

УДК 616.831/.82-053.1-006.326.03-073.756.8

ВРОЖДЁННЫЕ ЛИПОМЫ ГОЛОВНОГО И СПИННОГО МОЗГА: КЛИНИЧЕСКАЯ И МРТ-ДИАГНОСТИКА

Б.Н. Бейн, Э.Ф. Сырчин, К.Б. Якушев,

ГБОУ ВПО «Кировская государственная медицинская академия»,

ГБУЗ «Кировская областная детская клиническая больница», Лечебно-диагностический центр, г. Киров

Бейн Борис Николаевич – e-mail: beyn@rambler.ru

В серии из 23 наблюдений липом ЦНС изучены варианты их расположения в головном и спинном мозге, сопровождение неврологической симптоматикой и необходимость хирургического удаления образования. Выделены характерные особенности топического распределения липом в ЦНС, а также связь с другими пороками и аномалиями развития, указывающие на единство их дизонтогенетического происхождения. Уточнены редкие показания к удалению липом из ЦНС в случаях сдавления и фиксации спинного мозга, а также нарушения ликворооттока из желудочков головного мозга.

Ключевые слова: липомы головного и спинного мозга; типичная локализация.

In series from 23 supervisions of lipomas of central nervous system the variants of their location are studied in a head and spinal brain, accompaniment by a neurological symptomatology and necessity of the surgical ablation. The characteristic features of topical distribution of lipomas are distinguished in brain, and also connection with other vices and anomalies of development, indicative on unity of disontogeniical origins of them. Rare testimonies are specified to removing away of brain lipomas in the cases of compression and fixing of spinal cord and also block of liquid flow from cerebral ventricles.

Key words: lipomas of brain and spinal cord; typical localizations.

Введение

Липомы – часто встречающиеся жировики размером от 0,5 см до нескольких см, образующиеся в жировой клетчатке различных участков тела. Значительно менее известны подобные образования в ЦНС [1, 2, 3, 4–9]. Частота липом в головном мозге составляет 0,1–0,5% среди других новообразований головного мозга, а в спинном мозге – лишь несколько промилле [1, 3]. Считается, что в ЦНС липомы возникают вследствие смещения (дистопии) зачаточных жировых клеток в первичную нервную трубку; таким образом, они расцениваются как дисэмбриогенетические образования [1, 10]. Из-за низкой частоты встречаемости липом и редкой необходимости хирургического их удаления липомы ЦНС мало изучены и в литературе представлены отдельными описаниями находок [2, 4, 9, 11, 12].

Цель исследования: обобщить на собственном материале типичные варианты локализации липом в головном и спинном мозге и суммировать их клинические, магнитно-резонансные характеристики и показания к хирургическому удалению.

Материал и методы

Изучена группа пациентов из 23 наблюдений. Часть пациентов с липомами головного мозга (из 16 человек) обследовалась в связи с наличием неврологических расстройств – парезы, эпилептические припадки, гидроцефальный синдром. У нескольких пациентов липома головного мозга была бессимптомной и выявлена при проведении МРТ по другим поводам, по инициативе самих пациентов. Во всех 7 случаях спинальных липом у пациентов обнаруживались признаки ортопедической дисфункции (сколиоз) и/или признаки заинтересованности спинного мозга и его корешков: боли, снижение чувствительности по проводниковому типу, симптомы периферического пареза ног, дисфункция тазовых центров.

Основным методом исследования явилась нейровизуализация, поскольку липом кожных покровов у данных пациентов не было. При компьютерной томографии (КТ) типичным было обнаружение на срезах липомы снижения плотности от -50 до -100 ед.Н. На МРТ сигнал липом идентичен сигналу от жира (высокий на T1- и T2-взвешенных изображениях, низкий – на томограммах с подавлением сигнала от жира). Так как спинальные липомы нередко являются частью комплекса врождённых аномалий, то у больных требуется дополнительная нейровизуализация головного мозга, краниовертебрального перехода и шейного уровня спинного мозга – для установления кранио-спинального дизрафизма.

