

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ОПУХОЛИ КРАНИОВЕРТЕБРАЛЬНОГО ПЕРЕХОДА, ИМИТИРУЮЩЕЙ РАК НОСОГЛОТКИ

Ирина Леонидовна Левина^{1}, Оксана Владимировна Матвеева¹, Альбина Юрьевна Ступникова¹, Анастасия Викторовна Дорошилова¹, Елена Витальевна Бельх²*

¹*Научно-исследовательский институт комплексных проблем гигиены и профессиональных заболеваний, г. Новокузнецк,*

²*Городская больница №11, г. Новокузнецк*

Реферат

Приведено описание редкого случая многолетнего наблюдения больной с опухолью краниовертебрального перехода. Представленный клинический случай содержит ряд заслуживающих внимания особенностей. Дебют заболевания с появления симптомов опухоли носоглотки, необычное распространение опухоли спереди в просвет носоглотки с муфтообразным охватыванием тел позвонков C_I-C_{II} и сзади – в просвет позвоночного канала, наличие у больной признаков дизонтогенеза и органического перинатального поражения центральной нервной системы создали значительные сложности в определении характера и структуры опухолевого процесса, что в свою очередь повлияло на выбор тактики лечения. Проанализированы результаты обследования больной по поводу «рака носоглотки с распространением в ротоглотку». Показаны недостаточные возможности для диагностики опухоли краниовертебрального перехода таких методов, как реоэнцефалография, электроэнцефалография, эхоэнцефалография, дуплексное сканирование брахиоцефальных артерий, транскраниальная магнитная стимуляция. Обнаружены сложности интерпретации результатов гистологического и иммунохимического исследований биоптата вне клинического контекста и данных лучевой диагностики. Уточнить характер и распространённость опухолевого процесса в краниовертебральном переходе позволили спиральная компьютерная и магнитно-резонансная томография с контрастированием.

Ключевые слова: опухоли краниовертебрального перехода, спиральная компьютерная томография, магнитно-резонансная томография.

CLINICAL CASE OF CRANIOVERTEBRAL JUNCTION TUMOR SIMULATING NASOPHARYNGEAL CARCINOMA

I.L. Levina¹, O.V. Matveeva¹, A.Yu. Stupnikova¹, A.V. Doroshilova¹, E.V. Belykh²

¹*Research Institute for Complex Problems of Hygiene and Occupational Diseases, Novokuznetsk, Russia,*

²*Municipal hospital №11, Novokuznetsk, Russia*

A rare case of the long-term observation of a patient with craniovertebral junction tumor is described. The presented case report includes a number of noteworthy features. The onset of the disease as the nasopharyngeal tumor symptoms, unusual anterior tumor growth towards the nasopharyngeal lumen with cuff inclusion of C_I-C_{II} vertebral bodies and posterior growth towards the spinal canal, signs of development disorder and perinatal organic brain damage were the factors creating considerable difficulty in determining the tumor nature and structure, which in turn influenced the treatment choice. Results of the patient's examination for «nasopharyngeal carcinoma extending into the oropharynx» were analyzed. Insufficient capabilities of such methods as rheoencephalography, electroencephalography, echoencephalography, brachiocephalic arteries duplex scanning, transcranial magnetic stimulation for the diagnosis of craniovertebral junction tumor are shown. The difficulties of the biopsy histological and immunochemical study results interpretation out of clinical context and radiological data are discovered. Contrast spiral computed tomography and magnetic resonance imaging allowed to clarify the craniovertebral junction tumor nature and spreading.

Keywords: craniovertebral junction tumors, spiral computed tomography, magnetic resonance imaging.

