

Множественные менингиомы головного мозга – обзор проблемы и клиническое наблюдение

А.В. Язвенко¹, В.И. Шмырев^{1,2}, М.С. Рудас¹, А.С. Васильев²

¹ФГБУ «Центральная клиническая больница с поликлиникой» УД Президента РФ,
²ФГБУ «Учебно-научный медицинский центр» УД Президента РФ

В статье рассмотрены вопросы клинического значения, диагностики и ведения множественных менингиом. Представлено собственное клиническое наблюдение.

Ключевые слова: множественные менингиомы, клиническое значение, диагностика, лечение.

The article discusses the problem of multiple meningiomas: clinical importance, diagnostics and care. The authors also present their own clinical observations.

Key words: multiple meningiomas, clinical importance, diagnostics, care.

Опухоли оболочечно-сосудистого ряда - менингиомы (синонимы: грибковидная опухоль твердой мозговой оболочки, фиброэндотелиома, менинготелиома, арахноидэндотелиома, арахноидальная менингиома) являются одними из самых распространенных опухолей головного мозга в неврологической практике, составляют от 11 до 34% всех интракраниальных новообразований, занимают второе место среди всех опухолей головного мозга и первое место по встречаемости в группе опухолей, исходящих из мозговых оболочек [5, 7–9, 11, 19].

Термин «менингиома» был введен с 1922 г. по предложению Н. Cushing для обозначения экстрацеребральных, экспансивно растущих опухолей твердой мозговой оболочки (рис. 1) [3,11].

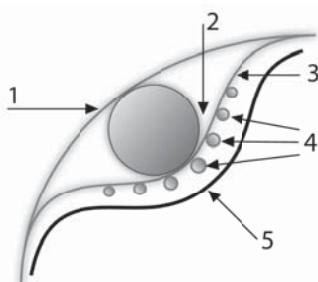


Рис. 1. Схема расположения менингиомы по отношению к мозговым оболочкам: 1 – опухоль; 2 – ликворное пространство; 3 – твердая мозговая оболочка; 4 – расширенные смещенные вены; 5 – деформированная поверхность мозга.

Менингиома в большинстве случаев берет свое начало из арахноидэндотелиальных отщеплений (пахионовых грануляций) сосудистой (паутинной, арахноидальной) оболочки, плотно сращенной с твердой мозговой оболочкой, реже – из мягкой оболочки головного и спинного мозга, редко – из сосудистых сплетений мозговых желудочков или возникает эктопически в костях черепа, позвоночника и по ходу нервных корешков (рис. 2) [1, 3, 5, 9, 11]. Функция пахионовых грануляций – частичная фильтрация цереброспинальной жидкости в венозное русло [1, 7, 14]. Число пахионовых грануляций невелико у детей, однако с возрастом увеличивается.

Ежегодная заболеваемость – от менее 1 до 9,5 случая на 100 тыс. населения в год [7, 11, 19]. Заболеваемость менингиомами растет с возрастом и достигает около 8 случаев в год на 100 тыс. населения в возрасте 70–79 лет. Пик заболеваемости – от 40 до 60 лет (58%) [7,11].