При спинальных пороках исследование нередко выявляет не только экстремедуллярную (экстра-, интрадуральной локализации) липому, но и аномалии позвонков, дермальный синус, диастематомиелию и другие пороки.

Результаты и их обсуждение

Являясь дисэмбриогенетическим пороком развития, липомы, как правило, располагаются по средней линии органа-мишени, на дорсальной его поверхности и проявляются билатеральными симптомами поражения нервной системы. Это проявляется как в головном, так и в спинном мозге (рис. 1 и 2).

В головном мозге липомы в большинстве случаев располагаются супратенториально и в 50% случаев контактируют с мозолистым телом (Reiser M. and Semmler W., 1997). По

мнению А.Н. Коновалова и соавт. (1997), липомы мозолистого тела в действительности не поражают само мозолистое тело, а лежат в непосредственной близости от него. В частности, в наших наблюдениях имелась перикаллозальная локализация жировика, и при этом он мог опоясывать corpus callosum сплошной лентой или встречаться отдельными глыбками мягкой консистенции по 2–5 см в диаметре (рис. 1 А). Нередко липома сочеталась с частичной или полной аплазией мозолистого тела или же инфильтрировала его в различных субрегионах (рис. 1 Б, В). При этом часть жировика могла проникать в III желудочек, располагающийся под мозолистым телом, и также внедряться в боковые желудочки, вызывая их расхождение и иногда компримируя отверстия Монро. В этих случаях возникали признаки гипертензионно-гидроцефального синдрома, а также гипоталамической нейроэндокринной недостаточности. Многолетний срок существования и медленного роста липомы в мозолистом теле, даже в условиях аплазии, очевидно, компенсировался гипертрофией других спаек мозга и обходных путей межполушарной передачи информации, что не приводило к синдрому разобщения полушарий у подобных больных.

Другой частой локализацией мозговой липомы явилась область шишковидной железы. При достижении большого объёма (рис. 1 Д) нередко возникала обструкция ликвороотводящих путей из III желудочка по водопроводу, с формированием выраженной тривентрикулярной гидроцефалии. При более благоприятном положении липомы или при прорыве стенки желудочка нарушения оттока цереброспинальной жидкости не возникало и водянка не формировалась (рис. 1 Е).

Редкой топографией липомы в мозге явилась супраселлярная локализация – вблизи III желудочка, а также расположение жировика на основании передней черепной ямки, по средней линии (рис. 1 Г, Ж). Несмотря на функциональную значимость орбитальной коры лобной доли и зоны гипоталамуса, чрезвычайно медленный темп роста объёма липомы и мягкая её консистенция не приводили к появлению неврологической симптоматики.

Раритетом является занос жировой ткани в область мостомозжечкового угла [10, 11]. Причиной этого является ликворный путь распространения зародышевых жировых клеток в позвоночном канале в месте зародышевой расщелины, предполагавшийся рядом авторов [2].

Таким образом, наиболее типичные места липом в головном мозге – это область мозолистого тела, III желудочка, шишковидной железы и реже на основании мозга – под орбитальной корой, супраселлярно и под тенториумом – в области мостомозжечкового угла. Общим свойством образования является мягкая консистенция, чрезвычайно медленный (многие годы) рост липомы и приспособление окружающего мозга к соседству липомы. Это объясняет отсутствие в большинстве случаев неврологических симптомов у пациентов. Показания к нейрохирургическому лечению возникают чрезвычайно редко – при развитии окклюзионной гидроцефалии, сдавлении черепных нервов на основании черепа и при провоцировании очаговых эпилептических припадков.

