



Федеральное государственное бюджетное учреждение
«Национальный медицинский исследовательский центр имени В.А. Алмазова»
Министерства здравоохранения Российской Федерации

Врачебная комиссия № 548 от 17.07.2026

ФИО пациента: [REDACTED]

Дата рождения пациента: [REDACTED]

Номер истории болезни: [REDACTED]

Канал финансирования: ОМС

Диагноз стационарный: C71.8 Диффузная лептоменингеальная глионейрональная опухоль ЦНС с распространением по оболочкам головного и спинного мозга, множественными очагами в ЗЧЯ (па-растволовыми и ретроцереbellарными) и интрамедуллярными очагами в шейном, грудном отделах спинного мозга с мутацией KIAA1549-BRAF. Состояние после микрохирургического частичного уда-ления опухолевых узлов в ЗЧЯ от 16.10.2024г. R+, M3, 17-ти недель химиотерапии по протоколу SIOP LGG-2004, частичный ответ. Таргетная терапия траметинибом с 13.05.2025 по 20.04.2026, стабилиза-ция.

Прогрессирование от 16.01.2026. Состояние после 19ти недель химиотерапии 3й линии (ЦФ/ЦП), ста-билизация. Таргетная терапия тоорафенибом с 12.05.2026, продолжение лечения.

Осложнения: Оклюзионная тетравентрикулярная гидроцефалия, рецидивирующее течение. Состояние после имплантации ВПШ от 11.10.2024г, реимплантации вентрикулярного катетера от 16.10.2024г; ревизии, замены ВПШ от 07.11.2024, 10.10.2025г., 11.11.2025г., 29.12.2025г., улучшение. Эпилепсия от 09.2024г., состояние на фоне комбинированной противосудорожной терапии. Энцефалопатия вторичного генеза.

Лекарственно-индуцированные осложнения: винкристиновая полинейропатия от 12.02.2025, улучшение; трехростковая цитопения от 17.06.2026, разрешение.

Внутрибольничная полисегментарная двусторонняя пневмония смешанной этиологии, ДН2, рецидивирующее течение (от 01.07.2026, 12.06.2026), улучшение.

Энтероколит ассоциированный с Enterococcus faecium от 13.07.2026г., улучшение.

Полноорганная недостаточность от 12.07.2026г.: острое повреждение почек; ЦНС; CCC.

Носитель гастростомы с 24.07.2025г., состояние после ревизии и замены от 26.09.2025., 30.12.2026.

Носитель венозного порта (Celsite 4,5 F B.Braun Medical.) от 24.02.2026

Задержка психомоторного развития.

Вопрос, решаемый врачебной комиссией: закупка и назначение лекарственного препарата вне зарегистрированных показаний при наличии медицинских показаний (жизненные показания)

Краткий анамнез: в сентябре 2024г. в период отдыха в Турции появилась слабость, вялость, многократная рвота, судороги, госпитализирован в стационар г.Анталья, где по результатам МРТ ГМ (03.10.2024г.) выявлено новообразование ЦНС с лептоменингеальным распространением.

Транспортирован в РФ. 16.10.2024г. госпитализированы в НМИЦ им. В.А. Алмазова, отделение НХО №7. Операция от 16.10.2024: частичное удаление опухоли ЗЧЯ, реимплантация ВПШ.

Гистологическое заключение от 21.10.2024 (НМИЦ им. Н.Н. Бурденко M00393 24102): диффузная лептоменингеальная глионейрональная опухоль с альтерацией KIAA1549-BRAF.

06.11.2024 госпитализирован в отделение ДОГ и ТКМ для проведения противоопухолевой терапии.

15.11.24г. по 02.05.24г.: 17 недель ПХТ (карбоплатин/винкристин).

Осложнения терапии: тяжелая винкристиновая полинейропатия, длительные трехростковые цитопении (преимущественно тромбоцитопения gr 3-4), рецидивирующие инфекционные осложнения, тяжелая нутритивная недостаточность, госпитализм.

МРТ ГМ и СПМ от 07.05.22г. - частичный ответ.

Решением консилиума от 13.05.2025г. была инициация монотерапии траметинибом по жизненным показаниям. С 13.05.24 по 22.07.25г. продолжал таргетную терапию с удовлетворительным соматическим, неврологическим статусом. По данным контрольной МРТ ГМ и СПМ с КУ диагностировано прогрессирование опухолевого процесса с признаками новых очагов лептоменингеального метастазирования.

Проведено 4 цикла химиотерапии, переносимость была неудовлетворительной в виде развития гипоплазии кроветворения, рецидивирующих инфекционных осложнений (Внутрибольничная полисегментарная двусторонняя пневмония смешанной этиологии, ДН2, рецидивирующее течение (от 01.07.2026, 12.06.2026), рефрактерной эпилепсии.

Обоснование индивидуального назначения: у пациента на фоне основного заболевания отмечено развитие рефрактерной плохо контролируемой эпилепсии, показана модификация противосудорожной терапии

МНН лекарственного препарата: перампанел

Торговое наименование, форма выпуска: фэйкомпа, (перампанел), таблетки 2мг, покрытые пленочной оболочкой, 7 таблеток в упаковке

Режим дозирования, суточная доза: 1 таблетка (2мг) 1 раз в день на ночь, р.о., ежедневно, длительно

Количество необходимое на курс терапии: 4 упаковки.

Продолжительность курса: 1 месяц

Наиболее частые побочные эффекты лекарственного препарата: сонливость, утомляемость, нарушения координации

Решение врачебной комиссии: показана закупка и назначение лекарственного препарата вне зарегистрированных показаний по жизненным показаниям

Пациент/законный представитель пациента проинформирован о пользе и возможных рисках при применении назначаемого лекарственного препарата. Получено добровольное информированное согласие.

Председатель комиссии: зам главного врача
клиники по терапии

 В.И. Попов

ц.о. 3 ав отделом клинической фармакологии

Члены врачебной комиссии:

 К.А. Загородникова

Зам. глав.врача Университетской клиники
по клинико-экспертной работе:

 И.П. Ефимова

Заведующий отделением :

 Ю.В. Диникина

Врач -клинический фармаколог:

 К.В. Демиденко

Лечащий врач :

 К.М. Голубева