

ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ ГОРОДА  
МОСКВЫ

«НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКИЙ ЦЕНТР СПЕЦИАЛИЗИРОВАННОЙ МЕДИЦИНСКОЙ  
ПОМОЩИ ДЕТЯМ ИМЕНИ В.Ф. ВОЙНО-ЯСЕНЕЦКОГО  
ДЕПАРТАМЕНТА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ ГОРОДА МОСКВЫ»

(ГБУЗ «НЦ спец.мед.помощи детям ЛЗМ»)

Авиаторов ул., д. 38; Москва, 119620  
ОГРН 10277393100

<http://www.npcmed.ru>  
e-mail: [npcprakt@mail.ru](mailto:npcprakt@mail.ru)

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

Консультация профессора Желудковой О.Г.

Пациент: Воропаев Даниил Константинович

Дата рождения: 07.01.2016г.

Адрес: Кемеровская обл., г. Топки

**Диагноз:** Анапластическая астроцитома, WHO Grade III спинного мозга на уровне С3-Т9. Состояние после декомпрессионной ламинэктомии, биопсии опухоли от 24.10.17. Состояние после 1 цикла ПХТ по протоколу ВАВУ РОГ и 12 циклов МХТ Темодал. Положительная динамика с последующей стабилизацией опухоли. Динамическое наблюдение.

Носитель трахеостомы, периодически ИВЛ.

**Жалобы:** дыхание с помощью трахеостомы, кормление – ИГЗ. Отсутствие движений.

**Анамнез:** болен с начала августа 2017 года, лечились у невролога по поводу миозита ШВЗ, в связи с наклоном головы, отмечался подъем температуры до субфебрилитета. После амбулаторного этапа был госпитализирован в НХО по м/ж, где проведено обследование и ребенок был выписан под амбулаторное наблюдение невролога.

Ухудшение состояния в октябре 2017 – стал менее активен, не ползал, мало ходил, усилился наклон головы больше к груди, плохой аппетит.

**При МРТ ГМ и ШОП без и с КУ от 23.10.17** – при исследовании головного мозга патологии не выявлено. При исследовании спинного мозга интрамедуллярно на уровне С3-Т9, распространяясь на всю его толщину, определяется объемное образование с бугристыми контурами, гетерогенного строения – преимущественно солидного характера больших размеров с мелкими включениями гемосидерина (как последствия перенесенного кровоизлияния) и кистозными компонентами, наблюдается неравномерное накопление КВ солидным компонентом.

**Самостоятельно обратились в ДКБ №5 г Кемерово 23.10.17, госпитализирован в п/х отделение. В отделении отмечалась остановка дыхания, переведен в РАО, витальные функции восстановлены. Неврологом рекомендовано фенobarбитал, 26.02.18 отменен, судорожный синдром отсутствовал.**

**24.10.17 выполнена декомпрессионная ламинэктомия и биопсия опухоли.**

П/о период протекал крайне тяжело. На 3 сутки после операции отмечалась фебрильная лихорадка с тахикардией. В дальнейшем попытки восстановления спонтанного дыхания безуспешны, отмечалось развитие тетрапареза.

Выполнена операция 28.07.17 - наложение трахеостомы.

**Гистологическое исследование от 16.11.17:** крайне малое количество материала не позволяет в полной мере оценить морфологическое строение опухоли.

При ИГХ получены положительные реакции на части опухолевых клеток с антителами к S100, синаптофизину, GFAP на единичных клетках CD34 на сосудах. Учитывая данные ИГХ-исследования, иммунофенотип опухоли более всего соответствует недифференцированной эмбриональной опухоли ЦНС.

**Гистологическое исследование НИИЦНХ от 29.12.17 (Рыжова М.В):** Присланный материал представлен крошечными фрагментами опухоли, в клетках которой выявлены

экспрессия GFAP, ядерная экспрессия IN1, очаговая положительная экспрессия синаптофизина, фоновая артефактная экспрессия LIN28a. Экспрессии HMB45, CD45 и CD99 в клетках опухоли не выявлено. Индекс мечения пролиферативного маркера Ki-67 очагово доходит до 15%. **Заключение:** гистологически крохотные фрагменты опухоли, построенной из мелких клеток с округлым ядром и эозинофильной цитоплазмой, имеющих сходство с астроцитами, имеются полиморфные крупные клетки и микроочаги распада - в большей степени морфологическая картина соответствует анапластической астроцитоме WHO Grade III.

