

Множественные нейрофибромы срединного и локтевого нервов (клинический случай)

А.А. Фёдорова^{1,2*}, М.А. Степанян¹, А.В. Зубарев^{1,2}, А.Г. Назаренко¹, Л.А. Кадин¹, О.В. Пашовкина¹

¹ФГБУ «Клиническая больница №1» УД Президента РФ, Москва,

²ФГБУ ДПО «Центральная государственная медицинская академия» УД Президента РФ, Москва

Multiple neurofibromas of the median and ulnar nerves (a clinical case)

A.A. Fedorova^{1,2*}, M.A. Stepanyan¹, A.V. Zubarev^{1,2}, A.G. Nazarenko¹, L.A. Kadin¹, O.V. Pashovkina¹

¹Clinical hospital №1 of Department of President Administration, Moscow, Russia,

²Central State Medical Academy of Department of President Administration, Moscow, Russia

E-mail: dr.fedorova.anna@gmail.com

Аннотация

В настоящей статье описан редкий случай поражения оболочек локтевого и срединного нервов практически на всем протяжении нейрофибромами при нейрофиброматозе I типа. Представлены результаты ультразвукового исследования, которые позволили определить локализацию опухоли, ее соотношение с нервными стволами и сосудистыми структурами.

Ключевые слова: множественные нейрофибромы, ультразвуковое исследование периферических нервов, доброкачественные опухоли нервов.

Abstract

In the article, the authors describe a rare case of lesion in the ulnar and median nerve membranes almost along their entire length. This lesion consists of neurofibromas of the neurofibromatosis type I. Images of the ultrasound examination are presented; on them, one can see tumour location, its connection to nerve trunks and vascular structures.

Key words: multiple neurofibromas, ultrasound examination of peripheral nerves, benign nerve tumors.

Ссылка для цитирования: Фёдорова А.А., Степанян М.А., Зубарев А.В., Назаренко А.Г., Кадин Л.А., Пашовкина О.В. Множественные нейрофибромы срединного и локтевого нервов (клинический случай). Кремлевская медицина. Клинический вестник. 2021; 2: 61-64

Нейрофибромы являются доброкачественными опухолевыми образованиями нервов, развивающимися из эндоневрия, соединительнотканых оболочек нервного ствола. Располагаются нейрофибромы обычно поверхностно, характеризуются длительным бессимптомным течением, медленным ростом [1]. Приблизительно в половине случаев наличие множественных нейрофибром ассоциируется с нейрофиброматозом I типа (или болезнью Реклингхаузена) — системным генетическим заболеванием, обусловленным мутацией гена NF 1 в 17g хромосоме, которое было впервые описано как самостоятельное заболевание немецким врачом Friedrich Daniel von Recklinghausen в 1882 г. Нейрофиброматоз до сих пор относится к малоизученным и редко диагностируемым заболеваниям. Частота его встречаемости невысока и

составляет приблизительно 1 случай на 2500-7800 человек.

Нейрофиброматоз характеризуется наличием множественных плотных узелковых образований округлой формы, расположенных по ходу периферических нервов (нейрофибром); различают болевую и безболевую формы. На сегодняшний день специфическая терапия нейрофиброматоза не разработана. При наличии выраженного болевого синдрома проводят консервативную терапию, при ее неэффективности прибегают к хирургическим методам лечения.

Следует отметить, что в 8-13% случаев у пациентов с нейрофиброматозом I типа развиваются злокачественные опухоли периферических нервов, которые могут развиваться de novo или путем озлокачествления существующих доброкачественных

образований нервных стволов, в частности нейрофибром [2].

В связи с этим для клинической диагностики этого заболевания весьма важное значение имеют неинвазивные методы инструментальной диагностики. Рентгенологический метод исследования наряду с компьютерной томографией используется для исключения костной патологии и не имеет диагностической ценности в выявлении опухолей нервов; применение магнитно-резонансной томографии (МРТ) имеет ряд ограничений (например, малые размеры опухолевых образований, расположение образований под углом к длинной оси конечности). С помощью электронейромиографии можно определить нарушение проводимости магистральных нервных стволов при наличии их опухолевого поражения, однако данный метод не позволяет визуально подтвердить наличие опухоли, идентифицировать размеры и количество опухолевых образований, их взаимоотношение с окружающими тканями [2]. Таким образом, на первый план в диагностике опухолей нервов, в частности нейрофиброматоза, выходят ультразвуковое исследование (УЗИ) и последующее гистологическое исследование.