В позвоночном канале и спинном мозге липомы преимущественно развиваются в поясничном отделе позвоночника

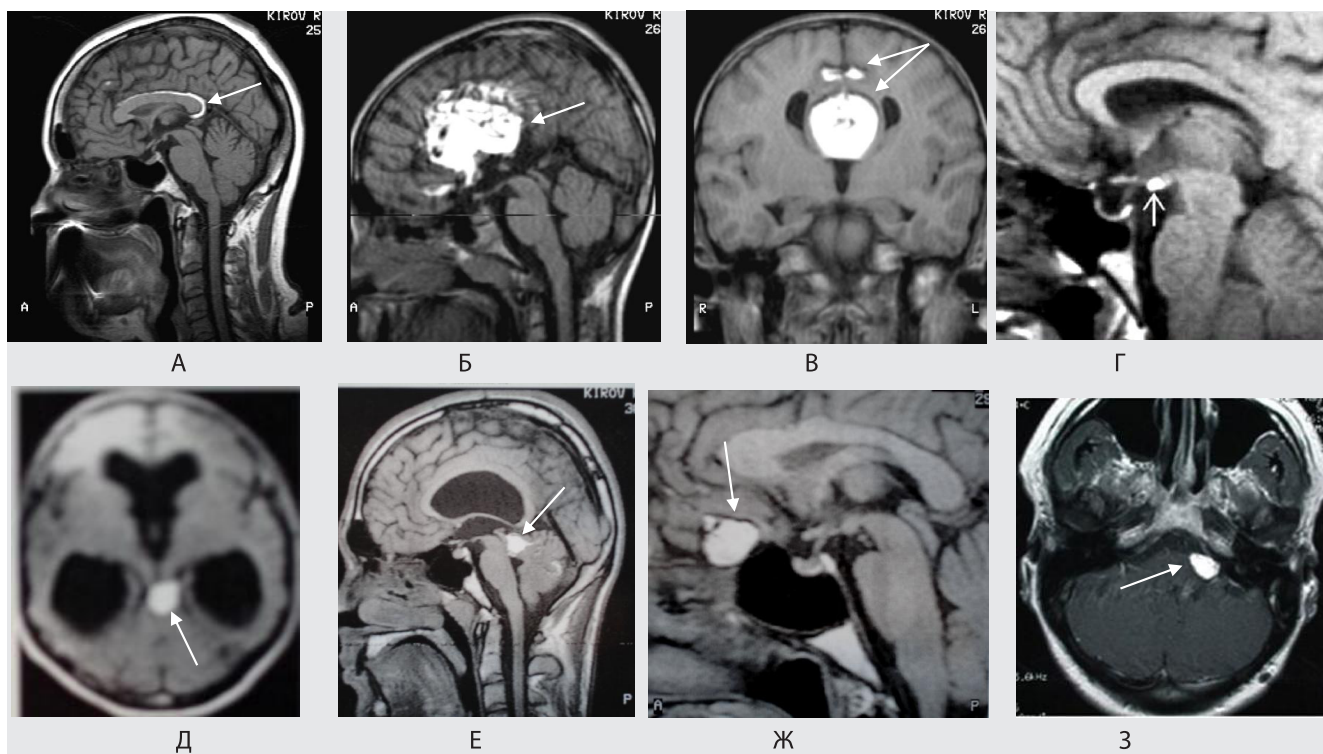


РИС. 1.
МРТ головного мозга больных с липомой различной локализации (стрелка).

