

УДК 616.831-006

АНГИОРЕТИКУЛОМЫ ГОЛОВНОГО МОЗГА**Н.И. Прокопчик, доцент, к.м.н**Гродненский государственный медицинский университет
Гродненское областное патологоанатомическое бюро

Прокопчик Николай Иванович - к.м.н., доцент кафедры патологической анатомии, патологоанатом высшей категории. В 1984 г. защитил кандидатскую диссертацию по проблеме послеоперационных панкреатитов. Является заведующим учебной частью кафедры и зав. отделением Гродненского областного патологоанатомического бюро. Контакт. тел. (0152) 33-34-57.

Ангиоретикуломы головного мозга и синдром Гиппеля-Линдау являются относительно редкими заболеваниями. Врачи-нейрохирурги, невропатологи, а также патологоанатомы недостаточно знакомы с данной патологией. В связи с этим в статье приводится описание 4 наблюдений ангиоретикулом головного мозга и синдрома Гиппеля-Линдау.

Ключевые слова: ангиоретикулома, головной мозг, Гиппеля-Линдау синдром.

Brain angioreticulomas and Hippel-Lindau syndrome are relatively rare diseases. Neurosurgeons, neuropathologists and pathologoanatomists as well do not know rather well this abnormality. Due to this fact the article depicts 4 observations of brain angioreticulomas and Hippel-Lindau syndrome.

Key words: angioreticuloma, brain, Hippel-Lindau syndrome

Наряду с ангиомами и аневризмами сосудов, в ЦНС встречаются своеобразные опухоли сосудистого происхождения – ангиоретикуломы (син.-гемангиобластома, капиллярная гиперпластическая ангиома Линдау). Эти опухоли состоят из густой сети сосудов капиллярного типа или нескольких более широких, между которыми содержатся клетки адвентициального происхождения со светлой цитоплазмой, содержащей липиды («пенистые» ксантомные клетки) [1]. В большинстве случаев при этом образуются кистозные полости, располагающиеся в самом опухолевом узле или в непосредственной близости с ним. Последний, располагаясь на стенке кисты, выступает в ее полость в виде возвышения с гладкой или бугристой поверхностью. Цвет узла зависит от степени кровенаполнения сосудов, а также от наличия гемоглибиногенных пигментов. Содержимым кист является прозрачная или слегка мутноватая жидкость, однако в результате старых кровоизлияний она может иметь и бурый цвет. Ангиоретикуломы (АР), при которых кисты отсутствуют или различаются лишь при микроскопических исследованиях, обозначают как «солидные». АР составляют 1,2-2,4 % всех внутричерепных опухолей и 4,6-7,3% всех опухолей задней черепной ямки [2]. Опухоль встречается преимущественно в возрасте 20-40 лет. Наиболее частой локализацией АР является мозжечок, где опухоль обычно располагается в одном из полушарий, реже - в черве мозжечка. Значительно реже АР встре-

чаются в продолговатом и спинном мозге, а также – в полушариях головного мозга. АР ЦНС может быть множественной. В ряде случаев АР головного мозга сочетаются с аналогичными опухолями сетчатки глаза, реже других органов, а также с дисонтогенетическими аномалиями внутренних органов (одиночными и множественными кистами поджелудочной железы, почек, печени и других органов, что в литературе обозначается как синдром Гиппеля-Линдау. Прижизненная диагностика этого синдрома затруднительна, поскольку висцеральная патология чаще всего протекает бессимптомно. В связи с этим сообщения о клинической верификации синдрома являются казуистикой.

Мы наблюдали 3 секционных случая АР головного мозга, в т.ч. 1 случай синдрома Гиппеля-Линдау. Кроме этого, в 1 случае АР была диагностирована при исследовании операционного материала. Приводим эти наблюдения:

Больной В., 63 года, считал себя больным в течение 3 месяцев, когда после психотравмы появились практически постоянные головные боли, головокружение. В неврологической симптоматике отмечались симптомы диффузного поражения головного мозга и данные о поражении образований задней черепной ямки и, в частности, мозжечка. Вертебральная ангиография и компьютерная томография головного мозга не проводились. На основании клинических данных был выставлен диагноз: опухоль правой гемисферы головного мозга,