В связи с редкостью заболевания подобные клинические наблюдения в практике врачей неврологов, нейрохирургов и лучевых диагностов встречаются нечасто, что побудило нас представить клинический случай из нашей практики.

Клинический случай

Пациентка Ж., 64 лет, поступила в нейрохирургическое отделение ФГБУ «Клиническая больница №1» УД Президента РФ с диагнозом: доброкачественное образование локтевого и срединного нервов на уровне предплечья справа.

При первичном осмотре пациентка предъявляла жалобы на боли в правой руке, усиливающиеся в ночное время. Из анамнеза известно, что с 2016 г.

появились боли нарастающего характера в области правого предплечья и кисти, в связи с чем принимала Габапентин в дозировке 600 мг в сутки.

При осмотре отмечались умеренно выраженная отечность правого предплечья, гипестезия 4, 5-го пальцев, резкая болезненность при пальпации от дистальных отделов правого плеча до запястья. Пальпировались множественные плотные округлые образования до 2 см в диаметре по ходу правого срединного нерва. Альтернативные методы лечения не давали желаемого клинического эффекта, в связи с чем пациентке было рекомендовано оперативное лечение в условиях отделения нейрохирургии.

Перед проведением оперативного вмешательства пациентке было выполнено УЗИ правого срединного нерва для определения объема оперативного вмешательства, оценки размеров и топографии расположения опухолей, степени компрессии нервных стволов. Правый срединный нерв определялся в виде тяжа с неровными контурами за счет множественных объемных образований в структуре нерва. На расстоянии выше 2-3 см от уровня запястной складки нерв был выражено утолщен (площадь поперечного сечения перед входом в карпальный канал составила 0.11 см², проксимальнее и до уровня плеча по медиальной поверхности — до 0.31 см²), имел неравномерно сниженную эхогенность, диффузно-неоднородную внутреннюю структуру.

Определялись множественные веретенообразные расширения срединного нерва на протяжении от запястной складки до подмышечной области, включая уровень подключичного отдела срединного нерва, представленные множественными интраневрально и периневрально расположенными объемными образованиями округлой и овальной формы, сниженной эхогенности, неоднородной структуры, местами сливающиеся между собой, расположенные на глубине 8-10 мм

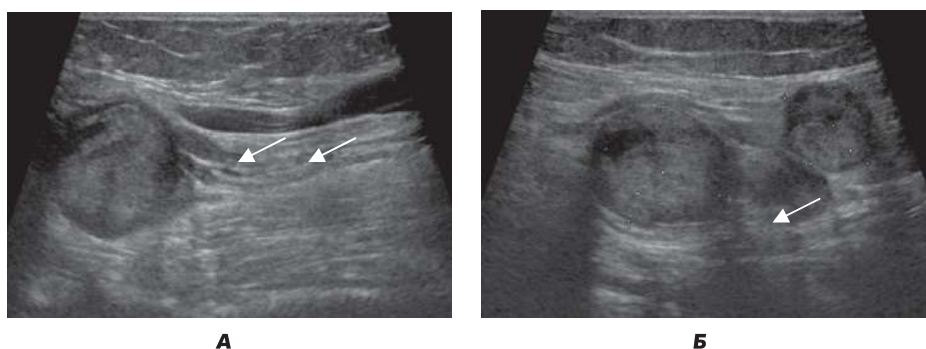


Рис. 1. Предоперационное ультразвуковое исследование в В-режиме (продольная плоскость сканирования).

А – интраневрально расположенное объемное образование срединного нерва.

Б – периневрально расположенные объемные образования локтевого нерва (стрелками показан утолщенный нервный ствол).

