

СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ

УДК 616-006.311.3-089

А. Н. Шкарубо (д.м.н.)¹, Ш. Т. Тайлаков (к.м.н.)², Л. В. Шишкина (к.м.н.)¹, К. В. Дорош³, А.П. Хромов³

ФГБУ НИИ нейрохирургии имени акад. Н.Н. Бурденко РАМН, Москва, Россия¹

ФГУ НКЦ оториноларингологии ФМБА, Москва, Россия²

ФГКУ ЦКВГ ФСБ, Москва, Россия³

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ГИГАНТСКОЙ ГЕАНГИОПЕРИЦИТОМЫ

Приводится пример успешного лечения больного с гигантской интракраниальной гемангиоперицитомой. Гемангиоперицитомы являются агрессивными опухолями с высокой частотой рецидивирования и отдаленного метастазирования. Хотя эти опухоли и относятся к злокачественным новообразованиям, но часто достигают больших размеров при незначительных клинических проявлениях. Хирургический метод лечения до настоящего времени остается основным в лечении данных новообразований.

Ключевые слова: гемангиоперицинома; хирургия менингеальной гемангиоперицитомы

Менингеальные гемангиоперицитомы (ГП) являются агрессивными опухолями с высокой частотой рецидивирования и отдаленного метастазирования. Хотя эти опухоли и относятся к злокачественным новообразованиям, но часто достигают больших размеров при незначительных клинических проявлениях. Хирургический метод лечения до настоящего времени остается основным в лечении данных новообразований.

Гемангиоперицинома (ГП) является злокачественной опухолью, происходящей из перикапиллярных клеток или перицитов Циммермана. Эти опухоли обычно возникают в нижних конечностях, тазу и забрюшинном пространстве.

Внутричерепные ГП редки, поскольку они составляют 2-4% всех менингеальных опухолей и менее 1% всех внутричерепных опухолей.

Согласно последней международной классификации опухолей мягких тканей и костей ВОЗ 2013г. [1] гемангиоперицитомы включены в качестве гистологического варианта в единую нозологическую форму - экстраплевральную солитарную фиброзную опухоль под названием «солитарная фиброзная опухоль с преобладанием гемангиоперицитарно подобного сосудистого компонента». Термин «гемангиоперицинома» рассматривается как устаревший синоним.

Несмотря на это, мы, учитывая локализацию процесса и основываясь на классификации опухолей ЦНС ВОЗ от 2007г. [2], анализируя ретроспективно источники литературы, посвященные опухолям, ранее диагностированным как гемангиоперицитомы, оставляем за собой право использования этого термина в данной работе.

Клиническое наблюдение

Больной П., 40 лет, поступил 13/III-2009 г. в ФГКУ ЦКВГ ФСБ России с жалобами на снижение зрения обоими глазами, двоение, выраженные постоянные головные боли преимущественно в лобно-теменных областях.

По данным медицинских документов и со слов больного начало заболевания с декабря 2008 года, когда появились головные боли. В дальнейшем, в течение месяца развились зрительные нарушения – диплопия, концентрическое сужение полей зрения. В январе 2009 года при диспансеризации осмотрен офтальмологом, выявлен застой на глазном дне и был направлен на стационарное лечение и обследование в лечебное учреждение по месту жительства.

Ш. Т. Тайлаков, e-mail:tayshuta@gmail.com

При обследовании диагностировано гигантское объемное образование левой гемисферы головного мозга, предположительно менигиома области переднего наклоненного отростка левого крыла основной кости. Для продолжения обследования и лечения госпитализирован в отделение нейрохирургии ЦКВГ ФСБ России, где при дообследовании диагноз подтвержден, начата противоотечная и дегидратационная терапия кортикостероидами.