**07.02.18 ребенок переведен в РАО ГБУЗ КО НГДКБ №4 г Кемерово для проведения ХТ.**

**Невролог от 07.02.18:** сознание ясное, внимание концентрирует, взгляд фиксирует. Кушингоид, трахеостома. Тонус мышц – выраженная гипотония в руках и ногах. Сухожильные рефлексы на руках и на ногах не вызываются. Брюшные рефлексы отсутствуют с 2х сторон. Судорог при осмотре не отмечается. Рекомендовано продолжить прием фенобарбитала 5 мг 3р в д.

**С 19.02.18 получил 1 цикл ПХТ по протоколу VABU POG: Циклофосфан в/в 300 №3, Винкристин в/в по 1 р 1.5 мг. Карбоплатин 80 мг, Этопозид 500 мг. 05.05.18 – фебрильная лихорадка, нестабильность гемодинамики, падение АД, проводили кардиотоническую поддержку. Данный эпизод ухудшения состояния расценен как сепсис. ПХТ по протоколу VABU POG отменили.**

**С 31.05.18 по 17.01.20 получил 12 циклов МХТ: 6 циклов Темодал 75 мг 1-5 дни в/в, далее перорально темодал 100мг, в последующем увеличили до 130мг. .**

**СКТ шейного и грудного отдела позвоночника от 05.03.18:** признаки диффузных изменений структуры спинного мозга шейного и грудного отделов (опухолевое поражение). Состояние после ламинэктомии.

**Невролог от 02.07.18:** сознание ясное, внимание концентрирует, взгляд фиксирует. Тонус мышц: в руках – атония, в ногах – гипотония. Сухожильные рефлексы не вызываются.

**МРТ ГМ без и с КУ от 21.01.19:** в динамике с предыдущим исследованием от 23.10.17 – появление внутренней и наружной гидроцефалии. Патологических очаговых изменений в веществе головного мозга не выявлено. Кистозная дегенерация эпифиза.

**МРТ СМ (один отдел) без и с КУ от 21.01.19:** спинной мозг неравномерной толщины, его передне-задний размер уменьшился до 5мм, ранее до 13мм. На фоне искажающих артефактов от уровня Th4 позвонка до Th9 интрамедуллярно визуализируется протяженный участок с неровными контурами, передне-задним размером до 4мм, без признаков контрастирования. В сагиттальной проекции после КУ на уровне Th7, Th8 позвонков отмечается участок в структуре спинного мозга, примерным размером 6мм, в коронарной плоскости контрастирования данного участка не отмечается.

**МРТ ГМ без и с КУ от 14.08.19:** срединные структуры не смещены. Желудочки мозга не расширены, симметричны. Сохраняется мелкокистозная перестройка структуры эпифиза, размеры кист – 1-3мм. Очаговых изменений и объемных образований в веществе головного мозга не выявлено. Внутренняя неокклюзионная и наружная гидроцефалия.

**МРТ позвоночника (один отдел) без и с КУ от 14.08.19:** в сравнении с МРТ от 21.01.19 в зоне ранее закрытой артефактом, выявлен линейный уплощенный очаг контрастирования по контуру атрофически истонченного спинного мозга на уровне С5-С6. Кистозно-солидное интрадуральное образование на уровне Th2-Th4, без достоверной динамики, опухоль дифференцировать с фрагментом сохранившейся ткани спинного мозга, смещенным ликворной кистой. В остальном без существенной динамики: кистозные и выраженные атрофические изменения спинного мозга на уровне С2-Th10. Стеноза позвоночного канала и интрадуральных ликворных пространств не выявлено.

**Б/Х крови от 05.04.21:** Глюкоза 5.1, Мочевина 5.4, Креатинин 61, Белок 68, АСТ 38, АЛТ 18, Железо 20.8, Билирубин 4.4.

