



Федеральное государственное учреждение «Федеральный центр
«Исследования и диагностика»
Специализированная лаборатория реакции ДНК имени В.Ф. Волкова-Ломовского
Департамент здравоохранения города Москвы



Авиаторов ул., д. 38, Москва, 119620 www.fscniif.ru тел. (495) 439-02-98, факс (499) 230-98-27
ОГРН 1027730310017 scniif@praktikum.ru ИНН/КПП 7731147890/77301001

Консультация профессора Желудковой О. Г.
Пациент: Чураков Даниил Дмитриевич (м).

Диагноз: ганглиогангиома левой лобной доли, WHO Grade I. Состояние после субтотальной резекции опухоли. Продолженный рост опухоли.

Жалобы: нет

Анамнез: С рождения мама отмечает беспокойство ребенка, отмечали задержку физического развития – сидит с 10 мес, ходит с 1г3мес. Со слов мамы 14.05.22 ребенок упал с самоката, явного удара головой не было, 16.05.22 – однократная рвота, был вялым, сонливым. Симптомы регрессировали в течение 3-4 дней. Появились гримасы лица, повторялись, обратили внимание на повышенную сонливость после падения. Родители самостоятельно выполнили МРТ ГМ.

МРТ ГМ с КУ от 11.06.22: определяется больших размеров объемное образование левой лобной доли, копит КВ, окклюзионная гидроцефалия.

Консультирован проф. Горелышевым С.К. – показано хирургическое лечение удалением объемного образования.

23.06.22 госпитализирован в НМИЦ НХ Бурденко для оперативного лечения.

КТ ГМ от 23.06.22: объемное образование лобной доли.

ЭЭГ от 24.06.22: умеренные общезлобовые изменения в виде замедления биоэлектрической активности. Типичной эпилептиформной активности не регистрируется.

Офтальмолог от 24.06.22: нейроофтальмологической симптоматики нет. Признаков ВЧГ нет.

КТ ГМ от 29.06.22: объемное образование левой лобной доли.

30.06.22 выполнена операция – микрохирургическое удаление больших размеров объемного образования левой лобной доли.

КТ ГМ от 30.06.23: состояние после удаления объемного образования левой лобной доли.

Офтальмолог от 04.07.22: нейроофтальмологической симптоматики нет. Признаков ВЧГ нет.

КТ ГМ от 05.07.22: состояние после удаления объемного образования левой лобной доли.

При сравнении с КТ от 30.06.22 отмечается частичный регресс интравентрикулярной гидроцефалии, частичный регресс суетки крови до краев п/о полости, нарастание субдуральных гнгом обеих полушарий.

Невролог от 05.07.22: очаговой неврологической симптоматики нет. Невротические реакции.

МРТ ШС с КУ от 11.07.22: в левой лобной доле определяется зона послеоперационных изменений с валинием ликворной полости с геморрагическим компонентом. По контурам послеоперационной полости выявляются небольшие участки повышенного МР-сигнала в режиме DWI (ИКД снижен до 0,5) ишемия. Определяются двусторонние гнгомы. После введения контрастного вещества, на фоне геморрагических очагов, определяется участок патологического накопления контрастного препарата по заднему контуру послеоперационной полости (19x9x15 мм), в медиобазальных отделах левой лобной доли (11x9x7 мм) и по ходу оперативного доступа в левой лобной доле (8x12x8 мм), возможно, остатки образования. При исследовании всего длинного позвоночника и спинного мозга (на фоне артефактов) в режимах T2 и T1 до и после контрастного усиления участков патологического контрастирования интравентрикулярной локализации и по ободкам спинного мозга достоверно не определяется.

Подари ЗАВТРА!
Мечта о здоровом будущем

Гистологическое исследование от 28.07.22: С учетом данных молекулярно-генетических исследований, морфологической картина и иммунофенотип опухоли соответствуют ганглиоглиому. При микроскопическом исследовании визуализируются крупные фрагменты опухолевой ткани, представленной астроцитарным и ганглиозным клеточным компонентом, встречаются клетки с округлым базофильным ядром и оптически пустой цитоплазмой. Отмечается присутствие в опухоли микрокистозного компонента, волокон Розенталя, эозинофильных зернистых дрюидетов, сосудов с признаками пролиферации эндотелия, отложений кальцинатов, участков свежих кровоизлияний. Проведено иммуногистохимическое исследование на приборе иммунопейпер Ventana BenchMark Ultra или на приборе иммунопейпер AutoStainerLink 48. Полученные результаты оценены под световым микроскопом Axio-Imager A2. Иммуногистохимическое исследование выявило в опухоли позитивную кольцевидную экспрессию Syn, позитивную экспрессию CD34, IM Ki-67 в единичном фокусе составил до 6%. Проведено прямое секвенирование до Сэнгеру на приборе 3500 Genetic Analyzer Applied Biosystem, полученные результаты оценены с помощью программы Sequencing Analysis Software 6 для визуализации электрофоретической программы MegAlign для выравнивания исследуемого фрагмента на референсный геном. Не выявлено мутации BRAF. Проведена полимеразная цепная реакция в режиме реального времени на приборе QuantStudio 5 Applied Biosystem. Анализ результатов произведен с помощью программы QuantStudio Design & Analysis Software v1.4.3/v1.5.1. Не выявлено слияний генов KIAA1549-BRAF. Проводится дифференциальный диагноз между ганглиоглиомой, анапластической плеоморфной глиомастроцитомой, плеоморфной нейроэпителлиальной опухолью низкой степени злокачественности у молодых. Не выявлено мутации BRAF. Не выявлено слияний генов KIAA1549-BRAF.

