

Редкая врожденная аномалия: липома головного мозга, соединяющаяся с подкожной липомой через дефект лобной кости

М.А.Милосердов^{1,2}, Ю.С.Корнева^{1,3}, Т.Д.Гельт¹,
Я.А.Руденко¹

¹ФГБОУ ВО «Смоленский государственный
медицинский университет» Минздрава
России, Смоленск

²ОГБУЗ «Клиническая больница скорой
медицинской помощи», Смоленск

³ОГБУЗ «Смоленский областной институт
патологии», Смоленск

Представлено описание редкого клинического случая: у пожилой пациентки, найденной дома с признаками синдрома длительного сдавления собственным весом. На КТ-головного мозга в области переднего отдела межполушарной щели над мозолистым телом выявлена структура жировой плотности (50–96 HU), неправильной овальной, формы размерами до 49×23×16 мм, распространяющаяся на наружную поверхность лобной кости через ее дефект в переднем отделе, при наружном осмотре обнаружена липома лобной области справа. Патологоанатомическое исследование умершей пациентки подтвердило микроскопически картину КТ, а микроскопическое исследование верифицировало оба новообразования как липомы. Данная находка (врожденная аномалия) представлена в контексте данных анамнеза из амбулаторной карты (изученной с 1968 г.) и описания возможных клинических проявлений данной патологии.

Ключевые слова: внутримозговая липома, врожденная аномалия, КТ-исследование.

A Rare Congenital Anomaly: Intracranial Lipoma Connected with a Subcutaneous Lipoma through a Defect in the Frontal Bone

M.A.Miloserdov^{1,2}, Yu.S.Korneva^{1,3}, T.D.Gelt¹,
Ya.A.Rudenko¹

¹Smolensk State Medical University of the
Ministry of Health of the Russian Federation,
Smolensk

²Clinical Emergency Hospital, Smolensk

³Smolensk Regional Institute of Pathology,
Smolensk

The article presents a description of a rare clinical case: an elderly female patient was found at home with signs of long-term traumatic rhabdomyolysis. A CT scan of the brain in the anterior part of the interhemispheric fissure above the corpus callosum revealed a structure of fat density (50–96 HU) of irregular oval shape with dimensions up to 49×23×16 mm, extending to the outer surface of the frontal bone through its defect in the anterior part; an external examination revealed a lipoma in the right of the frontal area. Macroscopic post-mortem examination of the deceased patient confirmed the CT scan results, and microscopic examination verified both neoplasms as lipomas. This finding (a congenital anomaly) is presented in the context of the patient's anamnesis from an outpatient case history (studied since 1968) and a description of possible clinical manifestations of this pathology.

Keywords: intracerebral lipoma, congenital abnormality, CT scan.

Введение

Внутричерепная липома была впервые описана Меккелем в 1818 г. Большинство внутричерепных липом невелики и обнаруживаются случайно при нейрорадиологических исследованиях, а чаще смертно [1] и примерно половина из них протекает бессимптомно [2]. Спорным является вопрос об их происхождении с эмбриологической точки зрения. Некоторые утверждают, что такие опухоли возникают из-за включения плюрипотентной мезодермы в нервную трубку [3], поэтому их нельзя считать ни гамартомами, ни истинными новообразованиями, а скорее истинными врожденными пороками развития, которые составляют 0,5–1,0% всех внутричерепных новообразований [4]. В настоящее время они крайне редки ввиду широкого использования пренатальной диагностики и встречаются почти исключительно у пожилых людей [5].

Крайне низкая распространенность данной патологии делает ее малоизученной, в связи с чем, приводит собственное наблюдение случайно выявленной у пожилой женщины внутримозговой липомы, сочетающейся с дефектом лобной кости и подкожной липомой в области лба.

