

Интрапаренхиматозная шваннома мозжечка: описание клинического наблюдения

А. А. Реутов¹, А. В. Царикаев¹, О. В. Крючкова¹, А. В. Зиновьев¹, М. В. Рыжова²

¹ФГБУ «Центральная клиническая больница с поликлиникой» УД Президента РФ, Москва,

²ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр нейрохирургии им. академика Н.Н. Бурденко» Минздрава РФ, Москва

Intraparenchymal cerebellar schwannoma: case report

A.A. Reutov¹, A.V. Tsarikaev¹, O.V. Kryuchkova¹, A.V. Zinoviev¹, M.V. Ryzhova²

¹CCH with Outpatient Health Center Moscow, Moscow, Russia,

²N.N. Burdenko NMRCN, Moscow, Russia

Аннотация

В работе представлено редкое клиническое наблюдение шванномы внутримозговой локализации. В литературе доступны единичные описания случаев и небольшие группы подобных пациентов. В статье приведены данные патоморфологического исследования, обсуждаются вопросы диагностики и хирургического лечения. Рассматриваются теории патогенеза внутримозговых шванном.

Ключевые слова: внутримозговая шваннома, невринома, МРТ.

Abstract

The paper describes a rare clinical observation of the Schwannoma with intracerebral localization. In the literature, single case descriptions and small series of similar patients are available. The article describes the pathomorphological study, discusses the issues of diagnosis and surgical treatment. Theories of the pathogenesis of intracerebral schwann are considered.

Key words: intramedullary schwannoma, neurinoma, MRI.

Интракраниальные шванномы составляют около 8% всех первичных опухолей ЦНС у взрослых [1]. Шванномы внутримозговой локализации крайне редки. В литературе описаны лишь единичные подобные случаи [2, 3]. Мы приводим редкий случай интрапаренхиматозного расположения шванномы и краткий обзор литературы.

Описание случая

В отделение нейрохирургии госпитализирован пациент 42 лет с жалобами на нарастающую слабость в правых конечностях, нарушение координации, головную боль. Прогрессирующее нарастание симптоматики на протяжении 5 мес. В неврологическом статусе при поступлении доминировала мозжечковая симптоматика с акцентом справа, представленная нарушением координации, статикой и походки, правосторонним эфферентным гемипарезом, выявляемым в пробе Барре. По данным МРТ-исследования, выполненного на МРТ GE Signa 3 T с использованием контрастного препарата Гадовист 0.1 мл/кг, в правой гемисфере мозжечка с распространением на среднюю мозжечковую ножку, прилегая и компримируя IV желудочек, ствол, червь мозжечка, обнаружена многокамерная, преимущественно кистозная опухоль общим размером 27×31×31 мм, с наличием зоны перифокального отека. После внутривенного кон-

трастного усиления наблюдалось накопление контрастного препарата септами данного образования. МР-картина опухоли в правой гемисфере мозжечка с масс-эффектом и компрессией IV желудочка (рис. 1). Наиболее вероятным диагнозом считалась пилоидная астроцитома.

Пациенту выполнено оперативное вмешательство — микрохирургическое удаление опухоли оральных отделов правой гемисферы мозжечка с использованием супрацерепелярного доступа, осуществленного путем субокципитальной краниотомии справа. Кистозно-солидная опухоль располагалась в оральных отделах правой гемисферы мозжечка, распространялась в четверохолмную цистерну и интимно прилежала к намету мозжечка. Итраоперационно связи с черепными нервами не выявлено. Радикальность удаления подтверждена контрольной МСКТ с контрастным усилением, выполненной в раннем послеоперационном периоде (рис. 2).

Пациент в удовлетворительном состоянии выписан из стационара на 7-е сутки после операции. При микроскопическом исследовании гистологического материала выявлена типичная шваннома WHO Grade I (рис. 3).

