



ДЕПАРТАМЕНТ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ ГОРОДА МОСКВЫ
ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ ГОРОДА
МОСКВЫ

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

(ГБУЗ «НПЦ спец.мед.помощи детям ДЗМ»)

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

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

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

Консультация профессора Желудковой О. Г.

Пациент: Ларионов Кирилл Алексеевич

Диагноз: герминативно-клеточная опухоль пинеальной области (ХГЧ-секретирующая).
Окклюзионная гидроцефалия. Состояние после ВПШ. Стадия М0. Состояние после 4х циклов ПХТ по
схеме РЕ1. Субтотальный регресс опухоли (большой частичный эффект).
Центральное преждевременное половое созревание.

Жалобы: на увеличение размеров половых органов

Анамнез: Около 2 месяцев назад возникли жалобы на увеличение размеров половых органов,
преждевременное оволосение, увеличение массы тела, боль в стопах при ходьбе, отеки на
тыльной поверхности стопы.

Эндокринолог 04.07.22: гиперфункция гипофиза.

МРТ головного мозга без и с контрастом 07.07.22 и 09.07.2022- в пинеальной области определяется
небольшая опухоль размерами 24х13х17 мм, интенсивно и гомогенно накапливает контраст. При
исследовании головного мозга мтс не обнаружены.

Нет гидроцефалии.

МРТ спинного мозга с контрастом 02.08.2022 - при исследовании спинного мозга мтс не обнаружены.

ОАК 15.07.22: гемоглобин 102, лейкоциты 6,7, тромбоциты 300.

Онкомаркеры крови 15.07.22: ХГЧ – 192, АФП – в норме.

ОАМ 15.07.22: уд вес 1015.

Гормоны крови 20.07.22: кортизол 239, тестостерон – более 50, ЛГ 0,01, ФСГ 0,01, ДГЭА 0,55,
эстрадиол 49,38.

Биохимия крови 20.07.22: белок 68,9, АЛТ 18,1, АСТ 35,6, билирубин 5,0, натрий 137,6, калий 4,58,
глюкоза 4,71.

Консультация нейрохирурга НМИЦНХ Бурденко 15.08.22 – хирургическое лечение не показано.

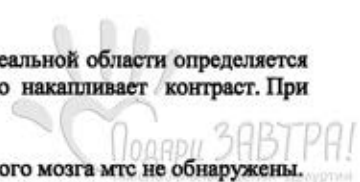
Неврологическая очаговая симптоматика – отсутствует.

На сериях МРТ всех отделов позвоночника от 02.08.2022г. патологического накопления
контраста по оболочкам спинного мозга и интрамедуллярно не выявлено. Спинной мозг свободно
располагается в позвоночном канале, изменений формы, размеров и патологического изменения
интенсивности МР-сигнала не выявлено. Дистопии миндалин мозжечка нет. Конус спинного мозга
расположен на уровне L1-L2 позвонков. Корешки конского хвоста дифференцируются.
Субарахноидальные пространства свободны. Физиологические изгибы позвоночного столба
сохранены, позвоночный канал не сужен. Тела позвонков правильной формы, с однородным МР-
сигналом, без смещений. Межпозвонковые диски имеют нормальную высоту и интенсивность МР-
сигнала. Дугоотростчатые суставы не изменены. Межпозвонковые отверстия не сужены.
Паравerteбральные мягкие ткани без особенностей.

МРТ головного мозга с контрастированием от 18.08.22: отрицательная динамика со стороны
опухолевого процесса- увеличение размеров опухолевого узла в пинеальной области и появление
контрастирования опухолевых масс в области хиазмально-селлярной.

Ультразвуковое исследование органов брюшной полости от 24.08.22: на момент исследования
структурных изменений не выявлено. Свободной жидкости в брюшной полости не выявлено.

Ультразвуковое исследование забрюшинного пространства от 24.08.2022: на момент
исследования структурных изменений не выявлено. Свободной жидкости не выявлено.



