

КРАНИООРБИТАЛЬНЫЕ КСАНТОГРАНУЛЕМЫ

*А.И. Белов, В.А. Черкаев, Л.В. Шишкина, Д.А. Гольбин,
А.Г. Винокуров, А.Е. Подопривога, П.А. Кудрявцева, Кадашева А.Б.
ГУ НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко РАМН, Москва, Россия*

Ксантогранулемы согласно классификации опухолей мягких тканей ВОЗ (1994) относят к доброкачественным фиброгистиоцитарным опухолям. Burger P.C. (1993) в классификации опухолей ЦНС рассматривает ксантогранулемы в разделе реактивных и воспалительных опухолеподобных поражений. В дерматологической практике ксантогранулемы относят к гистиоцитозам (2004). Последняя классификация опухолей мягких тканей ВОЗ (2002), не включает ксантогранулемы в группу опухолей. Таким образом, гистогенез этого редкого поражения неоднозначен.

Микроскопически ксантогранулемы представлены крупными гистиоцитами с пенистой цитоплазмой, содержащей липиды, группы клеток окружены пучками коллагеновых волокон. Характерно внеклеточное выпадение кристаллов холестерина с гигантоклеточной реакцией, что и определяет название гранулемы.

Ксантогранулемы крайне редко встречаются в нейрохирургической практике. Они могут возникать в виде одиночного очага, либо на фоне ряда системных заболеваний, сопровождающихся ксантоматозом (гистиоцитоз Х, гиперлипопротеинемии, болезни Эрджейма-Честера (редко встречающийся гистиоцитоз, не связанный с клетками Лангерганса), Хенда-Шюллера-Крисчена (син.: распространенный хронический гистиоцитоз), Вебера-Крисчена (син.: лихорадящий ненагнаивающийся рецидивирующий панникулит), диссеминированная ксантома, злокачественная фиброзная гистиоцитома и др.). Источником ксантогранул могут быть соединительные ткани, содержащие гистиоциты или полипотентные клетки, из которых возможно образование гистиоцитов. Интракраниальные ксантогранулемы подразделяют на две группы: ксантогранулемы сосудистых сплетений (хориоидальные) и оболочечные (дуральные) ксантогранулемы. Краниоорбитальные ксантогранулемы встречаются редко и проявляются на относительно ранней стадии из-за объемного воздействия на содержимое орбиты.

Материалы и методы: В Институте нейрохирургии было с 1999 по 2006 год обследовано и оперировано 4 больных с краниоорбитальными ксантогранулемами в

возрасте 35, 35, 47 и 49 лет соответственно. Все больные мужского пола, во всех наблюдениях опухоль располагалась в верхнелатеральных отделах крыши орбиты. У 3 больных объемное образование располагалась слева, у одного справа. Зрительные функции у 2 больных были в пределах нормы, у 2 больных острота зрения была снижена до 0,5. Поля зрения в пределах нормы у всех больных. Экзофтальм составлял от 1 до 5 мм. Глазодвигательные нарушения были у 2 больных. На глазном дне диски зрительных нервов розовые, границы четкие, у одного больного с остротой зрения 0,5 имелись складки мембраны Бруха в центральной области. Таким образом, у всех больных имелась клиника объемного воздействия орбиты без воздействия на зрительный нерв; острота зрения была снижена за счет сдавления глазного яблока.

На КТ ксантогранулемы представлены как гетерогенное образование, которое может гипо-, изо или гиперденсным, характерно равномерное накопление контраста; при МРТ в режиме T1 ксантогранулемы гиперинтенсивны, в режиме T2 – гетерогенны, характерно выраженное контрастирование. Все больные были оперированы, у двоих больных опухоль была удалена через разрушенную чешую лобной кости, у двоих разрушенную крышу глазницы.

Результаты: Во всех наблюдениях опухоль по данным КТ удалена полностью. У 2 больных с остротой зрения 0,5 отмечалось улучшение зрительных функций после операции до 0,6 и 1,0. У 2 больных с нормальной остротой зрения зрительные функции без изменений. Нарастание глазодвигательных нарушений было у 3 больных. У одного больного регресс глазодвигательных нарушений отмечен через 10 дней после операции, у 2 больных при осмотре офтальмолога через 1 год движения глаз были в полном объеме. Регресс экзофтальма произошел после операции у всех больных.

Опции лечения ксантогранул включают прямое хирургическое удаление, а также консервативные методы воздействия – низкодозное облучение, глюкокортикостероиды. Оптимальный способ лечения – тотальное удаление, которое позволяет достичь хорошего результата при солитарных ксантогранулемах; лучевая терапия малоэффективна.