

Г. А. ГЕРАСИМЕНКО<sup>1</sup>, Л. В. ШАГАЛ<sup>1</sup>, М. А. БАРАБАНОВА<sup>1</sup>,  
Н. В. ЗАБОЛОТСКИХ<sup>1</sup>, И. С. БЛУМЕНАУ<sup>2</sup>

## ДИФФУЗНЫЙ МЕНИНГЕАЛЬНЫЙ МЕЛАНОМАТОЗ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

<sup>1</sup>Кафедра нервных болезней и нейрохирургии с курсом нервных болезней и нейрохирургии  
ФПК и ППС ГБОУ ВПО КубГМУ Минздрава России,

Россия, 350063, г. Краснодар, ул. Седина, 4, тел. +7 (861) 252-85-82;

<sup>2</sup>нейрохирургическое отделение № 2

ГБУЗ «Краевая клиническая больница № 1 им. проф. С. В. Очаповского»

Минздрава Краснодарского края,

Россия, 350086, г. Краснодар, ул. 1 Мая, 167. E-mail: shagallv@mail.ru

Приведен редкий случай первичного диффузного менингеального меланоматоза, редкого варианта первичной меланомы ЦНС, у женщины 25 лет. Заболевание клинически проявилось декомпенсированной окклюзионной гидроцефалией и тяжелым полинейропатическим синдромом с поражением черепных и спинальных нервов. Результаты цитологического исследования спинномозговой жидкости и биопсии мозговых оболочек были отрицательными. Отмечено неуклонное прогрессирование заболевания, несмотря на успешно проведенное вентрикуло-атриальное шунтирование. Диагноз установлен лишь по результатам патолого-анатомического вскрытия.

**Ключевые слова:** меланома, первичный диффузный менингеальный меланоматоз, вентрикуло-перитонеальное шунтирование, вентрикуло-атриальное шунтирование.

G. A. GERASIMENKO<sup>1</sup>, L. V. SHAGAL<sup>1</sup>, M. A. BARABANOVA<sup>1</sup>,  
N. V. ZABOLOTSKYH<sup>1</sup>, I. S. BLUMENAU<sup>2</sup>

## DIFFUSE MENINGEAL MELANOMATOSIS OF THE CENTRAL NERVOUS SYSTEM

<sup>1</sup>Department of neurology and neurosurgery with a course of neurology and neurosurgery  
FPC and PPS GBOU VPO Kuban state medical university,

Russia, 350063, Krasnodar, Sedina str., 4, tel. +7 (861) 252-85-82;

<sup>2</sup>Neurosurgical department № 2 GBUZ Krasnodar regional hospital № 1 named by professor S. V. Ochapovsky,  
Russia, 350086, Krasnodar, 1st May str., 167. E-mail: shagallv@mail.ru

We report a case of primary diffuse meningeal melanomatosis, a rare variant of primary malignant melanoma of the CNS, in a 25-year-old woman. The disease was clinically manifested with obstructive hydrocephalus and severe polyneuritis of cranial and spinal nerves. The results of the CSF cytology and biopsy of the meninges were negative. There was a steady progression of the disease despite the success of the ventriculoatrial shunt. The disease was diagnosed only at autopsy.

