

Короткі повідомлення

Особливості хірургічної тактики у хворих на нейрофіброматоз

Цимбалюк В.І., Квасніцький М.В.

Інститут нейрохірургії ім. акад. А.П. Ромоданова АМН України, м. Київ, Україна
Тернопільська державна медична академія ім. І.Я. Горбачевського, м. Тернопіль, Україна

Нейрофіброматоз — моногенне спадкове захворювання, що розвивається за аутосомно-домінантним типом і характеризується мульти-системністю та поліорганистністю ураження. Нейрофіброматоз належить до групи факоматозів і проявляється множинними нейроекдотермальними пухлинами найрізноманітнішої локалізації. Розрізняють периферичний та центральний нейрофіброматоз, або нейрофіброматоз 1-го типу (НФ1) і нейрофіброматоз 2-го типу (НФ2). Такий поділ ґрунтується на клінічних та генетичних ознаках захворювання. Найбільш поширеними видимими ознаками НФ1 є шкірні нейрофіброми та патологічна пігментація шкіри за типом плям кольору кави з молоком. Причиною розвитку периферичного нейрофіброматозу є мутації гена НФ1, який знаходиться в 17-й хромосомі і в нормі є супресором пухлини. НФ2 характеризується наявністю в першу чергу двобічних неврином слухових нервів, а також неврином інших черепних та спінальних нервів. До виникнення центрального нейрофіброматозу призводять мутації гена НФ2, що міститься в 22-й хромосомі і також є супресором пухлини.

В Інституті нейрохірургії протягом останніх 30 років ми спостерігали за 97 хворими на нейрофіброматоз (59 — на НФ1 та 38 — на НФ2).

Серед оперованих з приводу НФ1 переважали пацієнти, які мали підшкірні пухлини (нейрофіброми дрібних гілок периферичних нервів) — 46 чоловік. Тих, хто мав невриноми чи нейрофіброми периферичних та спінальних нервів, було 37 осіб, з гліомами зорових нервів — 11, менінгіомами головного мозку — 2, з астроцитомами головного мозку — 2, ретробульбарною нейрофібромою —, краніоорбітальною пухлиною — 1 та краніостенозом — 1.

Головним показником до хірургічного втручання в таких хворих був больовий синдром (у 42 осіб, причому, в 86% випадків грубовиражений). Наявність неврологічного дефіциту стала мотивом для операції у 17 хворих, існування загрози для життя — у 4 пацієнтів, а швид-

кий ріст пухлини з підозрою на її злоякісне переродження — у 11 пацієнтів. Косметичний дефект був причиною оперативного втручання у 16 пацієнтів. Хоча нерідко нейрофіброми, особливо на шкірі, видалялись з “профілактичною” метою. При такому спорадичному підході до виконання різноманітних хірургічних втручань в 11 пацієнтів мав місце спровокований прискорений ріст пухлин, як за кількістю, так і за розмірами. Особливо це чітко спостерігалось у хворих підліткового віку (із 11 випадків у 9). Характерною особливістю цієї категорії хворих є невідповідність між кількістю проведених операцій і загальною кількістю хворих. Так, у 59 хворих з НФ1 виконано 101 операцію. Наприклад, пацієнтка, 35 років, яка хворіла на периферичний нейрофіброматоз, протягом 20 років, проведено 21 хірургічне втручання з приводу видалення нейрофібром та неврином, включаючи операції на спінальних, периферичних та вісцеральних нервах в різних медичних закладах. При такому розмаїтті локалізацій і місць проведення операцій (і це у однієї хворої!), звичайно не враховувались необхідність комплексного підходу до вирішення проблеми і дотримання послідовності таких оперативних втручань, оптимальна методика їх виконання, а подекуди і навіть їхня доцільність. Як бачимо, тільки на прикладі однієї хворої постає питання розробки комплексного, мультидисциплінарного підходу до лікування нейрофіброматозу.

