

Синдром затылочного мышелка как клиническое проявление метастазов в основание черепа

Черкаев В.А., Степанян М.А., Кадашева А.Б., Ротин Д.Л., Ветлова Е.Р.

ФГБУ «НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко РАМН.

Адрес документа для ссылки: http://vestnik.mncrr.ru/vestnik/v13/papers/stepanyan_v13.htm

Статья опубликована 30 октября 2013 года.

Контактная информация:

Рабочий адрес: 125047, г. Москва, ул. 4-ая Тверская – Ямская, д.16, ФГБУ «НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко РАМН

Черкаев Василий Алексеевич – д.м.н., профессор, заведующий 6 клиническим отделением ФГБУ «НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко РАМН, 8 (499) 972 – 86 – 51, tch@nsi.ru

Степанян Мушег Агоевич – к.м.н., докторант ФГБУ «НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко РАМН, 8 (910) 478 – 25 – 49, mstepanyan@nsi.ru, mastepanyan@mail.ru,

Кадашева Анна Борисовна – к.м.н., старший научный сотрудник ФГБУ «НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко РАМН, 8 (499) – 972 – 86 - 56, akadasheva@nsi.ru

Ротин Даниил Леонидович – к.м.н., старший научный сотрудник ФГБУ «НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко РАМН, 8 (499) 972 – 85-60, drotin@nsi.ru,

Ветлова Елена Рэмовна – к.м.н., научный сотрудник ФГБУ «НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко РАМН, 8 (499) 972 – 86 – 38, evetlova@nsi.ru

Контактное лицо:

Степанян Мушег Агоевич – к.м.н., докторант ФГБУ «НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко РАМН, 8 (910) 478 – 25 – 49, mstepanyan@nsi.ru, mastepanyan@mail.ru,

Резюме

Цель. Описание синдрома затылочного мышелка как патогномоничного признака метастатического поражения основания задней черепной ямки.

Материал и методы. Анализируются 9 случаев метастазов злокачественных опухолей в основание задней черепной ямки, клинически проявившихся синдромом затылочного мышелка. На клиническом примере подробно описывается клинико – неврологическая и рентгенологическая картина данного редкого синдрома, как патогномоничного для метастазов в основание черепа.

Основные результаты. Синдром затылочного мыщелка - редкая патология встречающаяся в 5,5% при метастазах в основание черепа. Имеет стереотипное клиническое проявление в виде односторонней головной боли, усиливающейся при движениях головы и гомолатерального периферического поражения подъязычного нерва. При распространении опухоли в область яремного отверстия к указанной симптоматике присоединяются дисфагия и дисфония и возникает синдром поражения 4 каудальных нервов, известный в литературе как Collet-Sicard синдром. Диагностика основана на клинической картине, данных МРТ и КТ. Лечение, как и при других метастазах в основание черепа, комплексное.

Выводы. Знание признаков, характерных для метастатического поражения основания черепа - синдрома затылочного мыщелка и Collat – Sicard синдрома, позволяет своевременно диагностировать и лечить метастазы в основание черепа у онкологических больных.

Ключевые слова: *синдром затылочного мыщелка, метастаз в основание черепа, Collet – Sicard синдром*

Occipital condyle syndrome as a clinical sign of skull base metastases: the authors own material and literature review

V.A. Tcherekayev, M.A. Stepanyan, A.B. Kadasheva, D.L. Rotin, E.R. Vetlova

N.N. Burdenko Neurosurgical Institute, 16, 4-aya Tverskaya – Yamskaya str., Moscow, 125047.

Summary

The objective of the paper was to describe condylar syndrome as the typical manifestation of metastatic lesion of the posterior fossa base.

Material and methods. We analyzed 9 cases of condyle syndrome in patients with metastatic lesions of the posterior fossa base. We describe the clinical and radiological signs of this rare syndrome, which are typical for metastatic lesion of that area.