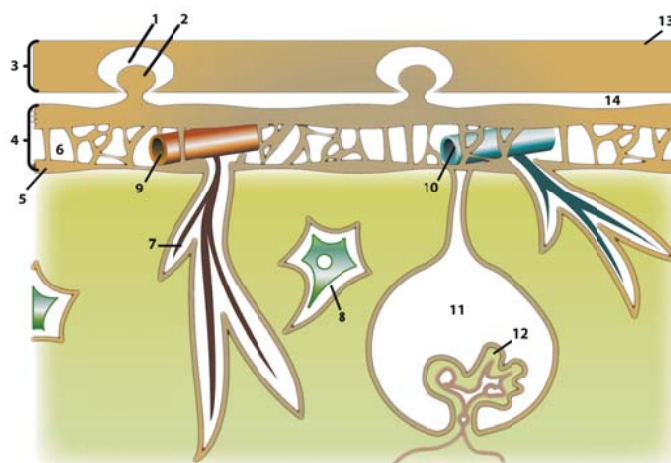


Рис. 2. Схема оболочек головного мозга и ликворных путей: 1 – синус твердой мозговой оболочки; 2 – грануляция паутинной оболочки; 3 – твердая мозговая оболочка; 4 – паутинная оболочка; 5 – мягкая оболочка головного мозга; 6 – подпаутинное (субарахноидальное) пространство; 7 – периваскулярное пространство; 8 – перицеллюлярное пространство; 9 – мозговая артерия; 10 – мозговая вена; 11 – желудочковая система; 12 – сосудистое сплетение желудочка; 13 – эпидуральное пространство; 14 – субдуральное пространство.

Большинство авторов считают, что менингиомы существенно чаще встречаются у женщин с соотношением встречаемости у мужчин и женщин от 1:2 до 1:4 [5, 7, 8, 11, 19]. По данным американских авторов [18], различий по полу не выявлено. По данным А.В. Козлова [5], на сегодня можно считать доказанным отсутствие половых различий в заболеваемости менингиомами в молодом возрасте и после 79 лет. У детей в возрасте до 16 лет (составляют не более 1–2% всех менингиом) чаще встречаются злокачественные атипические и агрессивные менингиомы, которые часто сочетаются с нейрофиброматозом [5, 7, 8, 17].

В зависимости от клеточного строения опухоли (ВОЗ,1993) выделяют доброкачественные менингиомы (типические), полудоброкачественные (атипические), папиллярные и злокачественные (анapластические). Доброкачественные менингиомы имеют 11 гистологических вариантов [9, 11]. Более 90% менингиом гистологически доброкачественны [16]. Узлы множественных менингиом у больного могут иметь как одинаковую, так и различную гистоструктуру, что зависит от окружающих опухоль тканей [6].

Из факторов, увеличивающих вероятность возникновения менингиом, достоверно известны рентгеновское и радиоактивное облучение, травма головы, пищевые нитраты, воздействие повышенных магнитных полей, уровень стероидных гормонов [5, 11, 19]. Описаны варианты хромосомных аномалий, выявленных у мужчин и женщин при менингиоме [21]. В большинстве случаев менингиомы представляют собой спорадические (ненаследуемые) опухоли, хотя есть отдельные сообщения о семейных формах [15]. В рамках наследственных синдромов (генетический фактор), таких как нейрофиброматоз II типа (NF2), развивается лишь 1–2% всех опухолей головного мозга. Факторами риска развития множественных менингиом называют рентгеновское облучение кожи головы, а также наследственно-генетический фактор [6, 17].

Множественные интракраниальные менингиомы (первично-множественные опухоли) встречаются среди всех опухолей менингососудистого ряда в 0,9–18,9% случаев и обусловлены генной мутацией, наследственными заболеваниями либо имеют полигенно-мультифакторную природу [6–11, 17, 20]. Характеризуются преобладанием по полу у женщин, трудоспособным (пятое–шестое десятилетие жизни), а нередко и молодым возрастом пациентов (больные нейрофиброматозом II типа в возрасте 20–40 лет), трудностью уточнения диагноза на ранних стадиях, а также высоким уровнем инвалидизации пациентов [9, 11]. В детском возрасте множественные менингиомы крайне редки (описаны казуистические наблюдения). По механизмам возникновения различают мультицентричность, диссеминацию по ликворным путям либо имплантацию во время операции [6, 11]. В настоящее время под множественными менингиомами подразумевают несколько (две и более) отдельно расположенных опухолей, не имеющих явной связи между собой. К менингиоматозу отнесены многочисленные близлежащие опухоли только у больных с нейрофиброматозом [11]. Гомолатеральное и гетеролатеральное расположение узлов множественных менингиом встречается одинаково часто [6].