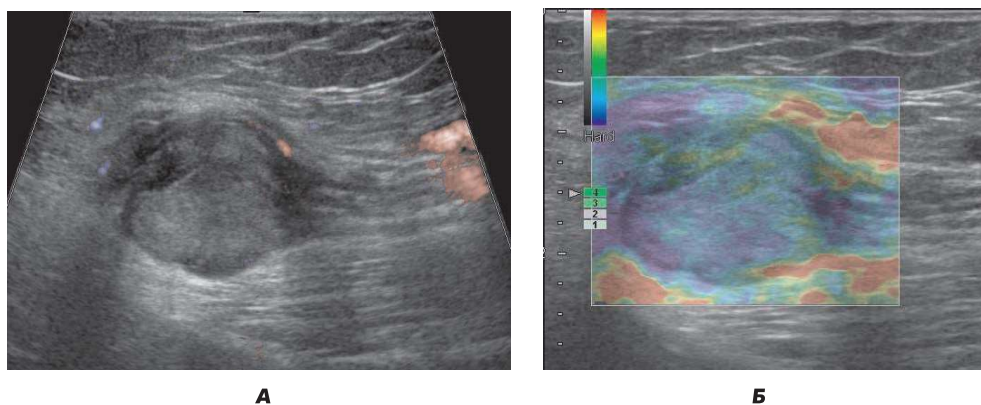


Рис. 2. Внутривольно расположенное объемное образование локтевого нерва.
А – единичные периневрально расположенные сосуды в режиме энергетического картирования.
Б – смешанно-плотный тип эластограммы в проекции объемного образования.

от поверхности кожи, диаметром от 8 мм до 2,8 см (рис. 1, А).

Помимо этого, при УЗИ были обнаружены изменения и со стороны правого локтевого нерва. На уровне локтевого сустава нервный ствол был также утолщен за счет веретенообразных расширений, представленных объемными образованиями аналогичной экоструктуры диаметром до 1,6 см, сливающимися между собой в виде конгломерата (площадь поперечного сечения нерва на уровне кубитального канала 1,24 см²) (рис. 1, Б). Единичное веретенообразное утолщение локтевого нерва определялось также в проекции плеча ближе к подмышечной области. Подавляющее большинство описываемых объемных образований было аваскулярно (что является типичным для нейрофибром и нетипичным для шванном); на уровне локтевого сгиба в проекции утолщенного нерва отмечалось наличие умеренно выраженной периневральной васкуляризации в проекции расположенных внутривольно объемных образований (рис. 2, А). При исследовании в режиме компрессионной эластографии образования нервных стволов картировались эластичным и смешанно-плотным (наибольшие по диаметру

образования) типами эластограмм, в большей степени характерным для новообразований доброкачественной природы (рис. 2, Б).

После обследования пациентке было выполнено микрохирургическое удаление множественных опухолей срединного и локтевого нервов (рис. 3, А). Интраоперационный материал был отправлен на гистологическое исследование. По данным гистологического исследования морфологическая картина нейрофибромы, WHO Grade I. При микроскопическом исследовании в опухоли отмечались очаговые периваскулярные лимфоидные инфильтраты, фокусы свежих кровоизлияний (рис. 3, Б).

Послеоперационный период протекал без осложнений, наблюдался регресс болевого синдрома в правом предплечье и кисти. Пациентка была выписана на 4-е сутки после оперативного вмешательства под амбулаторное наблюдение невролога.

Обсуждение

В настоящей статье нами представлен редкий случай поражения оболочек локтевого и срединного нервов практически на всем протяжении нейрофибромами при нейрофиброматозе I типа. По данным J. Nilsson и соавт., в диагностике 75% опу-