The main results. Condylar syndrome is rare, it occurs in 5,5% of patients with metastases to the skull base. Its clinical signs are unilateral occipital pain and homolateral peripheral paralysis of 12th cranial nerve. Headaches worsen with movements of the head. If the tumor spreads to the jugular foramen, dysphagia and dysphonia appear; such cases are known as Collet-Sicard syndrome. Diagnosis is based on the clinical signs, MRI and CT. Treatment is complex and includes surgery and radiation therapy.

Conclusion. Diagnosis of condylar and Collet – Sicard syndromes helps to treat metastatic lesions of the posterior fossa base in time.

Key words: *occipital condyle syndrome, skull base metastases, Collet – Sicard syndrome.*

Оглавление:

Введение

Материал и методы

Результаты собственных исследований и их обсуждение

Заключение

Список литературы

Введение

Синдром затылочного мышелка (СЗМ), обусловленный метастатическим поражением основания черепа, развивается при локализации патологического очага в области затылочного мышелка. Впервые СЗМ был описан Greenberg в 1981 г. Наблюдая 43 случая метастатических опухолей основания черепа различной локализации, автор выделил 5 характерных симптомокомплексов – офтальмологический, сельлярно – парасельлярный, средней черепной ямки, югулярный, затылочного мышелка (Greenberg et al., 1981). В последующих описаниях случаев метастазов в основание черепа другие авторы также придерживались данной классификации. Синдром затылочного мышелка встречается при метастазах в основание черепа в 10- 21% случаев (Greenberg et al., 1981; Laigle – Donadey et al., 2005; Mitsuya et al., 2011). СЗМ является одним из стереотипных и легко узнаваемых синдромов поражения основания черепа. Его характерным признаком является сочетание одностороннего периферического пареза подъязычного нерва с болями в шейно – затылочной области со стороны поражения, усиливающимися при поворотах головы (Greenberg et al., 1981; Capobianco et al., 2002).

У больных с известным онкологическим анамнезом проявление СЗМ является типичным признаком метастаза в основание черепа. До 30% случаев СЗМ является первым проявлением онкологического заболевания (Moeller et al., 2007).

[Перейти в оглавление статьи >>>](#)

Материал и методы

С 2001 по 2013 гг. под наблюдением находились 163 больных с различными метастатическими опухолями в основании черепа. Среди них синдром затылочного мышелка наблюдался у 9 (5,5%) больных. Первичные опухоли были представлены раком щитовидной железы (2), легкого (1), молочной железы (1), почки (1), лейомиосаркомой матки (1), злокачественной гистиоцитомой (1) и метастазами из неустановленного очага (2). Средний возраст больных составлял 50 лет (от 30 до 61 года). Соотношение мужчин/женщин равнялось 2/1. Общее состояние больных, оцененное по шкале Карновского, в целом лучше по сравнению с общей группой. Только у 2 больных индекс Карновского был менее 80. Интраоперационно в 7 случаях выявлено не только поражение костных структур, но и прилегающей твердой мозговой оболочки (ТМО), в одном случае

также - полушария мозжечка. В 2 случаях опухоль была ограничена только костными структурами.

В клинической картине у всех пациентов были 2 ведущих синдрома – односторонний болевой синдром в шейно – затылочной области и синдром гомолатерального поражения подъязычного нерва. Во всех случаях болевой синдром предшествовал неврологической симптоматике, опережая ее проявления на сроки от 2 недель до 2 месяцев. В 2 наблюдениях, при распространении метастаза в область яремного отверстия к синдрому затылочного мышелка, присоединялся синдром яремного отверстия в виде поражения 9, 10, 11 нервов. В последних 2 случаях, когда в процесс вовлекались 4 каудальных нерва, наблюдался синдром Collet – Sicard.

В 5 случаях оперативное вмешательство ограничивалось только биопсией или парциальной резекцией опухоли, в 2 случаях выполнено тотальное и в 2 наблюдениях субтотальное удаление метастаза. Данные о проведении лучевой терапии имеются в 2 случаях – в одном случае она была проведена по месту жительства, во втором случае в НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко. У 5 больных метастаз в основание черепа сочетался с метастазами в легких и позвонках. Катамнез прослежен в 4 случаях. Один из пациентов с множественными метастазами в легких и в позвоночнике скончался через 3 месяца после оперативного вмешательства по причине генерализации опухоли. Остальные больные наблюдались в течение 10-15 месяцев без признаков прогрессирования опухоли. Ниже приводится описание случая метастаза лейомиосаркомы матки в затылочную кость, клинически проявившийся синдромом затылочного мышелка.

