



СБОРНИК ТЕЗИСОВ

X МЕЖДУНАРОДНЫЙ МОЛОДЁЖНЫЙ
НАУЧНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ ФОРУМ

БЕЛЫЕ ЦВЕТЫ

ПОСВЯЩЕННЫЙ 150- ЛЕТИЮ
С.С. ЗИМНИЦКОГО



Казань, 2023

ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ И НЕВРОЛОГИЧЕСКИХ ПРОЯВЛЕНИЙ ИНТРАМЕДУЛЛЯРНОЙ ЭПЕНДИМОМЫ ПРИ НЕЙРОФИБРОМАТОЗЕ I ТИПА

Сингатуллина А.Р., Хамидуллина К.Р.

Научный руководитель - к.м.н., асс. Афандиева Л.З.

Казанский государственный медицинский университет

Актуальность: Спинальные эпендимомы представляют собой подмножество эпендимом опухолей глиального происхождения, возникающих из эпендимальной выстилки желудочковой системы. В целом эпендимомы составляют 3–6% опухолей центральной нервной системы (ЦНС) и 15% опухолей спинного мозга. Расположение эпендимом в ЦНС коррелирует с возрастом: у детей преобладают внутрочерепные формы, а спинальные формы чаще встречаются у взрослых после 40 лет. Показатель заболеваемости выше у мальчиков, чем у девочек - 4,2 и 3,8 на 100 тыс., соответственно. Ежегодно выявляют 2,2 новых случая на 1 млн. детского населения.

На МРТ эпендимомы проявляются в виде локального увеличения спинного мозга и являются гиперинтенсивными на T2-взвешенных изображениях и гипоинтенсивными или изоинтенсивными на T1-взвешенных изображениях с гетерогенным усилением контраста. Основным методом лечения эпендимом является хирургическая резекция, которая обеспечивает локальный контроль в 90-100% случаев, но у 35-50% пациентов этого достичь не удается.

Повышенная предрасположенность к развитию опухолей у пациентов с нейрофиброматозом I типа (НФ I типа) обусловлена мутацией гена-супрессора роста опухолевых тканей нейроэктодермального генеза (NF1), расположенного на длинном плече 17 хромосомы. NF1 имеет широкий клинический спектр, который включает как интрамедуллярные, так и интрадуральные экстрамедуллярные эпендимомы.

Цель: представить результаты динамического наблюдения пациента с интрамедуллярной эпендимомой у пациента с НФ I типа.

Материалы и методы: использован метод клинического наблюдения за пациенткой Ч. 13 лет с диагнозом: Эпендилома грудного отдела спинного мозга C7-Th10, WHO Grade 2. Состояние после частичного удаления. НФ I типа. Произведен анализ литературы.

Результаты. Из анамнеза: диагноз НФ I типа установлен в раннем возрасте. Наследственность отягощена: НФ I типа у отца. В возрасте 6 лет установлен сколиоз грудного и поясничного отдела 3 степени. Нейровизуализация (МРТ) выявила интрамедуллярное образование C7–Th10. Проведено удаление опухоли с применением нейромониторинга. Учитывая основное заболевание (НФ I типа), назначено 10 циклов химиотерапии.

На момент осмотра в неврологическом статусе: черепные нервы без асимметрии. Нижний спастический парапарез (сила мышц нижних конечностей 2 балла). Гипестезия нижних конечностей. Глубокая чувствительность не нарушена. Тазовые нарушения в виде отсутствия позывов к мочеиспусканию, дефекации. Сколиотическая деформация грудно-поясничного отдела. МРТ выявляет продолженный рост опухоли. Учитывая гистологический диагноз и данные нейровизуализации, пациентке проведена протонная терапия на область послеоперационного ложа опухоли и остаточной ткани образования шейного и грудного отделов позвоночника с отступом на субклиническое распространение (г. Санкт-Петербург). Терапию перенесла удовлетворительно. Повторная МРТ выявила отрицательную динамику. Прогноз сомнительный.

Заключение: несмотря на современные возможности методов исследования, своевременная диагностика объемных образований нервной системы, особенно у детей с сопутствующей патологией, длительным бессимптомным течением, остается весьма серьезной проблемой, обуславливающей низкое качество жизни пациентов и неблагоприятный прогноз.