

Метастаз лейомиосаркомы в основание черепа, проявившийся синдромом затылочного мыщелка. Описание случая

М.А. Степанян, В.А. Черехаев, А.Б. Кадашева, Д.Л. Ротин, Е.Р. Ветлова
ФГБУ «НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко» РАМН, Москва

Контакты: Мушег Агоевич Степанян mastepanyan@mail.ru

Синдром затылочного мыщелка (СЗМ) — редкий и малоизвестный неврологический синдром, патогномоничный для метастатического поражения мыщелка затылочной кости. У больных с онкологическим анамнезом появление СЗМ служит первым достоверным признаком вторичного поражения атлanto-окципитального сочленения. Раннее выявление метастазов основания черепа позволяет своевременно применять лучевые методы лечения и избегать хирургических вмешательств.

Ключевые слова: синдром затылочного мыщелка, метастаз, основание черепа, лейомиосаркома

Skull base leiomyosarcoma metastasis manifesting itself as occipital condyle syndrome. A case report

M.A. Stepanyan, V.A. Cherekaev, A.B. Kadasheva, D.L. Rotin, E.R. Vetlova

Acad. N.N. Burdenko Neurosurgery Research Institute, Russian Academy of Medical Sciences, Moscow

The occipital condyle syndrome (OCS) is a rare and little-known neurological syndrome pathognomonic of metastatic involvement of the occipital condyle. OCS is the first significant sign of secondary involvement of the atlantooccipital joint in patients with a history of cancer. The early detection of skull base metastases permits timely use of radiation treatments and avoidance of surgical interventions.

Key words: occipital condyle syndrome, metastasis, skull base, leiomyosarcoma

Введение

Синдром затылочного мыщелка (СЗМ), обусловленный метастатическим поражением основания черепа, развивается при локализации патологического очага в области затылочного мыщелка [1]. Впервые СЗМ был описан Н.С. Greenberg в 1981 г. Наблюдая 43 случая метастатических опухолей основания черепа различной локализации, автор выделил 5 характерных симптомокомплексов — офтальмический, сельлярно-парасельлярный, средней черепной ямки, югулярный, затылочного мыщелка [1]. В последующих описаниях метастазов основания черепа прочие авторы также придерживались данной классификации. СЗМ встречается при метастазах основания черепа относительно часто — от 10 до 21 % случаев. По данным Н.С. Greenberg, СЗМ наблюдался в 21 % случаев, по наблюдениям F. Laigle-Donadey — в 16 %, по исследованиям K. Mitsuya — в 10 % случаев [1–3]. СЗМ является одним из стереотипных и легко узнаваемых синдромов поражения основания черепа [4]. Характерной особенностью служит сочетание одностороннего периферического пареза подъязычного нерва с болями в шейно-затылочной области со стороны поражения, усиливающимися при поворотах головы [1, 4].

У больных с известным онкологическим анамнезом проявление СЗМ служит достоверным признаком метастаза в основание черепа. До 30 % случаев СЗМ является первым проявлением онкологического заболевания [5].

Описание случая

Больная, 57 лет, поступила в клинику с жалобами на постоянные боли в правой затылочной области, распространяющиеся в правую лобную область, усиливающиеся при поворотах головы. Больная также отмечала отклонение языка вправо и нарушение артикуляции (рис. 1).

Из анамнеза известно, что в сентябре 2011 г. пациентка перенесла экстирпацию матки и верхней трети влагалища с придатками в связи с лейомиосаркомой тела матки. В регионарных лимфатических узлах признаков опухолевого роста не было обнаружено. После операции проведена дистанционная гамма-терапия.

Через 3 мес после экстирпации матки появились боли в правой затылочной области, иррадиирующие в правую лобную область. Через 10 дней после появления болей стала нечеткой речь, больная обратила внимание на отклонение языка вправо. При магнитно-резонансной томографии (МРТ) головного мозга с внутривенным контрастированием выявлена опухоль краниовертебрального перехода справа. Опухоль располагалась в основном экстракраниально, распространялась на чешую затылочной кости, на правый мыщелок и интракраниально. Опухоль интенсивно негетогенно накапливала контрастное вещество (рис. 2). При компьютерной томографии (КТ) выявлено разрушение чешуи затылочной кости без признаков деструкции мыщелка (рис. 3). Сцинтиграфия костей показала накопления радиофармпрепарата только в проекции опухоли.



