторного генеза. В динамике нивелировалась перивентрикулярная лейкоэнцефалопатия. МР-картина без динамики от 24.04.23 размеры всех маркерных узлов прежние, новых узлов не выявлено. МР-картина многоузлового лептоменингеального поражения спинного мозга на уровне шейного отдела позвоночника (mts). МР-картина многоузлового лептоменингеального поражения спинного мозга на уровне грудного отдела позвоночника (mts). МР-картина многоузлового лептоменингеального поражения спинного мозга на уровне поясничного и крестцового отдела позвоночника (mts).

Консилиум от 24.07.23: в связи с нарушением логики лечения, риском токсичности при продолжении дальнейшей химиотерапии, ответственность за лечение по схеме ТЕМИРИ полностью ложится на родителей и врачей.

С 28.07.23 по 03.11.23 получила 3 курса ПХТ по протоколу ТЕМИРИ: принотекан 7 мг, темодал 100 мг.

УЗИ ОБП от 07.09.23: диффузные изменения поджелудочной железы.

Невролог от 12.09.23: синдром вялого парапареза. Синдром тазовых нарушений? Синдром эмоциональных нарушений.

Уролог от 12.09.23: нейрогенные нарушения функции нижних мочевых путей (гипорефлекторная форма нейрогенного мочевого пузыря). Вторичный хронический цистит, пиелонефрит.

ОАК от 19.09.23: Гемоглобин 105. Лейкоциты 3,85. Тромбоциты 376.

Б/Х крови от 19.09.23: Глюкоза 4,44. Билирубин 5,5. ЛДГ 498. ГГТ 18. Альбумин 44,9. Белок 60. Креатинин 52. Мочевина 3. АЛТ 22,6. Натрий 136,5. Калий 3,82. АСТ 34,5. Кальций ион 1,16.

Офтальмолог от 19.09.23: ангиопатия сетчатки обоих глаз. Нарушение рефракции обоих глаз.

ОАК от 22.09.23: Гемоглобин 110. Лейкоциты 3,8. Тромбоциты 371.

Б/Х крови от 22.09.23: Билирубин 4,4. Креатинин 53. Глюкоза 4,66. Альбумин 48,4. Белок 69. Мочевина 2,2. АСТ 47,7. Кальций ион 1,09. Калий 4,09. Натрий 138. АЛТ 27,4.

МРТ ГМ с КУ от 22.09.23: сохраняются множественные очаги без динамики: в супраселлярной цистерне размерами 6,0x6x5 мм; в медиальных отделах правого полушария мозжечка, в задне-наружной стенке послеоперационной полости, прежними размерами 12,5x6,0x3,0 мм; латеральных отделах правого полушария мозжечка прежними размерами 4,0x12x 3,0 мм; в нижне-медиальных отделах миндалины левого полушария мозжечка прежними размерами 15x20x13 мм; в правой мосто-мозжечковой цистерне, в области тройничного нерва, прежними размерами до 12,5x4,3x5,5 мм; на уровне краниокаудального перехода муфтообразно охватывает ствол и спинной мозг толщина муфты без динамики; Новых узловых образований не выявлено. Визуализируется послеоперационная полость с пристеночными наложениями гемосидерина, сообщающаяся с IV желудочком. Размеры желудочков и наружных ликворных пространств без динамики. Боковые желудочки умеренно расширены, в переднем роге правого бокового желудочка визуализируется катетер резервуара Омайя, III желудочек в динамике прежним размером 5,0 мм. IV желудочек деформирован. Белое вещество мозга: сохраняются перивентрикулярные зоны повышения МР сигнала. Сохраняются немногочисленные очаги гиперинтенсивные очаги, без признаков отека и объемного воздействия, не накапливают контраст, размерами в правой лобной доле 2-3 мм в диаметре, в левой лобной 2-5 мм в диаметре, в теменных долях 2-3 мм в диаметре. Сохраняются небольшие глиозные изменения по ходу катетера от резервуара Омайя. Дислокаций структур не выявлено. Мозолистое тело сформировано правильно. **Заключение:** МР-картина без динамики от 03.07.23 - размеры остаточной опухоли и лептоменингеальных узлов без динамики, новых очагов не появилось. Тривентрикуломегалия, перивентрикулярная лейкопатия (размеры ликворных пространств без динамики). Неспецифические очаги больших полушарий.

МРТ СМ с КУ от 22.09.23: Контуры спинного мозга неровные, бугристые из-за множественных лептоменингеальных узлов изоинтенсивных, слабо накапливающих контраст. Все маркерные очаги без динамики: на уровне краниокаудального перехода муфтообразно охватывает ствол и спинной мозг толщина муфты без динамики: по задней поверхности на уровне С2-С4 позвонков размерами 11x2,5x15 мм (без динамики); по передней поверхности на уровне С3-С4 позвонков размерами 3,0x5,0x5,5 мм (без динамики); по задней поверхности с распространением на боковые поверхности на уровне С5-Th2 позвонков без динамики размерами 28x2x42 мм; задней поверхности с распространением на боковые поверхности на уровне С5-Th2 позвонков прежними размерами 28x2x57 мм; по передней поверхности слева на уровне Th6-Th7 позвонков прежними размерами 6,5x3,0x20 мм; по передней поверхности справа на уровне Th10 позвонка прежними размерами 5x4x6 мм; по задней поверхности справа на уровне Th7-Th8 позвонков прежними размерами до 10x2,0x24 мм; по передней поверхности справа на уровне Th8-Th9 позвонков прежними размерами 5x3,5x6 мм; на уровне L2 позвонка справа меньшими размерами 12x6,0x8,5 мм; на уровне L5-S1 позвонков прежними размерами 8,5x6,0x11,0 мм. Новых очагов не выявлено. Шейный лордоз, грудной кифоз и поясничный лордоз умеренно выражены. Задняя позвоночная линия сохранена. Структура и форма тел и дужек позвонков не изменена. Конус спинного мозга на уровне L1 позвонка. Диски правильной формы. **Заключение:** МР-картина без динамики от 03.07.23 размеры всех маркерных узлов без динамики, новых очагов не появилось. Тривентрикулярная гидроцефалия без перивентрикулярного отека (размеры ликворных пространств без динамики). Неспецифические очаги больших полушарий, вероятно, дисциркуляторного генеза. В динамике нивелировалась перивентрикулярная лейкоэнцефалопатия. МР-картина без динамики от 20.09.22 размеры всех маркерных узлов прежние, новых узлов не выявлено. МР-картина многоузлового лептоменингеального поражения спинного мозга на уровне шейного отдела позвоночника (mts). МР-картина многоузлового лептоменингеального поражения спинного мозга на уровне грудного отдела позвоночника (mts). МР-картина многоузлового лептоменингеального поражения спинного мозга на уровне поясничного и крестцового отдела позвоночника (mts).