и в связи с этим была произведена костно-пластическая трепанация черепа и удаление предполагаемой опухоли. Операционный материал на патогистологическое исследование не был прислан. Спустя 4 суток после операции больной умер вследствие мозговой комы, обусловленной отеком и набуханием вещества головного мозга с вклиниванием ствола мозга в большое затылочное отверстие. На аутопсии были обнаружены обширные кровоизлияния в краях операционного разреза головного мозга, а также киста левого полушария мозжечка размером 2x2x1,5 см, содержащая полупрозрачную жидкость. По краю кисты имелся узел красного цвета размером 3x2,5 см (патогистологическое исследование – ангиоретикулома). Таким образом, в результате недообследования больного и неправильной интерпретации неврологической симптоматики не была диагностирована опухоль мозжечка, а выполненное оперативное вмешательство было ошибочным и ускорило летальный исход заболевания.

Больной Ж., 53 лет, поступил в неврологическое отделение с жалобами на нарушение речи, шум в голове. Первые симптомы болезни появились 3 недели назад в виде частичной дезориентации во времени и пространстве, переходящей афазии, кратковременной потери сознания. ЭХО-ЭГ: смещение слева направо на 5 мм. Офтальмоскопически: застойные явления в сосудах глазного дна. КТ головного мозга: опухоль (?), кровоизлияние (?) в левой лобно-височной области в стадии организации. Спустя 11 суток после госпитализации больной скоропостижно умер. Заключительный клинический диагноз: опухоль левой лобно-височной области. Кровоизлияние этой же зоны в стадии организации. ТЭЛА? Инфаркт миокарда?. При аутопсии в лобно-теменно-височной области левого полушария головного мозга обнаружена однокамерная киста размером 6x5,5x5 см, содержащая прозрачную жидкость. На медиальной стенке кисты определялось узловатое образование синюшно-красного цвета, плотноватой консистенции, размером 4x3x3 см. При патогистологическом исследовании узла констатирована ангиоретикулосаркома. Непосредственной причиной смерти больного явилась мозговая кома, обусловленная вклиниванием миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие.

Больной Ш., 23 года, с детства страдавший слабоумием, был госпитализирован в неврологическое отделение с подозрением на опухоль головного мозга и вскоре скоропостижно умер. Ангиографическое и КТ-исследование не успели произвести. На основании неврологических симптомов был

выставлен заключительный клинический диагноз: опухоль головного мозга. На аутопсии в правом полушарии мозжечка была обнаружена киста шаровидной формы, диаметром 4 см. По базальному краю кисты определялся узел красного цвета диаметром 0,6 см, напоминающий очаг кровоизлияния (рис. 1а). При патогистологическом исследовании узла была диагностирована ангиоретикулома. Наряду с этим была обнаружена резко увеличенная в размерах, поликистозно измененная поджелудочная железа (рис. 1б). Кисты на разрезе (рис. 1в) содержали серозную жидкость, выстилка их при патогистологическом исследовании была представлена кубическим эпителием. Такие кисты являются следствием дисонтогенетических нарушений в строении протоков поджелудочной же-