Опухоли краниовертебрального перехода (КВП) – опухоли мозга, его оболочек, черепа или позвоночника, верхний полюс которых расположен в задней черепной ямке, а нижний, проходя через большое затылочное отверстие, локализуется в шейном отделе позвоночного канала [2]. Этот тип опухолей впервые выделен и описан Д.К. Богородинским [4]. Диагностика опухолей КВП затруднена вследствие отсутствия типичных клинических проявлений, до появления современной лучевой диагностики их считали «диагностической ловушкой» [1, 3]. Однако и с широким внедрением в клиническую практику компьютерной томографии (КТ) и магнитно-резонансной томографии (МРТ) раннее распознавание новообразований КВП не всегда

возможно, о чём свидетельствует следующий клинический случай.

Больная Б. 1993 года рождения находилась в отделении неврологии клиники научно-исследовательского института комплексных проблем гигиены и профессиональных заболеваний (НИИ КППЗ, г. Новокузнецк) в сентябре 2013 г. с целью уточнения характера неврологических нарушений у больной раком носоглотки перед освидетельствованием в бюро медико-социальной экспертизы.

Жалобы при поступлении на общую слабость, быструю утомляемость, шаткость при ходьбе, головокружение, головную боль в затылке при минимальной экстензии в шейном отделе позвоночника, боли по ходу позвоночника, затруднение при глотании и поперхивание во время еды, постоянные боли в правом подреберье, повышенную раздражительность с частыми

Адрес для переписки: levina_i@mail.ru

приступами дрожи во всем теле, ощущение сдавливающей боли за грудиной, отёки стоп, периодически жидкий стул.

Anamnesis morbi. Считает себя больной с 2005 г., когда появились боли в горле, неприятные ощущения в области шеи слева, покашливание, затруднение при глотании во время еды. Обследована в ЛОР-отделении детской больницы. При КТ гортани от 24.06.2005 обнаружено образование с уровня C_1 каудально до уровня основания черепа (24×40×50 мм), деформирующее правую половину рото- и носоглотки, которое было расценено как превертебральный рак. Биопсия образования от 07.10.2005 — плеоморфная аденома с преобладанием мезенхимального компонента.

В марте-апреле 2006 г. больная обследована в детском онкогематологическом центре. При осмотре обнаружено асимметрично расположенное, больше справа, опухолевидное образование, выполняющее всю носоглотку. Опухоль мягкоэластичной консистенции. Мягкое нёбо несколько смещено вправо опухолью, растущей в носоглотке. Заключение: опухоль носоглотки с распространением в ротоглотку (парафарингально). Дважды выполнены гистологическое и иммуногистохимическое исследования биоптата №1604 от 05.05.2006 и №2279 от 15.05.2006. Заключение: мукоэпидермоидная опухоль промежуточной степени злокачественности. Установлен диагноз: «Злокачественная опухоль носоглотки 3 ст. $T_3N_0M_0$ ». В июне 2006 г. проведены два этапа лучевой терапии (суммарная очаговая доза 60 Гр, на пути лимфооттока — 42 Гр).

При медико-социальной экспертизе 11.04.2006 установлена I группа инвалидности. Диагноз: «Прогрессирование злокачественной мукоэпидермоидной опухоли носоглотки с поражением ротоглотки. Деструкция ската. Распространение в заднюю черепную ямку. Кахексия выраженной степени. Болевой синдром».

В сентябре 2011 г. пациентка в тяжёлом состоянии для симптоматического лечения и ухода по медико-социальным показаниям направлена в отделение паллиативной онкологии городской больницы №11 с диагнозом: «Прогрессирование злокачественной опухоли носоглотки. Кахексия III-IV ст. Болевой синдром тяжёлой степени». Проводили терапию кахексии, аналгезию, в том числе опиоидными препаратами, седативную терапию, симптоматическое лечение сопутствующей патологии. Постепенно состояние больной улучшилось — появился аппетит, увеличилась масса тела, появились вторичные половые признаки, регулярные *menses*. Уменьшился болевой синдром, увеличился объём двигательной активности вплоть до самостоятельных прогулок по улице.

В июле-августе 2012 г. состояние стабилизировалось настолько, что отменены наркотические опиоиды — больная переведена на трамадол и минимальную поддерживающую дозу глюкокортикоидов.

