

Опыт хирургического лечения больных с лимфопролиферативным поражением головного мозга и костей свода черепа

В.А. Молдованов¹, Е.Н. Масленникова², Ю.Г. Яковленко¹, А.А. Тушев¹

¹ГБОУ ВПО «Ростовский государственный медицинский университет» Минздрава России, Ростов-на-Дону;

²ГУЗ Ростовский областной консультативно-диагностический центр, Ростов-на-Дону

Контакты: Юрий Георгиевич Яковленко dmaast@rambler.ru

Проблема лимфопролиферативных поражений центральной нервной системы (ЦНС) актуальна как у больных с иммунодефицитными состояниями, так и у пациентов без фоновой системной патологии, несмотря на то, что статистика у этих двух категорий существенно различается. Несмотря на широкий арсенал неинвазивных диагностических методик, невозможно получить достоверное подтверждение первичного лимфопролиферативного поражения ЦНС у пациентов, исходно не имеющих системных проявлений заболевания. Общеизвестной методикой лечения при подозрении на первичную лимфому ЦНС является выполнение стереотаксической биопсии с последующим проведением комплексного химио- и лучевого лечения согласно существующим протоколам. В нашей статье мы описали 4 случая пациентов с первичными лимфомами ЦНС и костей черепа, оперированных в связи с наличием гранулемы костей черепа (в первом случае), а также с быстрым нарастанием очагового и общемозгового неврологического дефицита (в 3 случаях). При проведении послеоперационного гистологического анализа с применением современных методик выявлены лимфопролиферативные поражения, в связи с чем пациенты продолжили лечение у онкологов.

Ключевые слова: первичная лимфома, центральная нервная система, неинвазивная диагностика, тотальное удаление, нарастающий неврологический дефицит

Experience with surgical treatment in patients with lymphoproliferative lesion in the brain and skull vault bones

V.A. Moldovanov¹, E.N. Maslennikova², Yu.G. Yakovlenko¹, A.A. Tushev¹

¹Rostov State Medical University, Ministry of Health of Russia;

²Rostov Regional Consulting-Diagnostic Center, Rostov-on-Don

The problem of lymphoproliferative lesions of the central nervous system (CNS) is urgent in both patients with immunodeficiency states and those without background systemic pathology in spite of the fact that the statistics vary greatly in these two categories. Despite a wide range of noninvasive diagnostic procedures, it is impossible to obtain a significant confirmation of primary lymphoproliferative CNS lesion in patients with no background systemic manifestations of the disease. Stereotactic biopsy, followed by combination chemo- and radiotherapy in accordance with the existing protocols, is a well-known procedure to treat suspected primary CNS lymphoma. This paper describes 4 cases of primary CNS and skull bone lymphomas in patients operated on for skull bone granuloma (in one case) or rapid progression of focal and global cerebral neurological deficit (in 3 cases). A postoperative histological analysis using the currently available methods revealed lymphoproliferative lesions; in this connection the patients continued treatment by oncologists.

Key words: primary lymphoma, central nervous system, noninvasive diagnosis, total removal, progressive neurological deficit

В нейрохирургической практике основные трудности диагностики экстранодалных лимфом заключаются в отсутствии достоверных признаков лимфомы по данным неинвазивных методов исследования. Имеющиеся на сегодняшний день методы нейровизуализации не отвечают на вопрос с абсолютной вероятностью, однако имеются определенные интраскопические критерии первичных лимфом головного мозга. На изображениях, сделанных с помощью МРТ (маг-

нитно-резонансной томографии) и КТ (компьютерной томографии), первичные лимфомы выглядят как объемные солидные образования, чаще равномерно повышенной плотности, гомогенно накапливающие контраст в подавляющем большинстве случаев и располагающиеся чаще супратенториально (лобные доли, подкорковые узлы, мозолистое тело, перивентрикулярно) [1]. Также характерно отсутствие видимого перифокального отека.

По современным представлениям первичной лимфомой центральной нервной системы (ЦНС) можно признать лимфому, верифицированную в ходе биопсии или аутопсии, проявляющуюся неврологическим дефицитом, при отсутствии признаков лимфом других локализаций, за исключением головного мозга, спинного мозга, оболочек мозга или глаза. По данным мировой статистики, поражение ЦНС во всех случаях заболевания лимфомами составляет от 2 до 10 % [1], а распространенность первичных лимфом ЦНС — 0,3 случая на 100 тыс. населения с нормальным иммунным статусом и 4–5 случаев у лиц с иммунодефицитными состояниями. Первичные лимфомы составляют до 5 % всех первичных интракраниальных опухолей и обычно являются В-клеточными [2].