Рис. 1. Гемиатрофия языка и девиация в сторону поражения подъязычного нерва

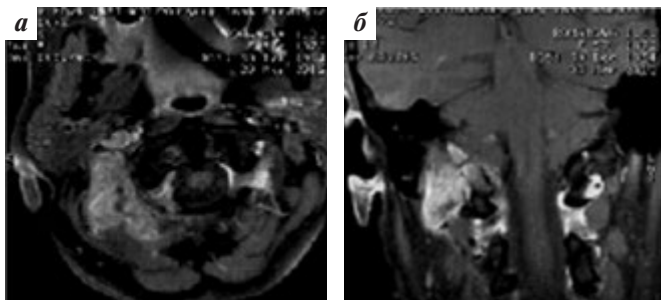


Рис. 2. МРТ-картина крупного метастатического узла в краниовертебральном переходе справа в аксиальной (а) и коронарной (б) проекциях. Опухоль негомогенно интенсивно накапливает контрастное вещество

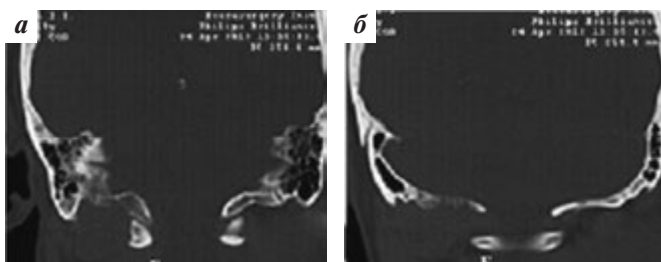


Рис. 3. При КТ в костном окне визуализируются: а — изменение сигнала с губчатого вещества затылочного мыщелка и б — деструкция чешуи затылочной кости

При осмотре больной в неврологическом статусе был выявлен периферический парез XII нерва справа, проявляющийся гипотрофией правой половины языка и легкой дизартрией; также определялась болезненность при пальпации в шейно-затылочной области справа, нарастание болей при поворотах головы.

С целью гистологической верификации опухоли и уменьшения ее объема произведено нейрохирургическое вмешательство.

В положении больной на операционном столе лежа на спине с поворотом головы влево выполнен линейный парамедианный разрез в правой затылочной области. Под мышцами шеи выявлена плотная округлая практически аваскулярная опухоль серой окраски. Опухоль отделена от окружающих здоровых тканей и удалена фрагментированием. После удаления основной массы опухоли обнажилось правое атлanto-окципитальное сочленение. Признаков деструкции мыщелка затылочной кости не обнаружено. Выполнена резекция пораженных участков чешуи затылочной кости до визуально здоровой костной ткани. Удалены интракраниальные части опухоли до здоровой твердой мозговой оболочки. Твердая мозговая оболочка не была прорвана опухолью, не вскрывалась.

После оперативного вмешательства регрессировали боли в шейно-затылочной области. Сохранились признаки периферического пареза правого подъязычного нерва.

Гистологически и иммуногистохимически определен метастаз лейомиосаркомы. В клетках опухоли выявлена положительная экспрессия виментина, гладкомышечного актина и десмина (рис. 4). Экспрессии меланоцитарного маркера НМВ-45, общего лейкоцитарного антигена CD45, ЕМА, цитокератинов СК7 и СК20, а также экспрессии миогенина не выявлено.

После операции проведен курс стереотаксической радиотерапии на область остаточной опухоли и послеоперационного ложа задней черепной ямки с краевым захватом 2 мм. Облучение осуществлялось на линейном ускорителе Novalis с микромультилепестковым коллиматором. Облучение проводилось с 8 фигурных полей с 1 изоцентром. Проведено 7 фракций по 5 Гр до средней суммарной очаговой дозы 35 Гр.

При контрольной МРТ через 3 мес после курса лучевой терапии (ЛТ) выявлена положительная динамика в виде выраженного регресса остаточной опухоли в области краниовертебрального перехода справа (рис. 5).

Обсуждение

В литературе описаны разные причины изолированного поражения подъязычного нерва, среди которых опухоли носоглотки, ствола головного мозга, травмы и огнестрельные ранения краниовертебрального перехода, нейропатия Guillain-Barre, рассеянный склероз, истерия, мальформация Киари [6].