При обследовании патологии внутренних органов не обнаружено. Больной в сознании, контактен. Критика к своему состоянию и к окружающему снижена. На вопросы отвечает адекватно, но периодически с элементами копролалии. В неврологическом статусе: не доводит глазные яблоки кнаружи влево, парез взора вверх, аккомодация отсутствует, лицо асимметричное, правый угол рта опущен. Мышечная сила в руках и ногах достаточная – 5 баллов с 2-х сторон. Сухожильные рефлексы повышены, анизорефлексия с повышением сухожильных рефлексов справа с расширением рефлексогенных зон. Клонусы надколенников и стоп, больше справа. Положительные симптомы Оппенгейма и Пуссеса слева. Симптом Маринеску-Радовичи с обеих сторон. Дистальный гипергидроз. При осмотре окулиста: VIS OS = 0,9, VIS OD = 1,0. Поля зрения: концентрическое сужение полей зрения до 20-30 градусов справа от точки фиксации и до 30-40 градусов слева от точки фиксации, абсолютные парацентральные скотомы обоих глаз. На глазном дне: диски зрительных нервов гиперемированы, отечны, границы смазаны, проминируют в стекловидное тело, перипапиллярно – отек, мелкие кровоизлияния, экссудаты, артерии резко сужены, спазмированы; вены расширены с разрывами, экссудацией. Застойные диски зрительных нервов обоих глаз.

При тотальной селективной каротидной ангиографии (КАГ) выявлено гипер-васкуляризованное образование передней и средней черепной ямок слева, размерами 7 x 7 см, питающееся ветвями левой средней мозговой артерии (СМА), наружной сонной артерии (НСА), интракраниального сегмента внутренней сонной артерии (ВСА). Венозные синусы проходимы, без признаков тромбоза. (Рисунок 1 а, б, в).

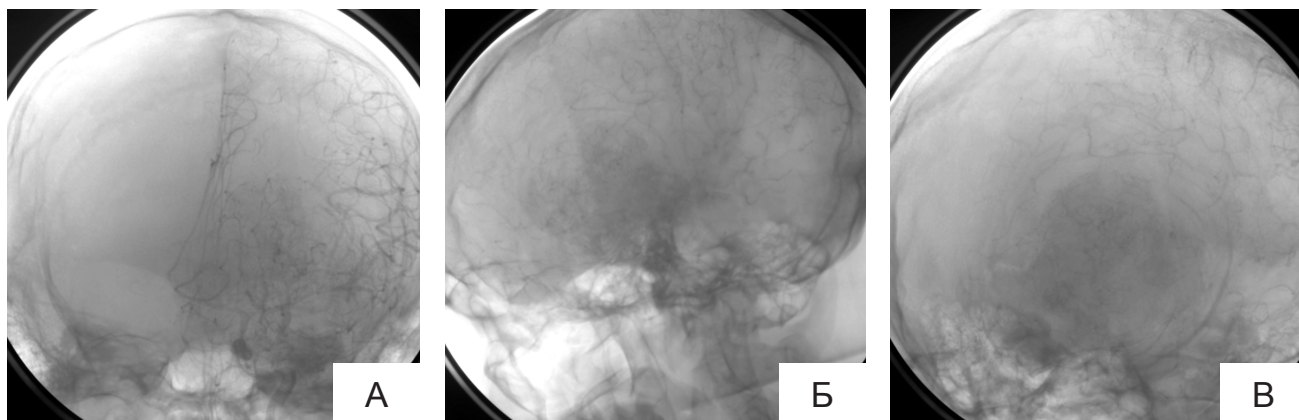


Рисунок 1 - Селективная КАГ(S) выявляет гиперваскуляризованное образование передней и средней черепной ямок слева, размерами 7 x 7 см, питающееся ветвями левых СМА, НСА, интракраниального сегмента ВСА. Венозные синусы проходимы, без признаков тромбоза

При КТ головного мозга преимущественно в левой лобно-височно-теменной области определяется крупное объемное образование с достаточно четкими бугристыми контурами размерами 78 x 76 x 64 мм., в базальных отделах прорастающее в правую лобную долю на 10-12 мм. Образование интимно прилежит к левому сифону внутренней сонной артерии, дну передней черепной ямки и к переднему бугорку турецкого седла, кости образующие дно передней черепной ямки «изъедены». Образование компримирует передние отделы левого бокового желудочка

и, вероятно, распространяется в его просвет. При внутривенном контрастном усилении образование несколько неравномерно накапливает контрастный препарат (до +60 - +85 Ед.Н). К образованию подходит множество артериальных сосудов диаметром до 2-3 мм, преимущественно с медиальной и передней сторон образования. Определяется незначительно выраженный перифокальный отек (максимально до 7 мм у латерального края образования в левой височной области). (Рисунок 2 а, б).