Для повторного освидетельствования в бюро медико-социальной экспертизы в апреле 2013 г.

больная осмотрена ЛОР-онкологом, который при риноларингоскопии обнаружил выбухание задней стенки носоглотки в просвет за счёт подслизистого эластичного образования диаметром 2,0–2,5 см, которое расценил как подслизистую опухоль или кисту (?) задней стенки носоглотки. Гистологическое исследование №1320 от 16.04.2013 показало морфологическую картину хронического воспаления.

В июне 2013 г. больная направлена в ЛОР-клинику, где диагноз мукоэпидермоидной опухоли был вновь подтверждён. Там же осмотрена неврологом, которым диагностированы перинатальная энцефалопатия, гипертензионно-гидроцефальный синдром, психоорганический синдром, вестибуло-атактический синдром, тетрапарез 2 ст. Неврологическая симптоматика расценена как проявление органического перинатального поражения центральной нервной системы (ЦНС).

Anamnesis vitae. Больная — сирота, с 8 до 13 лет воспитывалась в детском доме. Мать, со слов пациентки, страдала шизофренией, отец злоупотреблял алкоголем. В 8-летнем возрасте пациентка вместе с матерью попала в дорожно-транспортное происшествие, в результате которого мать погибла, а девочка получила черепно-мозговую травму. В детском доме находилась до 13 лет, после установления диагноза злокачественной опухоли и получения инвалидности её под опеку забрала двоюродная бабушка. Все медицинские документы из детского дома были переданы бабушке, однако, со слов последней, были утеряны.

При анализе истории болезни и жизни пациентки обращало на себя внимание начало заболевания с локальных проявлений опухоли в виде болей в горле и шее, затруднений при глотании, опухолевидного образования в носо- и ротоглотке. Типичная симптоматика краниовертебральной опухоли отсутствовала, или её минимальные проявления были оставлены без внимания.

Результаты гистологического исследования 2005–2006 гг., несмотря на сомнения гистологов, были расценены в пользу мукоэпидермоидной опухоли. Результаты КТ от 2005 г., указывающие на наличие образования в КВП, при дальнейшем ведении пациентки были игнорированы. Усугубление тяжести состояния больной, нарастание кахексии, усиление болевого синдрома и затруднений при глотании укладывались в картину прогрессирования рака носо- и ротоглотки.

Сомнения в диагнозе появились спустя 7 лет (!) лет после его установления. На первый план стали выходить неврологические симптомы в виде моторных нарушений, императивных позывов на мочеиспускание и дефекацию, неудержания кала и мочи. Многочисленные жалобы на боли в различных частях тела, периодические падения больной, эписоды дневного и ночного энуреза и энкопреза, возникающие на фоне эмоциональных вспышек гнева, раздражения и обиды, расценивались как истерические проявления. Явная задержка физического раз-

вития, наличие многочисленных стигм, низкий уровень образования, невнятная речь при отсутствии данных о раннем развитии создавали впечатление об органическом поражении мозга и перинатальной энцефалопатии.

При поступлении пациентки в клинику НИИ КППЗ диагностический процесс пошёл в направлении поиска причин поражения ЦНС. В круг дифференциальной диагностики были включены резидуальные проявления органического перинатального поражения ЦНС (детский церебральный паралич, атонически-астатическая форма), амиотрофия спинальная ювенильная Кугельберга-Веландер, спастическая парапарезия Штрюмпеля, врождённая непрогрессирующая миопатия, гликогеновая миопатия (болезнь Помпе), эндокринная миопатия (гипогонадизм, гипотиреоидная, стероидная, полигландулярная недостаточность), синдром Шерешевского-Гёрнера, гипоталамический синдром, миастения, рассеянный склероз, гепатоцеребральная дистрофия, а также патология КВП — прежде всего, его аномалия и последствия родовой или постнатальной краниовертебральной травмы.