Анализируя 100 случаев за 26 лет, авторы отмечают более 10 причин поражения XII нерва. В 49 случаях

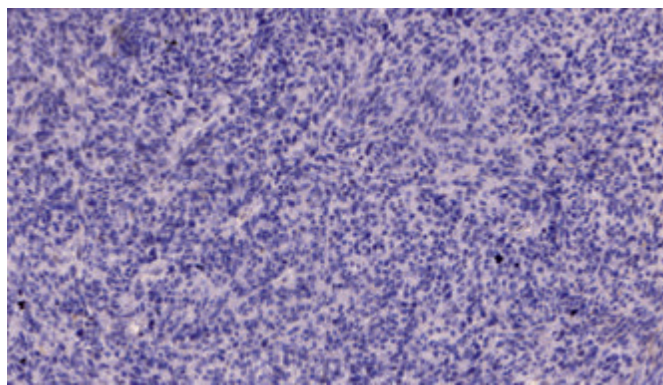


Рис. 4. Метастаз лейомиосаркомы. Увеличение $\times 200$. Иммуногистохимическая реакция с гладкомышечным актином подтверждает гладкомышечный гистогенез злокачественного новообразования

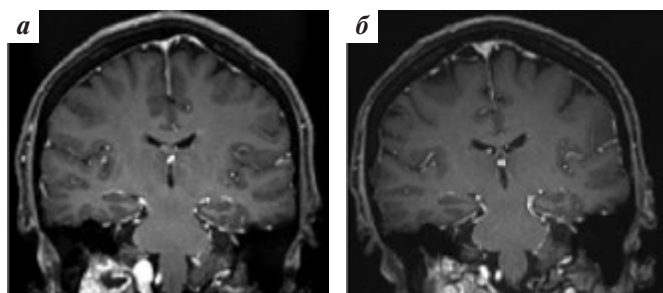


Рис. 5. МРТ с внутривенным контрастированием после оперативного вмешательства: а — до ЛТ; б — через 3 мес после курса ЛТ. Визуализируется значительное уменьшение размеров остаточной опухоли

причиной поражения подъязычного нерва были новообразования, в 12 — метастатические опухоли [6].

В литературе описаны 27 случаев СЗМ вследствие метастатического поражения основания черепа (см. таблицу).

Гистоструктура метастатических опухолей разнообразна, у мужчин наиболее частой причиной СЗМ являются метастазы рака предстательной железы (7 наблюдений), у женщин — рак молочной железы (6 наблюдений) [5].

Описаны метастазы аденокарциномы легкого в 2 случаях, лимфомы — у 2 пациентов, назофарингеального рака — у 1 [1, 5, 9]. В остальных 8 наблюдениях органогенез метастазов не был установлен [5].

Случаи изолированного поражения XII нерва вследствие метастазов в основание черепа ($n = 27$)

Наблюдение, год	Число наблюдений
Greenberg, 1981 [1]	9
Moris, 1998 [7]	4
Carobianco, 2002 [4]	11
Salamanca, 2006 [8]	1
Moeller, 2007 [5]	2

В 18 (70 %) случаях СЗМ возникал у больных с известным онкологическим анамнезом. В 9 (30 %) случаях СЗМ был первым проявлением онкологического заболевания. В описанных в литературе случаях продолжительность синдрома до установления диагноза варьировала от нескольких дней до 3 мес [5]. Точных указаний промежутка времени с момента выявления первичной опухоли до проявления СЗМ нет.

Первыми клиническим проявлениями СЗМ являются боль в шейно-затылочной области со стороны поражения, иногда распространяющаяся в теменную и лобную области [1, 4]. Тяжелая продолжительная односторонняя головная боль беспокоила 22 (81 %) больных из 27. Часто боль усиливалась при поворотах головы, при движениях в шее и пальпации области поражения. Одним из нередких проявлений СЗМ является повышенная чувствительность в сосцевидной области, которая отмечалась у 25 (92,6 %) больных из 27. Из описанных 27 случаев в 24 был изолированный односторонний парез XII нерва, проявившийся девиацией и гемитрофией языка. В 3 случаях парез подъязычного нерва был в составе Collet—Sicard синдрома в виде поражения последних 4 краниальных нервов [5].

D.J. Carobianco отмечает, что все описанные им 11 больных с СЗМ жаловались на легкую дизартрию и дисфагию, обусловленные парезом подъязычного нерва [4].

Наиболее чувствительным методом диагностики при СЗМ, обусловленным метастатическим поражением основания черепа, является МРТ. Замещение нормального гиперинтенсивного жира на гипоинтенсивную опухолевую ткань на T1-взвешенных изображениях при контрастном усилении служит достоверным показателем неопластического поражения костей черепа [3].