Обсуждение

История. Внутримозговая шваннома впервые описана в 1965 г., однако упоминание об интрамедул-

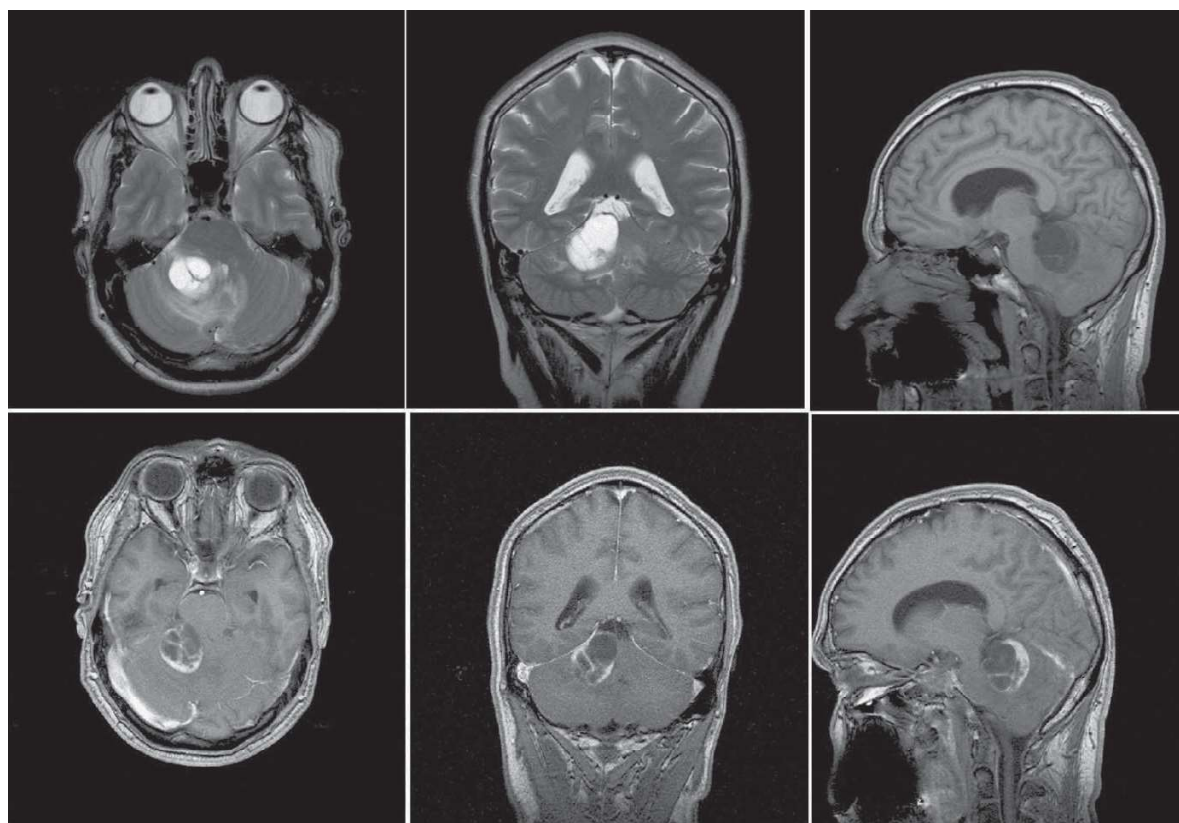


Рис. 1. МРТ с контрастным усилением до операции.

