

Ukr Neurosurg J. 2021;27(1):51-56
doi: 10.25305/unj.215544

Тактика лікування пухлинної кісти довгастого мозку у функціонально значущій зоні: клінічний випадок та огляд літератури

Федірко В.О.¹, Набойченко А.Г.¹, Єгоров М.В.¹, Третьякова А.І.², Малишева О.Ю.³

¹ Відділення субтенторіальних пухлин, Інститут нейрохірургії ім. акад. А.П. Ромоданова НАМН України, Київ, Україна

² Відділення функціональної діагностики, Інститут нейрохірургії ім. акад. А.П. Ромоданова НАМН України, Київ, Україна

³ Група отоневрології, Інститут нейрохірургії ім. акад. А.П. Ромоданова НАМН України, Київ, Україна

Надійшла до редакції 09.11.2020
Переглянута 21.01.2021
Прийнята до публікації 29.01.2021

Адреса для листування:

Федірко Володимир Олегович,
Відділення субтенторіальної нейроонкології, Інститут нейрохірургії ім. акад. А.П. Ромоданова, вул. Платона Майбороди, 32, Київ, 04050, Україна,
e-mail: fedirkovol@gmail.com

Хірургічне лікування інтрамедулярних кістозно-солідних новоутворень є складною проблемою. Наведено клінічний випадок жінки 24 років з кістозно-солідною пухлиною довгастого мозку, яка не піддається тотальному видаленню внаслідок розташування у функціонально значущій зоні солідного компонента, та вираженою грубою неврологічною симптоматикою, зумовленою кістозним компонентом, який рецидивує. Попередньо хвору двічі прооперовано з виконанням мієлотомії у безпечній ділянці та спорожненням кісти. В подальшому мало місце рецидивування кісти зі значним погіршенням неврологічного статусу та загального стану, що є типовим при таких новоутвореннях. З приводу цього при повторній операції було змодельовано та застосовано пристрій, за допомогою якого можливе як стабільне дренивання кісти, так і спорожнення кісти без повторного хірургічного втручання.

Ключові слова: довгастий мозок; резервуар Оммаїя; стовбур головного мозку; пухлинна кіста; функціонально значуща зона

Серед кістозно-солідних пухлин стовбура головного мозку найчастіше трапляються гліальні пухлини, гемангіобластоми, рідше – серединні гліоми гіпоталамуса з мутацією N3 K27M, кістозно-солідні тератоми довгастого мозку та інтрапаренхіматозна папілярна кістозно-солідна менінгіома [1,2].

Незалежно від гістології пухлини проблемою є кістозний компонент, який неможливо видалити, його рецидивування з часом, зрощення фенестрованої стінки кісти та порушення функціонування дренажної трубки.

У разі кістозно-солідних гліальних пухлин стовбурих відділів мозку, коли неможливе видалення солідної частини пухлини і проводять лише спорожнення кістозної частини, через деякий час кісти набувають попереднього розміру. Появу рецидиву спостерігають у середньому через 2-3 міс. Для запобігання цьому застосовують різні методики, зокрема встановлення дренажу в порожнину кісти [4,5]. У деяких випадках, навіть при застосуванні дренажу, рецидиви виникають повторно [6]. Для хворих з частими рецидивами встановлюють резервуар Оммаїя [8]. Для встановлення точного гістологічного діагнозу та спорожнення кістозного компонента використовують стереотаксичну хірургію з мінімальним ушкодженням функціонально значущої зони [7].

R. Bartoš і співавт. (2020) [9] провели комбіноване лікування пацієнтки із кістозним утворенням довгастого мозку та невеликим інтрамуральним компонентом, розташованим антеролатерально

зліва у довгастому мозку. Першим етапом виконано імплантацію кісто-цистернального дренажу, другим – проведено радіохірургію за допомогою Гамма-ножа.

Не в усіх кістозно-солідних пухлинах кістозний компонент піддається аспірації без рецидиву. Даних щодо тривалого спостереження за такими хворими небагато. Є поодинокі повідомлення про застосування кісто-цистерностомії [10], а також кісто-вентрикулярного шунтування та ендоскопічної фенестрації стінки кісти між шлуночком і кістою. Важливу роль у стабільному спорожненні кісти відіграє такий чинник, як розташування наконечника катетера в центрі кісти [11].

В експерименті на чотирьох хворих з гліомами низького ступеня злякисності, котрі мали кістозний компонент, виявлено, що такі пухлини добре піддаються хімотерапевтичному лікуванню бевацизумабом. У всіх хворих з кістозно-солідною пухлиною відзначено зменшення кістозного компонента. У пацієнта з кістозним компонентом у варолієвому мосту розміром 2,4×2,4 см після лікування бевацизумабом у дозі 10 мг/кг маси тіла кожні два тижні протягом 18 міс спостерігали зменшення розміру кістозного компонента до 1,4×1,3 см [12].