Общий статус. Общее состояние удовлетворительное. Внешний вид не соответствует возрасту — выглядит на 12–13 лет. Рост 140 см, масса тела 42 кг. Имеются признаки дизрафического статуса в виде деформации ушных раковин, низкой границы оволосения, готического нёба, наличия хвостовых позвонков. Кожные покровы сухие, себорейный дерматит волосистой части головы. Лимфатические узлы не увеличены. Дыхание везикулярное, тоны сердца приглушены, ритмичные, с частотой сердечных сокращений 80 в минуту, артериальное давление 60/40 мм рт.ст. Живот мягкий, умеренно болезненный в области правого подреберья, печень по краю рёберной дуги. Периодически выявляется отёчность в области лодыжек и тыла стоп.

Двигательная сфера. Вынужденное положение головы с наклоном вправо, усилен шейный лордоз, кифосколиоз грудного отдела, ограничен объём движений в шейном отделе во всех направлениях. Тонус мышц снижен, сила мышц диффузно снижена до 3 баллов, все скелетные мышцы гипотрофичны. Сухожильные рефлексы оживлены, с расширением рефлексогенных зон. Клонус стоп, патологические симптомы Россолимо стопные и кистевые, брюшные рефлексы не вызываются. В позе Ромберга пошатывается, в усложнённой — неустойчивость без чёткой сторонности. Мозжечковые пробы отрицательные. Фланговая ходьба и ходьба по прямой линии невозможна. Походка спастико-паретическая. Императивные позывы к мочеиспусканию и дефекации.

Неврологический статус. В сознании, эмоционально лабильна, контактна. Речь с элементами дизартрии, смазанная, гнусавый оттенок голоса. Позвоночник: углублён шейный лордоз, кифосколиоз грудного отдела 1 ст., болезненность межкостистых и паравертебральных точек по ходу

всего позвоночника, ограничение объёма движений в шейном отделе 1–2 ст., больше ротация в обе стороны.

Локальный статус. Сходящийся страбизм правого глазного яблока, при конвергенции левое глазное яблоко отводится кнаружи, зрачковые реакции ослаблены, язычок мягкого нёба отклонён влево, глоточный рефлекс не вызывается. Пальцевосовая проба с лёгким мимопаданием без интенции слева.

Реоэнцефалография. Уровень пульсового кровенаполнения увеличен в обоих сосудистых бассейнах (каротидном и вертебробазилярном) относительно возрастной нормы — признак артериальной гиперемии. Тонус артериальных сосудов (мелких артерий, артериол) изменён по гипертоническому типу. Проявлений венозной дисфункции и затруднённого венозного оттока нет. Позиционной зависимости пульсового кровенаполнения в вертебробазилярном бассейне при поворотах головы не выявлено, при наклоне головы назад — снижение уровня пульсового кровенаполнения слева на 18%, справа на 23% относительно исходного уровня. Проба с гипервентиляцией не проведена из-за плохого самочувствия.

Электроэнцефалография. Очаговые изменения по типу раздражения на стыке «лоб, центр-висок» (Та) справа. Эпилептической активности нет. Общемозговые изменения умеренные, с повышенной возбудимостью нижних отделов ствола.

Эхоэнцефалография. Смещение срединных структур головного мозга слева направо на 2,0 мм. Признаки гидроцефально-гипертензионного синдрома.

Дуплексное сканирование брахиоцефальных артерий. Сонные артерии интактны. Гипоплазия правой позвоночной артерии. Высокое впадение обеих позвоночных артерий в позвоночный канал. Вертеброгенный стеноз правой позвоночной артерии в сегменте V2. Признаков нарушения венозного оттока не выявлено.

Электронейромиография, транскраниальная магнитная стимуляция. Выявляются признаки нарушения процессов возбуждения моторной коры головного мозга, больше левого полушария. Нарушение проведения по кортико-спинальному тракту с двух сторон, грубее справа. Сенсорная полиневропатия верхних и нижних конечностей.

