



МЕНИНГИОМА ОСНОВАНИЯ ЗАДНЕЙ ЧЕРЕПНОЙ ЯМКИ, АССОЦИИРОВАННАЯ С ГИДРОЦЕФАЛИЕЙ И СИРИНГОМИЕЛИЕЙ: ВЫБОР ТАКТИКИ ЛЕЧЕНИЯ (описание клинического случая)

В. В. Карнаухов^{1,2}, Д. Н. Окишев¹, Р. А. Султанов¹, М. В. Галкин¹, К. В. Шевченко¹,
А. А. Кочетова², В. К. Пошатаев¹, С. В. Танышин¹, В. Н. Шиманский¹

¹ ФГАУ «НМИЦ нейрохирургии имени академика Н. Н. Бурденко» Минздрава России,
4-ая Тверская-Ямская ул., 16, Москва, 125047

² ФГАУ «ВО РНИМУ им. Н. И. Пирогова» Минздрава России,
Островитянова ул., 1, Москва, 117997.

РЕЗЮМЕ. В статье описан случай лечения пациентки с гигантской менингиомой ската. Учитывая наличие гидроцефалии, проявляющейся триадой Хакима-Адамаса, а также радикальную неоперабельность опухоли, пациентке была проведена ликворшунтирующая операция. В процессе дальнейшего наблюдения за пациенткой диагностирована медленная прогрессия опухоли, а также формирование сирингомиелии шейного отдела спинного мозга.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: Менингиомы основания черепа, опухоли основания черепа, менингиомы ската, менингиомы задней черепной ямки, паллиативные операции, вентрикулоатриальное шунтирование, гидроцефалия.

Для цитирования: В. В. Карнаухов, Д. Н. Окишев, Р. А. Султанов, М. В. Галкин, К. В. Шевченко, А. А. Кочетова, В. К. Пошатаев, С. В. Танышин, В. Н. Шиманский. Менингиома основания задней черепной ямки, ассоциированная с гидроцефалией и сирингомиелией: выбор тактики лечения. (Описание клинического случая). Российский нейрохирургический журнал им. проф. А. Л. Поленова. 2023;15(3):152–157. DOI 10.56618/2071-2693_2023_15_3_152

POSTERIOR FOSSA MENINGIOMA ASSOCIATED WITH HYDROCEPHALUS AND SYRINGOMYELIA: A CHOICE OF TREATMENT TACTICS.

V. V. Karnaukhov^{1,2}, M. V. Galkin¹, R. A. Sultanov¹, D. N. Okishev¹, K. V. Schevchenko¹, A. A. Kochetova²,
V. K. Poshataev¹, S. V. Tanyashin¹, V. N. Shimanskiy¹

¹Burdenko Neurosurgical Center, 4th Tverskaya-Yamskaya street, 16, 125047.

²Pirogov Russian National Research Medical University (Pirogov Medical University),
Ostrovityanova street, Moscow, 1, 117997.

ABSTRACT. The article presents a case of giant clival meningioma treatment. Giving the presence of hydrocephalus, manifested by the Hakim-Adams triad and inoperable size of the tumor, the patient underwent VPS implantation. Follow-up has shown slow progression of the tumor and syringomyelia formation.

KEYWORDS. Skull base meningiomas, skull base tumor, clival meningiomas, posterior fossa meningiomas, palliative surgery, ventriculoatrial shunting, hydrocephalus.

For citation: V. V. Karnaukhov, M. V. Galkin, R. A. Sultanov, D. N. Okishev, K. V. Schevchenko, A. A. Kochetova, V. K. Poshataev, S. V. Tanyashin, V. N. Shimanskiy. Posterior fossa meningioma associated with hydrocephalus and syringomyelia: a choice of treatment tactics. Rossiiskii neirokhirurgicheskii zhurnal imeni professora A. L. Polenova. 2023;15(3):152–157. DOI 10.56618/2071-2693_2023_15_3_152

Введение. Основным современным подходом к лечению больших и гигантских менингиом основания черепа является радикальное их удаление с сохранением максимально возможного высокого уровня качества жизни пациента [1–5]. При невозможности радикального и безопасного их удаления показано проведение лучевого лечения, применение паллиативных хирургических вмешательств [6]. Одним из наиболее частых состояний, требующих хирургической коррекции, является гидроцефалия [7, 8]. В некоторых случаях у пациентов с менингио-

мами задней черепной ямки диагностируется сирингомиелия [9–12].

Материалы и методы. Описан случай лечения пациентки с гигантской распространенной менингиомой основания черепа, ассоциированной с гидроцефалией и в последующем возникшей сирингомиелией шейного отдела спинного мозга.

Пациентка Р., 68 лет, впервые обратилась в ФГАУ «НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н. Н. Бурденко» Минздрава России 16.04.2018 с жалобами на головокружение, шаткость походки, нарушение памяти,

недержание мочи. При проведении МРТ головного мозга была диагностирована распространенная менингиома основания черепа, больше справа, распространяющаяся в область правого внутреннего слухового прохода, а также на скат до уровня С-1 позвонка (рис. 1, а, б).