Вибір тактики лікування (спостереження за пухлиною, мікрохірургічне лікування чи радіохірургія) хворих з кістозно-солідними гемангіобластомами стовбура головного мозку є актуальним і невирішеним питанням [3].



Клінічний випадок

Пацієнтка віком 24 роки надала письмову згоду на оприлюднення результатів обстеження, інтраопераційних фото та перебігу лікування.

Хвора звернулася зі скаргами на головний біль, нудоту, блювоту, виражене похитування під час ходи, порушення ковтання, зміну голосу (гугнявість), заніміння лівих кінцівок. Анамнез захворювання – близько 10 років, коли з'явилися зазначені скарги. В 2010 р. у дитячій клініці Інституту нейрохірургії ім. акад. А.П. Ромоданова НАМН України виконано операцію з приводу аспірації кісти та часткове видалення солідного компонента пухлини. Гістологічне дослідження – неінформативне. Після операції стан хворої поліпшився: припинилися нудота, блювота, похитування під час ходи, регресувало заніміння у лівих кінцівках та частково дисфагія. Зберігалася незначна гугнявість. З 2018 р. відзначала поступове незначне повернення скарг. У березні 2020 р. стан значно погіршився і хвора знов звернулася до Інституту нейрохірургії зі скаргами, які за останні декілька тижнів знову з'явилися (порушення ходи, ковтання, голосу у вигляді дисфонії/дизартрії, поява головного болю, затримка дефекації від 3 до 7 днів) та прогресували. Магнітно-резонансна томографія (МРТ) головного мозку з внутрішньовенним контрастуванням (14.12.2020) виявила пухлину нижніх відділів довгастого мозку з кістою розміром 30×18×17 мм і солідним компонентом, розташованим вентро-латерально (проекція оливи), розміром 20×10×10 мм.

При огляді виявлено грубі стато-координаторні порушення змішаного генезу (пересування за допо-

могою крісла-візка, дрібно-розгонистий горизонтальний ністагм, груба дисфонія і дисфагія, дифузна м'язова гіпотонія, сухожилкові та періостальні рефлекси з верхніх та нижніх кінцівок (D=S), високі, дизартрія). Симптоматика стрімко розвинулася за останні декілька днів.

Дані обстеження окуліста (17.03.2020): OD – 1,0, OS – 1,0. Горизонтальний середньорозгонистий ністагм вправо. Поля зору не змінені. Диски зорових нервів рожеві, межі чіткі, розширення вен. Ангіопатія сітківки обох очей.

Обстеження отоларинголога (17.03.2020): парез м'якого піднебіння. Чутливість на обличчі збережена, НВ – I. Аудиометрія (AD=AS) – у межах норми. Грубі стато-координаторні порушення. SpHNg – середньорозгонистий вправо. ЛОР-патології не виявлено.

МРТ головного мозку з внутрішньовенним контрастуванням (після операції 20.09.2010) (**Рис. 1**): у проекції лівої половини довгастого мозку та мосту визначається вогнище кільцеподібної форми діаметром до 1,8 см, на T1-зваженому зображенні – з підсиленням сигналу по периферії.

При проведенні МРТ головного мозку з внутрішньовенним контрастуванням 18.03.2020 (**Рис. 2**) виявлено ознаки продовженого росту кісти.

Дані трактографії (18.03.2020) (**Рис. 3**): кортико-спінальні тракти залучено у строму пухлини.

З огляду на залучення правого та лівого кортико-спінальних трактів у строму солідної частини пухлини її видалення не планували. Метою операції було спорожнення кістозної порожнини для усунення компресії стовбурових структур мозку.

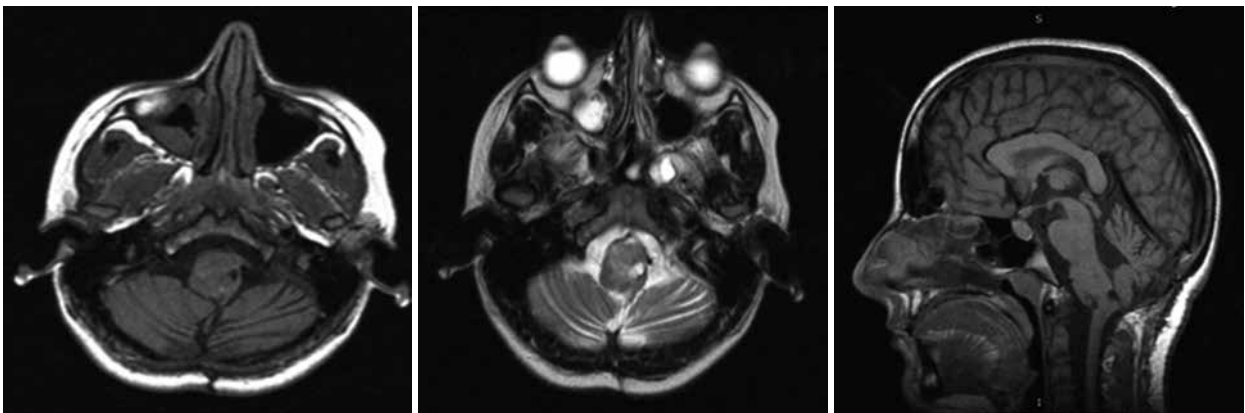


Рис. 1. МРТ головного мозку після операції (2012)