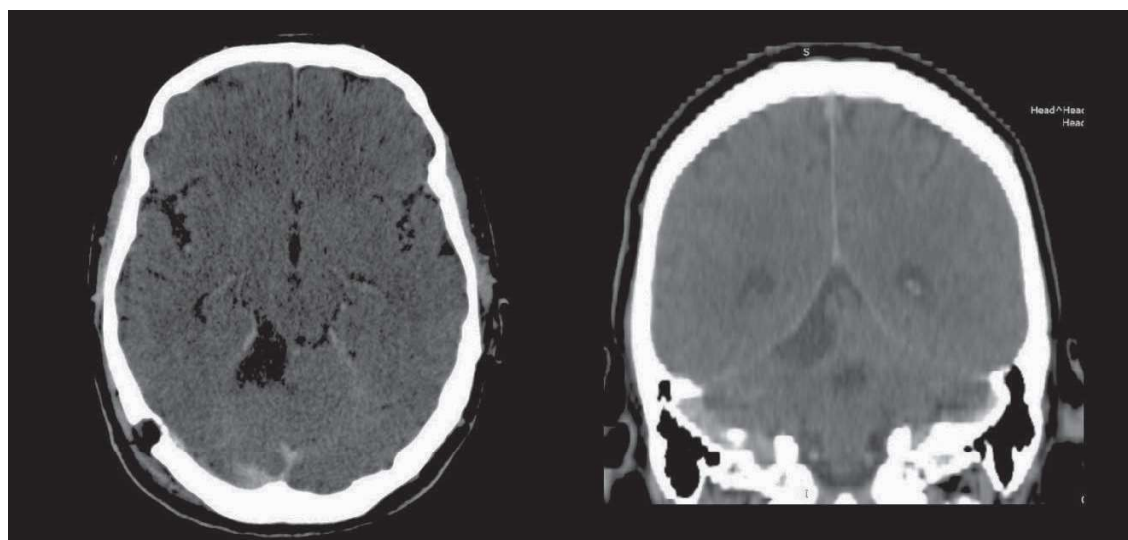


Рис. 2. Контрольная МСКТ с контрастным усилением после операции.

лярной шванномы спинальной локализации встречается еще в работе Kernohan 1932 г. [4].

Встречаемость. Шванномы составляют около 8% от всех интракраниальных опухолей и в подавляющем большинстве случаев растут из вестибулярной порции слухового нерва [5]. Истинные внутримозговые шванномы встречаются крайне редко — не более 1% [3]. В доступной литературе имеются сведения о единичных случаях и небольших группах подобных пациентов [6]. Шванномы внутрижелудочковой локализации описаны в 12 случаях [7]. Внутримозговые

шванномы, связанные с наметом мозжечка, как в нашем наблюдении, были обнаружены всего в 4 случаях [8]. Наиболее часто внутримозговые шванномы выявляются на третьей декаде жизни. По мнению W.W. Scott и соавт. [9], гендерное распределение равномерное, однако некоторые авторы отмечают преобладание пациентов мужского пола [4]. Внутримозговые шванномы чаще локализуются на уровне спинного мозга [4]. В случаях интракраниальной локализации в большинстве серий описываются шванномы супратенториальной локализации. В подобных слу-

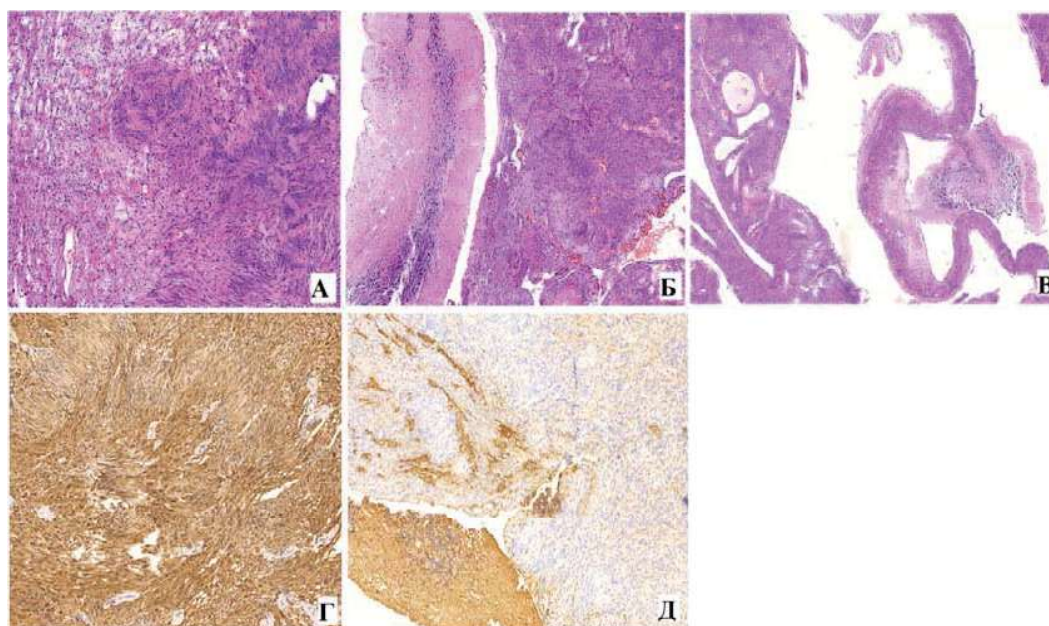


Рис. 3. Типичная шваннома.

