

ГАЛЕРЕЯ РЕДКИХ СЛУЧАЕВ

Злокачественная опухоль оболочек периферического нерва (ЗООПН) — относится к редким злокачественным опухолям, которые наиболее часто встречаются у пациентов с нейрофиброматозом I типа, но также могут встречаться в рамках и других канцерных синдромов. По некоторым оценкам примерно у одного из 1000 больных с нейрофиброматозом I типа развивается

данный тип опухоли. Так, по данным D. Evans et al (2012), из 1254 больных с НФ I типа ЗООПН диагностировалась у 52 пациентов. Общий прогноз при этом неблагоприятный. Опухоль отличается быстрым ростом и при проникновении в ЦНС характеризуется ранним метастазированием по оболочкам головного и спинного мозга. В нашей серии наблюдений мы располагаем двумя случаями с верифицированным диагнозом опухоли. Один из них мы представляем в данном разделе (рис. 6. 230).

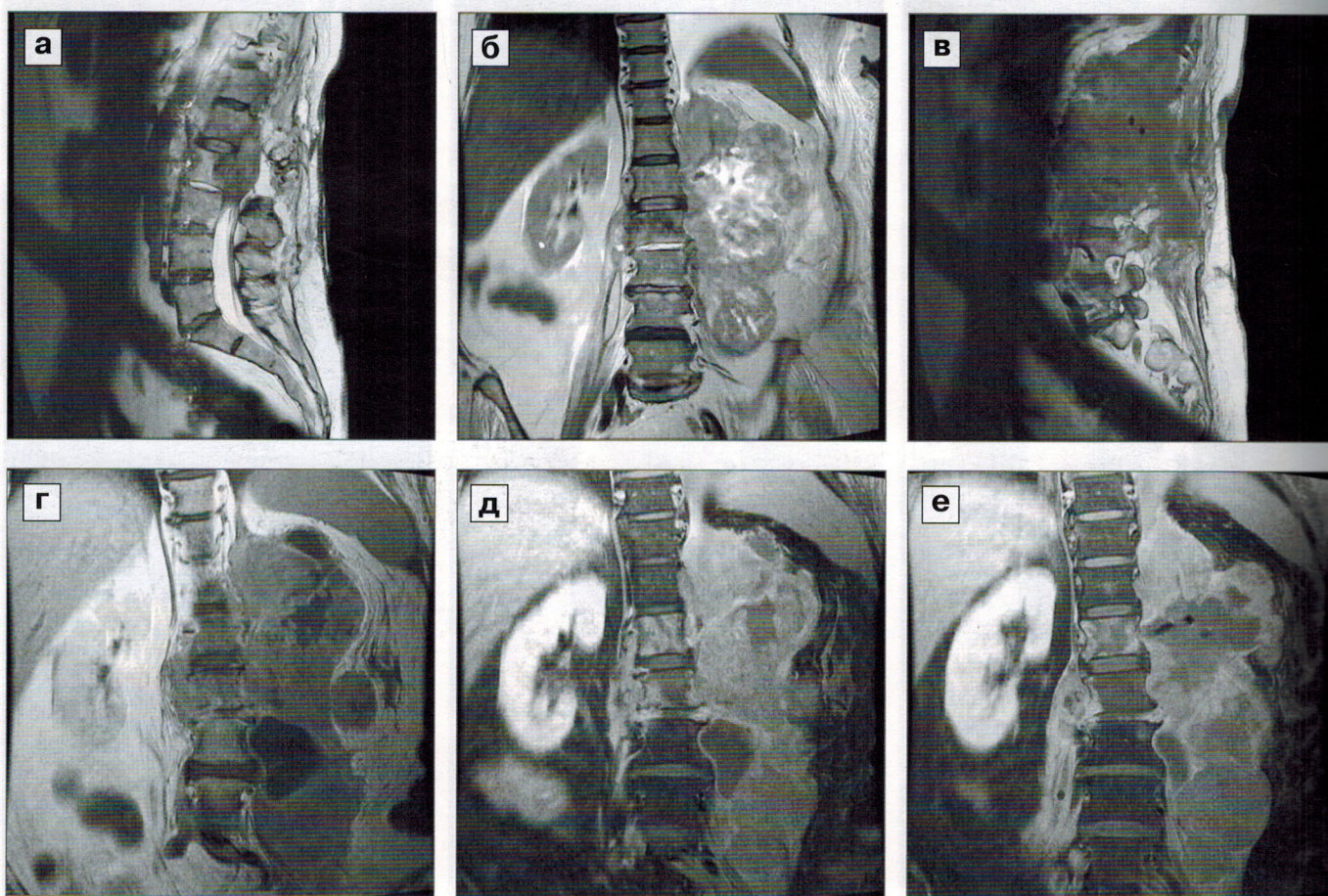


Рис. 6. 230. Злокачественная опухоль оболочек периферического нерва. На МРТ пояснично-крестцового отделов позвоночника, выполненных в режиме Т2 (а, б), Т1 до (в, г) и после внутривенного контрастного усиления в режиме Т1 с технологией Fat-Sat (д, е) визуализируется больших размеров паравертебральная опухоль, которая распространяется в просвет позвоночного канала на уровне L1–L2 позвонков и вызывает их частичную деструкцию. Новообразование имеет гипоинтенсивный МР-сигнал в режимах Т2 и Т1 и отличалась бурным ростом после первой частичной резекции (видны постоперационные изменения в мягких тканях спины). Применение контрастного усиления и Fat-Sat технологии позволило лучше оценить распространенность хорошо контрастируемой опухоли.

Субдуральная нейробластома. По своей локализации нейробластома типично расположена паравертебрально с ростом в позвоночный канал или реже имеет первично эпидуральную локализацию (см. рис. 6. 205–212). Первичный рост ней-

робластомы внутри дурального пространства относится к редким проявлениям заболевания. Тем более, что клинические проявления болевого синдрома в поясничной области у данного пациента были не выражены и перекрывались проявлени-

ями арезорбтивной водянки с быстро прогрессирующей потерей зрения вплоть до слепоты. Лишь подробное МРТ исследование головного мозга с

поражением оболочек позволило предположить заинтересованность спинальных пространств (рис. 6. 231)