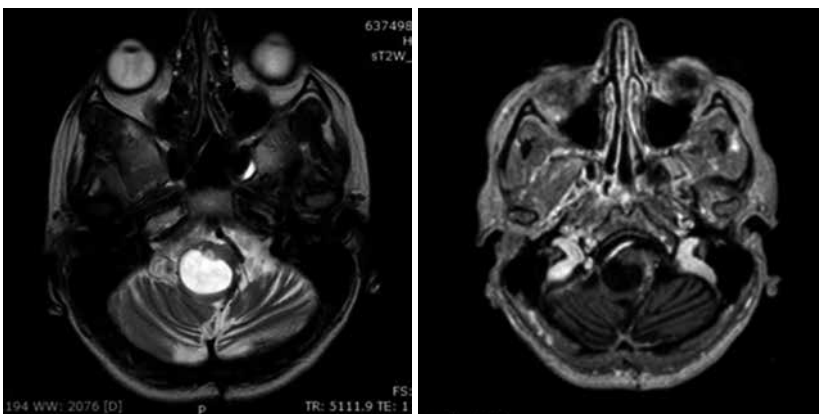


Рис. 2. МРТ головного мозку до операції (18.03.2020): ознаки росту кісти розміром 2,24×2,38×0,72 см. Одна частина солідного компонента розміром 0,68×0,57×0,76 см, розміщена по передньому контуру кісти, накопичує парамагнетик, друга частина розміром 0,7×1,1×1,02 см розташована зліва від кісти та спускається донизу до С2, неоднорідно та інтенсивно накопичує парамагнетик

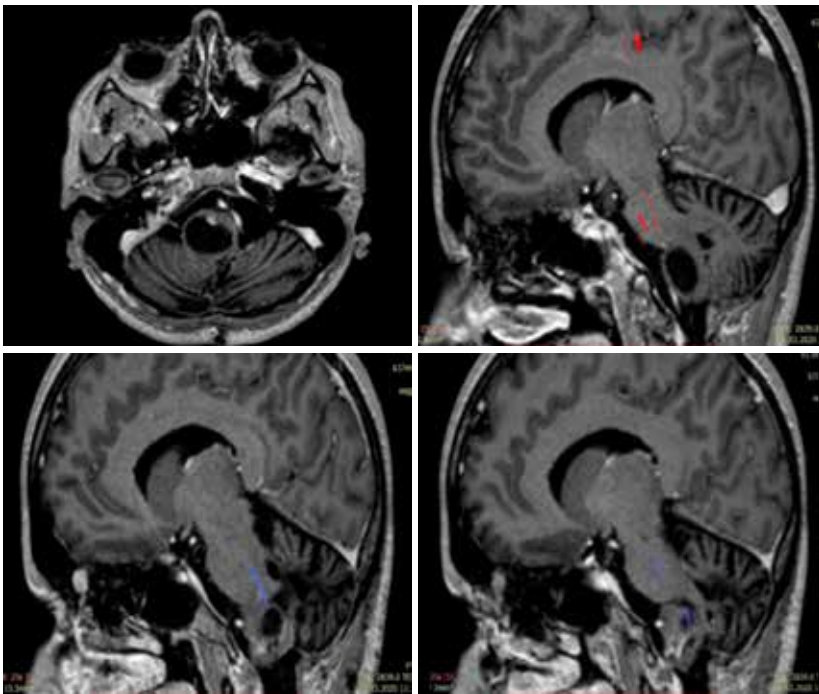


Рис. 3. МРТ-трактографія кортико-спінальних трактів (18.03.2020): правий (позначено червоним кольором) кортико-спінальний тракт починається широким пучком від кори медіальніше ближче до середньої лінії, візуалізується до рівня пухлини, де обривається; лівий кортико-спінальний тракт (позначено темно-фіолетовим кольором) починається від кори (постцентральної звивини) латерально, стоншується на рівні пухлини, візуалізується по контуру кісти ліворуч та губиться у солідній частині компонента, розташованого ліворуч від кісти