Рентгенография позвоночника. Остеопороз позвонков. Признаки патологической подвижности тел C_{II-IV} . Шейные рёбра C_{VII} 1 ст. S-образный сколиоз 1 ст., умеренно усилен кифоз. Субхондральный склероз и неровность контуров замыкательных пластин тел Th_{I-XII} . Заключение: «Остеохондроз шейного отдела позвоночника C_{II-V} , 2-й период. Спондилодисплазия. Кифосколиоз 1 ст.».

Консультация офтальмолога. Vis D/S 0,7/0,5. Угол косоглазия +3° OD, с вертикальным компонентом. Глазное дно — без патологии.

Консультация эндокринолога. По данным анамнеза и клиническим проявлениям можно думать о пангипопитуитаризме с гипогонадиз-

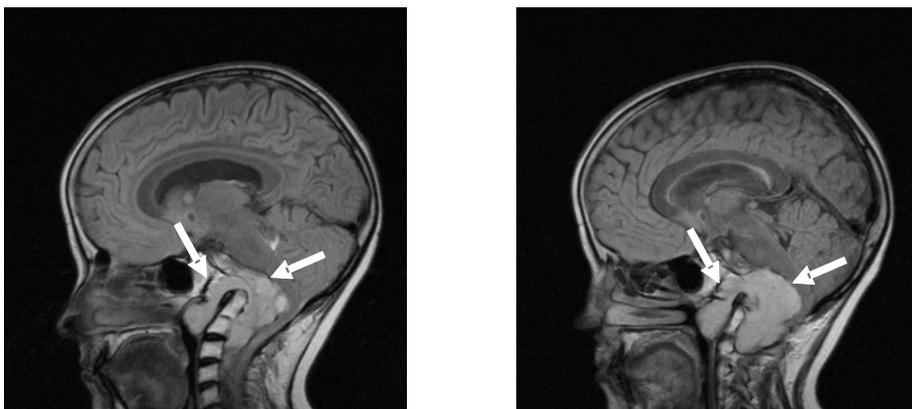


Рис. 1. Магнитно-резонансная томограмма головного мозга пациентки Б. Опухоль краниовертебрального перехода (отмечена стрелками). Исследование от 25.09.2013.

мом, гипотиреозом, гипокортицизмом. Не исключается мозаичный вариант синдрома Шерешевского-Тёрнера.

Консультация психолога. Амбивалентный тип реагирования, обусловлен особенностями личности, преимущественно мотивационной и эмоционально-волевой сферы. Внутренняя картина болезни в фазе формирования компенсаторных механизмов в виде фиксации на болезни и отказа от деятельности, депрессивности и астенизации.

Консультация ЛОР-онколога. Данных за онкологическую патологию нет. Рекомендовано проведение спиральной КТ придаточных пазух носа для уточнения распространения процесса и характера изменений в носоглотке.

Таким образом, у пациентки в возрасте 20 лет, низкорослой, с признаками дистрофического статуса с непрогрессирующим течением злокачественной опухоли носоглотки (?) с 2006 по 2013 гг., при отсутствии медицинских документов до 2006 г., в качестве основного клинического синдрома выступал тетрапарез с равномерной умеренной степенью мышечной гипотонии, диффузной мышечной гипотрофией со снижением силы мышц в сочетании с повышением сухожильных рефлексов, наличием стопных и кистевых патологических рефлексов при отсутствии типичной клинической картины альтернирующих синдромов ствола, мозжечковых расстройств, нарушений чувствительности, проявлений гипертензионно-гидроцефального синдрома. Наличие дизартрии при отсутствии гипотрофии и фибрилляций языка, дисфагии и назолалии/ринолалии не могло являться достоверным признаком бульбарного синдрома у пациентки с опухолью носоглотки.

Тем не менее, сочетание всей вышеизложенной симптоматики с вынужденным положением головы, ограничением объёма движения в шейном отделе позвоночника в первую очередь предполагало патологию области шейно-затылочного перехода.