ТМК НМИЦ ДГОИ от 05.10.23: принимая во внимание данные МРТ (стабилизация заболевания), стабильные неврологический и офтальмологический статусы пациента, в настоящее время рекомендовано продолжить специфическое лечение по ранее представленной схеме ТЕМИРИ.

Б/Х крови от 18.10.23: АЛТ 24. АСТ 38. Билирубин 5,8. Глюкоза 4,05. Мочевина 4. Креатинин 46. Белок 64. Альбумин 49. Калий 3,97. Натрий 141,1. Хлор 99,3.

ОАМ от 19.10.23: Билирубин отр. Уробилиноген 0,1. Лейкоциты в большом количестве!!!. Бактерии: +++ рН 5,5. Плотность 1020. Глюкоза отр. Нитриты положительно. Белок отр. Кетоновые тела отр.

ОАМ от 20.10.23: рН 5,5. Плотность >1025. Глюкоза отр. Нитриты отр. Белок отр. Кетоновые тела отр. Билирубин отр.

ОАК от 24.10.23: Гемоглобин 109. Тромбоциты 300. Лейкоциты 3,03.

Б/Х крови от 24.10.23: АЛТ 21,7. АСТ 35,3. Билирубин 4. Глюкоза 4,37. Мочевина 3,05. Креатинин 51. Белок 57,5. Альбумин 42. Калий 4,5. Натрий 138. Хлор 101,7.

ОАК от 30.10.23: Гемоглобин 101. Тромбоциты 327. Лейкоциты 3,4.

Гормоны крови 02.11.23: ТТГ 7,191 Т4св 8,66, кортизол 10,22, витамин Д 29,46

Биохимия крови 02.11.23: железо сыв 22,01.

Консультация эндокринолога ЭНЦ к.м.н.Стребкова Н.А 22.11.23: гипотиреоз не вызывает сомнений. Рекомендовано Л-тироксин 25мкг в сутки постоянно, контроль через 3 мес.

Консультация проф Желудковой О.Г 22.11.23: Получает противорецидивную ПХТ по схеме ТЕМИРИ, проведены 3 цикла ПХТ. МРТ в настоящее время подтверждает стабильную картину метастазов по оболочкам спинного мозга. Учитывая установленный гистологический диагноз, объем проведенной терапии и стабильную картину мтс в спинном мозге после ПХТ, ВДХТ с аутоПСК, ПЛТ в объеме КСО и 3х циклов ПХТ по схеме ТЕМИРИ, рекомендовано лечение завершить и проводить динамическое наблюдение.

Аудиограмма от 27.11.23: двусторонняя сенсо-неврольная тугоухость II-III степени.

С декабря 2023 находится на динамическом наблюдении.

ОАК от 06.12.23: Лейкоциты 5,89. Гемоглобин 107. Тромбоциты 356.

Б/Х крови от 06.12.23: Кальций ион 1,11. Белок 66,74. Кальций 2,32. Холестерин 3,92. Билирубин 3,23. АСТ 31,3. АЛТ 15,7. Мочевина 3,41. Креатинин 31,3. Глюкоза 2,02.

Гормоны крови от 06.12.23: ИПФР-1 60 (норма 35-232). ФСГ 11,94 (норма 0,2-12,0). ЛГ <0,2 (норма 0-0,5). Эстрадиол <15 (норма <15,0).

Эндокринолог от 11.12.23: субклинический гипотиреоз вследствие йодной недостаточности. Рекомендации: Л-тироксин 25 мкг/сутки, контроль гормонов крови, УЗИ ЩЖ, Б/Х крови. Витамин Д 2000 МЕ/сутки.

Травматолог-ортопед от 12.12.23: эквино-полые стопы на фоне нижней вялой паралигии. Отсутствие функции опоры и ходьбы. Рекомендации: массаж н/к курсами. ЛФК для конечностей в пассивном режиме постоянно. Тугор на г/ст сустав 2 шт, на коленный сустав 2 шт. Опора для сидения для детей инвалидов 1 шт. Опора для стояния 1 шт. Опора для ползания 1 шт. Корсет полужесткий 1 шт. Кресло-коляска для больных ДЦП прогулочная 1 шт, комнатная 1 шт. Ходунки на колесах с фиксацией для детей с ДЦП 1 шт. Обувь ортопедическая сложная 4 пары. Корсет функционально-корректирующий. Кресло-коляска активного типа. Аппарат на всю ногу. Аппарат на н/к и туловище.

