

## Короткі повідомлення

---

### Особливості хірургічної тактики у хворих на нейрофіброматоз

Цимбалюк В.І., Квасніцький М.В.

Інститут нейрохірургії ім. акад. А.П. Ромоданова АМН України, м. Київ, Україна  
Тернопільська державна медична академія ім. І.Я. Горбачевського, м. Тернопіль, Україна

Нейрофіброматоз — моногенне спадкове захворювання, що розвивається за аутосомно-домінантним типом і характеризується мульти-системністю та поліорганністю ураження. Нейрофіброматоз належить до групи факоматозів і проявляється множинними нейроекдотермальними пухлинами найрізноманітнішої локалізації. Розрізняють периферичний та центральний нейрофіброматоз, або нейрофіброматоз 1-го типу (НФ1) і нейрофіброматоз 2-го типу (НФ2). Такий поділ ґрунтується на клінічних та генетичних ознаках захворювання. Найбільш поширеними видимими ознаками НФ1 є шкірні нейрофіброми та патологічна пігментація шкіри за типом плям кольору кави з молоком. Причиною розвитку периферичного нейрофіброматозу є мутації гена НФ1, який знаходиться в 17-й хромосомі і в нормі є супресором пухлини. НФ2 характеризується наявністю в першу чергу двобічних неврином слухових нервів, а також неврином інших черепних та спинальних нервів. До виникнення центрального нейрофіброматозу призводять мутації гена НФ2, що міститься в 22-й хромосомі і також є супресором пухлини.

В Інституті нейрохірургії протягом останніх 30 років ми спостерігали за 97 хворими на нейрофіброматоз (59 — на НФ1 та 38 — на НФ2).

Серед оперованих з приводу НФ1 переважали пацієнти, які мали підшкірні пухлини (нейрофіброми дрібних гілок периферичних нервів) — 46 чоловік. Тих, хто мав невриноми чи нейрофіброми периферичних та спинальних нервів, було 37 осіб, з гліомами зорових нервів — 11, менінгіомами головного мозку — 2, з астроцитомами головного мозку — 2, ретробульбарною нейрофібромою —, краніоорбітальною пухлиною — 1 та краніостенозом — 1.

Головним показником до хірургічного втручання в таких хворих був больовий синдром (у 42 осіб, причому, в 86% випадків грубовиражений). Наявність неврологічного дефіциту стала мотивом для операції у 17 хворих, існування загрози для життя — у 4 пацієнтів, а швид-

кий ріст пухлини з підозрою на її злоякісне переродження — у 11 пацієнтів. Косметичний дефект був причиною оперативного втручання у 16 пацієнтів. Хоча нерідко нейрофіброми, особливо на шкірі, видалялись з “профілактичною” метою. При такому спорадичному підході до виконання різноманітних хірургічних втручань в 11 пацієнтів мав місце спровокований прискорений ріст пухлин, як за кількістю, так і за розмірами. Особливо це чітко спостерігалось у хворих підліткового віку (із 11 випадків у 9). Характерною особливістю цієї категорії хворих є невідповідність між кількістю проведених операцій і загальною кількістю хворих. Так, у 59 хворих з НФ1 виконано 101 операцію. Наприклад, пацієнтка, 35 років, яка хворіла на периферичний нейрофіброматоз, протягом 20 років, проведено 21 хірургічне втручання з приводу видалення нейрофібром та неврином, включаючи операції на спинальних, периферичних та вісцеральних нервах в різних медичних закладах. При такому розмаїтті локалізацій і місць проведення операцій (і це у однієї хворої!), звичайно не враховувались необхідність комплексного підходу до вирішення проблеми і дотримання послідовності таких оперативних втручань, оптимальна методика їх виконання, а подекуди і навіть їхня доцільність. Як бачимо, тільки на прикладі однієї хворої постає питання розробки комплексного, мультидисциплінарного підходу до лікування нейрофіброматозу.