**МРТ шейного и грудного отделов позвоночника без и с КУ от 09.04.21:** на серии МР-томограмм позвоночника шейного и грудного отделов позвоночника физиологические изгибы сохранены в положении лежа на спине. Тела позвонков нормальных размеров и формы. МР-сигнал от тел позвонков не изменен, признаков трабекулярного отека не выявлено. Высота межпозвонковых дисков не изменена, вещество дисков гидратировано, пролабирования не выявлено. Состояние после декомпрессионной ламинэктомии, с биопсией опухоли, ПХТ. Сохраняется костный дефект задней стенки позвоночного канала на уровне С5-Th4. Спинной мозг на уровне С3-Th2 истончен (максимально до 2,5 мм), подтянут к задней стенке дурального мешка фиброзными тяжами, центральный канал спинного мозга расширен до 2,0 мм. На уровне Th2-Th4- в задних отделах спинного мозга, (6,0x7,0x25,0 мм) с солидным компонентом по нижнему контуру (5,0x5,0 мм) общим размером около 7,0x6,0x18,0мм, без признаков патологического накопления КВ – в сравнении с МРТ от 14.08.19 - уменьшение размеров. На уровне Th4-Th10 спинной мозг истончен до 5,0мм. с фиброзными тяжами по периферии, центральный канал расширен до 2,2 мм. Каудальнее спинной мозг не изменен. Конус на уровне L1 не изменен. После КУ отмечается линейное накопление КВ по переднему контуру спинного мозга на уровне С5 протяженностью около 9,0 мм, толщиной до 1,5мм – в сравнении с МРТ от 14.08.19 – без динамики. Позвоночный канал без признаков стеноза. **Заключение:** Состояние после декомпрессионной ламинэктомии, биопсии опухоли, ПХТ. МР-признаки атрофических изменений спинного мозга, фиброзных изменений в позвоночном канале на уровне С3-Th0. Уменьшение размеров ранее выявленного кистозно-солидного образования на уровне Th2-Th4. Линейный очаг накопления КВ по переднему контуру спинного мозга на уровне С5, без динамики в сравнении с предыдущим исследованием (неспецифическое контрастирование мозговых оболочек?).

**ЭКГ от 01.06.21:** ритм синусовый. П/вертикальное положение ЭОС. Умеренные метаболические изменения миокарда левого желудочка.

**Невролог от 09.07.21:** анапластическая астроцитома спинного мозга. Состояние после декомпенсированной ламинэктомии с биопсией опухоли. Атрофия спинного мозга. Вялый тетрапарез. Рекомендовано: регулярные курсы реабилитации: массаж конечностей, ЛФК. Систематические занятия с логопедом. Логопедический массаж. Глиатилин (раствор для приема внутрь 600 мг/7мл) – 1,5 мл утром – 7 дн, затем 2,5 мл утром – до 2х мес (по согласованию с онкологом). Осмотр через 4-5 мес.

**УЗИ ОБП и почек от 14.10.21:** умеренные диффузные изменения в печени, поджелудочной железе. Деформация желчного пузыря, пиелокаликотазия справа, пиелотазия слева. Микролит правой почки, взвесь в мочевом пузыре.

**ОАК от 02.02.22:** Гемоглобин 111г/л, Лейкоциты 5,1.

**Б/Х крови от 02.02.22:** Сахар 5,1, Белок 67, Мочевина 4,2, Креатинин 65,2, Билирубин 8,7, Калий 4,2, АСТ 0,12, АЛТ 0,23.

**ЭКГ от 02.02.22:** умеренные метаболические изменения миокарда левого желудочка.

**МРТ ГМ и СМ с КУ от 04.02.22:** смещений срединных структур не выявлено. Борозды полушарий мозга углублены, преимущественно в лобно-височной области с атрофией извилин. Субарахноидальное пространство расширено по конвекситальной поверхности, межполушарной и латеральным щелям мозга. Периваскулярные пространства Вирхова - Робина не расширены в обеих гемисферах головного мозга. Боковые желудочки симметрично расширены, преимущественно на уровне передних рогов (до 23,0 мм максимально, индекс Эванса 46), перивентрикулярно задним рогам с невыраженным лейкоареозом. III желудочек до 9,0 мм. IV желудочек, водопровод мозга - без особенностей. Мозолистое тело истончено на всем протяжении, таламусы структурны. Дифференциация серого и белого вещества прослеживается достаточно. В веществе головного мозга патологического накопления контрастного препарата не наблюдается. В лобных долях визуализируются немногочисленные мелкие очаги резидуального/вазогенного генеза. Селлярная область без особенностей (без прицельного исследования). Гипофиз нормальной формы, размеров и структуры; стебель гипофиз, нейрогипофиз расположены срединно. Область ММУ не изменена с двух сторон. Базальные ликворные цистерны равномерно расширены. Мозжечок, ствольные структуры без изменений. Миндалины мозжечка расположены типично. Область краниовертебрального перехода не