МРТ ГМ с КУ от 21.12.23: визуализируемая опухолевая ткань изоинтенсивная, не ограничивающая диффузию и накапливающая контраст во всех маркерных очагах без динамики: в супраселлярной цистерне узел прежними размерами 6,0х6х5 мм; в медиальных отделах правого полушария мозжечка, в задне-наружной стенке послеоперационной полости, прежними размерами 12,5х6,0х3,0 мм; в латеральных отделах правого полушария мозжечка прежними размерами 4,0х12х 3,0мм; в нижне-медиальных отделах миндалин левого полушария мозжечка прежними размерами 15х20х13мм; в правой мосто-мозжечковой цистерне, в области тройничного нерва, прежними размерами до 12,5х4,3х5,5 мм; на уровне краниокаудального перехода муфтообразно охватывает ствол и спинной мозг толщина муфты без динамики; Новых узловых образований не выявлено. Визуализируется послеоперационная полость с пристеночными наложениями гемосидерина, сообщающаяся с IV желудочком. Размеры желудочков и наружных ликворных пространств без динамики. Боковые желудочки умеренно расширены, в переднем роге правого бокового желудочка визуализируется катетер резервуара Омма, III желудочек в динамике прежним размером 5,0 мм. IV желудочек деформирован. Белое вещество мозга: сохраняются перивентрикулярные зоны повышения МР сигнала. Сохраняются немногочисленные очаги гиперинтенсивные, без признаков отека и объемного воздействия, не накапливающие контраст, размерами в правой лобной доле 2-3 мм в диаметре, в

левой лобной 2-5 мм в диаметре, в теменных долях 2-3 мм в диаметре. Сохраняются небольшие глиозные изменения по ходу катетера от резервуара Оммаи. Дислокаций структур не выявлено. Мозолистое тело сформировано правильно. Глиозные изменения колена и валика мозолистого тела, без четких границ. Наружные ликворные пространства не расширены. Пинеальная область без видимых изменений. **Заключение:** МР-картина без динамики от 22.09.23 размеры остаточной опухоли и лептоменингеальных узлов без динамики, новых очагов не появилось, Тривентрикуломегалия, перивентрикулярная лейкопатия без динамики (размеры ликворных пространств без динамики). Неспецифические очаги больших полушарий.

МРТ СМ с КУ от 21.12.23: контуры спинного мозга неровные, бугристые из-за множественных лептоменингеальных узлов изоинтенсивных, накапливающих контраст. Все маркерные очаги без динамики: на уровне краниокаудального перехода муфтообразно охватывает ствол и спинной мозг толщина муфты без динамики; по задней поверхности на уровне С2-С4 позвонков размерами 11х2,5х15мм (без динамики); по передней поверхности на уровне С3-С4 позвонков размерами 3,0х5,0х5,5 мм (без динамики); по задней поверхности с распространением на боковые поверхности на уровне С5-Th2 позвонков без динамики размерами 28х2х42 мм; по задней поверхности с распространением на боковые поверхности на уровне С5-Th2 позвонков прежними размерами 28х2х57мм; по передней поверхности слева на уровне Th6-Th7 позвонков прежними размерами 6,5х3,0х20 мм; по передней поверхности справа на уровне Th10 позвонка прежними размерами 5х4х6 мм; по задней поверхности справа на уровне Th7-Th8 позвонков прежними размерами до 10х2,0х24 мм; по передней поверхности справа на уровне Th8-Th9 позвонков прежними размерами 5х3,5х6 мм; на уровне L2 позвонка справа размерами 12х6,0х8,5 мм; на уровне L5-S1 позвонков прежними размерами 8,5х6,0х11,0 мм. Новых очагов не выявлено. Шейный лордоз умеренно выражен. Отмечается выраженная сколиотическая деформация грудно-поясничного отдела позвоночника. Грудной кифоз умеренно выражен. Поясничный лордоз умеренно выражен. Ось позвоночника S-образно искривлена. Задняя позвонковая линия сохранена. Структура и форма тел и дужек позвонков не изменена. Диски правильной формы. Конус спинного мозга на уровне L1. **Заключение:** МР-картина без отрицательной динамики от 22.09.23 размеры всех маркерных узлов без динамики, новых узлов не выявлено. МР-картина многоузлового лептоменингеального поражения спинного мозга на уровне шейного, грудного, поясничного и крестцового отделов позвоночника (mts). Грудно-поясничный S-образный сколиоз.

Онколог от 21.12.23: состояние после 3 курсов TEMIRI.

Офтальмолог от 17.01.24: OD=0,5, OS=0,6. Глазное дно: ДЗН бледно-розовый, с височной стороны бледноватый. Границы четкие. Экскавация физиологическая. Сосудистый пучок расположен обычно. Артерии: ход и калибр не изменены. Вены: ход и калибр не изменены. Макулярная зона: рефлекс четкий. Периферия – очаговой патологии не выявлено. Диагноз: несодружественное непостоянное расходящееся косоглазие, V-синдром, гиперметропия слабой степени обоих глаз.

УЗИ ЩЖ от 17.01.24: эхо-признаки гиповолемии щитовидной железы 3 ст при нормальной тиреоидной структуре.

УЗИ ОБП от 17.01.24: эхо-картина диффузных изменений и увеличения поджелудочной железы по типу диспанкреатизма.

ОАМ от 17.01.24: Белок 0,1, Удельный вес 1025, Лейкоциты 8, Слизь +++.

ОАК от 25.01.24: Лейкоциты 5,71. Гемоглобин 116. Тромбоциты 398.

Гормоны крови от 25.01.24: ТТГ 4,578 (норма 4,0-7,1). Т4 св 9,29 (норма 6,43-18,02).

ОАМ от 25.01.24: Белок 0,2, Лейкоциты 500, Удельный вес 1021, Эритроциты 146, Лейкоциты микроскопия 5748, Скопления лейкоцитов +++++, Бактерии +++++, Слизь +++++.

Гастроэнтеролог от 25.01.24: неопределенный колит. Не исключается реактивный панкреатит на фоне химиотерапии. Рекомендации: Е креон 10000 по ½ капсуле 3 раза в день 1 месяц. Био гая капли по 5 капель 1 раз в день 3 месяца.

Панкреатическая эластаза от 27.01.24: >500 (до 200).

ЭМГ от 01.02.24: признаки грубых аксонального типа изменений по сенсорным и более моторным волокнам нижних конечностей. Снижение амплитуды и мощности М-ответа по моторным группам в проксимальных отделах конечностей. Снижение скорости проведения по сенсорным группам в дистальных отделах.