[Перейти в оглавление статьи >>>>](#)

Результаты собственных исследований и их обсуждение

Больная 57 лет, поступила в клинику с жалобами на постоянные боли в правой затылочной области, распространяющиеся в правую лобную область, усиливающиеся при поворотах головы, отклонение языка вправо и нарушение артикуляции (рис. 1).



Рисунок 1. Гемиатрофия языка и девиация в сторону поражения подъязычного нерва

Из анамнеза известно, что в сентябре 2011 перенесла экстирпацию матки и верхней трети влагалища с придатками в связи с лейомиосаркомой тела матки. В регионарных лимфоузлах признаков опухолевого роста не было обнаружено. После операции проведена дистанционная гамма-терапия. Через 3 месяца после экстирпации матки появились боли в правой затылочной области, иррадиирующие в правую лобную область. Через 10 дней после появления болей стала нечеткой речь, больная обратила внимание на отклонение языка вправо. При МРТ головного мозга с внутривенным контрастированием выявлена опухоль краниовертебрального перехода справа. Опухоль располагалась в основном экстракраниально, распространялась на чешую затылочной кости, на правый мыщелок и интракраниально. Опухоль интенсивно негетогенно накапливала контрастное вещество (рис. 2). При КТ выявлено разрушение чешуи затылочной кости без признаков деструкции мыщелка (рис. 3). Сцинтиграфия костей выявила накопление радиофармпрепарата только в проекции опухоли.

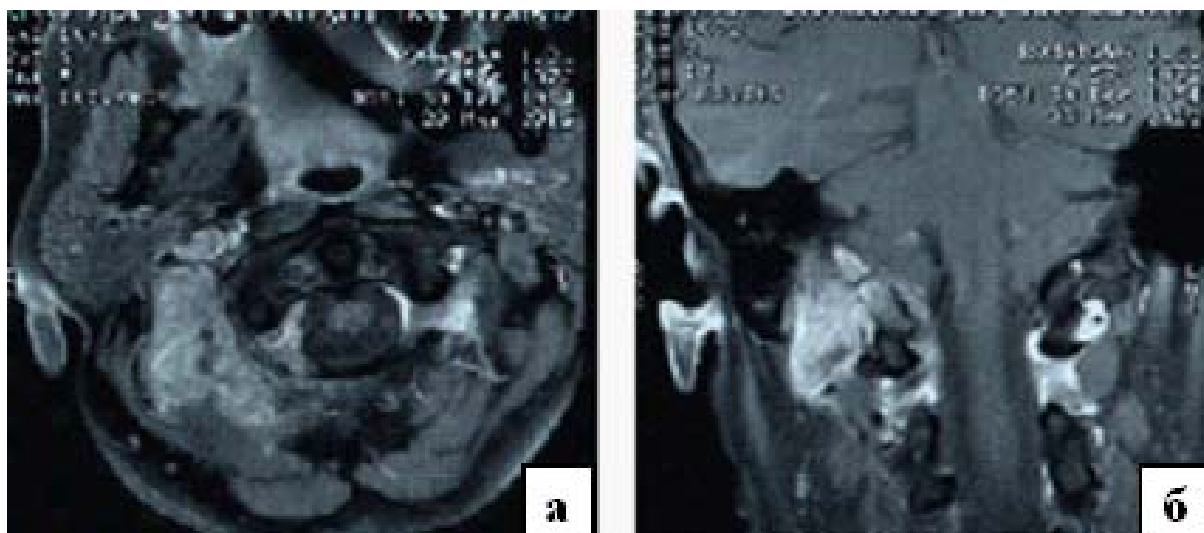


Рисунок 2. МРТ – картина крупного метастатического узла в краниовертебральном переходе справа в аксиальной (а) и коронарной (б) проекциях. Опухоль негетерогенно интенсивно накапливает контрастное вещество.