З 38 хворих на НФ2, у 28 були двобічні невриноми слухових нервів, а у 10 одnobічні, причому, у більшості з них, особливо серед пацієнтів з одnobічними невриномами, спостерігались і такі внутрішньочерепні пухлини, як менінгіоми та невриноми іншої локалізації. Всього в цій групі хворих проведено 81 хірургічне втручання. Як бачимо в групі пацієнтів з НФ2 простежується ще більша невідповідність між кількістю операцій та оперованих хворих: на одного пацієнта припадає понад дві операції. Показаннями до хірургічного втручання в таких

хворих найчастіше були неврологічний дефіцит, вираженість загальномоозкових розладів, значно рідше — наявність загрози для життя, включно із стовбуровими розладами, іноді операції виконувались з метою запобігання глухоті та розвиткові життєвонебезпечних порушень. Разом з тим, у 10 пацієнтів з двобічними невриномами слухових нервів, оперованих з одного боку, глухота на неопероване вухо не розвивалась, що є свідченням “м’якого” розвитку пухлин у цих хворих. Таким чином, прийняття рішення про проведення оперативного втручання до виникнення глухоти чи після її розвитку складне і неоднозначне. Це питання вирішується за допомогою регулярного (не рідше одного разу на рік) проведення магнітно-резонансної томографії із скрупульозними замірами пухлин, дослідженням

слухових викликаних потенціалів та відповідним детальним аналізом клінічних проявів захворювання.

Отже, сама наявність пухлин (периферичних, спінальних, черепних, вісцеральних) будь-якої локалізації у хворих на нейрофіброматоз, особливо в підлітковому віці, не може бути показанням до хірургічного втручання. Найбільш обґрунтованими показаннями до операції в таких хворих (за порядком значущості) є больовий синдром, функціональний дефіцит, підозра на озлоякшення пухлини та косметичний дефект. При відсутності цих ознак необхідно спостерігати за перебігом хвороби в динаміці, періодично проводити аналіз клінічних даних та контроль за візуалізацією патологічних змін.

## Множественные интракраниальные метастазы

Сафаров Б.И., Маслова Л.Н., Улитин А.Ю., Камалова Г.М., Алутишвили З.З., Назаров Р.В., Чиркин В.Ю.

Российский нейрохирургический институт им. проф. А.Л.Поленова,  
г. Санкт-Петербург, Россия

Метастазы в головном мозге встречаются у 20—40% всех больных раком. В структуре нейроонкологической патологии метастазы составляют около половины всех интракраниальных новообразований, а 30—40% из них — это множественные метастазы. До недавнего времени больных с множественными метастазами считали инкурабельными, и лишь в последнее десятилетие признана необходимость более активной тактики в их лечении.

На основе опыта лечения 30 больных с множественными метастазами в головном мозге, находившихся на лечении в РНХИ им. проф. А.Л. Поленова за период с 1995 по 2001 г., мы предлагаем тактику лечения данной группы пациентов. Средний возраст больных составил 51 год  $\pm$  3,5 года. Число лиц мужского и женского пола было равным. У 20% больных метастазы выявлены одновременно с основным очагом.

По локализации первичного очага больных распределили следующим образом: рак легких — 17 больных, рак грудной железы — 3, рак почки — 3, меланома кожи — 3, рак пищеварительного тракта — 1, яичники — 1, неизвестная локализация — 2.

У 23 больных выполнили операцию по поводу основного заболевания, у 17 из них провели курс лучевой и (или) химиотерапии.

В неврологической картине заболевания ведущими являлись следующие основные синдромы: гипертензионный синдром — у 29 больных, двигательные и чувствительные нарушения — у 20, эпилептический синдром — у 3, интеллектуально-мнестические расстройства — у 6. Состояние больных по шкале Карновского было выше 60 баллов.

У 19 больных выявили 2 метастатических очага, у 4 — три, у 7 — более 3. У 27 больных были поражены оба полушария мозга. У 3 больных метастазы располагались субтенториально. В головном мозге метастатические очаги находились в следующих долях: в лобной доле — у 34 больных, в теменной доле — у 23, в височной доле — у 10, в затылочной доле — у 6, в желудочках мозга — у 1, в мозжечке — у 2 и в подкорковых ганглиях — у 2.

Всем больным выполнили операции в экстренном порядке в 1-е—3-и сутки после госпитализации. Использовали экономные транскортикальные доступы через функционально малозначимые участки коры с применением микрохирургической техники и интродонографического контроля. При метастазах в оба полушария мозга (или одновременно в мозжечок) тактика хирургического лечения предусматривала первоначальное уда-