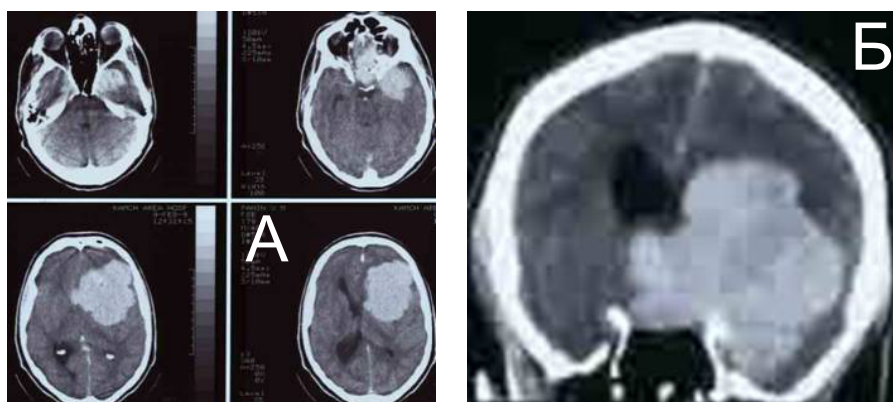


Рисунок 2 - КТ с контрастным усилением до операции (а – аксиальная проекция, б-фронтальная проекция). В левой лобно-височно-теменной области определяется крупное объемное образование с достаточно четкими бугристыми контурами размерами 78 x 76 x 64 мм, в базальных отделах прорастающее в правую лобную долю на 10-12 мм. Образование компримирует передние отделы левого бокового желудочка и, вероятно, распространяется в его просвет, образование неравномерно накапливает контрастный препарат. Определяется незначительно выраженный перифокальный отек.

25.03.09г. произведена операция. Осуществлен дугообразный разрез в левой лобно-теменно-височной области. Произведен расширенный птериональный доступ. Экстрадурально осуществлена резекция наружных отделов левого крыла основной кости. Твердая мозговая оболочка (ТМО) резко напряжена, выбухает, пульсация головной мозга не определяется. ТМО вскрыта по наружному краю базальных отделов левой лобной доли. Дальнейший ход операции с использованием операционного микроскопа и микрохирургического инструментария. Отведена от основания черепа лобная доля. Обнаружена ярко-розового цвета отграниченная от вещества головного мозга, мелкобугристая опухоль, мягкая, легко

кровоточивая – по виду больше похожа на параганглиому, чем на менингиому. Кровотечение интенсивное (алая кровь), гемостаз произведен при помощи придавливания опухоли ватниками с перекисью водорода. Возникло острое набухание и вспучивание мозга с грибовидным выбуханием его в дефект ТМО. Проведены противоотечные мероприятия. После устойчивого уменьшения напряжения и выбухания мозга возобновлены микрохирургические действия. Опухоль довольно легко фрагментировалась и удалялась обычным вакуумным отсосом. Часть опухоли отправлена на срочное гистологическое исследование, предварительный результат – менингиома смешанного строения. В основном опухоль гомогенная,

кровооточивая, лишь в медиобазальных отделах опухоль по строению напоминает бугристую с плотной стромой ячеистую менингиому, где имеет более отчетливо сформированные сосуды в строме и более плотная. Кровоснабжение опухоли осуществлялось преимущественно из переходных пиальных сосудов, в связи с чем, при удалении опухоли по границе с веществом головного мозга сопровождалось особенно интенсивным кровотечением. Матрикс опухоли обнаружен в медиальных отделах крыла основной кости на границе с передним наклоненным отростком, где стромальная структура опухоли наиболее выражена. Твердая мозговая оболочка в этой области узурирована, кровооточива, тщательно коагулирована. Опухоль удалена радикально. Визуализирована левая внутренняя сонная артерия (ВСА) в супраклиноидном отделе, бифуркация ВСА, начальные сегменты средней мозговой артерии и передней мозговой артерии. Окончательный гемостаз аппликацией кровоостанавливающей ваты «Суржигель». Появилась

отчётливая пульсация мозга. Мозг расправился, частично запал. Анатомических повреждений мозгового вещества в следствии тракции мозга не произошло. ТМО без натяжения ушита непрерывным швом атрауматической нитью. Костный лоскут уложен на место, фиксирован костным швом. Послойное ушивание раны. Интраоперационная кровопотеря около 3500 мл.