Учитывая анамнез заболевания, было реше-

но провести *спиральную КТ головы* с внутривенным контрастным усилением. В описании от 24.09.2013: «В мозговой ткани без очаговых изменений. Срединные структуры, желудочки не смещены. Субарахноидальное пространство, сосуды без особенностей. В костях черепа деструктивно-продуктивных изменений не выявлено».

Спиральная КТ придаточных пазух носа с внутривенным контрастным усилением (описание от 25.09.2013): «Мягкие ткани задней стенки носоглотки, больше справа, утолщены на 2 см на протяжении до 2–3 см. Контуры ровные, накопление контраста не отличается от окружающих тканей. Деструкции на этом уровне по костной системе не выявлено. Другие патологические изменения в видимых отделах не выявлены». Заключение: «Опухоль (доброкачественная?) задней стенки глотки».

Выполнена *МРТ головного мозга с контрастным усилением* (рис. 1): «МР-картина объёмного образования (размером 66×52×67 мм) области КВП. Образование распространяется в область носоглотки, перекрывая ее на 2/3, охватывает позвонок С_{II}, заполняет просвет позвоночного канала до уровня позвонка С_{III}, оттесняет и компремирует продолговатый мозг и начальные отделы спинного мозга, оттесняет позвоночные артерии без их сужения. Единичные очаговые изменения вещества мозга, наиболее вероятно, дистрофического характера. Смешанная гидроцефалия. Синусит».

Спиральные компьютерные томограммы мозга и придаточных пазух носа пересмотрены 28.09.2013: «Опухоль области КВП с распространением в носоглотку и вероятным распространением в просвет позвоночного канала».

Консультация нейрохирурга. Опухоль области КВП с ростом в полость черепа и позвоночный канал. Оперативное лечение не показано из-за локализации и распространённости опухоли. Рекомендовано: симптоматическая терапия и после консультации онколога — химиолучевая терапия.

Диагноз: «Опухоль краниовертебрального перехода с распространением в носоглотку и про-

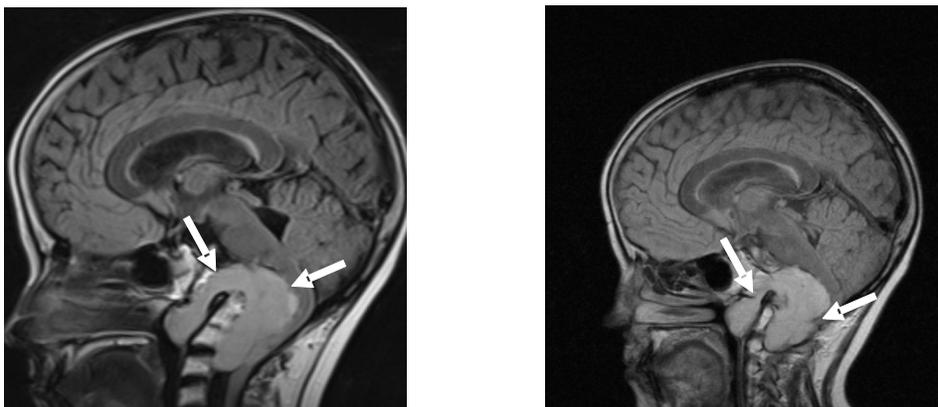


Рис. 2. Магнитно-резонансная томограмма головного мозга пациентки Б. через год (исследование от 01.11.2014).

свет позвоночного канала, компремирующая продолговатый мозг и начальные отделы спинного мозга, с умеренно выраженными проявлениями центрального тетрапареза, вестибуло-атактическим и астеновегетативным синдромами». Сопутствующий диагноз: «Спондилодисплазия. Кифосколиоз грудного отдела позвоночника 1 ст. Остеопороз. Шейный остеохондроз C_{II-VII} 2-й период, синдром позвоночной артерии. Гипотиреоз (клинически). Гипокортицизм? Протрузия митрального клапана 1 ст. Дискинезия желчевыводящих путей».