Невролог от 06.02.24: сознание сохранено. Зрительный контакт поддерживает. Выражение лица гипомимичное. Венозный рисунок выражен на лице. Реакция на осмотр – спокойная. ЧН: глазные щели D=S, реакция зрачков на свет в норме, зрачки D=S, фиксация взгляда есть. Объем движений

глазных яблок в норме, нистагма нет, косоглазие есть – отведение правого глаза. Асимметрия лицевой мускулатуры нет. Корнеальный рефлекс сохранен. Глотание, жевание сохранено, небная занавеска не провисает, язычок по средней линии. Слюнотечения нет. Слух снижен. Поза вынужденная, пассивные и активные движения в неполном объеме, мышечная сила не снижена. Мышечный тонус снижен. Сидит с поддержкой на руки. Глубокие сухожильные рефлексы ослаблены с ног, Рефлекс Бабинского живой, брюшные не вызываются, с рук живые. Сформированы контрактуры в голеностопных суставах. Паталогических рефлексов нет. Чувствительность нарушена с живота до стоп. Менингеальные знаки отрицательные. Координаторные пробы не выполняет. Функции тазовых органов нарушены. Мелкая моторика развита рисовать, лепить умеет, ведущая рука больше левая, раньше правая. Крупная моторика развита, ползает опирается только на руки. Тактильная чувствительность не нарушена в верхней половине тела. Рекомендации: занятия с логопедом-дефектологом. ЛФК, суставная гимнастика, плавание. Лецитин по 1 капсуле x 1 р/день 3 месяца. Витамин Д по 1000 МЕ/сутки.

УЗИ ОБП от 09.02.24: эхо-картина диффузных изменений поджелудочной железы по типу диспанкреатизма, объемных образований не выявлено.

Гастроэнтеролог от 12.02.24: неопределенный колит. Диффузное увеличение поджелудочной железы. Рекомендации: Е креон 10000 по ½ капсуле 3 раза в день 1 месяц. Био гая капли по 5 капель 1 раз в день 3 месяца.

ОАК от 19.02.24: Лейкоциты 6,37. Гемоглобин 115. Тромбоциты 342.

Б/Х крови от 19.02.24: Билирубин 3,74. АСТ 31,1. АЛТ 14,2. ЩФ 201,7. ГГТ 14,2. Мочевина 5,72. Креатинин 32,8. Глюкоза 4,35. Железо 13,63. Кальций 2,33. Ферритин 53,6. Калий 4,44. Натрий 141. Хлор 106,31. Альбумин 58,37.

Гормоны крови от 19.02.24: ТТГ 4,323 (норма 4,0-7,1). Т4 св 9,94 (норма 6,43-18,02). Кортизол 9,55 (норма 6,4-17,2). ФСГ 10,63 (норма 0,2-12,0). ЛГ <0,2 (норма 0-0,5). Эстрадиол <15 (норма <15,0).

Витамин Д от 19.02.24: 75,9.

ЭКГ от 19.02.24: синусовый ритм с ЧСС 81-93. Легкая брадикардия по возрасту. ЭОС не отклонена.

МРТ ГМ с КУ от 25.02.24: визуализируемая опухолевая ткань изоинтенсивная, не ограничивающая диффузию и накапливающая контраст во всех маркерных очагах, прежней формы и размеров: в супраселлярной цистерне узел до 5х6х5 мм; в медиальных отделах правого полушария мозжечка, в задне-наружной стенке послеоперационной полости, до 12х6х3 мм; в латеральных отделах правого полушария мозжечка до 4х12х3 мм; в нижне-медиальных отделах миндалины левого полушария мозжечка до 13х19х11мм; в правой мосто-мозжечковой цистерне, в области тройничного нерва, до 12,5х4,3х5,5 мм; на уровне краниокаудального перехода муфтообразно охватывает ствол и спинной мозг толщина муфты без динамики. Новых узловых образований не выявлено. Сохраняется послеоперационная полость с пристеночными наложениями гемосидерина, сообщающаяся с IV желудочком; Размеры желудочков и наружных ликворных пространств без динамики. Боковые желудочки умеренно расширены, в переднем роге правого бокового желудочка визуализируется катетер резервуара Оммайя, III желудочек прежним размером 6 мм; IV желудочек деформирован. Белое вещество мозга: сохраняются перивентрикулярные зоны повышения МР сигнала. Сохраняются немногочисленные очаги гиперинтенсивные, без признаков отека и объемного воздействия, не накапливающие контраст, размерами в правой лобной доле 2-3 мм в диаметре, в левой лобной 2-5 мм в диаметре, в теменных долях 2-3мм в диаметре. Сохраняются небольшие глиозные изменения по ходу катетера от резервуара Оммайя. Дислокаций структур не выявлено. Мозолистое тело сформировано правильно. Глиозные изменения колена и валика мозолистого тела, без четких границ. Наружные ликворные пространства не расширены. Пинеальная область без видимых изменений. Околоносовые пазухи пневматизированы, слизистая оболочка ячеек решетчатой кости и верхнечелюстных пазух неравномерно утолщена. **Заключение:** без динамики от 21.12.23. МР-картина остаточной опухоли и лептоменингеальных узлов размеры без динамики, новых очагов не появилось. Тривентрикуломегалия, перивентрикулярная лейкопатия без динамики. Неспецифические очаги больших полушарий. Утолщение слизистой оболочки ячеек решетчатой кости и верхнечелюстных пазух, вероятно, воспалительные изменения.