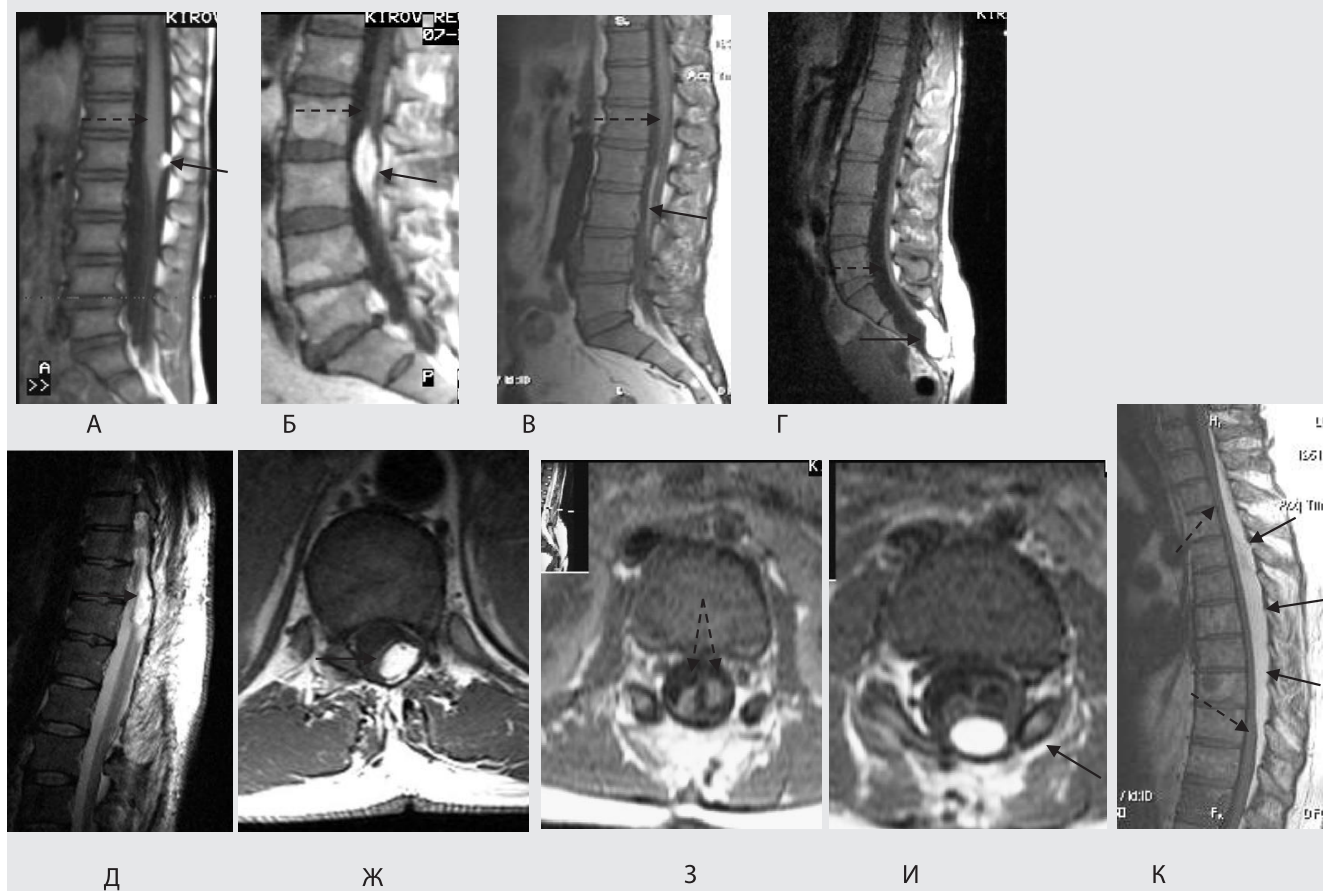


РИС. 2.
МРТ липом позвоночного канала и спинного мозга грудной (Д-Ж, К) и поясничной области (А-Г, З-И).
Сплошной стрелкой обозначена липома; штриховой – спинной мозг.

и тесно связаны с врождёнными пороками позвонков. Именно незаращение периневральных тканей и самой нервной трубки приводит к свободному распространению жировой клетчатки через дефект твёрдой мозговой оболочки на дорсальную поверхность спинного мозга [2, 3, 4, 6, 12]. Возможно и ретроальное распространение жирового зачатка липомы по позвоночному каналу или центральному каналу нервной трубки. При этом объём липомы может колебаться от нескольких мм до 3–5 см в диаметре. Приводим наши наблюдения.

У девочки возникло учащенное мочеиспускание, чувство бегания мурашек и онемения на внутренней поверхности бёдер. При МРТ-исследовании выявлена липома небольшого размера на уровне L1 позвонка (рис. 2 А). Липома частично перекрывает заднее субарахноидальное пространство и контактирует с дорсальной поверхностью спинного мозга и его корешками. Большая взята под наблюдение нейрохирурга. При учащении и нарастании очаговых проявлений со стороны липомы больной будет произведено удаление липомы.