Проведено відкриту операцію (19.03.2020) – евакуацію вмісту кісти новоутворення довгастого мозку. За допомогою інтраопераційного нейрофізіологічного моніторингу (IOM) визначено німу зону (позитивна моторна відповідь з XI пари черепних нервів при 0,06 мА моноstimуляції), яка анатомічно відповідає місцю теоретичного розташування (в умовах змінної анатомії) постеролатеральної та постоліварної безпечних зон входу (safe entry zone (SEZ)). У безсудинному проміжку визначеної SEZ тупим шляхом виконано енцефалотомію до 5 мм поздовжньо. На глибині 5-6 мм розкрито кістозну порожнину, евакуйовано до 5 мл жовтуватої рідини, яка згорнулася в пробірці. При ревізії стінок порожнини на дні виявлено вузол візуально патологічної тканини діаметром декілька міліметрів. Від біопсії відмовились через високий ризик критичної геморагії в умовах обмеженого простору для маніпуляцій та прогностично несприятливих змін при стимуляції біполярним електродом 0,01 мА – активної відповіді X пари черепних нервів. Макроскопічно

конфігурація довгастого мозку наблизилась до нормальної, пролабування зникло. Змін соматосенсорних викликаних потенціалів (ССВП) та моторних викликаних потенціалів (МВП) під час усіх маніпуляцій не зафіксували.

У ранній післяопераційний період спостерігали значне поліпшення у вигляді регресу неврологічного дефіциту: залишалась дисфонія та клінічно незначуща дисфагія, відновилася самостійна хода із помірними стато-координаторними порушеннями. Стан за шкалою Карновського – 80%.

Дані контрольної МРТ (25.03.2020) (**Рис. 4**): кістозний компонент зменшився у розмірі більш ніж у 3,5 разу.

У травні 2020 р. симптоматика поступово повернулася. Хвора частково могла себе обслуговувати та пересувалася зі сторонньою допомогою на кріслі-візку.

МРТ головного мозку (22.05.2020) (**Рис. 5**): ознаки рецидиву кісти розміром 2,36×2,03×2,15 см (майже похідні дані).

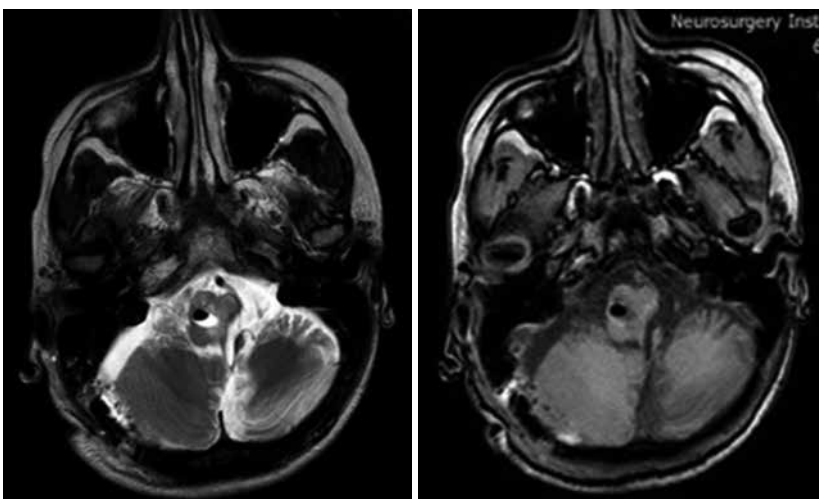


Рис. 4. МРТ головного мозку після операції (25.03.2020): одна частина солідного компонента, розташована по передньому контуру кісти, розміром 0,68×0,57×0,76 см (розмір кістозного компонента зменшився більш ніж у 3,5 разу), накопичує парамагнетик; друга частина солідного компонента розміром 0,70×1,10×1,02 см розташована зліва від кісти та спускається донизу до С2, неоднорідно та інтенсивно накопичує парамагнетик. Розмір кісти –1,25×0,36×0,64 см

27.05.2020: OD – 1,0, OS – 1,0. Горизонтальний середньо-великорозгонистий ністагм вправо. Поля зору не змінені. Диски зорових нервів блідо-рожеві, межі чіткі, розширення вен, звуження артерій. Ангіопатія сітківки обох очей.

Операція в Інституті нейрохірургії ім. акад. А.П. Ромоданова НАМН України (04.06.2020) – евакуація вмісту кісти новоутворення довгастого мозку з ендоскопічною асистенцією, імплантація резервуару Оммаїя та кісто-цистернальне дренивання. За допомогою ІОМ підтверджено «німу» зону відповідно місцю раніше проведеної енцефалотомії, де візуалізовано гліальний рубець (**Рис. 6**). Зона анатомічно відповідає місцю теоретичного розташування (в умовах зміненої анатомії) постеролатеральної та постоліварної безпечних зон входу (SEZ). Межі SEZ краніально та каудально уточнено шляхом монополярної стимуляції на субмаксимальних точках. Тупим шляхом виконано