МРТ СМ с КУ от 25.02.24: контуры спинного мозга неровные, бугристые из-за множественных лептоменингеальных узлов изоинтенсивных, накапливающих контраст. Все маркерные очаги прежней формы и размеров: на уровне краниокаудального перехода муфтообразно охватывает ствол и спинной мозг толщина муфты без динамики; по задней поверхности на уровне С2-С4 позвонков размерами 2х10х16мм (без динамики); по передней поверхности на уровне С3-С4 позвонков

размерами 3x5x5мм (без динамики); по задней поверхности с распространением на боковые поверхности на уровне C5-Th2 позвонков без динамики размерами 28x2x42 мм; по задней поверхности с распространением на боковые поверхности на уровне C5-Th2 позвонков прежними размерами 28x2x57 мм; по передней поверхности слева на уровне Th6-Th7 позвонков прежними размерами 6,5x3x20 мм; по передней поверхности справа на уровне Th10 позвонка прежними размерами 5x4x6 мм; по задней поверхности справа на уровне Th7-Th8 позвонков прежними размерами до 10x2x24 мм; по передней поверхности справа на уровне Th8-Th9 позвонков прежними размерами 5x3x6 мм; на уровне L2 позвонка справа размерами 12x6x9 мм; на уровне L5-S1 позвонков прежними размерами 8x6x11 мм. Новых очагов не выявлено. Шейный лордоз умеренно выражен. Отмечается выраженная сколиотическая деформация грудно-поясничного отдела позвоночника. Грудной кифоз умеренно выражен. Грудно-поясничный S-образный сколиоз. Поясничный лордоз умеренно выражен. Ось позвоночника S-образно искривлена. Задняя позвоночная линия сохранена. Структура и форма тел и дужек позвонков не изменена. Диски правильной формы. Конус спинного мозга на уровне L1. **Заключение:** без динамики от 21.12.23 размеры всех узлов прежние, новых узлов не выявлено. МР-картина многоузлового лептоменингеального поражения спинного мозга на уровне шейного, грудного, поясничного и крестцового отделов позвоночника (mts).

ЭЭГ от 03.03.24: эпилептиформной активности не зарегистрировано.

Рг-графия кистей рук от 04.03.24: костный возраст соответствует 5 годам.

Офтальмолог от 16.04.24: OD=0,3-0,5. OS=0,7-1,0. Глазное дно: ДЗН бледно-розового цвета, контуры четкие. Ход и калибр сосудов в пределах нормы. Макулярный рефлекс четкий. Сетчатка заднего отрезка без особенностей. Сетчатка средней периферии без особенностей. Заключение: непостоянное расходящееся с вертикальным компонентом преимущественно правостороннее косоглазие. Миопия 1 степени, сложный миопический астигматизм правого глаза. Смешанный астигматизм левого глаза.

Рекомендации: показана очковая коррекция с целью борьбы с косоглазием. При недостаточном эффекте в плане косоглазия в будущем возможна оверкоррекция, а также окклюзия левого глаза.

Невролог от 29.04.24: сознание - ясное. Окраска кожных покровов физиологичная. Дермографизм розовый, гипергидроз есть - ладони, стопы. На осмотр реагирует адекватно, спокойно, двигательно-активна. В контакт вступает. Общемозговые симптомы: головная боль, тошнота, рвота, головокружение нет на момент осмотра. Осмотр головы. Форма правильная, умеренно гидроцефальная, симметричная. При осмотре головы подкожная венозная сеть не расширена. Положение головы: нормальное, устойчивое, фиксация головы к плечу (наклон небольшой направо). ЧН: глазные щели S=D, объем движения глазных яблок не ограничен, косоглазие эпизодическое с вертикальным компонентом D, зрачки - 3-5 мм, S=D, нистагм - горизонтальный, усиливается при крайнем положении глазных яблок, реакция на свет сохранена, лицо симметричное, дизартрия, асимметрия стояния лопаток и надплечий S - выше, за счет правостороннего сколиоза. Болевая и тактильная чувствительность на лице сохранена, гипестезия/анестезия с уровня Th6 слева, Th8 - справа. Брюшные рефлексы не вызываются. Целенаправленные движения есть. Объем активных движений ограничен. Объем пассивных движений ограничен. Контрактуры: тугоподвижность в ГСС (эквинусная установка стоп). Мышечный тонус пассивный в/к гипотонус, S=D. Мышечный тонус пассивный н/к гипотонус, S>D. Тонус мышц разгибателей головы, m.sternocleidomastoideus удовлетворительный. Мышечная сила в в/к достаточная, чуть снижена; в н/к нижний вялый парапарез до 1,5-2,0 баллов, грубее слева. Самостоятельно не ходит, опору дает слабую с рекурвацией в коленных суставах. Рефлексы с сухожилия двухглавой мышцы, трёхглавой мышцы живые, S=D. Коленный, ахиллов рефлексы гипорефлексия S=D. Брюшные рефлексы (верхний, средний, нижний) не вызываются. Гиперкинезы, клонусы, судороги нет. Координаторная сфера ПНП выполняет удовлетворительно, в позе Ромберга не стоит из-за парапареза. Функции тазовых органов: нарушена по центральному типу (задержка, требующая катетеризации мочевого пузыря 2 раза в сутки). Рекомендации: контроль ЭЭГ. Занятия кинезиотерапией. Двуручная деятельность.

Ортопед от 14.05.24: спастическая нижняя параплегия. Вальгусная деформация левой н/к. Укорочение левой н/к на 0,5 см. Эквинусная деформация стоп. Правосторонний паретический грудно-поясничный сколиоз 2-3 ст. Рекомендации: Р-графия позвоночника. ЛФК. Общий массаж с расслаблением н/к №10 раз в 4-6 мес. Тьюторы на н/к на ночь, днем аппараты для ходьбы, корсет Шенно в течение дня, ортопедическая обувь.

УЗИ ЩЖ от 16.05.24: эхо-признаки гиповолюмии щитовидной железы 2 степени (соответствует возрасту 1 года) при нормальной тиреоидной структуре.

УЗИ ОБП от 16.05.24: эхо-картина умеренной гепатомегалии, диффузных изменений поджелудочной железы.

ОАК от 21.05.24: Лейкоциты 5,49. Гемоглобин 112. Тромбоциты 406.

Б/Х крови от 21.05.24: Билирубин 5,07. АСТ 34,5. АЛТ 17,9. Мочевина 3,93. Креатинин 37,4. Глюкоза 4,5. Кальций 2,49. Ферритин 58,5. Калий 3,89. Натрий 142,47. Хлор 106,92. Белок 72,39.