Рисунок 3. При КТ в костном окне визуализируются а) изменение сигнала с губчатого вещества затылочного мыщелка и б) деструкция чешуи затылочной кости.

При осмотре больной в неврологическом статусе был выявлен периферический парез XII нерва справа, проявляющийся гипотрофией правой половины языка и легкой дизартрией; также определялась болезненность при пальпации в шейно-затылочной области справа, усиление болей при поворотах головы.

С целью гистологической верификации опухоли и уменьшения ее объема произведено нейрохирургическое вмешательство. В положении больной на операционном столе лежа на спине с поворотом головы влево выполнен линейный парамедианный разрез в правой затылочной области. Под мышцами шеи выявлена плотная округлая практически аваскулярная опухоль серой окраски. Опухоль отделена от окружающих здоровых тканей

и удалена фрагментированием. После удаления основной массы опухоли обнажилось правое атлanto - окципитальное сочленение. Признаков деструкции мыщелка затылочной кости не обнаружено. Выполнена резекция пораженных участков чешуи затылочной кости до визуально здоровой костной ткани. Удалены интракраниальные части опухоли до здоровой твердой мозговой оболочки. Твердая мозговая оболочка, не пророщенная опухолью, не вскрывалась.

После оперативного вмешательства регрессировали боли в шейно – затылочной области. Сохранялись признаки периферического пареза правого подъязычного нерва.

При гистологическом и иммуногистохимическом исследовании определен метастаз лейомиосаркомы. В клетках опухоли выявлена положительная экспрессия виментина, гладкомышечного актина и десмина (рис. 4). Экспрессии меланоцитарного маркера НМВ-45, общего лейкоцитарного антигена CD45, ЕМА, цитокератинов СК7 и СК20, а также экспрессии миогенина не выявлено.

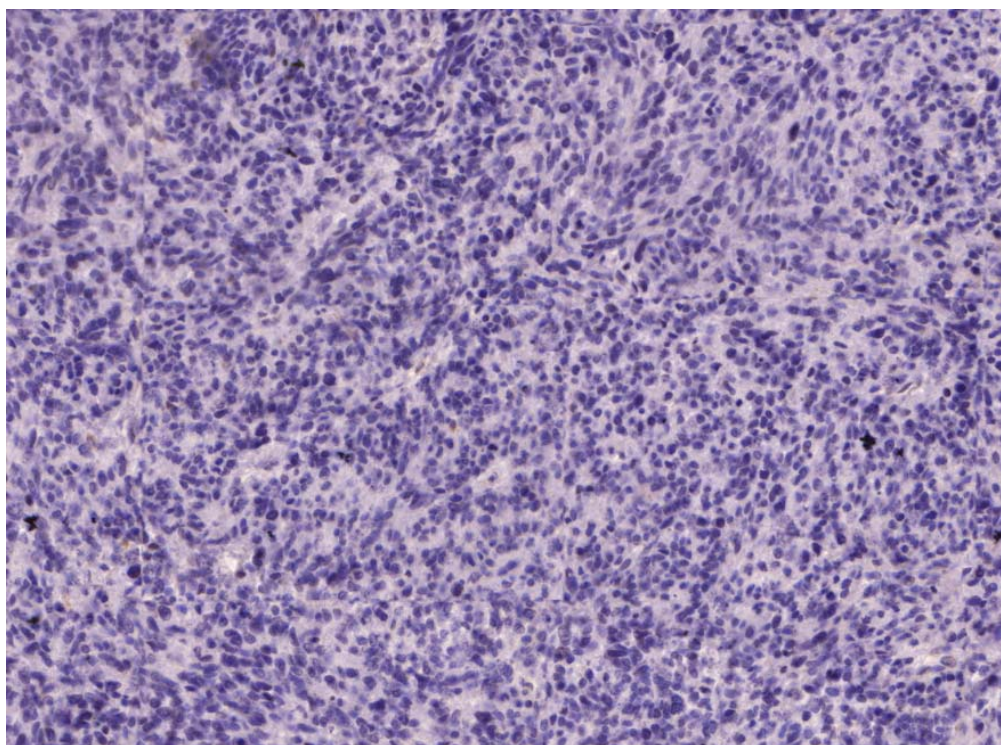


Рисунок 4. Метастаз лейомиосаркомы. Увеличение X 200 Иммуногистохимическая реакция с гладкомышечным актином подтверждает гладкомышечный гистогенез злокачественного новообразования.