Гистологический диагноз: исследование, проведенное в условиях ГКВГ ФСБ России - менингиома смешанного строения, отмечается плотное расположение клеток, очаги некрозов и фигуры митозов не определяются.

После иммуногистохимического исследования в лаборатории патоморфологии НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко РАМН: гемангиоперицитомы, выраженная экспрессия Vim, CD 34, Factor XIII, ИМ пролиферативного маркера Ki-67 очагово более 5 %, Grade III. (Рисунок 3 а, б, в).

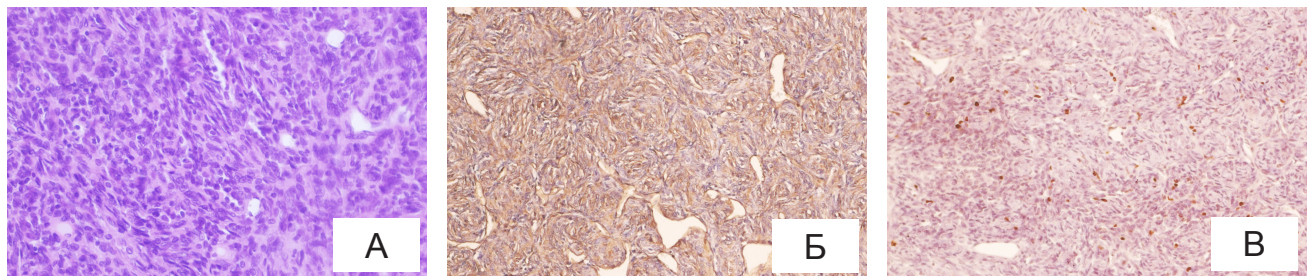


Рисунок 3 - Микропрепараты опухоли.

- а. гемангиоперицитомы типичного строения с немногочисленными митозами, окраска гематоксилином и эозином, увеличение x 400;
- б. экспрессия CD 34 в клетках гемангиоперицитомы, увеличение x 400;
- в. ядерная экспрессия Ki 67 в опухоли, увеличение x 400

Послеоперационный период осложнился правосторонней плевропневмонией, формированием эпидуральной гидромы в области операции, сохранялся цефалгический синдром. Получал комплексную терапию: восполнение послеоперационной кровопотери (трансфузия эритроцитарной массы – общий объем 1745 мл и свежезамороженной плазмы - 4900 мл), антибактериальную терапию, санационные люмбальные пункции, противоотечную терапию.

Посевы ликвора – стерильны, роста нет. Рана зажила первичным натяжением. В ближайшем послеоперационном периоде отмечен регресс общемозговой и очаговой неврологической симптоматики, регресс психических нарушений.

Проведенная КТ с контрастным усилением на 1-е сутки после операции не выявила участков патологического накопления контраста. Опухоль удалена радикально. (Рисунок 4 а, б).