Клинический случай

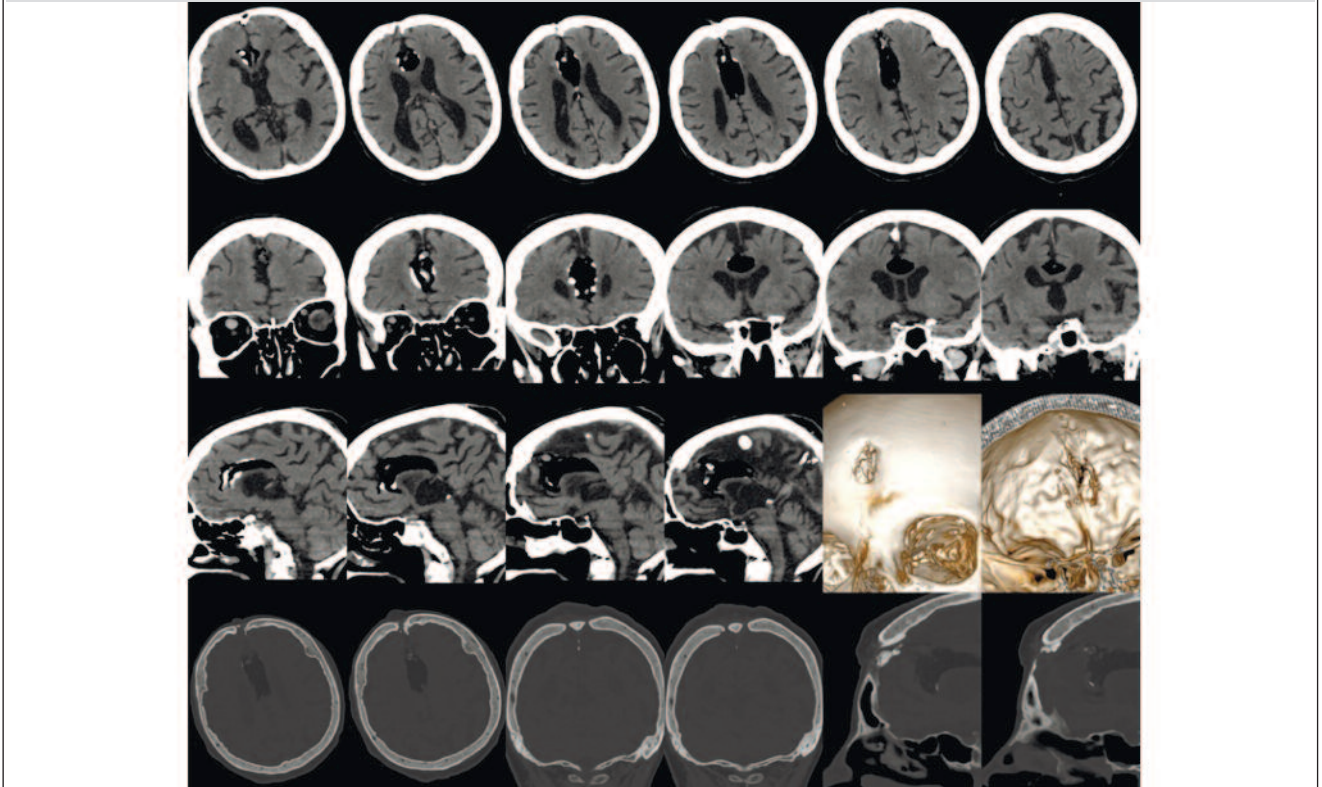
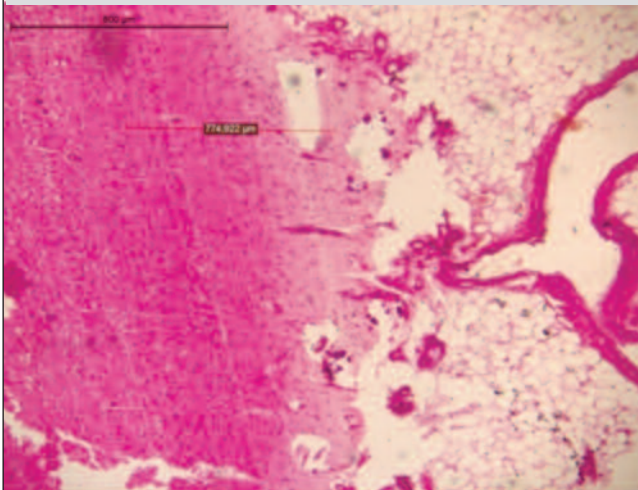
Пациентка И., 71 года, была доставлена в клинику больницы скорой медицинской помощи г. Смоленска с предварительным диагнозом: «Острое нарушение мозгового кровообращения, синдром длительного сдавления собственным весом».

Из анамнеза: была найдена дома, лежащей на правом боку в куче мусора и фекалиях, с опарышами в складках кожи, в неадекватном состоянии. Последний раз ее видели передвигающейся за 2 нед до этого.