А - окраска гематоксилином и эозином, ув. $\times 200$. Слева - структуры Antoni B (менее клеточные участки опухоли с выраженной липидизацией); справа - структуры Antoni A (поля компактно расположенных вытянутых клеток, формирующих палисадные структуры - тельца Verocay); **Б** - окраска гематоксилином и эозином, ув. $\times 100$. Слева - ткань мозжечка, справа - невринома; **В** - окраска гематоксилином и эозином, ув. $\times 50$. Общий вид опухоли - кистозно-измененная невринома с прилежащим фрагментом коры мозжечка; **Г** - иммуногистохимическое исследование к S-100, ув. $\times 200$. Выраженная экспрессия белка S-100 - отличительный признак шванном; **Д** - иммуногистохимическое исследование к GFAP, ув. $\times 100$. Отмечается положительная экспрессия глиофибрилярного кислого белка в ткани мозжечка, в то время как клетки опухоли иммунонегативны для GFAP.

чаях наиболее часто внутримозговые шванномы обнаруживаются в области сильвиевой щели или перивентрикулярно [10]. Помимо этого, описаны шванномы, расположенные в мозжечке, ножках мозга, варолиевом мосту и в желудочковой системе [11, 12]. В подавляющем большинстве случаев они бывают солитарными, однако в литературе имеются сведения о множественных шванномах внутримозговой локализации [9].

Патогенез. Патогенез внутримозговых шванном достоверно не известен. Сложности в изучении заболевания прежде всего связаны с тем, что шванновские клетки, являющиеся местом исходного роста опухоли, в норме в паренхиме головного мозга не встречаются. Существует предположение, что внутримозговая шваннома может формироваться в случаях патологической дифференцировки стволовых клеток или трансформации клеток арахноидальной оболочки в шванновские, в случае нарушения эмбриогенеза, дислокации клеток нервной трубки или миелиновых волокон [13, 14]. В пользу данной теории может говорить тот факт, что шванномы часто встречаются в спинном мозге, где в норме происходит процесс пролиферации шванновских клеток [15]. Факторами возможной пролиферации шванновских клеток и опухолевого роста могут являться метаболические или ишемическое повреждения головного мозга и наличие нейрофиброматоза I или II типа [9].

В качестве альтернативной теории рассматривается возможность роста опухоли из шванновских клеток, расположенных вдоль адренергических волокон мозговых артериол в пределах периваскулярных пространств [16]. Данная теория основывается на частой встречаемости внутримозговых шванном в непосредственной близости к артериям головного мозга [17]. В литературе также обсуждается связь внутримозговых шванном с нейрофиброматозом I типа [18].

Диагностика. Методом выбора является выполнение МРТ-исследования с контрастным усилением. Как правило, внутримозговая шваннома представлена как негетерогенное кистозно-солидное образование с возможным включением петрификатов (в 29% случаев) и наличием перифокального отека (в 87,5% случаев) [19]. Характерными, но не типичными МРТ-признаками данной опухоли являются изоинтенсивный сигнал T2 ВИ, ограничение диффузии, активное накопление контрастного препарата солидным компонентом. Зачастую выявляются негетерогенная структура, кистозный компонент, петрификаты и перифокальный отек [20]. С целью уточнения рентгенологического диагноза может быть использована МР-спектроскопия, так как для шванном характерно значительное повышение пика холина [9].

Лечение. Лечение клинически значимых внутримозговых шванном заключается в радикальном удалении при условии их хирургической доступности.

Несмотря на то, что подавляющее большинство внутримозговых шванном являются доброкачественными опухолями, в литературе описаны случаи их малигнизации и рецидивирования [9, 21]. В подобных, крайне редких случаях возможно применение адьювантной лучевой и химиотерапии.

Заключение

Внутримозговые шванномы остаются редкой, малоизученной патологией. Патогномоничных паттернов для внутримозговых шванном не существует. Этим может быть объяснено ошибочное суждение о глиальной природе опухоли на этапе нейровизуализационной диагностики. При проведении дифференциальной нейровизуализационной диагностики целесообразно рассматривать вариант внутримозговой шванномы у пациентов молодого возраста наряду с другими доброкачественными новообразованиями супратенториальной локализации.