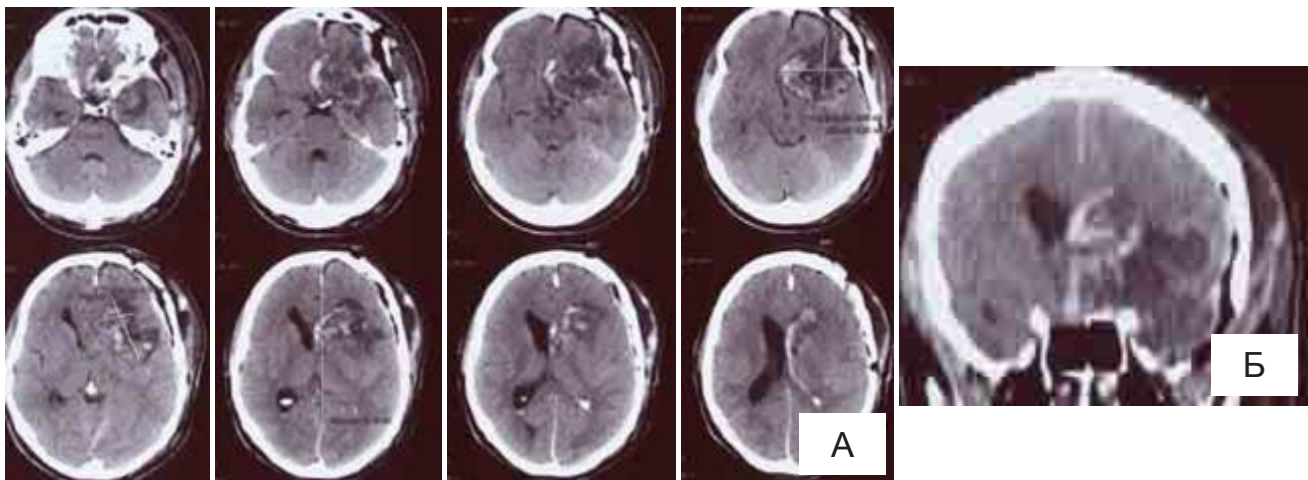
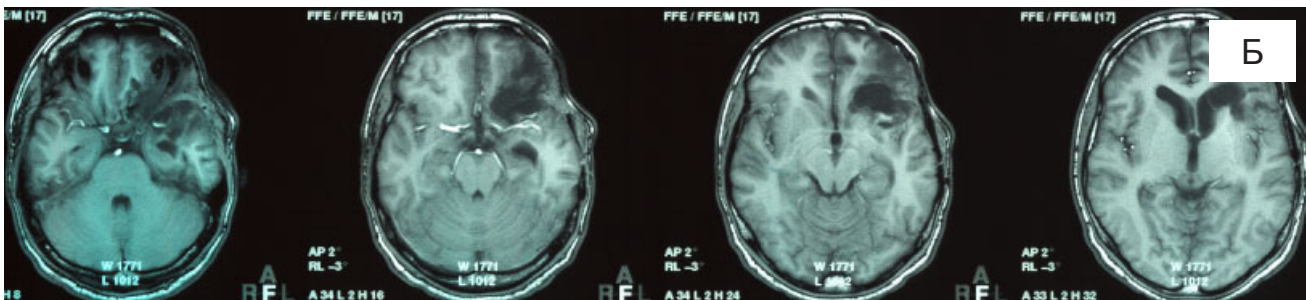
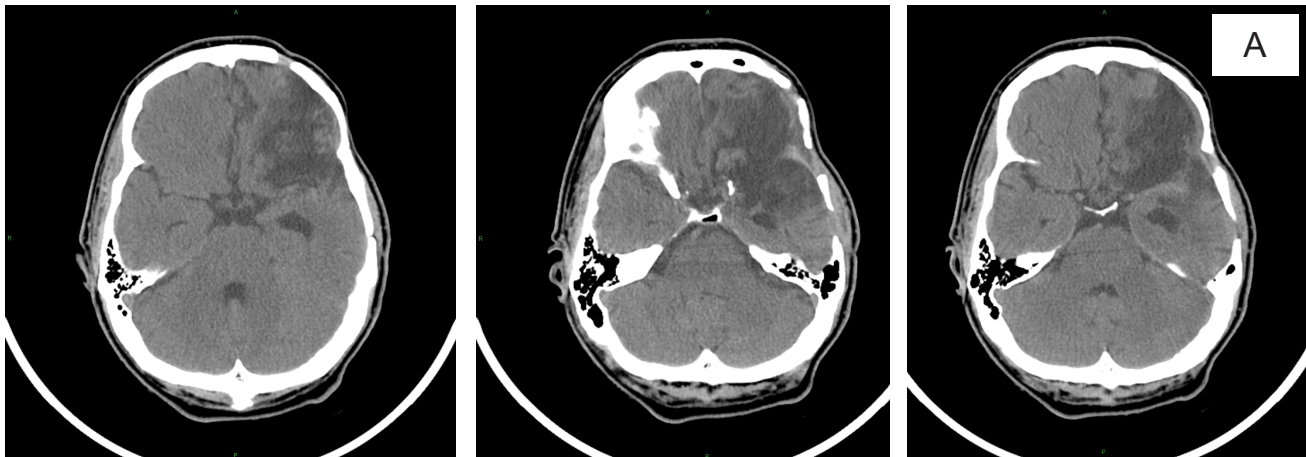


Рисунок 4 - КТ с контрастным усилением 1-е сутки после операции (а-аксиальная проекция, б-фронтальная проекция). Опухоль удалена радикально, геморрагических осложнений в ложе удаленной опухоли нет

При контрольных КТ и МРТ с контрастным усилением через 5 месяцев после операции нет признаков рецидива (Рисунок 5 а, б, в).