Гормоны крови от 21.05.24: ТТГ 3,891 (норма 0,4-4,0). Т4 св 12,06 (норма 6,43-18,02). ИПФР-1 68,5 (норма 35-232). Кортизол 9,05 (норма 6,4-22,8). ФСГ 17,16 (норма 0,2-12,0). ЛГ 0,46 (норма 0-0,5).

Эстрадиол <15 (норма <15,0).

Витамин Д от 21.05.24: 47,01.

ЭКГ от 21.05.24: синусовый ритм с ЧСС 110. ЭОС не отклонена. Удлинен интервал QT.

Уролог-андролог от 21.05.24: инфекция мочевыводящих путей без установленной локализации.

Рекомендации: обычный гигиенический уход. Мочегонные травы на постоянной основе.

Принудительное мочеиспускание каждые 2 часа. При лейкоцитурii курс фурамага по схеме, выданной ранее. Уменьшение количества катетеризации на 1 каждую неделю.

Эндокринолог от 22.05.24: преждевременное половое созревание. Изолирование телархе?

Рекомендовано: Л-тироксин 25 мкг утром, натошак. Правильное питание. Массаж, гимнастика.

Контроль гормонов крови через 3 мес. УЗИ грудных желез. При наличии железистой ткани; УЗИ

ОМТ, консультация гинеколога.

ОАМ 24.05.24: лейкоциты не обнаружены, белок 0,1

МРТ ГМ с КУ от 25.05.24: визуализируемая опухолевая ткань изоинтенсивная, не ограничивающая диффузию и накапливающая контраст во всех маркерных очагах, прежней формы и размеров: в супрасellarной цистерне узел до 5 мм; в латеральных отделах правого полушария мозжечка до 12 мм; в нижне-медиальных отделах миндалин левого полушария мозжечка до 19 мм; в правой мосто-мозжечковой цистерне, в области тройничного нерва, до 5 мм; на уровне краниокаудального перехода по ходу оболочек без динамики; Новых узловых образований не выявлено. Сохраняется послеоперационная полость с пристеночными наложениями гемосидерина, сообщающаяся с IV желудочком; Размеры желудочков и наружных ликворных пространств без динамики. Боковые желудочки умеренно расширены, в переднем роге правого бокового желудочка визуализируется катетер резервуара Омайя, III желудочек прежним размером 6мм; IV желудочек деформирован. Белое вещество мозга: сохраняются перивентрикулярные зоны повышения МР сигнала. Сохраняются немногочисленные очаги гиперинтенсивные, без признаков отека и объемного воздействия, не накапливающие контраст примерно прежние (за исключением единичного очага в белом веществе правой лобной доли, который стал чуть более отчетливым). Сохраняются небольшие глиозные изменения по ходу катетера от резервуара Омайя. Дислокаций структур не выявлено. Мозолистое тело сформировано правильно. Глиозные изменения колена и валика мозолистого тела, без четких границ. Наружные ликворные пространства не расширены. Пинеальная область без видимых изменений. Околоносовые пазухи пневматизированы, слизистая оболочка ячеек решетчатой кости и верхнечелюстных пазух неравномерно утолщена. **Заключение:** без динамики от 25.02.24. Картина остаточной опухоли и лептоменингеальных узлов размеры без динамики, новых очагов не появилось. Тривентрикуломегалия, перивентрикулярная лейкопатия без динамики. Неспецифические очаги больших полушарий. Утолщение слизистой оболочки ячеек решетчатой кости и верхнечелюстных пазух вероятно, воспалительные изменения.

МРТ СМ с КУ от 25.05.24: контуры спинного мозга неровные, бугристые из-за множественных лептоменингеальных узлов изоинтенсивных, накапливающих контраст. Все маркерные очаги прежней формы и размеров: на уровне краниокаудального перехода муфтообразно охватывает ствол и спинной мозг толщина муфты без динамики; по задней поверхности на уровне C2-C4 позвонков размерами 2x10x16 мм (без динамики); по передней поверхности на уровне C3-C4 позвонков размерами 3x5x5 мм (без динамики); по задней поверхности с распространением на боковые поверхности на уровне C5-Th2 позвонков без динамики размерами 28x2x42 мм; Новых очагов не выявлено. Шейный лордоз умеренно выражен. Размеры маркерных очагов без динамики: по задней поверхности с распространением на боковые поверхности на уровне C5-Th2 позвонков прежними размерами 28x2x57 мм; по передней поверхности слева на уровне Th6-Th7 позвонков прежними размерами 6,5x3x20 мм; по передней поверхности справа на уровне Th10 позвонка прежними размерами 5x4x6 мм; по задней поверхности справа на уровне Th7-Th8 позвонков прежними размерами до 10x2x24 мм; по передней поверхности справа на уровне Th8-Th9 позвонков прежними размерами 5x3x6 мм; Новых очагов не выявлено. Отмечается выраженная сколиотическая

деформация грудно-поясничного отдела позвоночника. Грудной кифоз умеренно выражен. Задняя позвоночная линия сохранена. Структура и форма тел дужек позвонков не изменена. Диски правильной формы. Грудно-поясничный S-образный сколиоз. Маркерные очаги: на уровне L2 позвонка справа размерами 12х6х9 мм; на уровне L5-S1 позвонков прежними размерами 8х6х11 мм; на уровне L3-4 до 21мм. Новых очагов не выявлено. Поясничный лордоз умеренно выражен. Ось позвоночника S образно искривлена. Задняя позвоночная линия сохранена. Структура и форма тел дужек позвонков не изменена. Диски правильной формы. Конус спинного мозга на уровне L1 позвонка. **Заключение:** без динамики от 25.02.24; размеры всех узлов прежние, новых узлов не выявлено. Картина многоузлового лептоменингеального поражения спинного мозга на уровне шейного, грудного, поясничного и крестцового отделов позвоночника (mts).

Нейрохирург от 27.05.24: оперативное лечение не показано.

Онколог от 27.05.24: по данным МРТ ЦНС от 25.05.24 без динамики.

УЗИ молочных желез от 27.05.24: картина молочных желез не изменена, соответствует возрасту.