Особенностями клиники множественных менингиом являются тенденция к прогрессивному течению, а также сложность клинической синдромологии, отражающей многоочаговый характер процесса [6]. При наличии нескольких менингиом клинически проявляется только одна, «ведущая» опухоль, а остальные остаются бессимптомными [2]. Клиническая симптоматика множественных менингиом, по данным ряда авторов, характеризуется тремя вариантами и представлена либо асимптомным течением в структуре нейрофиброматоза 2-го типа, либо общемозговой симптоматикой, либо очаговостью [3, 4, 9, 11]. Также, с клинических позиций, возможно разделение на первично-множественные менингиомы, характеризующиеся умеренной агрессивностью и доброкачественным течением, и последовательно-множественные, которые могут включать и анапластические варианты опухолей с агрессивным ростом [6, 11].

В период с 2005 по 2010 г. на базе кафедры неврологии (зав. — проф. В.И. Шмырев) ФГБУ «Учебно-научный медицинский центр» Управления делами Президента РФ было комплексно обследовано 58 пациентов с церебральными менингиомами в возрасте от 46 до 89 лет. У 5 пациентов (8,6%), 2 мужчин и 3 женщин в возрасте от 48 до 76 лет (средний возраст 66,2 года), выявлены множе-

ственные менингиомы ипсилатерального (в 1 случае) и контралатерального (в 3 случаях) расположений, а также у одного пациента менингиомы локализовались в области глазницы и контралатеральном ей полушарии. Размеры менингиом составляли от 4 до 10 мм в диаметре. Количество выявленных менингиом у пациентов варьировало от 2 до 5: 2 менингиомы выявлены у 3 пациентов, с 3 и 5 менингиомами было по одному пациенту.

У пациентов с множественными менингиомами наблюдались клинико-неврологические проявления, аналогичные отмеченным у пациентов с одним объемным образованием, а именно: недостаточность мозгового кровообращения (псевдососудистый вариант клинического течения менингиом [12, 13].

По результатам Эхо-ЭГ определялись отсутствие дислокации срединных структур (5 пациентов), признаки внутричерепной гипертензии (4 пациента), расщепленный и увеличенный по амплитуде сигнал М-эхо с дополнительными пульсирующими сигналами (4 пациента), что можно объяснить относительно небольшими размерами менингиом с отсутствием перифокального отека.

ЭЭГ демонстрировала наличие редуцированных эпифеноменов у 4 пациентов и легкие признаки дисфункции срединных структур мозга у 1 пациента.

Приводим клиническое наблюдение в динамике пациентки с множественными менингиомами

Пациентка Ф., 76 лет, поступила с жалобами на головокружение, тошноту, повторную рвоту. Из анамнеза: оперативное лечение первично-множественного рака щитовидной железы (T4N0M0) в 1990 г. В течение ряда лет беспокоили жалобы на редкие головные боли в утренние часы, тяжесть в голове по утрам, головокружение. Настоящее ухудшение развилось впервые на фоне высоких цифр АД (260/110 мм рт. ст.).

Неврологический статус: легкая асимметрия носогубных складок, сухожильные рефлексы с рук D>S, с ног D<S. Атаксия в позе Ромберга.

ЭЭГ: выявлены редуцированные эпифеномены медиовисочных структур левого полушария, типичной эпилептической активности не выявлено.

Эхо-ЭГ: смещения срединных структур головного мозга не выявлено, внутричерепное давление в пределах нормы.

КТ головного мозга: выявлены множественные, округлой формы образования размером от 15 до 40 мм, без зон отека, интенсивно накапливающие контрастное вещество. Наиболее крупное образование — в правой височной доле. Незначительное сдавление правой половины желудочковой системы. Смещения срединных структур нет.