КТ и радионуклидные методы исследований чаще не выявляют поражения тогда, когда при МРТ оно определяется [4]. При СЗМ чувствительность КТ составляет 64,7 %, скintiграфии — 60 %, в то время как чувствительность МРТ достигает 83 % [5]. Тем не менее КТ и радионуклидные исследования могут дополнить МР-исследования. В частности, при помощи КТ в костном окне возможно оценить степень разрушения структур атланто-окципитального сочленения [4]. Как отмечают L. Loevner and D.M. Yousem, при радиологических исследованиях больных с постоянными болями в шейном отделе позвоночника и с онкологическим анамнезом необходимо оценить состояние краниовертебрального перехода, особенно мыщелков затылочной кости [10].

Сцинтиграфия костей имеет диагностическую ценность в плане выявления других отдаленных метастазов [10].

Тактика лечения зависит от характера опухоли, распространенности онкологического процесса, состояния больного и выраженности клинической картины. Основным методом лечения является ЛТ [11, 12]. В серии из 11 больных с СЗМ у D.J. Carobianco в 10 случаях была применена ЛТ, в 1 случае в сочетании с химиотерапией (ХТ). ХТ была

единственным методом лечения при метастазе рака предстательной железы [4]. К хирургическим методам при метастазах в основание черепа с СЗМ прибегают крайне редко, в основном для гистологической верификации и уменьшения объема опухоли [5]. Радикальное удаление метастаза с резекцией атланто-окципитального сочленения практически не выполняется ввиду травматичности [4].

В нашем случае хирургическое лечение преследовало цель гистологической верификации опухоли, регресса болевого синдрома и уменьшения объема опухоли для повышения эффективности ЛТ и ХТ.

Заключение

У больных с онкологическим анамнезом СЗМ служит достоверным признаком метастазирования в основание черепа. Таким образом, при появлении

у онкологического больного односторонних болей в шейно-затылочной области, усиливающихся при движениях головы, необходимо выполнить исследование головного мозга и краниовертебрального перехода, не дожидаясь появления симптомов поражения краниальных нервов. Наиболее информативным диагностическим методом является МРТ с внутривенным контрастированием. С целью оценки состояния атланто-окципитального сочленения целесообразно выполнить КТ в костном окне. Сцинтиграфия костей позволяет исключить метастазы в других костях. Оптимальным и эффективным методом лечения является ЛТ, которая может сочетаться с ХТ в зависимости от гистоструктуры опухоли. Хирургическое лечение применяется редко и преследует цель гистологической верификации и уменьшения размеров новообразования.

ЛИТЕРАТУРА

1. Greenberg H.S., Deck M.D.F., Vickram B. et al. Metastasis to the base of the skull: clinical findings in 43 patients. *Neurology* 1981;31:530–7.
2. Laigle-Donadey F., Taillibert S., Martin-Duverneuil N. et al. Skull-base metastases. *J Neurooncol* 2005;75:63–9.
3. Mitsuya K., Nakasu Y., Horiguchi S. et al. Metastatic skull tumors: MRI features and a new conventional classification. *J Neurooncol* 2011 Aug;104(1):239–45. Epub 2010 Nov 26.
4. Capobianco D.J., Brazis P.W., Rubino F.A., Dalton J.N. Occipital condyle syndrome. *Headache* 2002;42:142–6.
5. Moeller J.J., Shivakumar S., Davis M., Maxner C.E. Occipital condyle syndrome as the first sign of metastatic cancer. *Can J Neurol Sci* 2007 Nov;34(4):456–9.
6. Keane J.R. Twelfth-nerve palsy. Analysis of 100 cases. *Arch Neurol* 1996;53:561–6.
7. Moris G., Roig C., Misiego M. et al. The distinctive headache of the occipital condyle syndrome: a report of four cases. *Headache* 1998;38:308–11.
8. Salamanca J.I.M., Murrieta C., Jara J. et al. Occipital condyle syndrome guiding diagnosis to metastatic prostate cancer. *Int J Urology* 2006;13:1022–4.
9. Mangel J., Brath D., MacEachren J. et al. Spontaneous regression of Hodgkin's disease: two case reports and a review of the literature. *Hematology* 2003;8:191–6.
10. Loevner L., Yousem D.M. Overlooked metastatic lesions of the occipital condyle: a missed case treasure trove. *Radiographics* 1997;17:1111–21.
11. Gordon G.S., Roof B.S., Halden A. Skeletal effects of cancers and their management. In: Holland J.F., Frei E. III, eds. *Cancer Medicine*. Philadelphia, Pa: Lea & Febiger;1973.: Pp. 1075–1083.
12. Thompson E.O., Smoker W.R. Hypoglossal nerve palsy: a segmental approach. *Radiographics* 1994;14:939–58.