С июля 2022 находился на динамическом наблюдении.

МРТ ГМ с КУ от 06.10.22: в сравнение с DICOM изображениями от 11.07.2022 динамика положительная. В левой лобной доле с переходом на передний рог левого бокового желудочка визуализируется зона постоперационных изменений, общими размерами до 5,1x2,1x3,1см. По заднему контуру образования определяется участок повышенного сигнала на ДВИ, пониженного на ИКД (располагается в диапазоне от 0,5-0,9x10⁻³ мм²/сек), интенсивно накапливающее контрастное вещество, размером до 8,3x5,8x7,5мм, также определяется аналогичный участок по переднему контуру, размером до 5,0x3,6x4,1 мм. По периферии вышеописанных изменений определяются множественные участки мелких кровоизлияний. В левой лобной области определяется гиромы, размером до 2,7x1,3x4,5см.

МРТ ГМ с КУ от 04.04.2023: в левой лобной доле с переходом на передний рог левого бокового желудочка сохраняется зона постоперационных изменений, общими размерами до 5,1x3,2x4,0 см. По заднему, левому и переднему контурам послеоперационной зоны определяются участки повышенного сигнала на ДВИ, пониженного на ИКД, накапливающее контрастное вещество, размером до 1,0x0,95x1,1см, 0,9x1,4x1,4см и 1,4x0,8x0,75см соответственно. По периферии вышеописанных изменений определяются множественные участки мелких кровоизлияний, единичных кальцинатов. В левой лобной области сохраняется гиромы, размером до 6,7x1,6x7,1см. Боковые желудочки мозга асимметрично расширены, левый подтянут к вышеописанным изменениям.

Невролог от 27.04.23: сознание ясное. Меннгеальных знаков нет. Мышечный тонус с рук и с ног равномерно снижен. Патологических знаков нет. В ноге Ромберга умеренная туловищная атакия. Гиперкинезов нет. Речь: ОРН 3 уровня. Рекомендации: занятия с логопедом, ЛФК. Магне В6 по 1 таб x 2 р/день.

МРТ ГМ с КУ от 26.06.2023: в левой лобной доле с переходом на передний рог левого бокового желудочка сохраняется зона постоперационных изменений, общими размерами до 5,1x3,2x4,0см. В левой лобной области сохраняется гиромы размерами до 6,7x1,6x7,1см (без значительной динамики). По заднему, левому и переднему контурам послеоперационной зоны сохраняются участки повышенного сигнала на ДВИ, пониженного на ИКД (располагается в диапазоне от 0,8-0,9-10⁻³ мм²/сек), интенсивно накапливающее контрастное вещество.

размером до 1,3x1,3x1,5 см) ранее 1,0x0,95x1,1 см), 1,4x2,1x2,0 (ранее 0,9x1,4x1,4 см) соответственно. Общие размеры по наружным контурам контраст-накапливающего компонента 2,9x2,9x3,7 см (ранее 2,6x2,6x3,2 см). По периферии вышеописанных изменений сохраняются множественные участки мелких кровоизлияний, единичных кальцинатов. Боковые желудочки асимметрично расширены, левый подтянут к вышеописанным изменениям.

Нейрохирург от 07.07.23: ганглиogliома левой лобной доли, WHO Grade I; состояние после оперативного лечения. Рекомендации: наблюдение по м/ж у педиатра, невролога, офтальмолога, нейрохирурга. Контроль МРТ ГМ с КУ через 6 месяцев или раньше при ухудшении состояния. По данным МРТ от 26.06.23 - остатки опухоли. В связи со стабильным состоянием ребенка, в настоящее время хирургическое лечение не показано.

Нейрохирург от 29.08.23: оперативное лечение не показано.