После операции проведен курс стереотаксической радиотерапии на область остаточной опухоли и послеоперационного ложа задней черепной ямки с краевым захватом 2мм. Облучение осуществлялось на линейном ускорителе «Novalis» с

микромультилепестковым коллиматором. Облучение проводилось с 8 фигурных полей с 1 изоцентром. Проведено 7 фракций по 5Гр до СОД ср.=35 Гр.

При контрольной МРТ через 3 месяца после курса лучевой терапии выявлена положительная динамика в виде выраженного регресса остаточной опухоли в области краниовертебрального перехода справа (рис. 5).

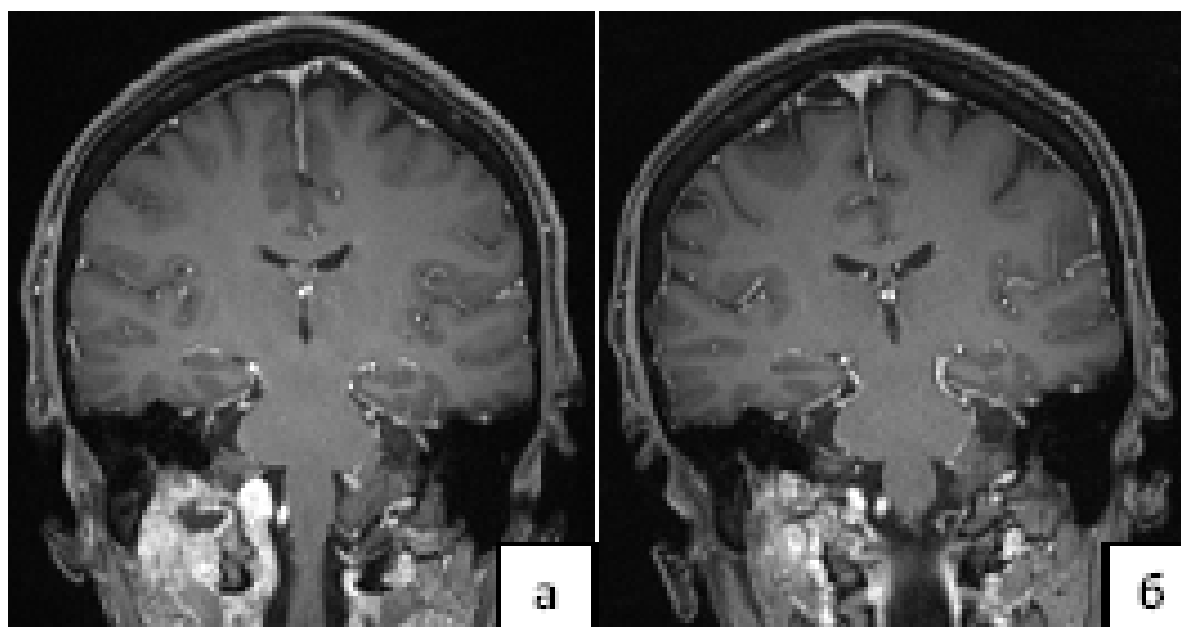


Рисунок 5. МРТ с внутривенным контрастированием после оперативного вмешательства: а) до лучевой терапии, б) через 3 месяца после курса лучевой терапии. Визуализируется значительное уменьшение размеров остаточной опухоли

В литературе описаны разные причины изолированного поражения подъязычного нерва, среди которых опухоли носоглотки, ствола головного мозга, травмы и огнестрельные ранения кранио-вертебрального перехода, нейропатия Guillain-Barre, рассеянный склероз, истерия, мальформация Киари (Keane, 1996).

Анализируя 100 случаев за 26 лет, авторы отмечают более 10 причин поражения XII нерва. В 49 случаях причиной поражения подъязычного нерва были первичные новообразования, в 12 наблюдениях - метастатические опухоли(Keane, 1996).