поздовжню енцефалотомію до 8 мм. На глибині близько 7 мм розкрито кістозну порожнину, евакуйовано до 5 мл жовтуватої рідини, яка згорнулася в пробірці. При ревізії стінок каналу та кісти ендоскопом візуально ендоскопа спровокувала тимчасове падіння ССВП з лівої верхньої кінцівки та брадикардію до 50 уд./хв. Від спроби біопсії відмовилися через відсутність переконливого патологічного субстрату, вегетативні реакції, високий ризик критичної геморагії в умовах обмеженого простору для маніпуляцій та інтраопераційні дані попередньої операції. Конфігурація довгастого мозку наблизилася до нормальної, пролабування зникло. Через енцефалотомну рану в порожнину кісти встановлено дублікатуру з над'мякої силіконової дренажної трубки з множинними отворами вздовж заведеної в кісту петлі. На верхівці петлі катетер перев'язано для створення двох незалежних дренажних напрямків. Один кінець петлі виведено до великої цистерни, другий – екстрадурально та зафіксовано до внутрішнього листка твердої мозкової оболонки. (**Рис. 7**) Контроль ССВП та МВП: відповідають референтним на початку операції. До вільного кінця дренажу приєднано через перехідник резервуар Оммаїя, який після верифікації функціонування розміщено субгалеально в задньоскроневої ділянці (**Рис. 8**). На момент виписки спостерігали значне поліпшення у вигляді регресу неврологічного дефіциту. Пацієнтка пересувається самостійно. За шкалою Карновського – 80%. Залишалася дисфонія та клінічно незначуща дисфагія. За

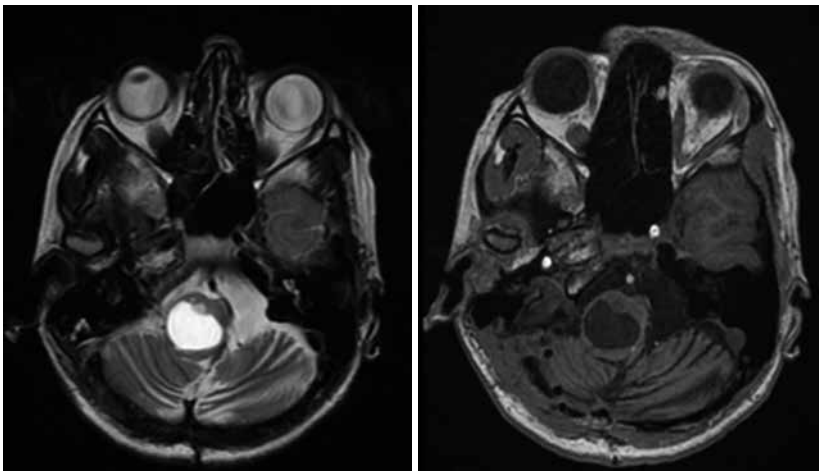


Рис. 5. МРТ головного мозку до операції (22.05.2020)