**Key words:** melanoma, primary diffuse meningeal melanomatosis, ventriculoperitoneal shunt, ventriculoatrial shunt.

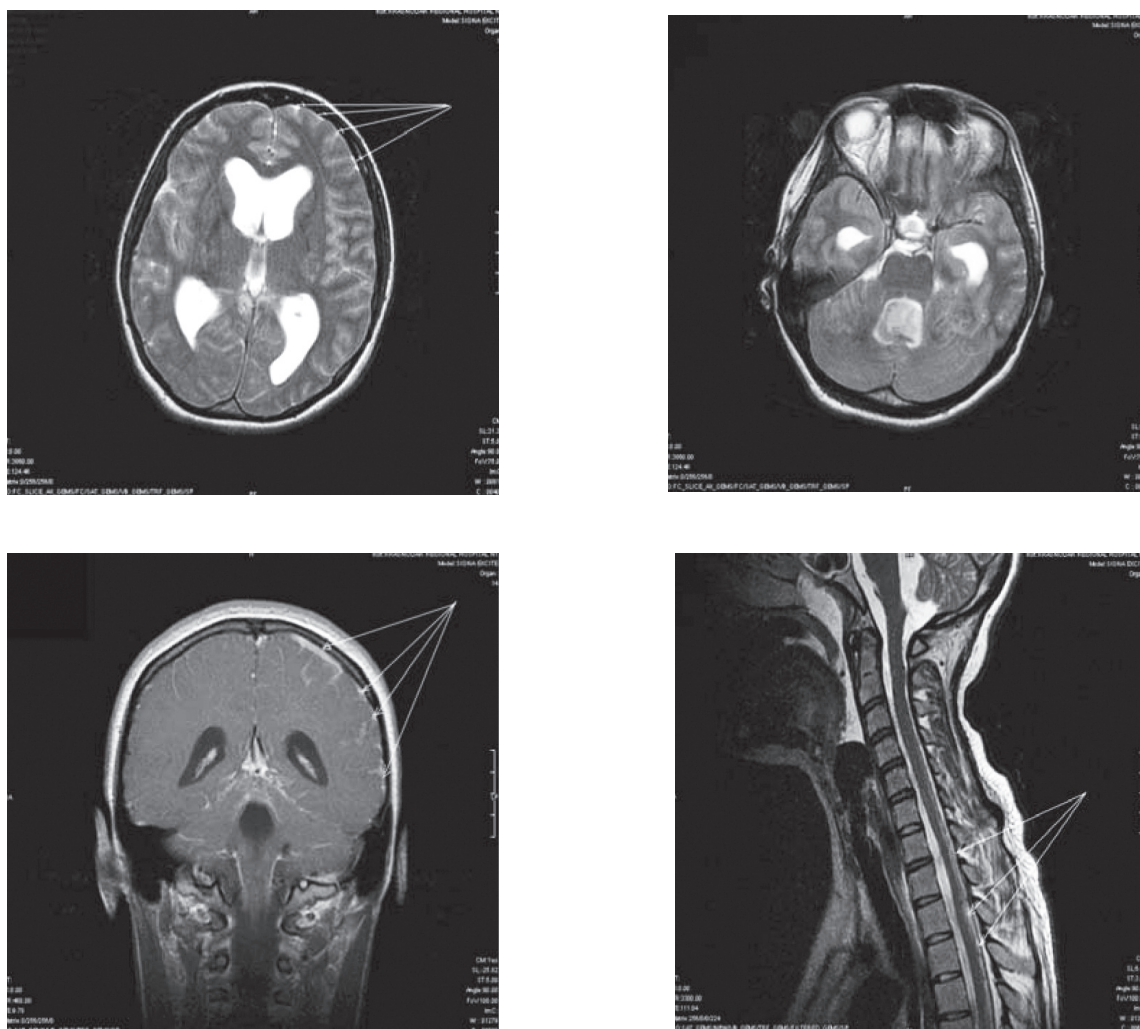
В последние годы значительно возросла частота выявления меланомы [2]. Более 30% пациентов с меланомой имеют метастазы в головной мозг [5]. Особенно характерно диффузное поражение твердой мозговой оболочки, встречающееся в 5 – 6% случаев [6]. Менингеальный меланоматоз может быть единственным проявлением заболевания, что указывает на первичную меланому центральной нервной системы. Клиническая картина в таких случаях отличается значительным разнообразием. Часто встречаются менингеальные симптомы, патология черепных нервов, нарушения психики, множественное поражение спинальных корешков и нервов с арефлексией и периферическими параличами [3]. Характерны головная боль,

рвота. Возможны эпилептические припадки, развитие гидроцефалии вследствие расстройства ликвороциркуляции [1]. Для диагностики опухолевого поражения мозговых оболочек применяют цитологическое исследование ликвора, которое в 30 – 40% случаев может дать отрицательный результат. Также используют МРТ с контрастированием, биопсию мозговых оболочек [4]. Характерны гидроцефалия и диффузное распространение контрастного вещества в оболочках головного и спинного мозга. Приводим клинический случай менингеального меланоматоза, который демонстрирует трудности его прижизненной диагностики.