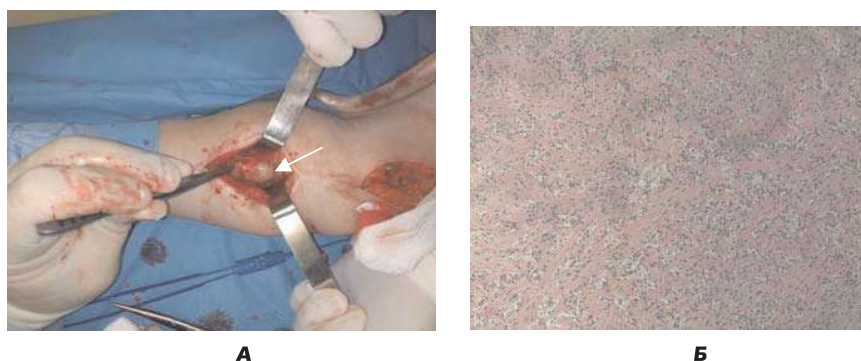


Рис. 3. Интраоперационная и гистологическая находка.
А – микроскопическое изображение нейрофибромы.
Б – интраоперационное фотографическое изображение опухолевидных образований правого срединного нерва.

холой периферических нервов применяется МРТ [3]. Вторым достоверным методом диагностики опухолей оболочек периферических нервов является УЗИ. Так, согласно исследованию Y.W. Hung и соавт., диагностическая точность УЗИ и МРТ при опухолях оболочек периферических нервов верхних конечностей составляют 77 и 100% соответственно [4]. F.C. Lee и соавт., исследуя клиническое применение высокоразрешающего УЗИ в дооперационной и интраоперационной диагностике различных поражений периферических нервов и сравнивая результаты с данными МР-нейрографии, отметили, что УЗИ является более динамичной и экономичной технологией по сравнению с МРТ. Большим преимуществом УЗИ нервов является возможность его интраоперационного применения [5]. В нашем наблюдении локтевой и срединный нервы были поражены с уровня нижней трети плеча до кисти. Диагноз был установлен на основе клинико-неврологической картины и УЗИ нервов. При хирургическом вмешательстве были удалены все крупные нейрофибромы, максимальные размеры образований составляли 3–5 см. Опухоли удалены с капсулой с сохранением нервных волокон. В послеоперационном периоде неврологических выпадений не наблюдалось; боли, обусловленные наличием опухолей, регрессировали. Интраоперационная находка полностью соответствовала данным предоперационного ультразвукового исследования.

Заключение

Таким образом, данный клинический пример показывает, что УЗИ позволяет выявить локали-

зацию, протяженность распространения опухоли, при необходимости осуществлять контроль и навигацию во время выполнения хирургических операций на периферических нервах. Сложность диагностики и лечения данного заболевания требует координированного междисциплинарного подхода.

Литература

1. Коновалов Н. А. и др. Лечение злокачественных опухолей оболочек периферических нервов: случаи из практики и обзор литературы // Журнал «Вопросы нейрохирургии» имени НН Бурденко. — 2019. — Т. 83. — №. 3. — С. 64–72. [Konovalov N.A. et al. Treatment of malignant peripheral nerve sheath tumors: case reports and a literature review // Journal Neurosurgery questions neurosurgery named N.N. Burdenko. — 2019. — V. 83. — №. 3. — P. 64–72. In Russian]. doi.org/10.17116/neiro20198303164.
2. Салтыкова В. Г. и др. Возможности ультразвукового исследования в диагностике опухолей периферических нервов // Ультразвуковая и функциональная диагностика. — 2009. — №. 3. — P. 48–59. [Saltykova V.G. et al. The value of ultrasound in periphery nerves tumors diagnosis // Ultrasound and functional diagnostics. — 2009. — V. 3. — P. 48–59. In Russian].
3. Nilsson J. et al. Magnetic resonance imaging of peripheral nerve tumours in the upper extremity // Scandinavian journal of plastic and reconstructive surgery and hand surgery. — 2009. — V. 43. — №. 3. — P. 153–159. doi: 10.1080/02844310902734572.
4. Hung Y. W. et al. Surgical excision for challenging upper limb nerve sheath tumours: a single centre retrospective review of treatment results // Hong Kong Med J. — 2010. — V. 16. — №. 4. — P. 287–91.
5. Lee F. C. et al. High-resolution ultrasonography in the diagnosis and intraoperative management of peripheral nerve lesions // Journal of neurosurgery. — 2011. — V. 114. — №. 1. — P. 206–211. doi: 10.3171/2010.2.JNS091324.