УЗИ ОМТ от 27.05.24: матка размером 28х6х10 мм, структура миометрия однородная. Яичники: правый размером 14х5 мм, левый размером 1х5 мм. Свободной жидкости в полости малого таза не определяется. **Заключение:** без структурных изменений.

Рг-графия позвоночника от 29.05.24: признаки C-образного грудно-поясничного сколиоза III ст. Носит корсет периодически.

Эхо-КГ от 30.05.24: размеры полостей сердца и толщина стенок не увеличены, клапаны не изменены. Глобальная сократительная способность миокарда левого желудочка сохранена. Данных за какой либо ВПС и ООС не получено.

Клинически состояние стабильное, сидит, глотает самостоятельно, задержка мочеиспускания, проводится интермиттирующая катетеризация МП. Сохраняется нижняя параплегия. Выражен сколиоз, периодически одевает корсет. Получает нейромидин, кальций Д3Никомед, Л-тироксин, витамин Д, фурамаг, канефрон.

Сурдолог от 28.06.24: нарушение слуха по звуковоспринимающему типу с двух сторон. Хроническая двусторонняя сенсоневральная тугоухость 2 степени слева, 3 степени справа.

Хирург от 27.08.24: оперативное лечение не показано.

Онколог от 27.08.24: рекомендовано продолжить динамическое наблюдение.

Молекулярно-генетическое заключение от 10.09.24: медуллобластома классического типа CNS WHO Grade 4. Молекулярная группа 3 подкласс IV.

Невролог от 06.11.24: глазные щели D=S, реакция зрачков на свет в норме, зрачки D=S, фиксация взгляда есть. Объем движений глазных яблок в норме, нистагма нет, косоглазие есть отведение правого глаза. Асимметрии лицевой мускулатуры нет. Корнеальный рефлекс сохранен. Глотание, жевание сохранено, небная занавеска не провисает, язычок по средней линии, язык по средней линии. Слюнотечения нет. Слух снижен (со слов матери). Двигательная рефлекторная сфера: Поза вынужденная, пассивные и активные движения в не полном объеме, мышечная сила снижена, Мышечный тонус снижен. Сидит с поддержкой на руки. Глубокие сухожильные рефлексы ослаблены с ног, Рефлекс Бабинского живой, брюшные не вызываются, с рук- живые. Сформированы контрактуры в голеностопных суставах. Патологических рефлексов нет. Чувствительность нарушена с живота до стоп. Менингеальные знаки отрицательные. Координаторные пробы не выполняет. Функции тазовых органов - нарушены. Мелкая моторика развита - рисовать, лепить умеет, ведущая рука больше левая, раньше правая.

Оториноларинголог от 10.11.24: серная пробка.

Офтальмолог от 11.11.24: OD=0,8. OS=0,8. Глазное дно: ДЗН бледно-розовый, границы четкие. Ход и калибр сосудов не изменены. Макулярная область без патологии.

УЗИ ОБП от 11.11.24: эхо-картина умеренной гепатомегалии, диффузных изменений поджелудочной железы.

УЗИ ЩЖ от 11.11.24: эхо-признаки гиповолемии щитовидной железы 2 степени при нормальной тиреоидной структуре.

ОАК от 12.11.24: Лейкоциты 6,21. Гемоглобин 108. Тромбоциты 376.

Б/Х крови от 12.11.24: Билирубин 3,07. АСТ 26,4. АЛТ 15,9. Мочевина 6,14. Креатинин 37,8. Глюкоза 4,81. Калий 4,12. Натрий 140,63. Хлор 109,1. Кальций ион 1,11. Кальций 2,39.

Гормоны крови от 12.11.24: 4,141 (норма 0,1-4,0). Т4 св 11,83 (норма 6,43-18,02). ИФР-1 63,0 (норма 35-232). Кортизол 11,57 (норма 6,4-22,8). ФСГ 5,29 (норма 0,2-12,0). ЛГ <0,2 (норма 0-0,5). Эстрадиол <15 (норма <15,0-16,0).

Витамин Д от 12.11.24: 35,46.

ЭКГ от 12.11.24: синусовый ритм с ЧСС 85. ЭОС не отклонена. Поворот сердца против часовой стрелки вокруг оси.

МРТ ГМ с КУ от 17.11.24: новых участков патологического накопления контраста не выявлено, ранее выявленные участки четко не дифференцируются. Сохраняется послеоперационная полость с пристеночными наложениями гемосидерина, сообщающаяся с IV желудочком. Глиозно-атрофические изменения медиальных отделов полушарий мозжечка (без динамики). Глиозные изменения колена и валика мозолистого тела, без четких границ. Сохраняются небольшие глиозные изменения по ходу катетера от резервуара Омая. Сохраняются немногочисленные очаги гиперинтенсивные, без признаков отека и объемного воздействия, не накапливающие контраст. Размеры желудочков и наружных ликворных пространств без динамики: боковые желудочки умеренно расширены, в переднем роге правого бокового желудочка визуализируется катетер резервуара Омая, III желудочек прежней ширины до 7мм; IV желудочек деформирован (без динамики). Дислокаций структур не выявлено. Наружные ликворные пространства не расширены. Пинеальная область без видимых изменений. **Заключение:** без отрицательной динамики от 23.08.24. Новых очагов не появилось. Тривентрикуломегалия, перивентрикулярная лейкопатия без динамики. Неспецифические очаги больших полушарий.