Пациентка С., 25 лет. Считала себя больной с 5 января 2011 г., когда стала жаловаться на головную боль

в затылочной области. Лечилась по месту жительства с диагнозом: остеохондроз шейного отдела позвоночника, цервикокраниалгия. В феврале 2011 г. появились рвота на фоне головной боли, ригидность затылочных мышц, положительный симптом Кернига и двусторонний периферический парез мимических мышц. Пациентка была госпитализирована в специализированную краевую инфекционную больницу с диагнозом «менингит неуточненной этиологии». При обследовании инфекционный генез заболевания был отвергнут. Больная была направлена в неврологическое отделение Краснодарской краевой клинической больницы для уточнения диагноза и определения тактики дальнейшего лечения. При обследовании на МРТ головного мозга и позвоночника были выявлены умеренно выраженная открытая гидроцефалия, диффузное нако-

глубокого оглушения, повторных приступов рвоты. Отмечалось прогрессирование очаговых неврологических расстройств в виде бульбарного синдрома, умеренного периферического тетрапареза, гипестезии по полиневритическому типу с уровня средней трети голей. В связи с отрицательной динамикой заболевания 02.03.11 была выполнена повторно МРТ головного мозга и позвоночника, которая выявила нарастание гидроцефалии и увеличение накопления контрастного вещества оболочками головного мозга, шейного и грудного отделов позвоночника. 03.03.11 состояние ухудшилось в форме появления двустороннего амавроза, птоза, расходящегося косоглазия, пареза взора вверх. Больная была переведена в нейрохирургическое отделение № 2, где по экстренным показаниям выполнена вентрикулостомия справа по Арентду. Наблюдались восста-



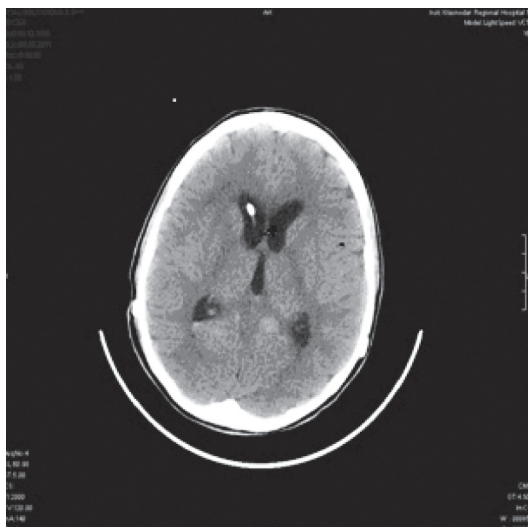
**Рис. 1.** МРТ головного мозга и шейного отдела позвоночника от 02.03.11. Открытая гидроцефалия. Признаки оболочечного процесса указаны стрелками

пление контрастного вещества оболочками головного мозга и шейного отдела позвоночника (рис. 1).

Был установлен клинический диагноз: вторичный менингит неуточненной этиологии на фоне накопления контрастного вещества оболочками головного мозга с переходом на шейный отдел позвоночника. Дизрезорбтивная гидроцефалия. Канцероматоз мозговых оболочек? Нейролейкоз? На фоне проводимой дегидратационной терапии у пациентки нарастала общемозговая симптоматика в форме снижения уровня сознания до

новления сознания, регресс амавроза. На КТ головного мозга от 03.03.11 г. положительная динамика гидроцефалии. 19.03.11 г. вентрикулярный дренаж был удален. Выполнено вентрикуло-перитонеальное шунтирование слева. Отмечалась положительная динамика гидроцефалии по данным КТ головного мозга. 23.03.11 г. в связи с дисфункцией шунтирующей системы была выполнена вентрикулостомия слева по Арентду. 01.04.11 г. вентрикулярный дренаж по Арентду слева был удален, произведено вентрикуло-перитонеальное

шунтирование справа. Несмотря на проводимую симптоматическую терапию, состояние больной прогрессивно ухудшалось. Развилась вялая тетраплегия. 11.04.11 г. выполнена дилатационная трахеостомия, больная была переведена на ИВЛ. Заболевание осложнилось развитием двусторонней полисегментарной пневмонии, коагулопатии, сопровождалось стойким смешанным цитозом в спинномозговой жидкости (СМЖ) от 12 до 58 клеток в 1 мкл, повышением содержания белка до 1,5 – 2,5 г/л и наличием большого количества эритроцитов. В связи с дисфункцией шунтирующей системы и отрицательной динамикой гидроцефалии 29.04.11 г. была удалена вентрикуло-перитонеальная шунтирующая система справа, выполнено вентрикуло-атриальное шунтирование справа. По данным КТ головного мозга была отмечена положительная динамика гидроцефалии (рис. 2).