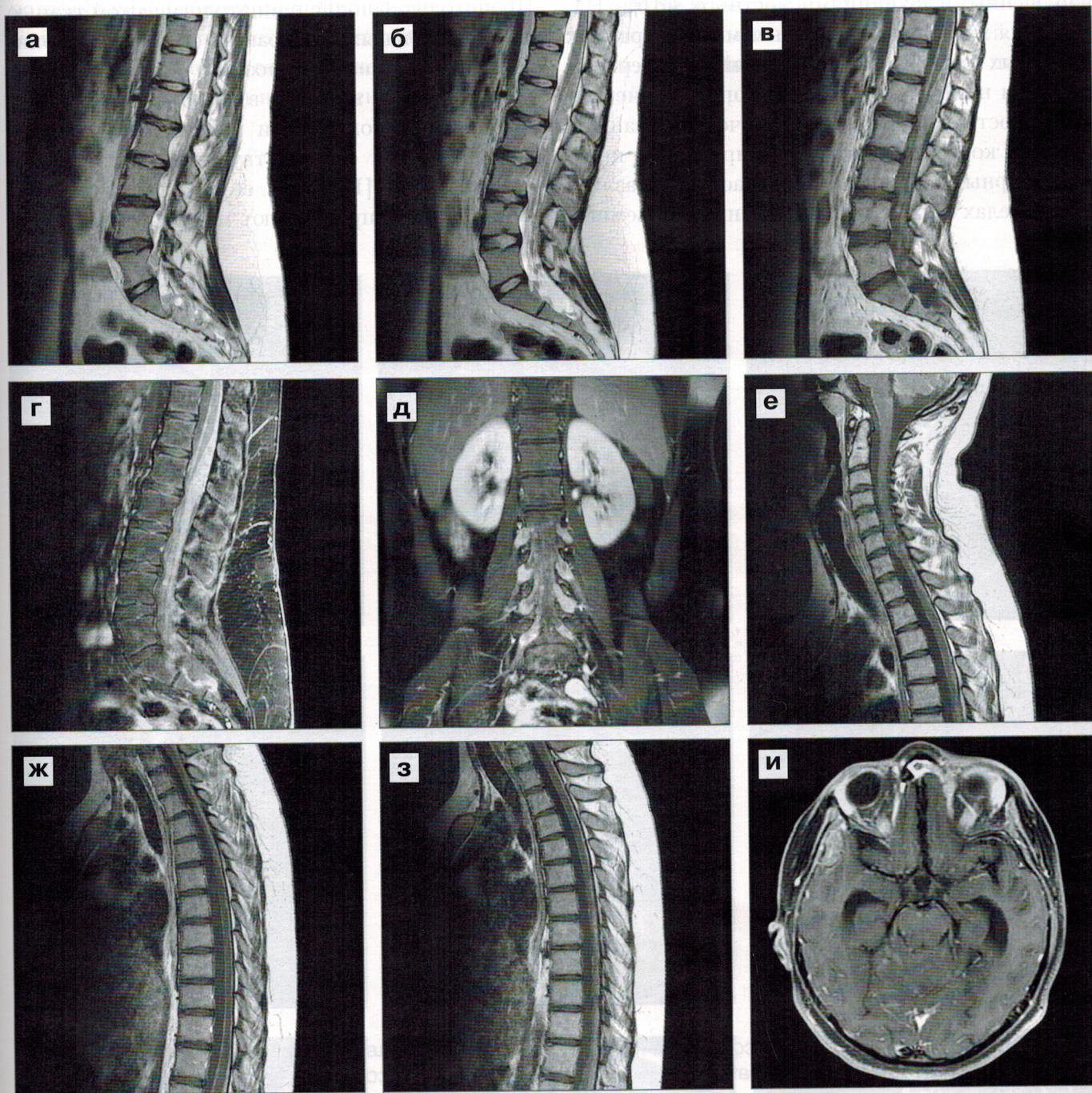


Рис. 6. 231. Инtradуральная нейробластома с метастазированием по субарахноидальным пространствам спинного и головного мозга, которая клинически проявилась развитием слепоты на фоне открытой арезорбтивной формы гидроцефалии. МРТ грудного и поясничного отделов позвоночника, выполненная в режимах T2 (а, б) и T1 после внутривенного контрастного усиления (в – з), демонстрирует вытянутой формы объемное образование, расположенное дорзально по отношению к конусу спинного мозга, смещая последний, а также корешки конского хвоста кпереди. В просвете позвоночного канала на уровне поясничного отдела визуализируются множественные мелкие узелки по ходу спинномозговых корешков как в пределах канала, так и в проекции межпозвонковых отверстий – мелкие метастазы. Опухоль характеризуется выраженным контрастированием. В шейном и грудном отделах спинного мозга определяется диффузное оболочечное контрастирование – по типу карциноматоза. В головном мозге (и) также выявляется мелкоочаговое метастазирование в пределах субтенториальной области и формирование крупного узла в правой птериональной области.

Синдром Кобба (Cobb) — крайне редкое врожденное заболевание. Синоним — кожно-оболочечно-спинальный ангиоматоз. Впервые описан S. Cobb в 1915 году. Чаще всего проявляется впервые в возрасте до 40 лет. Основными клиническими симптомами являются сосудистые пятна на коже, нижний парализ или реже паралигия.

По описанию самого S. Cobb для этого синдрома характерным является наличие гемангиомы позвоночника и кожной ангиомы (невуса) в идентичном метамере [Cobb S., 1915]. Мы располагаем единственным клиническим наблюдением синдрома Кобба, представленном на следующем рисунке (рис. 6. 239).