В доступной литературе нам встретилось описание 27 случаев СЗМ вследствие метастатического поражения основания черепа.

Таблица 1. Данные литературы и собственные наблюдения случаев синдрома затылочного мышелка при метастатическом поражении основания черепа

Авторы и год публикации	Количество наблюдений
-------------------------	-----------------------

Greenberg et al., 1981[2]	9
Moris et al., 1998[10]	4
Carobianco et al., 2002[1]	11
Salamanca et al., 2006 [11]	1
Moeller et al., 2007 [9]	2
Собственные наблюдения, 2013	9

Гистологическая структура первичных опухолей разнообразна: у мужчин наиболее частой причиной СЗМ являются метастазы рака предстательной железы (7 наблюдений), у женщин – рак молочной железы (6 наблюдений) (Loevner, 1997). Описаны метастазы аденокарциномы легкого в 2 случаях, лимфомы у 2 пациентов, нозофарингеального рака в одном случае (Carobianco et al., 2002; Mangel et al., 2003). В 8 наблюдениях органогенез метастазов не был установлен (Moeller et al., 2007). В 18 (70%) случаях СЗМ возникал у больных с известным онкологическим анамнезом. В 9 (30%) случаях он был первым проявлением онкологического заболевания. В описанных в литературе случаях продолжительность синдрома до установления диагноза варьировал от нескольких дней до 3 месяцев (Carobainco et al., 2002). Точных указаний промежутка времени с момента выявления первичной опухоли до проявления СЗМ нет.

Первым клиническим проявлением СЗМ является боль в шейно-затылочной области со стороны поражения, иногда распространяющаяся в теменную и лобную области (Greenberg et al., 1981). Тяжелая продолжительная односторонняя головная боль беспокоила 22 (81%) больных из 27. Часто боль усиливалась при поворотах головы, при движениях в шее и пальпации области поражения. Одним из нередких проявлением СЗМ является повышенная чувствительность в сосцевидной области, которая отмечалась у 25 (92,6%) больных из 27. Из описанных 27 случаев в 24 был изолированный односторонний парез 12 нерва, проявившийся девиацией и гемиатрофией языка. В 3 случаях парез подъязычного нерва был в составе Collet-Sicard синдрома в виде поражения последних 4 черепно-мозговых нервов (Moeller et al., 2007).

D. Carobianco отмечает, что все описанные им 11 больных с СЗМ, жаловались на легкую дизартрию и дисфагию, обусловленные парезом подъязычного нерва (Carobianco et al., 2002). Наиболее чувствительным методом диагностики при СЗМ, обусловленным метастатическим поражением основания черепа, является МРТ. Замещение нормального гиперинтенсивного жира на гипоинтенсивную опухолевую ткань на T1- взвешенных изображениях при контрастном усилении является достоверным показателем неопластического поражения костей черепа (Mitsuya et al., 2011). КТ и радионуклидные

методы исследований чаще не выявляют поражения, когда при МРТ оно определяется. При синдроме затылочного мышелка чувствительность КТ составляет 64,7%, сцинтиграфии – 60%, в том случае, когда чувствительность МРТ достигает 83%. Тем не менее, КТ и радионуклидные исследования могут дополнить МР исследования. В частности, при помощи КТ в костном окне возможно оценить степень разрушения структур атланта – окципитального сочленения (Carobianco et al., 2002; Salamanca et al., 2006). Как отмечают Loevner and Yousem, при радиологических исследованиях больных с постоянными болями в шейном отделе позвоночника и с онкологическим анамнезом, необходимо оценить состояние краниовертебрального перехода, особенно мышелков затылочной кости. Сцинтиграфия костей имеет диагностическую ценность в плане выявления других отдаленных метастазов (Loevner, Yousem, 1997).

