

УДК 616.832-006.311.03-053.2-089

БОДНАРУК Р.Н., СУДАКОВА О.А., КОЛЕЙ Л.И., ВАРЕШНЮК Е.В., БОРЗИЛО Н.И.,
ШЕЙХАЛИ М.А., ДУХОВСКОЙ А.Э.

Харьковская городская клиническая больница скорой и неотложной медицинской помощи
им. проф. А.И. Мещанинова

КЛИНИЧЕСКИЙ ОПЫТ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ГЕАНГИОБЛАСТОМЫ ШЕЙНОГО ОТДЕЛА СПИННОГО МОЗГА У РЕБЕНКА (СИНДРОМ ГИППЕЛЯ — ЛИНДАУ)

Введение

Болезнь Гиппеля — Линдау — врожденный сингиобластический порок развития, наследуется аутосомно-доминантным путем — мутация генов на коротком плече хромосомы 3 (3p25-26). Характеризуется образованием гемангиобластом в мозжечке, сетчатке глаза, спинном мозге, которое может сопровождаться появлением кистозных опухолей висцеральных органов и сосудистыми невусами кожи лица.

Название синдрома Гиппеля — Линдау сформировалось в начале XIX века. В 1904 году немецкий врач-офтальмолог фон Гиппель впервые описал ангиоретикулому сетчатки глаза, а в 1927 г. А. Линдау описал ангиоретикулому в мозжечке и спинном мозге.

Гемангиобластома (ранее известная по классификации как ангиоретикулома) — опухоль головного или спинного мозга, происходящая из кровеносных сосудов мозговых оболочек или самого мозга. Макроскопически гемангиобластомы разделяют на 4 варианта:

- 1) солидная опухоль, мягкая, темно-розового цвета, инкапсулированная, с характерным губчатым рисунком на разрезе;
- 2) крупная гладкостенная киста с желтоватым прозрачным содержимым, на одной из стенок которой обнаруживается небольшой узел опухоли;
- 3) смешанная опухоль — крупный опухолевый узел с мелкими кистами;
- 4) простая кистозная опухоль, характеризующаяся наличием кисты, с гладкими стенками, без мурального узла.

Материалы и методы исследования

Приводим наблюдение успешного хирургического лечения интрадуральной, экстрамедуллярной опухоли шейного отдела спинного мозга уровня C5-C7.

В октябре 2011 г. в отделение детской нейрохирургии обратилась пациентка Ц., 14 лет, с жалобами на непостоянные боли в правом плече (область C5, C6 корешков), длящиеся около месяца.

В клиническом статусе: сознание ясное, зрачки D = S, фотореакции живые, нистагма нет. Асимметрии в иннервации лица нет. Активные и пассивные движения в верхних и нижних конечностях в полном объеме. Сухожильные рефлексы D > S, высокие с нижних конечностей, расширены зоны вызывания. Снижение мышечной силы справа в кисти до 4 баллов. Гипестезия по сегментарному типу справа C5, C6 корешков. Брюшные рефлексы торпидны.

Ребенку проводилось комплексное обследование, которое включало: ультразвуковое исследование внутренних органов, осмотр нейроофтальмолога — патологии не выявлено. При магнитно-резонансном томографическом (МРТ) исследовании с контрастным усилением (томовист 15 мл) обнаружено патологическое, объемное тканевое образование, овоидной формы, локализованное интрадурально, экстрамедуллярно на уровне C6-C7 позвонков, кпереди от спинного мозга и несколько справа, сдавливающее и оттесняющее спинной мозг кзади и влево, затрудняющее ликвороток. Опухоль с четким контуром, гомогенно накапливает контраст всем узлом. Размеры опухоли 40 × 18 × 12 мм. Проникновение опухоли в межпозвонковые отверстия не определяется (рис. 1).

Целью оперативного лечения было полное удаление опухоли. Хирургический доступ — ламинэктомия C6-C7 позвонков с использованием заднебокового доступа справа. После вскрытия твердой мозговой оболочки обнаружена вентральная опухоль в виде единого узла, в капсуле, резко компрессирующая спинной мозг и оттесняющая его дорзально и влево. Опухоль розово-малинового цвета, плотной консистенции, верхний полюс ее располагался выше вентрального корешка C6 справа, нижний полюс — ниже вентрального корешка C7 справа. Для

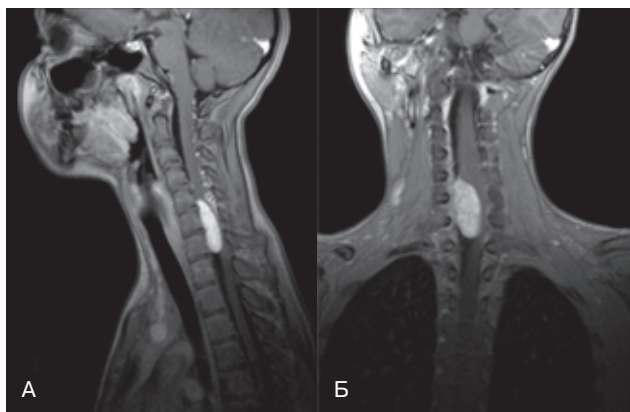


Рисунок 1. Интрадуральная, экстрамедуллярная опухоль шейного отдела спинного мозга на уровне С6-С7 позвонков