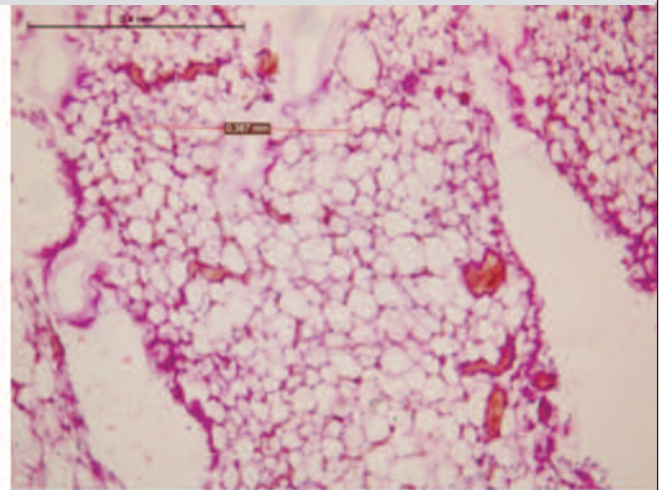
При поступлении состояние тяжелое. Продуктивному контакту не доступна из-за интеллектуально-мнестического снижения, жалоб не предъявляет, сопротивляется осмотру. В области лба определяется мягко-эластическое, подвижное объемное образование размерами до 1,5 см, безболезненное при пальпации (липома?). Гемодинамика со склонностью к гипотонии, вентиляционных нарушений нет.

Status localis: на фоне позиционных отеков вся правая половина туловища – правая лопатка, ягодица, бедро и голень (около 15% площади тела) представлена мадерированной поверхностью с формированием обширных очагов некроза и нагноением на бедре.

Рис. 1. Томограммы головного мозга пациентки И. (описание в тексте)

Рис. 2. Гистологические препараты образования головного мозга (А) и подкожного образования лобной области справа (Б): окраска гематоксилином и эозином, $\times 100$.

А: граница между тканью головного мозга (слева), переходящей в поля зрелой жировой ткани – липому с чаговыми кальцинатами (справа)



Б: поля зрелой жировой ткани, составляющие новообразование лобной области справа

Неврологический статус: в сознании, дезориентирована в месте, времени и собственной личности, к окружающему не критична, когнитивно снижена, сопротивляется осмотру. Зрачки D=S, фотореакция сохранена, объем движений глазных яблок оценить невозможно. Лицо симметрично, девиацию языка оценить невозможно. Движения во всех конечностях в полном объеме, мышечная сила D=S достаточная. Сухожильные рефлексы D=S живые, брюшные рефлексы снижены, рефлекс Бабинского справа. Менингеальных знаков нет. Чувствительность и координацию оценить невозможно.

На компьютерной томографии головного мозга межполушарная щель располагается по средней линии. Борозды и извилины прослеживаются, дифференцировка между белым и серым веществом сохра-

нена. Вдоль переднего отдела межполушарной щели над мозолистым телом определяется структура жировой денсности (50–96 HU), неправильной овальной, изогнутой формы размерами до $49 \times 23 \times 16$ мм с отложением кальция по периферии, без распространения в боковые желудочки, распространяющаяся на наружную поверхность лобной кости через ее дефект в переднем отделе размерами 10×19 мм. В верхнем отделе межполушарной щели крупноглыбчатое обызвествление размерами 11×15 мм. 3-й желудочек расширен до 15 мм, 4-й желудочек не изменен. Боковые желудочки симметричны, расширены, между передними рогами ликворосодержащая полость размерами 8×14 мм. Паравентрикулярно у передних рогов неравномерно нерезко понижена плотность белого вещества за счет лейкоареоза. В базаль-

ных ядрах слева визуализируется кистовидно расширенное периваскулярное пространство размерами 6×11 мм. В обеих гемисферах немногочисленные очаги сосудистого генеза размерами 4–5 мм. Расширены периваскулярные пространства в лобных и теменных областях. Субарахноидальные пространства неравномерно расширены. Селлярная область не изменена. Параселлярные структуры имеют обычную плотность и расположение.

Заключение: КТ-признаки хронической ишемии и атрофических изменений головного мозга с заместительным расширением наружных и внутренних ликворных пространств. Жиродержащее образование переднего отдела межполушарной щели. Киста прозрачной перегородки. Посттравматический (послеоперационный?) дефект лобной кости (рис. 1).

Выставлен клинический диагноз:

Основное заболевание: Обширные множественные гнойно-некротические пролежни туловища и конечностей.

Осложнения: Эндотоксикоз, синдром полиорганной недостаточности.