МРТ СМ с КУ от 17.11.24: контуры спинного мозга неровные, бугристые из-за множественных лептоменингеальных узлов изоинтенсивных, накапливающих контраст. Размеры очагов визуально без динамики, измерения затруднены из-за артефактов. Новых очагов на этом фоне не выявлено. Грудной кифоз умеренно выражен. Отмечается умеренная сколиотическая S-образная деформация грудно-поясничного отдела позвоночника. Задняя позвонковая линия сохранена. Структура и форма тел дужек позвонков не изменена. Диски правильной формы, нормальной структуры. Контуры спинного мозга неровные, бугристые из-за множественных лептоменингеальных узлов изоинтенсивных, накапливающих контраст все очаги прежней формы и размеров. Маркерные очаги: на уровне L2 позвонка справа размерами 12х6х9 мм (без динамики); на уровне L5 позвонка прежними размерами 8х6х11 мм (без динамики); на уровне L3-4 до 21 мм (без динамики). Новых очагов не выявлено. Поясничный лордоз умеренно выражен. Ось позвоночника S-образно искривлена. Задняя позвонковая линия сохранена. Структура и форма тел дужек позвонков не изменена. Диски правильной формы, нормальной структуры. Конус спинного мозга на уровне L1. **Заключение:** МРТ-картина многоузлового лептоменингеального поражения на уровне грудного отдела позвоночника (mts). МРТ-картина многоузлового лептоменингеального поражения на уровне поясничного и крестцового отделов позвоночника (mts), без динамики от 23.08.24.

Эндокринолог от 18.11.24: ожирение 2 ст сочетанного генеза. Гипотиреоз, медикаментозная компенсация. Рекомендовано: Л-тироксин 25 мкг утром, натощак за 30-40 мин до еды ежедневно.

Хирург от 20.11.24: оперативное лечение не показано.

ДНК метилирование 10.09.24 - медуллобластома классического типа, молекулярная группа 3, подкласс IV.

Онколог от 20.11.24: рекомендовано продолжить динамическое наблюдение.

Заключение: у ребенка в возрасте 2 лет 11 мес заболевание манифестировало гипертензионной, мозжечковой и спинальной симптоматикой. МРТ выявила диссеминированную опухоль ЗЧЯ с множественными мтс в структурах головного и спинного мозга (тотальное поражение спинного мозга). Оклюзионную гидроцефалию. Выполнена парциальная резекция опухоли 4 желудочка, гистологически верифицирована медуллобластома, классический вариант, амплификация тус и тусп отрицательные. При ДНК метилировании установлена молекулярная группа 3, подкласс IV.

МРТ после операции свидетельствовала о наличии остатков опухоли и мтс в ЗЧЯ, ХСО; обнаружены мтс по всему длиннику спинного мозга с крупными узловыми образованиями на всем протяжении спинного мозга, установлена стадия M3R+.

Получила 3 цикла индукционной ПХТ с и/в введением МТХ. МРТ свидетельствовала о выраженной положительной динамике – частичный регресс мтс и остаточной опухоли в структурах головного и спинного мозга.

Получила 1 цикл ВДХТ с ауто-ТГСК. МРТ свидетельствовала о стабильной картине мтс в структурах ЦНС. В течение 3х мес находилась под наблюдением травматолога в связи с переломами нижних конечностей. МРТ перед облучением подтвердила стабильную картину мтс. Получила ПЛТ в стандартной дозе с бустом на ЗЧЯ. МРТ после облучения выявила стабильную картину мтс в головном и спинном мозге. Получила дополнительно 2й цикл ВДХТ с ауто-ТГСК. МРТ после ВДХТ подтвердила стабильную картину образований в спинном

мозге. Получила 3 цикла противорецидивной ПХТ по схеме ТЕМИРИ. МРТ подтвердила стабильную картину метастазов по оболочкам спинного мозга.

Учитывая установленный гистологический диагноз, объем проведенной терапии и стабильную картину мтс в спинном мозге после ПХТ, ВДХТ с аутоПСК, ПЛТ в объеме КСО и 3х циклов ПХТ по схеме ТЕМИРИ, лечение завершили. В течение 12 мес находится на динамическом наблюдении.

МРТ свидетельствует о стабильной картине метастазов в структурах головного и спинного мозга. Клинически состояние ребенка с положительной динамикой, сидит с опорой на руки, активная, играет. Кормится самостоятельно. Получает восстановительную терапию.

Дополнительное обследование выявило гипотиреоз, получает заместительную терапию, компенсирована. Эндокринолог отмечает ППР. Наблюдается по поводу инфекции МВП, получает периодически антибактериальную терапию, травы, проводятся интермитирующие катетеризации мочевого пузыря. В настоящее время в ОАМ патология не выявлена.

Учитывая стабильную картину остаточной опухоли и мтс, рекомендовано продолжить динамическое наблюдение.

Рекомендовано:

1. МРТ головного и спинного мозга без и с КУ повторять 1 раз в 4 мес в течение 2 года наблюдения в МИБС по нейропротоколу, далее МРТ ЦНС 1 раз в 6 мес до 5 лет наблюдения. МРТ следующая планируется в марте 2025
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. Биохимия крови 1 раз в 3 мес, УЗИ органов брюшной полости, УЗИ ЩЖ, ЭКГ - 1 раз в 6 мес
7. Гормоны крови (ТТГ, Т4 св, кортизол, ЛГ, ФСГ, эстрадиол, ИФР-1) и консультация эндокринолога повторить через 4 мес.
8. ЛФК, бассейн постоянно, нырять можно.
9. Витамин Д (аквадетрим или вигантол) по 1000Ед/сут или 2-3 кап /сут, исследование витамина Д выполнить через 3 мес и решить о коррекции дозы в зависимости от результата
10. Детское учреждение не посещать в течение 1 года
11. Аудиометрия 1 раз в 12 мес и консультация сурдолога
12. Восстановительная терапия и реабилитация в Екатеринбурге, РЦ Галилео, РДКБ (Кораблик в г.Подольске, Три сестры)
13. Л-тироксин 25мкг в сутки
14. Кальций Д3Никомед 250 1 раз в день
15. Ипотерапия не противопоказана
16. ЭФИ для оценки зрительной функции
17. ОАМ 1 раз в 1-1,5 мес
18. Канефрон продолжить до 3-6 мес
19. Рекомендации ортопеда: Р-графия позвоночника. ЛФК. Общий массаж с расслаблением н/к №10 раз в 4-6 мес. Тьюторы на н/к на ночь, днем аппараты для ходьбы, корсет Шенно в течение дня, ортопедическая обувь.

Повторная консультация с результатами МРТ через 4мес (март 2025)

26.11.24

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