Однако, учитывая гистологию, радиологами НИИ нейрохирургии РАМН рекомендовано проведение лучевой терапии на область удаленной опухоли по месту жительства в СОД 56 Гр.

Катамнез у больного прослежен в течение 5-ти лет. Рецидива опухоли нет.

Обсуждение

Термин «гемангиоперицитома» впервые применили Stout A.P. и Murray M.R. в 1942 г. для описания новообразования, расположенного в забрюшинном пространстве и состоящего преимущественно из пролиферирующих перицитов [3].

Менингеальные ГП впервые описаны в 1928 г. Bailey P. и соавторами и считались ангиобластическим вариантом менингиом [4]. Иммуногистохимические, ультраструктурные и генетические исследования впоследствии показали полное отличие ГП от всех других типов менингиом [5]. В классификации ВОЗ (2007) опухолей центральной нервной системы ГП отнесены к мезенхимальным неменинготелиальным опухолям и подразделяются на 2 степени злокачественности: II и III по пролиферативному потенциалу [2]. ГП состоит из мелких овальных клеток с большим количеством тонкостенных сосудов различного калибра, имея характерный сосудистый рисунок в виде «оленьего рога». Многие авторы указывают на наличие характерных нейрорентгенологических и ангиографических особенностей гемангиоперицитом [6-8]. В отличие от менингиом большинство ГП имеет многодольчатое строение с нечеткими границами и инфильтрацией окружающей мозговой ткани, без гиперостоза, костных эрозий и кальцификатов. Также отмечается наличие перифокального отека. Кровос-

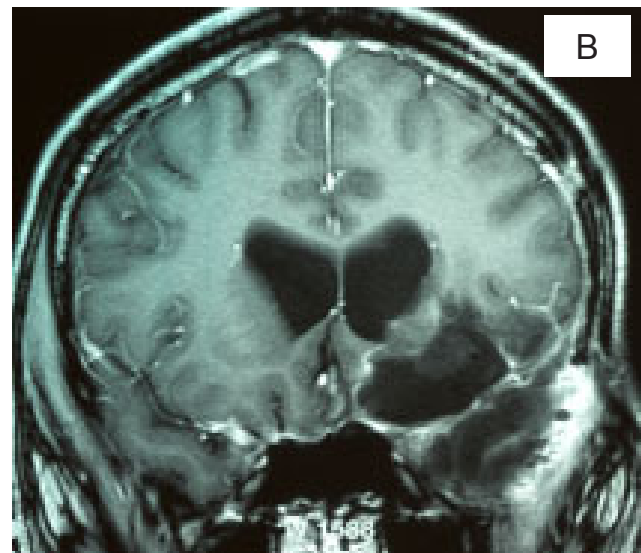


Рисунок 5 – а - КТ с контрастным усилением в аксиальной проекции 5 месяцев после операции б, в - МРТ с контрастным усилением в аксиальной и фронтальной проекциях 5 месяцев после операции. Нет признаков рецидива опухоли

набжение ГП осуществляется преимущественно из ветвей внутренней сонной артерии (ВСА) и задней мозговой артерии (ЗМА), в отличие от менингиом, которые питаются в основном из оболочечных артерий наружной сонной артерии (НСА). Некоторые авторы отмечают наличие большого количества мелких штокорообразных сосудов в строме и выраженную сосудистую сеть, что является отличительной особенностью ГП [7, 9, 10].

Предоперационная эмболизация питающих сосудов опухоли, по литературным данным, является эффективной в уменьшении кровоснабжения, но учитывая особенности кровоснабжения ГП это не всегда возможно [11].