Проанализировано 4 клинических наблюдения пациентов, прооперированных в нейрохирургическом отделении клиники РостГМУ в 2008 и 2011 гг. по поводу лимфатического поражения головного мозга и костей свода черепа. Оценка предположительной природы опухолевого процесса производилась на основании предоперационной интраскопии опухоли, клинических и параклинических данных, особенностей развития заболевания, анамнеза жизни.

Больной П., 30 лет, находился в клинике с 03.10.2008 по 18.10.2008 с диагнозом *объемное образование правой теменной области*. Считал себя больным в течение года, когда заметил в правой теменной области объемное образование, которое постепенно увеличивалось в размерах, что пациент связывал с повторными тупыми травмами головы в данной области. Неврологического дефицита на момент поступления не определялось. По данным спиральной КТ (СКТ) — гемангиосаркома правой теменной кости 9 × 4,3 см с мягкотканым экстракраниальным ростом. По лабораторным анализам — без особенностей.

Выполнена резекционная краниотомия в правой лобно-теменной области, тотальное удаление объемного образования с пластикой трепанационного окна метакрилатом.

Гистологическое исследование: лимфома.

Больная П., 50 лет, находилась в клинике с 06.04.10 по 21.04.10 с диагнозом *опухоль намета мозжечка с супрасубтенториальным ростом*. Предъявляла жалобы на диффузные головные боли, головокружение. МРТ головного мозга: признаки менингиомы намета мозжечка слева (25 × 35 × 30 мм), очаговых изменений в веществе мозга как результата дисциркуляторных расстройств, умеренно выраженной атрофии головного мозга, гидроцефалии заместительного характера. По лабораторным анализам — без особенностей. В неврологическом статусе координаторные нарушения и признаки двухсторонней пирамидной недостаточности. Опухоль удалена тотально. Гистологическое исследование: высоко-

дифференцированная (Grade 1) В-клеточная лимфома из маргинальной зоны.

Больная Ч., 34 лет, наблюдалась с 01.11.10 по 23.11.10 с диагнозом *опухоль передних отделов желудочковой системы головного мозга, окклюзионная гидроцефалия с блоком на уровне отверстий Монро с 2 сторон, спастический тетрапарез, псевдобульбарный синдром*. Первые симптомы появились за месяц до обращения к врачу, больная жаловалась на общую слабость, сонливость, быструю утомляемость. Состояние стремительно ухудшалось, появилась шаткость при ходьбе, нарушение координации движений, слабость в конечностях, эпизоды тошноты, тремора, дезориентации, вплоть до необходимости постоянного постороннего присмотра. Эпизоды недержания мочи. Было проведено МРТ-исследование головного мозга, заключение: *признаки опухоли III желудочка с явлениями умеренной окклюзионной гидроцефалии (рис. 1, 2)*.

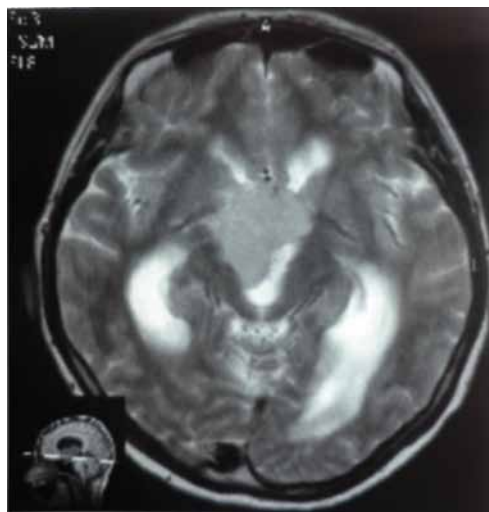


Рис. 1. Опухоль III желудочка (лимфома), окклюзионная гидроцефалия, T2-режим

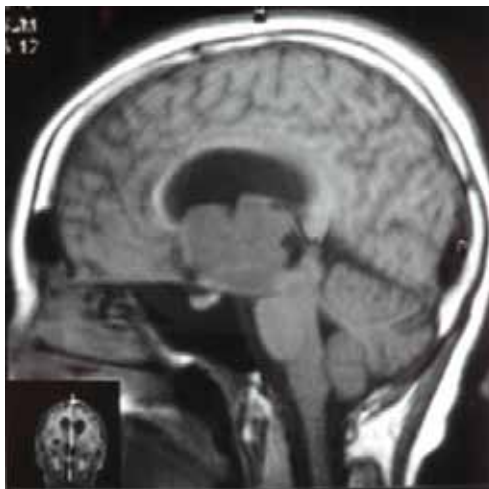


Рис. 2. Сагитальные срезы, T1-режим. Опухоль полностью заполняет полость III желудочка, распространяясь до вентральных отделов ствола мозга