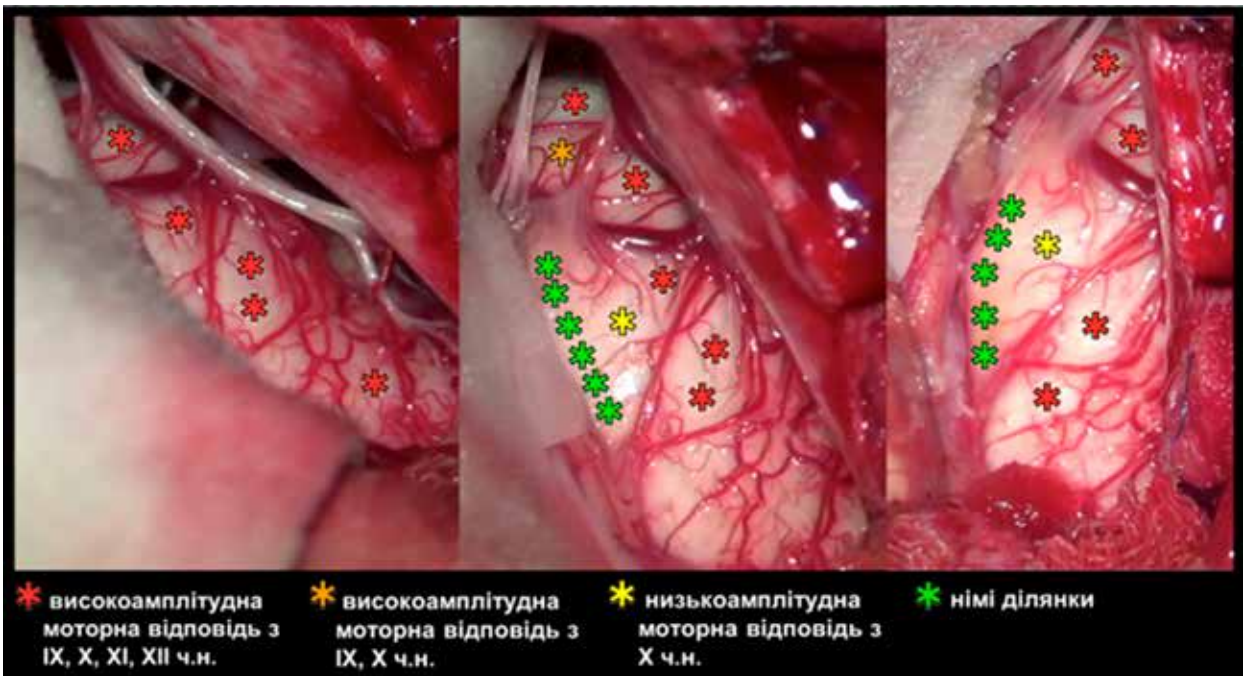


Рис. 6. Дані топічної діагностики ділянки довгастого мозку над зоною пухлинної кісти (фото інтраопераційного моніторингу)

даними контрольної МРТ через 2 (Рис. 9) і 6 міс ознак продовженого росту пухлини не було. Положення імплантатів задовільне. Відсутні ознаки наповнення кістозної порожнини. Остання контрольна точка спостереження (розмова по телефону) 20.01.2021 (через 7,5 міс після операції): стан пацієнтки задовільний, ознак рецидиву мас-ефекту чи нових скарг не відзначила.

Дискусія

При повторних рецидивах інтрамедулярних кіст після їх спорожнення рецидивує пов'язана з цим виразна симптоматика порушення життєво важливих стовбурових функцій організму, що потребує повторного втручання чи дренивання кіст, але це часто не вирішує проблему через дисфункцію дренажу. Такі випадки зумовлюють необхідність пошуку альтернативних варіантів допомоги цій категорії хворих. Застосування комбінованого субарахноїдального та екстрадурального дренивання інтрамедулярних кіст за допомогою резервуара Оммаїя одним пристроєм може бути рішенням проблеми. Спеціальний еластичний силіконовий катетер завойовує у кісту V-подібну петлю, формують на останній отвори та виводять відкритий кінець катетера субарахноїдально з фіксацією лише дистального кінця дренажної трубки. При цьому зберігається відносна мобільність виведеного до резервуара Оммаїя субгалеального кінця. Цей пристрій, завдяки введеній у порожнину кісти V-подібній дублікатурі перешкоджає заростанню фенестрованої стінки кісти, потенційному ризику інтрамедулярної компресії (після спадання стінок кісти) торцевою трубкою, дає змогу вмісту кісти дрениватися субарахноїдально, навіть якщо фенестрована стінка зростається. При заростанні фенестрації стінки кісти та непрохідності трубки до субарахноїдального простору потенційно зберігається відтік кістозного вмісту до резервуара Оммаїя, за потреби аспірують вміст кісти чи промивають дренажну систему пункційним способом крізь резервуар Оммаїя.

Висновки

У лікуванні пухлинної кісти стовбурових відділів головного мозку, коли неможливе видалення солідного компонента, для запобігання рецидиву кістозного компо-