В настоящее время хирургия расценивается как основной метод лечения менингеальных ГП [7-10]. Частота «локальных» рецидивов высока, даже после радикального удаления ГП, у некоторых авторов данный показатель доходил до 50% [3]. Послеоперационная лучевая терапия, уменьшает частоту рецидива гемангиоперицитом [12]. В случаях труднодоступной локализации опухолей, предпочтительна «щадящая» операция в комбинации с послеоперационной лучевой терапией [13]. Наиболее эффективная СОД составляла по мнению большинства авторов 50-60 Гр [12-14].

Химиотерапия была неэффективна в лечении пациентов с менингеальными ГП. По данным Galanis E и соавторов, только у одного из семи больных была положительная динамика при проведении химиотерапии доксорубицином [15]. Однако, некоторые авторы сообщают об эффективности использования комбинации ифосфамида и эпирубина [16].

Интракраниальные гемангиоперицитомы агрессивные опухоли с высокой частотой рецидивирования и отдаленного метастазирования [14, 15, 18]. Мена Н. и соавторы наблюдали 94 случаев ГП, сообщали о 70% частоте рецидивирования и метастазах в 27% случаев [9]. Кости, легкие и печень – наиболее частые локализации метастазов, но есть сообщения о метастазах другой локализации [11, 13, 14]. По данным литературы чаще всего метастазы

наблюдались через 63-99 месяцев после установки диагноза, был описан случай метастазирования ГП спустя 20 лет. [8]. Костные метастазы проявляются как остеолитические поражения на простых рентгенограммах. Рецидив опухоли в большинстве случаев имеет тенденцию предшествовать появлению отдаленного метастаза [6].

Заключение

Анализ нашего клинического наблюдения и данных мировой литературы указывает на эффективность хирургического удаления менингеальных гемангиоперицитом как первый и основной метод лечения.

Особенностью данного клинического наблюдения является то, что опухоль достигла гигантских размеров с минимальными клиническими проявлениями. Несмотря на тщательное дообследование, крайне сложно представлялось выставление правильного клинического диагноза до операции.

Учитывая богатую васкуляризацию гемангиоперицитомы, основным условием успешного хирургического лечения и исключения послеоперационного геморрагического осложнения является радикальное удаление опухоли. Лучевая терапия является вспомогательным методом лечения после хирургии. В сомнительных случаях установления гистологического диагноза при световой микроскопии необходимым условием для точного диагноза является проведение иммуногистохимического исследования.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- 1 WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone. Edited by Fletcher C., Bridge J., Hogendoorn P., Mertens F. P 80-83. Lyon 2013.
- 2 WHO Classification of Tumours of Central Nervous System. Edited by Louis D., Ohgaki H., Wiestler O., Cavenee W. P. 178-181. Lyon 2007.
- 3 Stout A.P., Murray M.R. Haemangiopericytoma: a vascular tumour featuring Zimmerman's pericytes. *Ann. Surg.* 1942;116:26-33.
- 4 Bailey P., Cushing H., Eisenhardt L. Angioblastic meningioma. *Arch Pathol Lab Med* 1928; 6: 453-90.
- 5 Perry A., Scheithauer B.W., Nascimento A.G. The immunophenotypic spectrum of meningeal HPC: a comparison with fibrous meningioma and solitary fibrous tumour of meninges. *Am. J. Surg. Pathol.* 1997;21:1354-60.
- 6 Craven J.P., Quigley T.M., Bolen J.W., Raker E.J. Current management and clinical outcome of haemangiopericytoma. *Am J Surg* 1992;163:490-3.
- 7 Enzinger F.M., Smith B.H. Haemangiopericytoma: an analysis of 106 cases. *Hum. Pathol.* 1976;7:61-82.
- 8 Fountas K.N., Kapsalaki E., Kassam M., Feltes C.H., Dimopoulos V.G., Robinson J.S., Smith J.R. Management of intracranial meningeal hemangiopericytomas: outcome and experience. *Neurosurg Rev.* 2006; 29: 145-153.
- 9 Mena H., Jorge L., Gholam H., Pezeshkpour, Cowan D.N., Parsi J.E. Haemangiopericytoma of the central nervous system: a review of 94 cases. *Hum Pathol* 1991;22:84-91.
- 10 Guthrie B.L., Ebersold M.J., Scheithauer B.W., Shaw E.G. Meningeal haemangiopericytoma: histopathological features, treatment and long-term follow-up of 44 cases. *Neurosurgery* 1989;25:514-22.
- 11 Iwamuro N., Nakamura S., Shiraha H., Kobayashi Y., Fukatsu H. and Yamamoto K. A case of primary intracranial hemangiopericytoma with hepatic metastases: successful treatment with radiofrequency ablation and transcatheter arterial chemoembolization. *Clinical Journal of Gastroenterology*. 2008.; Vol.2: 30-35
- 12 Rees J.H., Kitchen N.D., Beaney R.P., Brada M. Cerebral haemangiopericytoma treated with conservative surgery and radiotherapy. *Clin. Oncol. (RColl Radiol)* 2000; 12:124-7.
- 13 Sakata K., Aoki Y., Tago M., et al. Radiotherapy of bone metastasis of a spinal haemangiopericytoma. *Strahlenther Onkol.* 1998;174:217-9.
- 14 Sheehan J., Kondziolka D., Flickinger J., Lunsford L.D. Radiosurgery for treatment of recurrent intracranial hemangiopericytomas. *Neurosurgery.* 2002; 51: 905-910.
- 15 Galanis E., Buckner J.C., Scheithauer B.W.,