Фоновые заболевания: Генерализованный атеросклероз. Дисциркуляторная энцефалопатия.

Сопутствующие заболевания: Последствия перенесенной черепно-мозговой травмы в форме кистозно-рубцовых изменений в лобных долях, прорастание липомы?

После проведения некрэктомии больная госпитализирована в отделение реанимации. Несмотря на проводимую терапию, явления полиорганной недостаточности нарастают, и на вторые сутки наступила смерть больной.

На аутопсии в белом веществе правой лобной доли, ближе к срединным структурам, определяется образование размерами 45×25×15 мм, неправильной формы, желтого цвета, покрытое капсулой, выглядящее в точности как жировая ткань. Данное образование сообщается через дефект лобной кости, диаметром около 10 мм, имеющий неровные края, расположенный по средней линии, в который ввернута и припаяна твердая мозговая оболочка. Снаружи дефект прикрыт мягкотканым образованием желтого цвета диаметром 15 мм, расположенным под кожей. Микроскопически – образование головного мозга и подкожное образование имеют сходную гистоархитектонику и представлены полями зрелой жировой ткани (рис. 2).

Чтобы уточнить происхождение дефекта лобной кости была запрошена амбулаторная карта, которая ведется с 1968 г., согласно которой в 1976 г. пациентка проходила лечение по поводу перелома С5 позвонка с ушибом спинного мозга. При неврологическом осмотре отмечался положительный симптом Бабинского справа. В 1977 г. в неврологическом статусе описывается расходящееся косоглазие, «которое наблюдалось у пациентки с детства», спастический тетрапарез как последствия перенесенной травмы. В 1981 г. пациентка обращалась с жалобами на выраженные головные боли, невролог отмечает наличие «бельма правого глаза после травмы в детстве», характер травмы не указан. В дальнейшем в амбулаторной карте часто отмечались обращения по поводу травм без уточнения их характера. Однако ни в одном из дневников не была описана липома лба, что, возможно, связано с незначительностью данной патологии.

Обсуждение

Согласно соматотопической теории, при наблюдаемой локализации внутримозгового объемного об-

разования у пациентки мог наблюдаться центральный парез стопы в сочетании с чувствительными нарушениями в пальцах стопы и половых органах. Вовлечение лобно-мостомозжечкового пути могло проявляться нарушениями координации (туловищной атаксией) и астазией-абазией [6]. Однако, несмотря на функциональную значимость пораженной зоны, эластичная консистенция и медленный темп роста не привели к появлению очагового неврологического дефицита.

Парез зрака в вертикальной и горизонтальной плоскостях, характерный для поражения задних отделов средней лобной извилины, возможно, явился причиной расходящегося страбизма, наблюдаемого у больной с детского возраста. А пароксизмальные расстройства эпилептического спектра, нередко развивающиеся при поражении лобных долей, могли быть причиной множественных травм, описанных в амбулаторной карте больной, хотя диагноз эпилепсия не выставлялся. Не вызывает сомнения наличие у пациентки расстройств поведения в сочетании с лобной билатеральной идеомоторной апраксией, ярко демонстрируемых тем состоянием, в котором она была обнаружена у себя дома [7].

Таким образом, отсутствие информации о трепанации черепа в анамнезе, наличие косвенных признаков поражения лобных долей и описание в литературе аналогичных случаев сочетания липомы мозга с экстракраниальной протрузией через дефект черепа [8, 9] позволили сделать заключение о врожденной патологии у пациентки, которая была вынесена в качестве фоновой к синдрому длительного сдавления в посмертном диагнозе.

Согласно данным отечественной и зарубежной литературы, большинство внутричерепных липом локализуется по средней линии. Они могут располагаться в мозолистом теле и сочетаться с его агенезией, или граничить с ним, оставляя мозолистое тело интактным [10, 11]. Описаны случаи поражения ствола головного мозга, мозжечка, боковых желудочков, Сильвиевой борозды, межпозвоночной цистерны, квадригеминальной пластинки, пинеальной области, а также мозжечкового угла [12]. В ряде случаев, при компрессии отверстия Монро или водопровода мозга, может развиваться обструктивная гидроцефалия и гипоталамический синдром [4].

Заключение

Таким образом, описанный случай липомы мозга, ассоциированной с экстракраниальным компонентом, является редкой врожденной патологией, протекавшей с неспецифическими симптомами лобной дисфункции и диагностированной только после смерти больной. Необходимо помнить об этом частом сочетании подкожной липомы волосистой части головы, назначая таким пациентам дополнительные методы нейровизуализации для исключения наличия внутричерепного компонента.