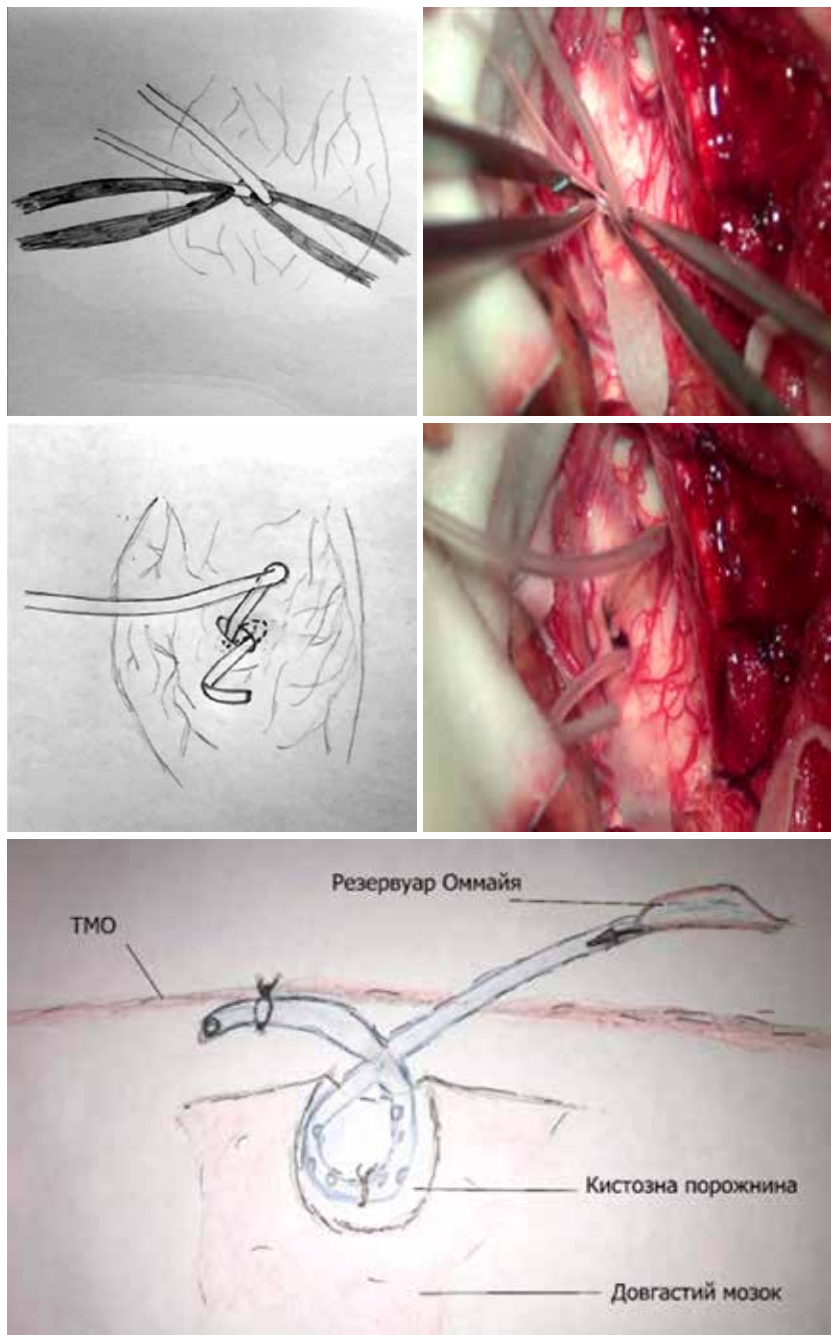


Рис. 7. Інтраопераційне фото та схема імплантованого V-подібного силіконового дренажу в кістозній порожнині

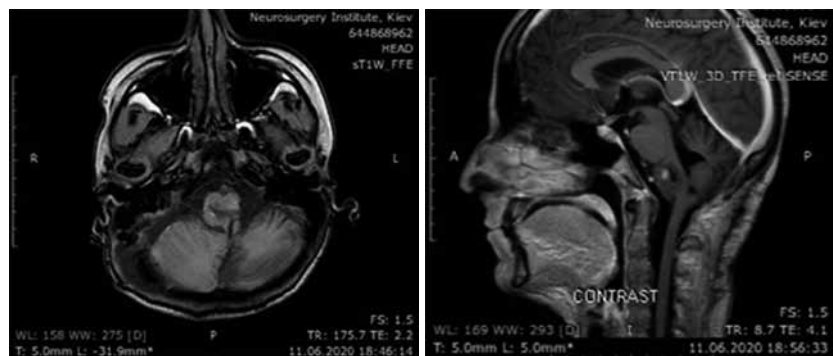


Рис. 8. МРТ головного мозку після операції (11.06.2020)

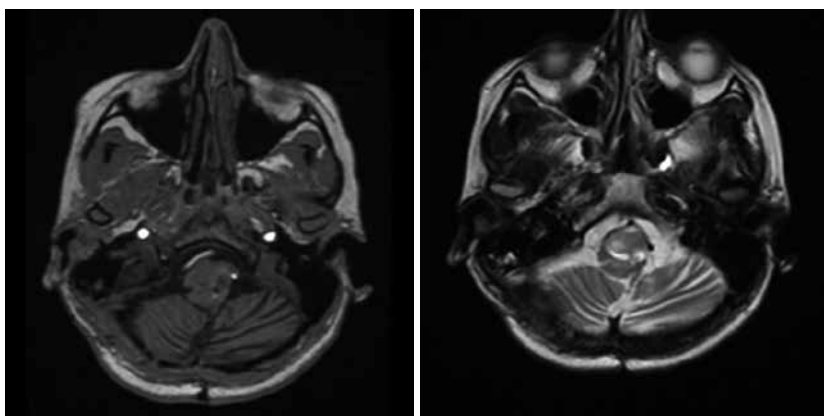


Рис. 9. МРТ головного мозку (28.07.2020)

нента доцільним і успішним може бути застосування запропонованого нами комбінованого субарахноїдального та екстрадурального дренажу інтрамедулярних кіст за допомогою резервуара Оммаїя одним пристроєм. Це дає змогу передбачити декілька рівнів надійності пристрою: 1) за рахунок перетяжки середини петлі створюються два ізольовані дренажні напрямки. При цьому зберігається пружистий вплив трубки на краї енцефалотомної рани, що запобігає її злипанню і підтримує зрощення порожнини кісти спинномозковою рідиною; 2) кисто-цистернальний сегмент забезпечує можливість дренажу у випадку блокування відтоку крізь енцефалотомну рану та при збільшенні градієнта тиску; 3) додаткова наявність встановленого резервуара Оммаїя через функціонально відокремлений дренаж забезпечує третій рівень контролю за рахунок можливості активної аспірації.