изменена. Слизистая оболочка придаточных пазух носа с признаками минимальной инфильтрации; пневматизация каменистой части пирамид височных костей не нарушена. Орбиты имеют типичное строение, структуры - без особенностей. В сравнении с результатами исследования от 09.08.21 изменений в шейном и грудном отделах позвоночника не наблюдается.

**Заключение:** МР-признаки атрофических изменений спинного мозга, фиброзных изменений в позвоночном канале на уровне С3-Th10. Кистозно-солидное образование на уровне Th2-Th4, накопление КВ по переднему контуру спинного мозга на уровне С5, без динамики в сравнении с результатами исследования от 08.09.21. МР-признаки атрофических изменений конвекситальной поверхности полушарий мозга, с максимальными изменениями в лобно-височной области, с заместительным расширением наружных и внутренних ликворных пространств; единичные мелкие очаги резидуального/вазогенного генеза в лобных долях.

**Клинически:** состояние стабильное, периодически дыхание через трахеостому. ИВЛ, кормится самостоятельно и с помощью НГЗ. В сознании, контактен. Сохраняется тетраплегия.

**Заключение:** у ребенка в возрасте 21 мес манифестация болезни очаговой неврологической симптоматикой – мышечной слабостью, в динамике симптоматика нарастала, перестал ходить, перестал двигать верхними и нижними конечностями. МРТ выявила опухоль шейно-грудного отдела спинного мозга. С этого времени отметили нарушение дыхания, установлена трахеостома, ИВЛ. Выполнена по экстренным показаниям декомпрессионная ламинэктомия, биопсия опухоли. Гистологически в референсном центре верифицирована анапластическая астроцитома. Получил 1 цикл ПХТ по протоколу BABY POG. В связи с токсичностью ПХТ переведен на МХТ Темодал. Получил 12 циклов МХТ. МРТ свидетельствовала об отсутствии продолженного роста опухоли. В течение 24 мес находится на динамическом наблюдении. МРТ в настоящее время свидетельствует о наличии небольших размеров остаточной опухоли, стабильных размеров. Сохраняется атрофия спинного мозга шейного отдела.

Учитывая гистологический диагноз, объем проведенной химиотерапии и стабильную картину остаточной опухоли, рекомендовано продолжить динамическое наблюдение.

**Рекомендовано:**

1. МРТ шейно-грудного отдела спинного мозга без и с КУ повторять 1 раз в 6 мес, МРТ головного и спинного мозга 1 раз в 12 мес до 5 лет наблюдения
2. Осмотр окулиста, онколога, невролога - по графику МРТ
3. Отвод от прививок на 1 год кроме р.Манту
4. Исключить ФЗГ, согревающие процедуры, баню, иммуностимуляторы и иммуномодуляторы, общий массаж
5. ОАК повторять 1 раз в 4 мес
6. УЗИ органов брюшной полости, ЭКГ – 1 раз в 6 мес
7. Гормоны крови (ТТГ, Т4 св, кортизол) и консультация эндокринолога 1 раз в 12 мес.
8. ЛФК постоянно.
9. Витамин Д (аквалетрим или вигантол) по 3 кап /сут, исследование витамина Д выполнить через 4 мес и решить о коррекции дозы в зависимости от результата
10. Восстановительная терапия и реабилитация в специализированном учреждении (больница Ильинская – оплату согласовать с БФ К Хабенского, по м/ж).
11. Локальный массаж конечностей не противопоказан
12. Омега 3, рыбий жир постоянно

Гистологические препараты были отправлены в Хайделберг на исследование (из ФНКЦДГОИ).

В связи с отсутствием материала молекулярное исследование для поиска вариантов таргетной терапии по программе One Foundation в настоящее время невозможно.

Повторная консультация с результатами МРТ через 6 мес 16.02.22

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