МРТ ГМ с КУ от 31.01.24: Сравнение с МРТ-исследованием от 04.04.2023. Вещество головного мозга: Участков «острой» ишемии и прочих зон цитотоксического отека в веществе головного мозга по данным диффузионно-взвешенных изображений не выявлено. В левой лобной области сохраняется глирома, размером до 6,7x1,6x7,1 см (без значимой динамики). В левой лобной доле с переходом на передний рог левого бокового желудочка сохраняется зона постоперационных изменений, общими размерами - до 5,1x3,2x4,0 см. По заднему, левому и переднему контурам послеоперационной зоны, сохраняются участки повышенного сигнала на ДВИ, повышенного на ИКД (располагается в диапазоне от 0,8-0,9x10⁻³ мм²/сек), интенсивно накапливающие контрастное вещество, размером до 1,6x1,3x2,0 см (ранее 1,3x1,3x1,5 см). Общие размеры по наружным контурам контраст-накапливающего компонента 3,6x4,2x5,0 см (ранее 2,9x2,9x3,7 см). Отмечается компрессия прилежащих сегментов средней мозговой артерии. По периферии вышеописанных изменений сохраняются множественные участки мелких кровоизлияний, единичных кальцинатов. Послеоперационные зоны по контуру также накапливают парамагнетик. Боковые желудочки мозга асимметрично расширены (D>S), левый подтянут к вышеописанным изменениям. Индекс Эванса - 33,6. 3 желудочек минимально компримирован, смещен вправо, шириной до 0,5-0,75 см. Конфигурация Сильвиева водопровода не изменена. 4 желудочек не изменен. Базальные цистерны сужены. Субарахноидальное конвекситальное пространство умеренно расширено. Полость Верге, промежуточного тврца шириной до 6 мм. Основание мозга: Хиазмальная область без особенностей. Гипофиз расположен интраселлярно, обычных размеров (1,0x0,8x0,35 см). Ткань гипофиза имеет обычный сигнал. Заключение: состояние после микрохирургического удаления объемного образования больших размеров левой лобной доли, с наличием остаточного образования. Постоперационные кистозно-глиозные изменения левой лобной доли. Глирома левой лобной области. В сравнении с DICOM изображениями от 26.06.23 - увеличение размеров остаточного образования. Асимметричная (D>S) бивентрикулярная гидроцефалия.

Офтальмолог от 06.02.24: Vis OD=1.0 OS=1.0. Глазное дно: ДЗН бледно-розовые; границы слегка ступенчаты, артерии узкие, слегка извиты на всем протяжении. Вены полнокровные, извиты на всем протяжении, видимая сетчатка прозрачная, прилежит, макула не изменена. Заключение: ангиопатия сетчатки обоих глаз, без отрицательной динамики.

ТМК ИМИЦ НХ Бурденко от 09.02.24: рекомендовано оперативное лечение - микрохирургическое удаление опухоли. Госпитализация в ИМИЦНХ 22.02.24.

Клинически: состояние стабильное, активный, неврологическая симптоматика отсутствует. Заключение: у ребенка с рождения отмечали задержку физического развития, максимальные признаки гипертензионной симптоматики. МРТ выявила гигантскую опухоль левой лобной доли. Выполнена резекция опухоли, гистологически перифигирована ганглиogliома, мутации в гене BRAF V600 и слияние BRAF KIAA не выявлены. МРТ после операции свидетельствовали о наличии остаточной опухоли по контуру операционной полости. В течение 18 мес находился на динамическом наблюдении. МРТ в настоящее время выявила продолженный рост опухоли.

Учитывая гистологический диагноз, выполненную ранее резекцию опухоли и продолженный рост опухоли, рекомендовано хирургическое лечение. Для оперативного лечения направляется в ИМИЦНХ Бурденко.



После удаления опухоли рекомендовано повторить МРТ головного и спинного мозга.
После курса химиотерапии при активной терапии рекомендовано провести молекулярно-генетическое исследование по протоколу Emma One Foundation.

Рекомендовано:

1. МРТ головного и спинного мозга без и с КУ повторить после удаления опухоли
2. Осмотр окулиста, невролога – по графику МРТ
3. Отвод от прививок на 1 год кроме р Манту
4. Исключить ФЭТ, согревающие процедуры, баню, иммуностимуляторы и иммуномодуляторы, массаж
5. Витамин Д (аквадетрим или витамин Д) по 2 кв: /сут, исследование витамина Д выполнить через 3 мес и решить о коррекции дозы в зависимости от результата
6. Детское учреждение не посещать в течение 6 мес

Повторная консультация с результатами МРТ.

15.02.2024

Профессор врач онколог, эксперт ИОТ
По детской нейроонкологии
Жульда Галиковна Желудкова

Подари ЗАВТРА!
Телефон: 8(8462) 23-11-11
Удмуртия



Подари ЗАВТРА!
Телефон: 8(8462) 23-11-11
Удмуртия