Kimmel D.W., Schomberg P.J., Piepgras D.G. Management of recurrent haemangiopericytoma. *Cancer*. 1998;82: 1915-20.

16 Kim J.H., Jung H.W., Kim Y.S., Kim C.J., Hwang S.K., Paek S.H., Kim D.G., Kwun B.D. Meningeal

hemangiopericytomas: long-term outcome and biological behavior. *Surg Neurol*. 2003; 59: 47-53.

17 Nonaka M, Kohmura E, Hirata M, Hayakawa T. Metastatic meningeal haemangiopericytoma of thoracic spine. *Clin Neurol Neurosurg* 1998;100:228-30.

ТҮЙІНДЕМЕ

А. Н. Шкарубо¹ (м.ғ.д.), Ш. Т. Тайлаков² (м.ғ.к.), Л. В. Шишкина¹ (м.ғ.к.), К. В. Дорош³, А.П. Хромов³

¹ академик Н.Н. Бурденко атындағы РМФА нейрохирургия ҒЗИ ФГБУ, Мәскеу, Ресей ¹

² Ресей ФГУ НКЦ оториноларингология ФМБА, Мәскеу, Ресей ²

³ ФГКУ ЦКВГ ФСБ, Мәскеу, Ресей ³

АЛЫП ГЕАНГИОПЕРИЦИТОМАНЫ ХИРУРГИЯЛЫҚ ЕМДЕУ

Алып интракраниальды гемангиоперицитомалы науқасты сәтті емдеудің мысалы келтірілген. Гемангиоперицитомалар жиі қайталануы жоғары және алыс метазданушы агрессивалы ісіктер болып табылады. Бұл ісіктер қатерлі өспелерге жатқызылса да, көп жағдайда кішкене ғана клиникалық көріністерінді

өзінде үлкен көлемдерге дейін өседі. Аталған жаңа өспелерді емдеуде негізгі тәсіл қазіргі уақытқа дейін хирургиялық әдіс болып қала бермек.

Негізгі сөздер: гемангиоперицитома; менингеальды гемангиоперицитома, хирургия

SUMMARY

A.N. Shkarubo (Doc.Med.Sci.)¹, Sh.T. Taylakov (Cand.Med.Sci.)², L.V. Schischkina (Cand.Med.Sci.)¹, K.V. Dorosh³, A.P. Chromov³

Burdenko research-studiing Center of Neurosurgery, Moscow, Russia¹

Research and clinical Center of Otorinolaringology FMBA of Russia, Moscow, Russia²

Central hospital of The Federal Security Service, Moscow, Russia³

SURGICAL TREATMENT OF GIANT HEMANGIOPERICYTOMA

In article an example of successful treatment of patient with giant intracranial hemangiopericytoma. Hemangiopericytoma are aggressive tumors with a high rate of recurrence and distant metastasis. Although these tumors are malignant, they often reach large sizes

with minimal clinical manifestations. Surgery is still the main and first step in the treatment of these tumors.

Key words: Hemangiopericytoma; surgery of meningeal hemangiopericytoma.