**Рис. 2.** КТ головного мозга от 03.05.11. Состояние после вентрикуло-атриального шунтирования справа. Положительная динамика гидроцефалии

На фоне развития тяжелого сепсиса и полиорганной недостаточности, прогрессирования мозговой дисфункции 15.05.11 г. наступил летальный исход.

В ходе лечения проводился дифференциальный диагноз между менингитом и опухолью мозговых оболочек. Выполнялись серологические исследования СМЖ на цитомегаловирус, вирусы герпеса, вирус Эпштейна-Барра, микобактерии туберкулеза, грибы, посевы СМЖ, цитологическое исследование вентрикулярной и люмбальной СМЖ. Двукратно проводилась биопсия мозговой оболочки. Признаков инфекционного и опухолевого процессов выявлено не было.

Патолого-анатомический диагноз. Основное заболевание: диффузный менингеальный меланоматоз центральной нервной системы с распространением по периневральным пространствам с вторичным дистрофическим поражением нервов. Осложнения: дизре-

зорбтивная гидроцефалия, острая аксональная моторно-сенсорная полинейропатия, отек головного мозга с дислокацией ствола, респираторный дистресс-синдром взрослых IV стадии, полисегментарная пневмония, сепсис, коагулопатия.

## Обсуждение

В данном клиническом случае мы наблюдали сочетание дизрезорбтивной гидроцефалии без признаков объемного образования головного мозга и полинейропатии с множественными аксональными уровнями поражения. В результате диффузной инфильтрации меланомой мозговых оболочек развились синдромы, имитирующие базальный менингит и острую аксональную моторно-сенсорную полинейропатию. Лечение пациентки носило паллиативный характер и было направлено на снижение выраженности гипертензионно-гидроцефального синдрома путем выполнения ликворошунтирующих операций. Декомпенсация гидроцефалии разрешалась вентрикулостомией по Аренту с последующей установкой шунтирующей системы. Важным аспектом представленного случая являлись рецидивирующие дисфункции вентрикуло-перитонеальных шунтов, что было обусловлено стойким высоким содержанием белка и большим количеством эритроцитов в СМЖ на фоне прогрессирования опухолевого роста и коагулопатии. Несмотря на успешно проведенное вентрикуло-атриальное шунтирование, отсутствие ликворного блока и опухолевых клеток в СМЖ, грубых изменений на МРТ, у больной прогрессировала мозговая дисфункция, которая явилась причиной смерти на 5-м месяце от начала заболевания. Особенностью данного клинического случая также являются неизвестная локализация первичного очага меланомы и отсутствие метастазов во внутренние органы, что может указывать на первичное диффузное поражение мозговых оболочек.

## ЛИТЕРАТУРА

1. Улитин А. Ю., Олюшин В. Е., Сафаров Б. И., Мацко Д. Е. Метастатические опухоли головного мозга. – СПб, 2010. – 384 с.
2. Avril M. F., Cascinelli N., Cristofolini M. Clinical diagnosis of melanoma: – W. H. O. Melanoma programme publications. – Milano (Italy), 1994. – № 3.–28 p.
3. Chamberlain M. C. Neoplastic meningitis // Neurologist. – 006. – Vol. 12. № 4. – P. 179–187.
4. Dupuis F., Sigal R., Margulis A. et al. Cerebral magnetic resonance imaging (MRI) in diagnosis of leptomeningeal carcinomatosis in melanoma patients // An. Dermatol. venereal. – 2000. – Vol. 127. № 1. – P. 29–32.
5. Patchell R. A. The management of brain metastases. – Cancer treat rev. – 2003. – Vol. 29. – P. 533 – 540.
6. Sawaya R., Bindal R., Lang F. et al. Metastatic tumors // Brain tumors: An Encyclopedic Approach / Ed. by A. H. Kaye, E. R. Jr.Laws. – New York: Churchill Livingstone, 2001. – P. 999–1026.

Поступила 28.11.2013