Триплексное сканирование вен шеи (внутренние яремные, наружные яремные, подключичные и позвоночные) от 24.08.2022: геометрия хода визуализированных сосудов не нарушена. ЭКГ от 24.08.2022: Ритм синусовый. ЧСС 83 уд в мин. ЭОС- вертикальное положение. Онкомаркеры 24.08.22: АФП 1,53, ХГЧ 373,82.

Рентгенография органов грудной клетки. 25.08.2022 Rg-признаков очаговых и инфильтративных изменений в легких не выявлено.

Офтальмолог от 24.08.2022: Vis OD/OS= фиксирует, следит DEV 0-5 гр conv OD по Гиршбергу Движение глазных яблок в полном объеме. Конвергенция удовлетворительная. Биомикроскопия: OU - Кожа век нормальной окраски; положение век правильное; смыкание полное. Ресничный край век не изменен; рост ресниц правильный. Слезные точки выражены, выделения из слезных точек при пальпации области слезного мешка нет. Положение глазного яблока в орбите правильное; активная подвижность глаз в полном объеме. OU - конъюнктивы спокойная, тонкая, гладкая, блестящая, отделяемого нет. Роговица: в норме средней величины, сферична, сосуды отсутствуют. Передняя камера: средняя, содержимое прозрачное. Радужная оболочка структурна, в цвете и рисунке не изменена. Зрачок округлой формы, диаметр OD=OS, фотореакции живые. Хрусталик прозрачный. Стекловидное тело прозрачное. Глазное дно (узкий зрачок): фон розовый, диск зрительного нерва розовый, границы ступенчатые, проминирует в стекловидное тело, вены полнокровные, извитые, артерии сужены. Макулярная область – рефлексы определяются. Видимая периферия - без патологии. Заключение: H47.1 OU - отек диска зрительного нерва H50.0 Сходящееся непостоянное косоглазие. Рекомендации: - Наблюдение офтальмологом в динамике через 2-3 недели.

Врач-генетик от 24.08.2022: четких данных за наличие генетической патологии не выявлено. Рекомендовано исследование гена p 53 в плановом порядке.

Невролог от 25.08.2022: Сознание ясное, поведение адекватное. Общемозговых, менингеальных симптомов нет. Черепные нервы глазные щели D=S, сходящееся косоглазие справа, диплопия вправо, вверх, вниз. Зрачки округлой формы, средней ширины Фотореакции умеренной живости. Нарушения функции n.facialis нет. Глоточные, небные рефлексы вызываются. Язык по средней линии. Двигательно-координаторная сфера: мышечный тонус-нормотония. Мышечная сила не нарушена. Сухожильные рефлексы умеренной живости, без четкой разницы сторон. Брюшные рефлексы вызываются. равномерны. В позе Ромберга устойчив. Координаторные пробы выполняет удовлетворительно. Чувствительность: поверхностная чувствительность (температурная и болевая) не нарушена. Заключение: в неврологическом статусе сознание ясное, общемозговой. менингеальной симптоматики нет. Со стороны черепной иннервации - парез отводящего нерва справа. Двигательно-координаторных нарушений не выявлено. Рекомендации: дополнительных назначений в настоящее время не требуется.

26.08.22 выполнена операция: вентрикуло-перитонеальное шунтирование.

Диагностическая люмбальная пункция 29.08.22 – опухолевые клетки не обнаружены.

С 30.08.22 по 25.09.22 получил 2 цикла ПХТ по протоколу SIOP GCT 2010 по схеме PEI: этопозид 100 мг 1-3 дни, цисплатин 20 мг 1-5 дни, ифосфамид 1500 мг 1-5 дни+ месна. Лечение перенес удовлетворительно.

Эндокринолог от 04.09.22: гиперфункция гипофиза. Учитывая установленный диагноз, ХГЧ секретирующий вариант опухоли, рекомендовано проведение химиолучевой терапии по протоколу SIOP-GCT 2011.