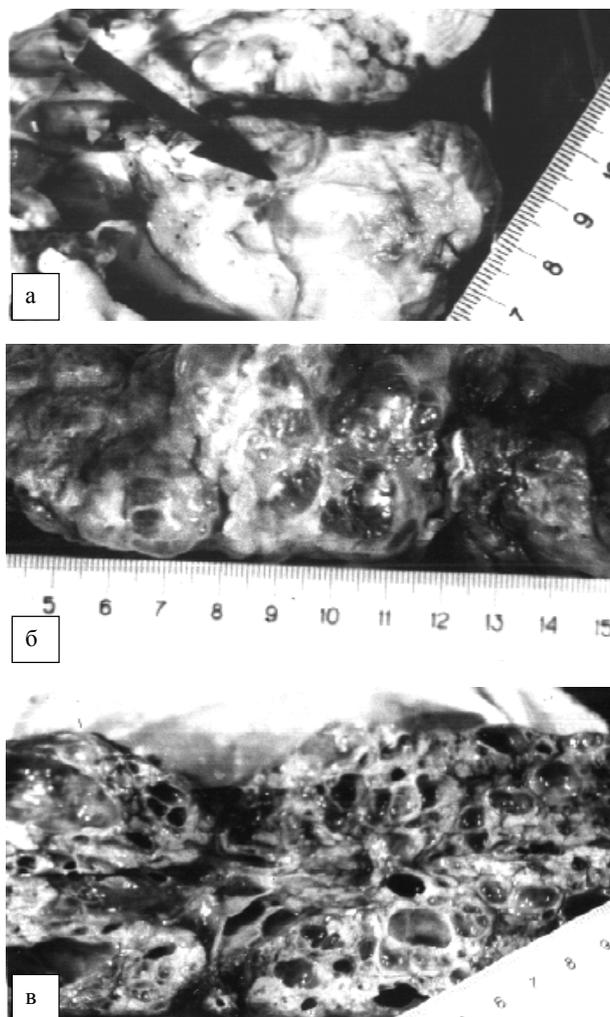


Рис. 1. Макроскопический вид органов при синдроме Гиппеля-Линдау; а-опухоль мозжечка; б- множественные кисты поджелудочной железы с поверхности; в-кисты железы на разрезе.

лезы. Глазное дно при жизни больного, а также глазные яблоки при вскрытии не исследовались. Патологоанатомический диагноз: синдром Гиппеля-Линдау - ангиоретикулома мозжечка в сочетании с поликистозом поджелудочной железы. Непосредственной причиной смерти больного явилась мозговая кома, обусловленная вклиниванием миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие. К особенностям представленного случая следует отнести: а) опухоль мозжечка длительное время протекала бессимптомно; б) в клинической картине заболевания доминировали проявления внутричерепной гипертензии; мозжечковые расстройства не выявлялись; в) поликистоз поджелудочной железы клинически не проявлялся; г) отмечалась диспропорция между небольшой величиной опухолевого узла, имевшего вид горошины, и размерами массивной кисты.

Больная Е., 63 лет, была оперирована по поводу «кистозной» опухоли теменно-височной области головного мозга. При макроскопическом исследовании операционный материал был представлен 3 кусочками ткани темно-красного цвета диаметром 0,5 см каждый. При микроскопическом исследовании диагностирована ангиоретикулома. Послеоперационный период протекал без осложнений, больная была выписана в удовлетворительном состоянии. Дальнейшая судьба ее неизвестна.

Таким образом, при выявлении на КТ, МРТ (или на вскрытии) кистозных образований в головном мозге, и особенно в мозжечке, необходимо проводить дифференциальный диагноз с АР. При этом нужно также стремиться выявить точную локали-

зацию опухолевого узла в кисте, как бы ни был он мал, поскольку только удаление узла ликвидирует продукцию жидкости в кисте и прогрессирующее повышение внутричерепного давления. Больным с кистозным поражением субтенториальных отделов мозга необходимо тщательно исследовать и другие внутренние органы для исключения синдрома Гиппеля-Линдау. При подозрении на данный синдром необходимо обследовать и ближайших родственников пациента с целью обнаружения заболевания в ранних стадиях его развития. В дифференциальной диагностике АР с кистозными астроцитомами мозжечка можно учитывать, что, во-первых, опухолевый узел АР обычно располагается в участках кисты, граничащих с корой мозжечка, во-вторых, стенка кисты лишь в области опухолевого узла образовывается за счет опухолевой ткани, а на всем остальном протяжении она представлена мозговым веществом, уплотненным за счет разрастания глии.

Литература

1. Патологоанатомическая диагностика опухолей человека: Рук. В 2 томах / Под ред. Н.А.Краевского. - 4 изд. - М.: Медицина, 1993. - Т. 2. - 688 с.
2. Шатуновский Н.Е., Иргер И.М., Рабкин И.Е. Клиника и диагностика системного ангиоретикуломатоза. // Вопросы нейрохирургии. - 1983. - №5. - С. 12-17.

Resume

Clinical and morphological characteristics of 4 observations of brain angioreticulomas and Hippel-Lindau syndrome have been given. Their morphological peculiarities have been noted and they may be employed for differential diagnostics in computer and magnetic-resonance tomography as well as on autopsy.

В Голландии разработана методика генетического тестирования, позволяющая с непревзойденной точностью предсказать исход онкологических заболеваний молочной железы. Сотрудники Нидерландского Института рака выявили семьдесят генов, связанных с процессами возникновения, роста и метастазирования наиболее агрессивных разновидностей опухолей груди. Исследование специфических характеристик этих генов дает возможность достаточно надежно оценить, выживет ли больная после хирургического удаления первичного очага опухоли. Статья с описанием нового теста появилась на страницах последнего в 2002 году номера New England Journal of Medicine.

svoboda.org