Литература

1. Komminoth R. et al. Intracerebellar schwannoma. *Neurochirurgie*. 1977; 23 (1): 81-88.
2. Sharma M.C. et al. Intracranial intraparenchymal schwannomas: a series of eight cases. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*. 1996; 60 (2): 200-203.
3. Sanmillán J.L. et al. Supratentorial brain schwannomas: An uncommon location for a common tumour. *British. J. Neurosurgery*. 2014; 28 (1): 25-28.
4. Casadei G.P. et al. Intracranial parenchymal schwannoma. A clinicopathological and neuroimaging study of nine cases. *J. Neurosurg*. 1993; 79 (2): 217-222.
5. Bruni P. et al. Solitary intracerebral schwannoma in von Recklinghausen's disease. *Surg. Neurol*. 1984; 22 (4): 360-364.
6. Erongun U. et al. Intracerebral schwannoma: case report and review. *Neurosurg. Rev*. 1996; 19 (4): 269-274.
7. Jaimovich R. et al. Supratentorial intraventricular solitary schwannoma. Case report and literature review. *Childs. Nerv. Syst*. 2013; 29 (3): 499-504.
8. Chung K.H., Cherian M., Chandran K.N. Schwannoma with tentorial attachment in the cerebellopontine angle mimicking a meningioma. *J. Clin. Neurosci*. 2007; 14 (8): 797-801.
9. Scott W.W. et al. Intracerebral schwannomas: a rare disease with varying natural history. *J. Neurosurg. Pediatr*. 2013; 12 (1): 6-12.
10. Woodruff J.M. et al. Congenital and childhood plexiform (multinodular) cellular schwannoma: a troublesome mimic of malignant peripheral nerve sheath tumor. *Am. J. Surg. Pathol*. 2003; 27 (10): 1321-1329.
11. Aryanpur J., Long D.M. Schwannoma of the medulla oblongata. Case report. *J. Neurosurg*. 1988; 69 (3): 446-449.
12. Barbosa M.D. et al. Cystic intraventricular schwannoma: case report and review of the literature. *Neurocirugia (Astur)*. 2001; 12 (1): 56-60.
13. Frim D.M. et al. Is intracerebral schwannoma a developmental tumor of children and young adults? Case report and review. *Pediatr. Neurosurg*. 1992; 18 (4): 190-194.
14. De Cauwer H. et al. An intracerebral intraparenchymatous triton tumor in a man with neurofibromatosis. *J. Neurol*. 2007; 254 (8): 1009-10011.
15. Adelman L.S., Aronson S.M. Intramedullary nerve fiber and Schwann cell proliferation within the spinal cord (schwannosis). *Neurology*. 1972; 22 (7): 726-731.
16. Nelson E., Rennels M. Innervation of intracranial arteries. *Brain*. 1970; 93 (3): 475-490.
17. Riggs H.E., Clary W.U. A case of intramedullary sheath cell tumor of the spinal cord; consideration of vascular nerves as a source of origin. *J. Neuropathol. Exp. Neurol*. 1957; 16 (3): 332-336.
18. Ellis M.J. et al. Intracerebral malignant peripheral nerve sheath tumor in a child with neurofibromatosis Type 1 and middle cerebral artery aneurysm treated with endovascular coil embolization. *J. Neurosurg. Pediatr*. 2011; 8 (4): 346-352.
19. Gupta A. et al. Intracranial periventricular supratentorial intraparenchymal schwannoma. *Surg. Neurol. Int*. 2016; 7(Suppl 40): S1013-S1015.
20. Zagardo M.T. et al. Radiologic and pathologic findings of intracerebral schwannoma. *AJNR Am. J. Neuroradiol*. 1998; 19 (7): 1290-1293.
21. Menku A. et al. Atypical intracerebral schwannoma mimicking glial tumor: case report. *Turk. Neurosurg*. 2009; 19 (1): 82-85.

Для корреспонденции/Corresponding author:
Реутов Андрей Александрович/ Andrey Reutov
reutov@centerneuro.ru