Состояние пациентки было расценено как церебрально-сосудистый криз. Проведено консервативное лечение с положительным эффектом.

При дальнейшем наблюдении в течение 3 лет пациентке стали беспокоить выраженное головокружение, координаторные нарушения. В течение года нарастали мнестико-интеллектуальные расстройства, появились эпизоды зрительных галлюцинаций. В неврологическом статусе отмечались: маскообразное лицо, снижение эмоционального фона, резкое снижение памяти, повышение мышечного тонуса по экстрапирамидному типу, атактическая походка.

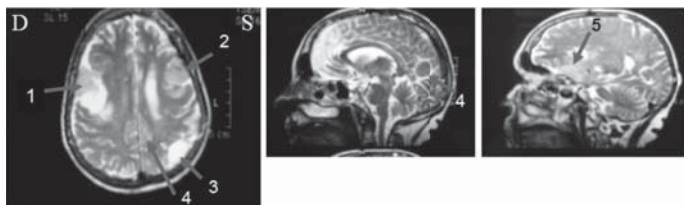


Рис. 3. МРТ головного мозга. Пояснения в тексте.

МРТ головного мозга: отмечается отрицательная динамика в виде дислокации срединных структур до 8 мм и увеличения размеров объемных образований: 1) в правой височной области — до 62×40 мм с ровными контурами, негетерогенным МР-сигналом и небольшим перифокальным отеком; 2) в левой височно-теменной области до 29×27 мм более гомогенной структуры; 3) в задних отделах левой теменной области гомогенное образование до 27×14 мм; 4) в левой затылочной области парасагиттально гомогенное образование до 25×14 мм; 5) по задней поверхности ската слева до 28×15 мм гомогенной структуры (рис. 3).

Позитронно-эмиссионная томография (ПЭТ) головного мозга: отмечается «мозаичное» распределение радиофармпрепарата в больших полушариях. В проекциях выявленных объемных образований — гипометаболическая активность. Также определяется перекрестный мозжечковый диашиз слева (рис. 4).

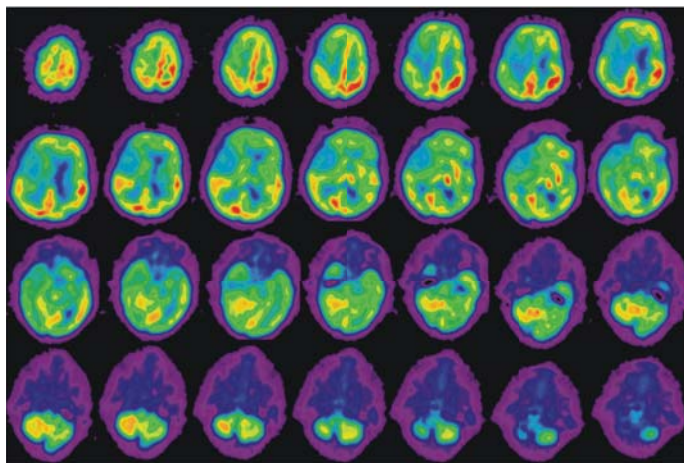


Рис. 4. ПЭТ головного мозга.

Таким образом, декомпенсация мозгового кровотока по типу ПНМК (церебрально-сосудистый криз) явилась клиническим «дебютом» множественных менингиом и, вероятно, обусловлена синдромом внутримозгового «обкрадывания» на фоне высоких цифр системного АД. В представленной клинико-неврологической картине отмечается заинтересованность вертебрально-базиллярного бассейна, что можно объяснить наличием диашиза левого полушария мозжечка. Оценка полушарного диашиза в случае множественных менингиом в обоих полушариях затруднительна.