Пациента беспокоили боли и парестезии в ногах, подтекание мочи. Эти симптомы нарастали в течение нескольких месяцев постепенно. При МРТ-исследовании (рис. 2 Б) выявлена компактная жировая ткань на уровне L2–L3 позвонков, вдающаяся в дуральный мешок и спаянная с конусом спинного мозга. Нижняя граница *conus medullaris* находится на уровне нижней части L2 позвонка, что позволило расценивать ситуацию, как компрессия субдуральной липомой корешков конского хвоста и синдром фиксированного спинного мозга.

В следующем наблюдении (рис. 2 В) имеется подчёркнутый лордоз и пояснично-крестцовый угол, найдена липома *filum terminale* спинного мозга (стрелка) с утолщением её. Конус спинного мозга заканчивается на уровне верхнего края L2 позвонка, что свидетельствует о незначительном его низведении. Можно предполагать, что утолщенная и ригидная конечная нить частично затрудняла возрастное смещение спинного мозга в ретроальном направлении.

У больного установлено врождённое липомиелоцеле на уровне крестца (рис. 2 Г). Пунктирной стрелкой показана стойкая фиксация спинного мозга на уровне L5–S1. Дополнительно имеется костный порок – деформация крестцовых позвонков.

На сагитальном и аксиальном сканах МРТ (рис. 2 Д–Ж) видна липома грудного отдела у мужчины 38 лет. К моменту обращения у пациента определялся лёгкий нижний спастический парез, повышение сухожильных рефлексов ($s>d$), патологические знаки с правой стопы, учащенное мочеиспускание. Липома располагается интрадурально и эксцентрично, смещена влево от средней линии. С учётом сформировавшейся клинической картины и данных МРТ можно предполагать достижение липомой в костном позвоночном канале критической величины, что вызывает компрессию спинного мозга и необходимость оперативного удаления липомы.

На рис. 2 З, И представлены сканы МРТ, иллюстрирующие грубый спинальный порок – диастематомиелию с расщеплением спинного мозга на 2 стволика костной перегородкой, исходящей из тела L2 позвонка. Ниже на следующем срезе видна экстрадуральная липома, вдающаяся в позво-

ночный канал. Данное наблюдение иллюстрирует частую комбинацию липомы спинного мозга с дефектом костного спинального канала и оболочек спинного мозга.

Таким образом, в отличие от головного мозга, спинальные липомы большей частью сопряжены с существующим пороком спинного мозга – спинномозговой грыжей или скрытым спинальным дизрафизмом – дорсальным дермальным синусом, диастематомиелией и др.

Топографически спинальные липомы классифицируются на следующие виды:

1. интрадуральные экстрамедуллярные липомы;
2. липомы конуса спинного мозга (интрамедуллярные или сращённые с веществом спинного мозга);
3. липомы конечной нити.

Такие спинальные липомы могут быть связаны с аномалией закладки жировой ткани в раннем эмбриогенезе (дистопия). Часть липом может проникать от материнского подкожного жировика – через расщелину твёрдой мозговой оболочки и дужки позвонка – в позвоночный канал вторично. При выбухающих спинномозговых грыжах липома принимает участие в образовании стенки грыжевого мешка и его содержимого.

Редкой формой спинальной липомы является «эпидуральный липоматоз» (рис. 2 К), когда в эпидуральной клетчатке образуется избыточное количество жировой ткани, способное вызывать компрессионную миелопатию или сдавление корешков конского хвоста [9].

Нейрохирургическое вмешательство при спинальных липомах, как и при церебральных вариантах, применяется только по необходимости – при механической или сосудистой компрессии спинного мозга и корешков, а также с целью улучшения ликвороциркуляции в субарахноидальном пространстве и устранения синдрома фиксированного спинного мозга у детей первых лет жизни. При этом учитывается выраженное сращение липомы и вещества мозга, оплетание тяжами липомы спинальных корешков и сосудов, что влечёт при попытке разделения их большую травму и выпадение неврологических функций.