В течение последующего года больная находилась в хосписе городской больницы №11 г. Новокузнецка на симптоматическом лечении. Жалобы сохраняются прежние. За год дважды были приступы в виде клонико-тонических судорог с выраженным акроцианозом, смешанной одышкой, резким повышением температуры тела до 40,1 °С, купированные внутривенным введением мочегонных препаратов, глюкокортикоидов и опиоидов. В общем статусе без динамики. В неврологическом статусе — нарастание явлений центрального тетрапареза, больше справа. Отмечается дальнейшее снижение тонуса и силы мышц в правой руке, вследствие чего больная перестала пользоваться этой рукой.

На магнитно-резонансной томограмме с контрастированием от 01.11.2014 отмечается отрицательная динамика в виде умеренного увеличения размеров объемного образования с увеличением компрессии на начальные отделы спинного мозга (рис. 2). Выявляется увеличение размеров черепа с 14,0×18,7 см до 14,2×18,9 см (ширина × переднезадний размер).

Таким образом, данный клинический случай характеризуется рядом особенностей, делающих его объектом столь подробного анализа.

— Во-первых, с самого начала заболевания возникли значительные сложности в определении характера и структуры опухолевого процесса. Дебют заболевания с появления симптомов опухоли носоглотки, необычное распространение опухоли, наличие у больной признаков дизонтогенеза и

органического поражения ЦНС, игнорирование данных КТ от 2005 г., некорректная интерпретация данных гистологического исследования привели к постановке необоснованного диагноза, что повлияло на выбор и тактику лечения.

— Во-вторых, длительность жизни больной в течение более 9 лет с момента появления первых симптомов опухоли, что обусловлено медленным прогрессивным течением опухолевого процесса и адаптацией структур мозга.

— В-третьих, возможность динамического инструментального наблюдения за пациенткой с массивным образованием краниовертебральной области.

Всё это позволяет внести определённый вклад в изучение редкой патологии.

ЛИТЕРАТУРА

1. Гуляев Д.А., Олюшин В.Е., Чеботарёв С.Я. и др. Междисциплинарный подход к лечению больных с опухолями основания черепа // Сибир. онкол. ж. — 2006. — прил. 1. — С. 37–38. [Gulyaev D.A., Olyushin V.E., Chebotarev S.Ya. Interdisciplinary approach to treatment of patients with basilar region tumors. *Sibirskiy onkologicheskii zhurnal*. 2006; suppl. 1: 37–38. (In Russ.)]
2. Краниовертебральная патология / Под ред. Д.К. Богородинского, А.А. Скоромца. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2008. — 288 с. [Kraniovertebral'naya patologiya. (Craniovertebral diseases.) Ed. by D.K. Bogorodinskiy, A.A. Skoromets. Moscow: GEOTAR-Media. 2008; 288. (In Russ.)]
3. Левин О.С., Штульман Д.Р. Неврология. Справочник практического врача. 9-е изд. — М.: МЕДпресс-информ, 2014. — 1024 с. [Levin O.S., Shtul'man D.R. *Neurologiya. Spravochnik prakticheskogo vracha. 9-e izd.* (Neurology. Practicing doctor guidance book. 9th ed.). Moscow: MEDpress-Inform. 2014; 1024. (In Russ.)]
4. Скоромец А.А., Амелин А.В., Баранцевич Е.Р. и др. Значение работ профессора Д.К. Богородинского в развитии отечественной неврологии // Ж. неврол. и психиатр. им. С.С. Корсакова. — 2013. — Т. 113, №5. — С. 62–65. [Skoromets A.A., Amelin A.V., Barantsevich E.R. et al. The value of research of professor D.K. Bogorodinskiy in the development of Russian neurology. *Zhurnal neurologii i psikhiiatrii imeni S.S. Korsakova*. 2013; 113 (5): 62–65. (In Russ.)]