МРТ головного мозга с контрастированием 20.09.2022 - на сериях МРТ головного мозга в стандартных режимах до и после введения контраста, при сравнении с представленным МРТ от 18.08.2022г отмечается уменьшение размеров солидной опухоли пинеальной области до 12,7x9,3x14,4мм(были 32x23x27мм). Опухоль среднеинтенсивно накапливает контраст. Других участков патологического накопления контраста в структурах головного мозга не выявлено. Четких признаков наличия узловых образований в воронке гипофиза не обнаружено. Срединные структуры тракционно смещены вправо. На фоне установленного вентрикулярного катетера в передний рог правого бокового желудочка отмечается уменьшение размеров боковых и третьего желудочков. Боковые желудочки асимметричны (D<S). III и IV желудочки не расширены. Водопровод мозга проходим. Признаков перивентрикулярного отека нет. Субарахноидальные конвекситальные пространства и охватывающая цистерна прослеживаются.

Церебелломулярная цистерна немного расширена. Хиазмально-селлярная область без особенностей. Область краниовертебрального перехода без особенностей. Заключение: МР-картина опухоли в пинеальной области, уменьшение размеров. Состояние после установки ВПШ по поводу внутренней гидроцефалии. Метастазов в структурах головного мозга не выявлено.

Онкомаркеры 21.09.22: АФП 3,1, ХГЧ 3,93

ОАК от 11.10.2022: Гемоглобин 105, Лейкоциты 2.9, Тромбоциты 42.

С 11.10.22 по 09.11.22 получил 2 цикла (всего 4) ПХТ по протоколу SIOP GCT 2010 по схеме PEI: этопозид 100 мг 1-3 дни, цисплатин 20 мг 1-5 дни, ифосфамид + месна 1500 мг 1-5 дни.

Гормоны крови от 08.11.22: ТТГ 3.84 (0.7-6.5), Т4 св 0.93 (0.88-1.76), Пролактин 36.68 (4.2-22.1), ЛГ 1.66 (0.04-3.6), ФСГ 2.35 (0.3-46), Тестостерон 0.39 (0.03-0.56).

Витамины Д от 08.11.22: 36.6.

МРТ головного и спинного мозга 11.11.22: в пинеальной области сохраняется остаточная опухоль размерами 11x8x13мм. При исследовании спинного мозга мтс не обнаружены.

Клинически состояние стабильное, аппетит снижен.

Заключение: у ребенка в возрасте 6 лет заболевание манифестировало эндокринной симптоматикой.

МРТ выявила опухоль пинеальной области. Данных за гидроцефалию нет. При исследовании онкомаркеров выявлено повышение уровня ХГЧ. МРТ спинного мозга не выявила мтс, не обнаружены опухолевые клетки в ликворе, установлена стадия M0.

Таким образом, на основании обследования установлен диагноз герминативно-клеточная опухоль, ХГЧ-секретирующая.

Учитывая ХГЧ-секретирующий вариант опухоли, получил 4 цикла ПХТ по схеме PEI по протоколу SIOP-GCT 2011. МРТ после 2х циклов ПХТ свидетельствовала о субтотальном регрессе опухоли, нормализовался уровень ХГЧ. МРТ после 3 цикла подтвердила наличие остаточной опухоли, мтс не обнаружены.

Учитывая установленный диагноз, объем проведенной терапии и достигнутый эффект, небольшие размеры остаточной опухоли, рекомендовано проведение локальной ЛТ на область опухоли в СОД 54Гр. С учетом локализации опухоли рекомендована протонная ЛТ. Для проведения ПЛТ направляется в МИБС.

Лучевую терапию планировать спустя 3 недели после завершения ПХТ - 05.12.22.

До начала ПЛТ рекомендовано:

1. МРТ головного мозга без и с КУ повторить
2. Онкомаркеры в крови АФП и ХГЧ повторить

В зависимости от результатов обследования тактика лечения может быть изменена.

Повторная консультация с результатами МРТ перед ПЛТ.

14.11.22

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

Ольга Григорьевна Желудкова