Тактика лечения зависит от характера опухоли, распространенности онкологического процесса, состояния больного и выраженности клинической картины. Основным методом лечения являются лучевая терапия (Gordon et al., 1973; Thompson, Smoker, 1994). В серии из 11 больных с СЗМ у D. Carobianco в 10 случаях была применена лучевая терапия, в одном случае в сочетании с химиотерапией. Химиотерапия была единственным методом лечения при метастазе рака предстательной железы (Carobianco et al., 2002). К хирургическим методам при метастазах в основание черепа с СЗМ прибегают крайне редко, в основном для гистологической верификации и уменьшения объема опухоли (Moeller et al., 2007). Радикальное удаление метастаза с резекцией атланта – окципитального сочленения практически не выполняется ввиду травматичности (Moris et al., 1998). В нашем случае хирургическое лечение преследовало цель гистологической верификации опухоли, регресса болевого синдрома и уменьшения объема опухоли для повышения эффективности лучевой терапии и химиотерапии.

[Перейти в оглавление статьи >>>>](#)

Заключение

У больных с онкологическим анамнезом СЗМ является достоверным признаком метастазирования в основание черепа. Это позволяет рекомендовать при появлении у онкологического больного односторонних болей в шейно – затылочной области, усиливающихся при движениях головы, выполнение исследования головного мозга и краниовертебрального перехода, не дожидаясь появления симптомов поражения краниальных нервов. Наиболее информативным методом диагностики является МРТ с внутривенным контрастированием. С целью оценки состояния атланта - окципитального сочленения целесообразно выполнить КТ в костном окне. Сцинтиграфия костей позволяет

исключить метастазы в других костях. Оптимальным и эффективным методом лечения является лучевая терапия, которая может сочетаться с химиотерапией в зависимости от гистологической структуры опухоли. Хирургическое лечение применяется с целью гистологической верификации опухоли и уменьшения ее размеров.

[Перейти в оглавление статьи >>>](#)

Список литературы

1. *Capobianco DJ, Brazis PW, Rubino FA., et al.* Occipital condyle syndrome. // Headache. 2002. V. 42. N 2. P.142-146.
2. *Greenberg HS, Deck F, Vickram B, Chu FCH., et al.* Metastasis to the base of the skull: clinical findings in 43 patients. // Neurology. 1981. V.31. N 5. P.530-537.
3. *Gordon GS, Roof BS, Halden A.* Skeletal effects of cancers and their management. In: Holland JF, Frei E III, eds. Cancer Medicine. Philadelphia, Pa: Lea & Febiger; 1973:1075-1083.
4. *Keane JR.* Twelfth-nerve palsy. Analysis of 100 cases. // Arch Neurol.1996. V. 53. N 6. P.561-566.
5. *Laigle-Donadey F, Taillibert S, Martin-Duverneuil N, Hildebrand J, Delattre JY.* Skull-base metastases. // J Neurooncol. 2005. V.75. P. 63–69.
6. *Loevner L, Yousem DM.* Overlooked metastatic lesions of the occipital condyle: a missed case treasure trove. // RadioGraphics. 1997. V.17. P. 1111-1121.
7. *Mangel J, Brath D, MacEachren J, Berinstein NL., et al.* Spontaneous regression of Hodgkin's disease: two case reports and a review of the literature. // Hematology. 2003. V. 8. N 3. P. 191-196.
8. *Mitsuya K, Nakasu Y, Horiguchi S, Harada H., et al.* Metastatic skull tumors: MRI features and a new conventional classification. // J. Neurooncol. 2011 V.104. N1. P. 239-245.
9. *Moeller JJ, Shivakumar S, Davis M., et al.* Occipital condyle syndrome as the first sign of metastatic cancer. Can J Neurol Sci. 2007. V34. N. 4. P. 456-459.
10. *Moris G, Roig C, Misiego M., et al.* The distinctive headache of the occipital condyle syndrome: a report of four cases. // Headache. 1998. V. 38. P. 308-311.
11. *Salamanca JIM, Murrieta C, Jara J., et al.* Occipital condyle syndrome guiding diagnosis to metastatic prostate cancer. // Int. J Urology. 2006. V. 13. P. 1022-1024.
12. *Thompson EO, Smoker WR.* Hypoglossal nerve palsy: a segmental approach. // Radiographics. 1994. V.14. P 939-958.

[Перейти в оглавление статьи >>>](#)