Поєднання зазначених технічних рішень не гарантує успішності їх застосування, але, на нашу думку, забезпечує декілька рівнів надійності порівняно із використанням односпрямованого відтоку.

Розкриття інформації

Конфлікт інтересів

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

Етичні норми

Всі процедури, виконані пацієнту в ході дослідження, відповідають етичним стандартам інституційного і національного комітетів з етики та Гельсінської декларації 1964 року і її пізнішим поправкам або аналогічним етичним стандартам.

Інформована згода

Від пацієнта отримана інформована згода.

Фінансування

Дослідження не мало спонсорської підтримки.

Подяка

Висловлюємо подяку Т.В. Шакурі за підготовку графічних рисунків

References

- Jiang XB, Ke C, Han ZA, Lin SH, Mou YG, Luo RZ, Wu SX, Chen ZP. Intraparenchymal papillary meningioma of brainstem: case report and literature review. *World J Surg Oncol*. 2012 Jan 12;10:10. doi: 10.1186/1477-7819-10-10.
- He P, Chen W, Qiu XX, Xi YB, Guan H, Xia J. A Rare High-Grade Glioma with a Histone H3 K27M Mutation in the Hypothalamus of an Adult Patient. *World Neurosurg*. 2019 Aug;128:527-531. doi: 10.1016/j.wneu.2019.04.172.
- Xu QW, Xu R, Du ZY, Gao X. Surgical treatment for hemangioblastomas in the medulla oblongata. *Acta Neurochir (Wien)*. 2010 Aug;152(8):1331-5; discussion 1335. doi: 10.1007/s00701-010-0668-8.
- Shaya MR, Fowler MR, Nanda A. Pilocytic astrocytoma presenting as an intrinsic brainstem tumor: case report and review of the literature. *J La State Med Soc*. 2004 Jan-Feb;156(1):33-6.
- Karaaslan B, Doğan E, Börcek AO. Management of Neonatal Facial Paralysis due to Cerebellopontine Angle Arachnoid Cyst: A Case Report. *Pediatr Neurosurg*. 2019;54(4):253-257. doi: 10.1159/000500762.
- Heran NS, Berk C, Constantoyannis C, Honey CR. Neuroepithelial cysts presenting with movement disorders: two cases. *Can J Neurol Sci*. 2003 Nov;30(4):393-6. doi: 10.1017/s0317167100003140.
- Hood TW, McKeever PE. Stereotactic management of cystic gliomas of the brain stem. *Neurosurgery*. 1989 Mar;24(3):373-8. doi: 10.1227/00006123-198903000-00011.
- Giovanini MA, Mickle JP. Long-term access to cystic brain stem lesions using the Ommaya reservoir: technical case report. *Neurosurgery*. 1996 Aug;39(2):404-7; discussion 407-8. doi: 10.1097/00006123-199608000-00039.
- Bartoš R, Lodin J, Marek T, Sameš M, Němcová V, Liščák R. Combined treatment of a medulla oblongata hemangioblastoma via permanent cysto-cisternal drainage and (postponed) gamma knife radiosurgery: a case report and review of the literature. *Int J Neurosci*. 2020 Sep 9:1-5. doi: 10.1080/00207454.2020.1819267.
- Oshima A, Kimura T, Akabane A, Kawai K. Optimal implantation of Ommaya reservoirs for cystic metastatic brain tumors preceding Gamma Knife radiosurgery. *J Clin Neurosci*. 2017 May;39:199-202. doi: 10.1016/j.jocn.2016.12.042.
- Mortini P, Bailo M, Spina A, Acerno S, Boari N, Gagliardi F. Cyst-cisternal shunting for cystic multirecurrent brainstem epidermoid: case report and literature review. *Acta Neurochir (Wien)*. 2016 Jun;158(6):1197-201. doi: 10.1007/s00701-016-2813-5.
- Levenbaum E, Ellika S, Korones DN. Bevacizumab in treating the cystic components of pediatric low-grade gliomas: A report of four patients. *Pediatr Blood Cancer*. 2019 Nov;66(11):e27917. doi: 10.1002/pbc.27917.
- Sgouros S, Tsitouras V, Papaevangelou G. Endoscopic Aspiration of a Cystic Midbrain Tumour through the 4th Ventricle. *Pediatr Neurosurg*. 2016;51(5):276-8. doi: 10.1159/000445898.