Заключение

Поскольку липомы в ЦНС связывают с дистопическим внедрением зачаточных жировых клеток, т. е. с дисэмбриогенезом первичной нервной трубки, то локализация жировиков подчинена некоторым общим условиям – липомы занимают срединное расположение как в спинном, так и в головном мозге; липомы располагаются, в основном, на задней поверхности мозга.

Поскольку пороки являются чаще множественными, постольку и липомы чаще не самостоятельные образования, а лишь часть срединного краниовертебрального дизрафизма. Поэтому они обычно комбинируются с другими аномалиями и пороками развития. И поэтому выявление дизрафических стигм кожи, врождённой патологии кишечника и тазовых органов, наличие неврологических и ортопедических аномалий развития позволяют обратным порядком предполагать наличие скрытой липомы ЦНС.

Ведущим прижизненным методом диагностики липом ЦНС является нейровизуализация, которая неинвазивно и с высокой степенью достоверности выявляет как «немые», так и клинические «звучащие» образования – от 1 мм диаметром. КТ и МРТ дают уникальную возможность

идентифицировать липому, благодаря характерной для жировой ткани плотности и интенсивности сигнала.

В головном мозге излюбленной локализацией липомы является мозолистое тело, III желудочек и пластинка четверохолмия; в спинном мозге элективной зоной расположения жировиков является пояснично-крестцовая область, где липомы ассоциируются с вариантами spina bifida aperta et occulta.

Учёт вышеперечисленных особенностей липом ЦНС обеспечивает точную их диагностику без использования биопсии.

ЛИТЕРАТУРА

1. Коновалов А.Н., Корниенко В.Н., Пронин И.Н. Магнитно-резонансная томография в нейрохирургии. М.: Видар, 1997.
2. Хачатрян В.А., Орлов Ю.А., Осипов И.Б., Еликбаев Г.М. Спинальные дисрафии. СПб.: «Десятка», 2009. 303 с.
3. Холин А.В. Магнитно-резонансная томография при заболеваниях нервной системы. СПб.: Гиппократ, 1999.
4. Gradowska K., Czech-Kowalska J., Jurkiewicz E. et cet. Lipomas of the central nervous system in the newborns - a report of eight cases. Pol. J. Radiol. 2011. Oct. № 76 (4). P. 63-68.

5. Netto A.B., Sinha S., Taly A.B. et cet. An unusual case of unilateral limb hypertrophy: Lipoma of sacral roots. J. Neurosci. Rural. Pract. 2012. Jan. № 3 (1). P. 89-92.
6. Nunes J.C., Martins R.F., Bastos A. et cet. Brain lipoma, corpus callosum hypoplasia and polymicrogyria in familial multiple lipomatosis. Clin Neurol. Neurosurg. 2012. Oct. № 29. P. 3-7.
7. Popa R.T., Feier D., Fufezan O., Blaga L. Interhemispheric lipoma associated with agenesis of corpus callosum in an infant: case report. Med Ultrason. 2010. Sep. № 12 (3). P. 249-252.
8. Uchiyama T., Okamoto H., Wakamiya T., Sakata S. A case of cervicothoracic subpial lipoma. No. Shinkei Geka. 2012. Apr. № 40 (4). P. 359-363.
9. Yang B., Bao N., Song Y.H. Pathological Changes and Surgical Treatment of Lipomas of the Conus Medullaris. Eur. J. Pediatr. Surg. 2012. Oct. № 23. P. 30-36.
10. Общее руководство по радиологии (ред. Н. Петtersson): серия по медицинской визуализации. Институт Nicer. 1995. С. 102-210.
11. Бейн Б.Н., Якушев К.Б. Диагностика и лечебная тактика при врождённых липомах головного мозга. Матер. Приволжской окружной научно-практической конференции «Актуальные вопросы перинатальной патологии». Пермь. 2003. С. 71-75.
12. Ayer R.E., Zouros A. Encephalocraniocutaneous lipomatosis: a review of its clinical pathology and neurosurgical indications. J. Neurosurg Pediatr. 2011. Sep. № 8 (3). P. 316-20.