Заключение

Сходная симптоматика при ряде неврологических заболеваний вызывает определенные диагностические трудности. При этом наиболее сложными являются множественные поражения головного мозга. В связи

с этим наиболее важным представляется комплексное обследование пациентов с неврологическим дефицитом на как можно более раннем этапе заболевания, а также их динамическое наблюдение. Объем диагностических мероприятий при этом должен включать такие современные методы нейровизуализации, как МРТ (КТ) и ПЭТ.

Литература

1. Бадалян Л.О. *Детская неврология* / Л.О. Бадалян. — М.: МЕДпресс, 1998. — 576 с.
 2. Волынкин Н.М. Рецидивы арахноидэндотелиом головного мозга и их хирургическое лечение: Дис. ... д-ра мед. наук. — М., 1959. — т. 1–3. — 581 с.
 3. Габибов Г.А. Парасагиттальные менингиомы и их хирургическое лечение / Г.А. Габибов. — М.: Медицина, 1975. — 231 с.
 4. Гуляев Д.А. Множественные интракраниальные менингиомы: Автореф. дис. ... канд. мед. наук, СПб., 1999. — 22 с.
 5. Козлов А.В. Биология менингиом: современное состояние проблемы. / А.В. Козлов // *Вопр. нейрохирургии им Н.Н. Бурденко.* — 2001. — № 1. — С. 32–38.
 6. Кокаева Р.М. Множественные менингиомы: клиника, диагностика, хирургическое лечение: Дис. ... канд. мед. наук. — М., 1991. — 240 с.
 7. Коновалов А.Н., Корниенко В.Н., Пронин И.Н. *Магнитно-резонансная томография в нейрохирургии.* — М.: Видар 1997. — 472 с.
 8. Корниенко В.Н., Пронин И.Н. *Диагностическая нейрорадиология.* — СПб.: ЭЛБИ-СПб, 2006. — 1327 с.
 9. Никифоров Б.М., Мацко Д.Е. *Опухоли головного мозга* — СПб.: Питер, 2003. — 320 с.
 10. Папуицев В.С., Рожченко Л.В., Забродская Ю.М. Гигантские первично-множественные внутримозговые опухоли (менингиома и параангиома) // *Нейро-хирургия.* — 2005. — № 3. — С. 53–56.
 11. Туглиев Г.С. Олюшин В.Е., Кондратьев А.Н. *Внутричерепные менингиомы.* — СПб.: Изд-во РНХИ, 2001. — 555 с.
 12. Шмырев В.И., Пожидаева Н.В. Опухоли головного мозга с псевдососудистым течением // *Дифференциальный диагноз основных неврологических заболеваний.* — 1993. — С. 52–56.
 13. Шмырев В.И., Пожидаева Н.В., Архипов С.Л., Артамонов А.В. Сосудистые и опухолевые заболевания мозга с обратимым неврологическим дефицитом (транзиторные ишемические и «опухолевые» атаки) // *Клинич. вестн.* — 1995. — № 2. — С. 9–10.
 14. Black P. Meningiomas. // *Neurosurgery.* — 1993. — Vol. 32. — P. 643–657.
 15. Bolger G.B. Stamberg J., Kirsch I.R. et al. Chromosome translocation t(14;22) and oncogene (c-sis) variant in a pedigree with familial meningioma / G.B. Bolger, // *New Engl. J. Med.* — 1985. — Vol. 312, № 9. — P. 564–567.
 16. Chang J.H., Chang J.W., Choi J.Y. et al. Complications after gamma knife radiosurgery for benign meningiomas / J.H. Chang, // *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry.* — 2003. — Vol. 74. — P. 226–230.
 17. Evans D. Watson C., King A. et al. Multiple meningiomas: differential involvement of the NF2 gene in children and adults. // *J. Med. Genet.* — 2005. — Vol. 42, № 1. — P. 45–48.
 18. Heshmat M.Y. Kovi J., Simpson C. et al. Neoplasms of the central nervous system / M.Y. Heshmat, // *Cancer.* — 1976. — Vol. 38. — P. 2135–2142.
- И др. авторы.