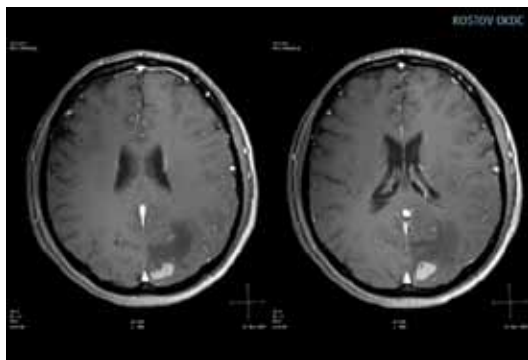


Рис. 3. T1-режим с контрастным усилением. Внутримозговая опухоль (лимфома) левой затылочной доли

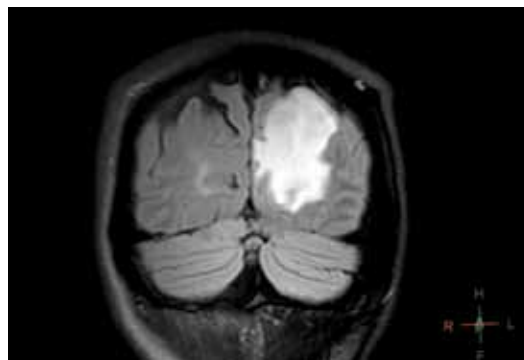


Рис. 4. МРТ в режиме T2 FLAIR (инверсия — восстановление при подавлении сигнала от жидкости), визуализируется зона перифокальной реакции

В неврологическом статусе при поступлении отмечается когнитивная дисфункция, спастический тетрапарез, псевдобульбарный синдром, менингеальный синдром. Опухоль удалена тотально. Послеоперационный период протекал тяжело с развитием нейроэндокринного синдрома, что требовало назначения заместительной гормональной терапии.

По данным гистологического исследования: морфоиммуногистохимическая картина экстракраниальной диффузной В-крупноклеточной лимфомы CD20⁺. Выписана в относительно удовлетворительном состоянии. В неврологическом статусе сохранялись когнитивные нарушения, рефлекторный тетрапарез, элементы бульбарного синдрома, нейроэндокринный синдром.

Больной Г., 21 года, поступил в клинику с диагнозом интрацеребральная опухоль левой затылочной доли. Предъявлял жалобы на выраженную головную боль распирающего характера в лобно-теменной области слева, периодическое «мелькание мушек» перед глазами. Считал себя больным на протяжении 1 мес, когда появились выраженные головные боли, не купирующиеся приемом анальгетиков. МРТ-признаки опухоли левой затылочной доли с выраженным перифокальным отеком (рис. 3, 4).

Выполнено тотальное удаление опухоли.

По данным гистологического исследования: морфоиммуногистохимическая картина экстракраниальной диффузной В-крупноклеточной лимфомы CD20⁺. В неврологическом статусе сохранялся умеренный цефалгический синдром. Больной выписан в удовлетворительном состоянии.

Таким образом, в первом клиническом наблюдении, на основании интраскопических признаков гемангиосаркомы с мягкотканым экстракраниальным ростом, принято решение о резекционной краниотомии с удалением опухоли и последующей пластикой костного дефекта и лишь после детального гистологического исследования поставлен диагноз — лимфатическая гранулема. В остальных случаях хирургическая операция проводилась в связи с быстро нарастающей неврологической симптоматикой. При этом проявления системного поражения отмечены не были. Только быстрое развитие клинических проявлений при данных МРТ, напоминающих доброкачественный характер процесса, могло навести на мысль о лимфоме [3].

Полиморфизм клинических проявлений и отсутствие высокоспецифичных клинических и интраскопических критериев поражения ЦНС при злокачественной лимфоме вызывает большие трудности при установлении правильного диагноза, что в свою очередь затрудняет планирование адекватной хирургической тактики, за исключением случаев, когда хирургическое удаление опухоли производится по неотложным показаниям вследствие высокого риска декомпенсации жизненно важных функций ЦНС. В остальных случаях при наличии высоко достоверных признаков лимфопролиферативного заболевания целесообразно ограничиться стереотаксической биопсией с последующим назначением пациенту лучевой терапии, химиотерапии или их комбинации согласно современным стандартам [4].

ЛИТЕРАТУРА

1. Никифоров А.С., Коновалов А.Н., Гусев Е.И. Клиническая неврология. М.: Медицина, 2004. Т. 3 (ч. 1), с. 400–402.
2. Власов П.В., Шейх Ж.В., Курзанцева О.О., Сидоров Ю.А. Лим-

- фома центральной нервной системы. Радиология-практика 2004;1:26–30.
3. Muzitani T. Clinical aspects and pathogenesis of neurological complications due to malignant lymphomas. Rinsho

- Shinkeigaku 2002;42(11):1118–20.
4. Hashizume Y., Yoshida M. Neuropathology of malignant lymphoma and its related disorders. Rinsho Shinkeigaku 2002;42(11):1121–3.