Литература/References

1. Прокопчик Н.И., Басинский Г.В., Хмурчик Н.И. Множественные липомы головного мозга. Журнал Гродненского государственного медицинского университета. – 2004. № 4(8). – С. 77–78. / Prokopchik N.I., Basinsky G.V., Khmurchik N.I. Multiple brain lipomas. Zhurnal Grodnenskogo gosudarstvennogo medicinskogo universiteta. 2004; 4 (8): 77–78. [in Russian]
2. Kiyamaz N., Cirak B. Central nervous system lipomas. Tohoku J Exp Med. 2002; 198: 203–206.
3. Truwit C.L., Barkovich A.J. Pathogenesis of intracranial lipoma: an MR study in 42 patients. AJR Am J Roentgenol. 1990; 155: 855–864.

4. Lin K.L., Wang H.S., Lui T.N. Sonographic diagnosis of a corpus callosum lipoma with extracranial extension in an infant. *J Ultrasound Med.* 1995 Jul; 14 (7): 537–41.
5. Tubbs R.S., Louis R.G. Jr., Loukas M., Shoja M.M., Blount J.P. Giant intracranial lipoma. *Folia Neuropathol.* 2007; 45 (4): 247–9.
6. Kudoh H., Sakamoto K., Kobayashi N. Lipomas in the corpus callosum and the forehead, associated with a frontal bone defect. *Surg Neurol.* 1984 Nov; 22 (5): 503–8.
7. de Villiers J.C., Cluver P.F., Peter J.C. *Acta Neurochir Suppl (Wien)*. Lipoma of the corpus callosum associated with frontal and facial anomalies. 1991; 53: 1–6.
8. Atallah A., Lacalm A., Massoud M., Massardier J., Gaucherand P., Guibaud L. Prenatal diagnosis of pericallosal curvilinear lipoma: specific imaging pattern and diagnostic pitfalls. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2018 Feb; 51 (2): 269–273. doi: 10.1002/uog.17400. Epub 2018 Jan 5.
9. Скоромец А.А., Скоромец А.П., Скоромец Т.А. Топическая диагностика заболеваний нервной системы: Руководство для врачей. 7-е изд. СПб.: Политехника, 2010. / Skoromets A.A., Skoromets A.P., Skoromets T.A. Topicheskaya diagnostika zabol-evanij nervnoj sistemy: Rukovodstvo dlya vrachej. 7-e izd. SPb.: Politekhnik, 2010. [in Russian]
10. Karakas O., Karakas E., Boyacx F.N., Celik B., Cullu N. Anterior interhemispheric calcified lipoma together with subcutaneous lipoma and agenesis of corpus callosum: a rare manifestation of midline craniofacial dysraphism. *Jpn J Radiol.* 2013; 31 (7): 496–9. doi: 10.1007/s11604-013-0200-1.
11. Yilmaz N., Unal O., Kiyamaz N., Yilmaz C., Etlík O. Intracranial lipomas – a clinical study. *Clin Neurol Neurosurg* 2006; 108: 363–368.
12. Неврологические синдромы: руководство для врачей. В.Л.Голубев, А.М.Вейн. 5-е изд. М.: МЕДпресс-информ, 2014. – 736 с. / *Nevrologicheskie sindromy: rukovodstvo dlya vrachej.* V.L. Golubev, A.M. Vejn. 5-e izd. M.: MEDpress-inform, 2014; 736. [in Russian]

Сведения об авторах:

Милосердов Максим Алексеевич – к.м.н., врач-невролог ОГБУЗ «Клиническая больница скорой медицинской помощи», ассистент кафедры неврологии ФГБОУ ВО «Смоленский государственный медицинский университет» Минздрава России, Смоленск

Корнева Юлия Сергеевна – к.м.н., доцент кафедры патологической анатомии ФГБОУ ВО «Смоленский государственный медицинский университет» Минздрава России, врач-патологоанатом отделения клинической патологии №2 ОГБУЗ «Смоленский областной институт патологии», Смоленск

Гельт Татьяна Давыдовна – к.м.н., ассистент кафедры лучевой диагностики и лучевой терапии ФГБОУ ВО «Смоленский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Смоленск

Руденко Яна Алексеевна – врач, ассистент кафедры патологической анатомии ФГБОУ ВО «Смоленский государственный медицинский университет» Минздрава России, Смоленск