удобного доступа к полюсам опухоли произведена частичная резекция С5 и Д1 дужек справа. Опухолевый узел $4,5 \times 2$ см, обильно васкуляризирован, частично сращен с вентральным корешком С6 справа. Используя операционную оптику и микротехнику, опухоль поэтапно отделена от корешков С6, С7 спинного мозга. В связи с большими размерами удаление опухоли одним узлом угрожало повреждением спинного мозга и его корешков. Поэтому опухоль удалена totally методом кускования. В послеоперационном периоде — иммобилизация шейного отдела позвоночника жестким воротником Шанца. У ребенка наблюдался парез правой руки с акцентом в кисти, который регрессировал в течение месяца. Неврологического дефицита у ребенка в настоящее время не определяется (рис. 2).

Результаты и их обсуждения

Гистологический диагноз удаленной опухоли — гемангиобластома. Из семейного анамнеза известно, что отец девочки был оперирован в 1-м нейрохирургическом отделении ХГКБСНМП в 2007 г. по поводу кистозной опухоли мозжечка (рис. 3). По гистологическому заключению удаленная опухоль — гемангиобластома. При верификации и сравнении гистологических препаратов обоих пациентов отмечена полная идентичность клеточной формы гемангиобластомы.

Приведенное наблюдение демонстрирует и подтверждает наследственный характер передачи опухолевого заболевания (гемангиобластомы) — синдрома Гиппеля — Линдау. (Планируется обследование отца и ребенка в Медико-генетическом центре (МГЦ) для картирования хромосомного набора.)

На представленных томограммах в зоне червя мозжечка, дна 4-го желудочка, латерального отдела левой гемисферы мозжечка, а также в латеральном отделе правой гемисферы мозжечка определяются полостные образования неправильной формы, окруженные тканево-кистозидной структурой с

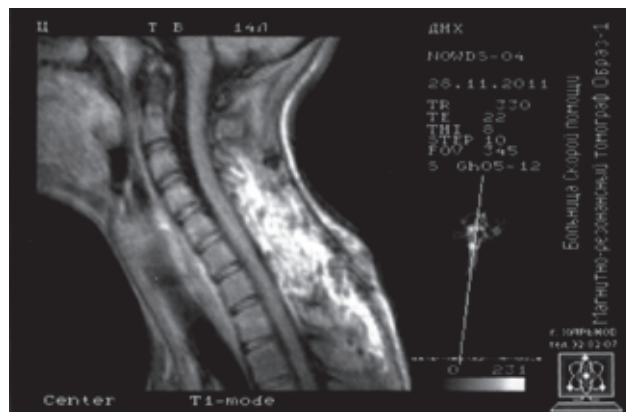


Рисунок 2. МРТ-исследование шейного отдела спинного мозга с контрастированием на 30-е сутки после оперативного лечения

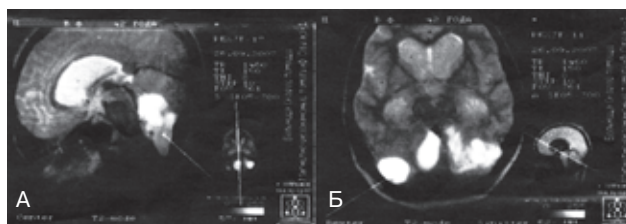


Рисунок 3. Кистозная гемангиобластома мозжечка масс-эффектом. Желудочковая система значительно расширена, с косвенными признаками повышения ликворадавления.

Выводы

Пациенты с верифицированным диагнозом «гемангиобластома» и их кровные родственники должны быть обследованы в МГЦ в связи с возможной наследственной передачей данного заболевания. При генетическом подтверждении синдрома Гиппеля — Линдау следует проходить регулярные скрининговые обследования для выявления заболевания на ранней стадии. Также следует отметить, что, учитывая возможность многофокусного поражения при данном заболевании, показано обследование всех отделов ЦНС, сетчатки глаза и паренхиматозных органов.

Список литературы

1. Бабчин И.С., Бабчина И.П. Клиника и диагностика опухолей головного и спинного мозга. — Л.: Медицина, 1973. — 184 с.
2. Арсени К., Симионеску М. Нейрохирургическая вертебромедуллярная патология. — Бухарест: Медицинское издательство, 1983. — 414 с.
3. Никифоров Б.М., Мацко Д.Е. Опухоли головного мозга. — СПб.: Питер, 2003. — 311 с.
4. Гинтер Е.К. Медицинская генетика. — М.: Медицина, 2003. — 447 с.
5. Козлова С.И., Семанова Е., Демикова Н.С., Блиникова О.Е. Наследственные синдромы и медикогенетическое консультирование. — Л.: Медицина, 1987. — 318 с.
6. Лившиц А.В. Хирургия спинного мозга. — М.: Медицина, 1990. — 351 с.

Получено 08.01.12 □