З 38 хворих на НФ2, у 28 були двобічні невриноми слухових нервів, а у 10 однобічні, причому, у більшості з них, особливо серед пацієнтів з однобічними невриномами, спостерігались і такі внутрішньочерепні пухлини, як менінгіоми та невриноми іншої локалізації. Всього в цій групі хворих проведено 81 хірургічне втручання. Як бачимо в групі пацієнтів з НФ2 простежується ще більша невідповідність між кількістю операцій та оперованих хворих: на одного пацієнта припадає понад дві операції. Показаннями до хірургічного втручання в таких

хворих найчастіше були неврологічний дефіцит, вираженість загально мозкових розладів, значно рідше — наявність загрози для життя, включно із стовбуровими розладами, іноді операції виконувались з метою запобігання глухоті та розвиткові життєвонебезпечних порушень. Разом з тим, у 10 пацієнтів з двобічними невриномами слухових нервів, оперованих з одного боку, глухота на неопероване вухо не розвивалась, що є свідченням “м’якого” розвитку пухлин у цих хворих. Таким чином, прийняття рішення про проведення оперативного втручання до виникнення глухоти чи після її розвитку складне і неоднозначне. Це питання вирішується за допомогою регулярного (не рідше одного разу на рік) проведення магнітно-резонансної томографії із скрупульозними замірами пухлин, дослідженням

слухових викликаних потенціалів та відповідним детальним аналізом клінічних проявів захворювання.

Отже, сама наявність пухлин (периферичних, спінальних, черепних, вісцеральних) будь-якої локалізації у хворих на нейрофіброматоз, особливо в підлітковому віці, не може бути показанням до хірургічного втручання. Найбільш обґрунтованими показаннями до операції в таких хворих (за порядком значущості) є больовий синдром, функціональний дефіцит, підозра на озлоякшення пухлини та косметичний дефект. При відсутності цих ознак необхідно спостерігати за перебігом хвороби в динаміці, періодично проводити аналіз клінічних даних та контроль за візуалізацією патологічних змін.

Множественные интракраниальные метастазы

Сафаров Б.И., Маслова Л.Н., Улитин А.Ю., Камалова Г.М., Алутишвили З.З., Назаров Р.В., Чиркин В.Ю.

Российский нейрохирургический институт им. проф. А.Л.Поленова,
г. Санкт-Петербург, Россия

Метастазы в головном мозге встречаются у 20—40% всех больных раком. В структуре нейроонкологической патологии метастазы составляют около половины всех интракраниальных новообразований, а 30—40% из них — это множественные метастазы. До недавнего времени больных с множественными метастазами считали инкурабельными, и лишь в последнее десятилетие признана необходимость более активной тактики в их лечении.

На основе опыта лечения 30 больных с множественными метастазами в головном мозге, находившихся на лечении в РНХИ им. проф. А.Л. Поленова за период с 1995 по 2001 г., мы предлагаем тактику лечения данной группы пациентов. Средний возраст больных составил 51 год $\pm$ 3,5 года. Число лиц мужского и женского пола было равным. У 20% больных метастазы выявлены одновременно с основным очагом.

По локализации первичного очага больных распределили следующим образом: рак легких — 17 больных, рак грудной железы — 3, рак почки — 3, меланома кожи — 3, рак пищеварительного тракта — 1, яичники — 1, неизвестная локализация — 2.

У 23 больных выполнили операцию по поводу основного заболевания, у 17 из них провели курс лучевой и (или) химиотерапии.

В неврологической картине заболевания ведущими являлись следующие основные синдромы: гипертензионный синдром — у 29 больных, двигательные и чувствительные нарушения — у 20, эпилептический синдром — у 3, интеллектуально-мнестические расстройства — у 6. Состояние больных по шкале Карновского было выше 60 баллов.

У 19 больных выявили 2 метастатических очага, у 4 — три, у 7 — более 3. У 27 больных были поражены оба полушария мозга. У 3 больных метастазы располагались субтенториально. В головном мозге метастатические очаги находились в следующих долях: в лобной доле — у 34 больных, в теменной доле — у 23, в височной доле — у 10, в затылочной доле — у 6, в желудочках мозга — у 1, в мозжечке — у 2 и в подкорковых ганглиях — у 2.

Всем больным выполнили операции в экстренном порядке в 1-е—3-и сутки после госпитализации. Использовали экономные транскортикальные доступы через функционально малозначимые участки коры с применением микрохирургической техники и интродонографического контроля. При метастазах в оба полушария мозга (или одновременно в мозжечок) тактика хирургического лечения предусматривала первоначальное уда-