Опухоль вовлекала в свою строму основную, правую верхнюю мозжечковую, обе вертебральные и передние нижние мозжечковые артерии (рис. 2 а, б). Также визуализировалась гидроцефалия с перитуморальным отеком и ретроцеребеллярная арахноидальная киста (рис. 1, а, б, в).

Учитывая тяжелое состояние пациентки (Индекс Карновского 50 баллов), распространенность

опухоли, вовлечение в ее строму магистральных кровеносных сосудов, было принято воздержаться от хирургического удаления опухоли. Принимая во внимание превалирующие в клинической симптоматике элементы триады Хакима-Адамса, пациентке была выполнена ликворошунтирующая операция. Согласно анамнестическим данным, пациентка в 2014 году была оперирована по поводу гангренного аппендицита, во избежание дисфункции шунтирующей системы из-за возможного спаечного процесса в брюшной полости, 23.04.2018 выполнено вентрикулоатриальное шунтирование справа (шунтирующая система среднего давления, рис. 3, а, в).

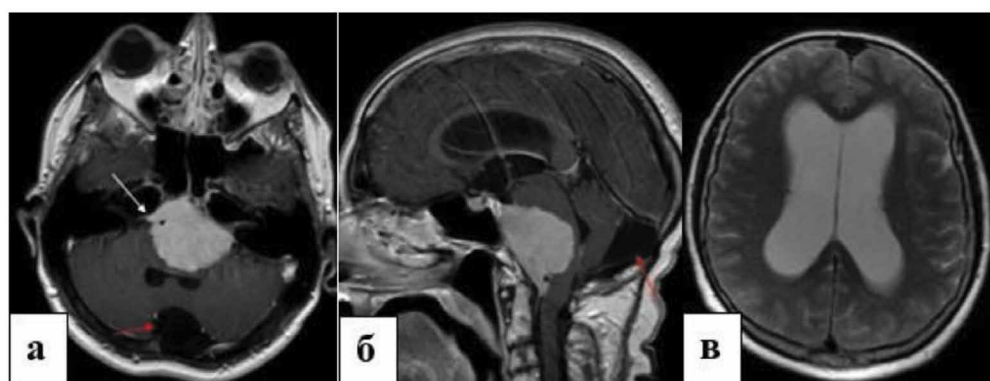


Рисунок 1. МРТ пациентки Р. Определяется гигантская менингиома основания задней черепной ямки, больше справа, распространяющаяся на скат, в правый внутренний слуховой проход (указано стрелкой, рис. 1, а). Опухоль распространяется в спинномозговой канал до уровня С-1 позвонка (рис. 1, б). Визуализируется ретроцеребеллярная арахноидальная киста (указана красной стрелкой, рис. 1, а, б). Отмечается гидроцефалия с признаками петивентрикулярного отека при МРТ в режиме Т-2 (рис. 1, в).

Figure 1. Contrast-enhanced MRI. Giant meningioma of the base of the posterior cranial fossa is determined, extending to the clivus, into the internal acoustic canal (arrow, Fig. 1, a). The tumor spreads into the spinal canal to the level of the C-1 vertebra (Fig. 1, b). A retrocerebellar arachnoid cyst is visualized (red arrow, Fig. 1, a, b). Hydrocephalus with signs of petiventricular edema is also noted in T2 (Fig. 1, c).

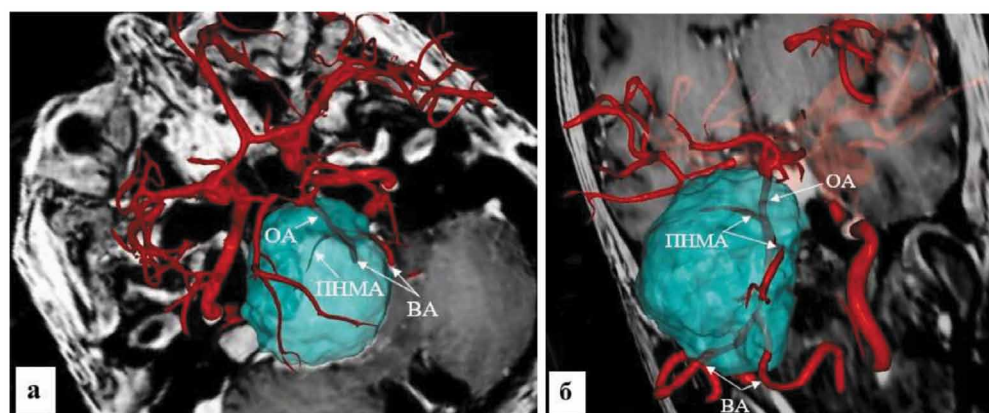


Рисунок 2. 3-D реконструкция нейроваскулярных соотношений на аксиальном и фронтальных срезах МРТ при помощи программного обеспечения ИНОБИТЕК DICOM-просмотрщик, профессиональная редакция 2.1.0.23119 (ООО Инобитек, Россия). Основная артерия (ОА), обе передние нижние мозжечковые артерии (ПНМА) и обе вертебральные артерии (ВА) вовлечены в строму опухоли.

Figure 2. A 3-D reconstruction of neurovascular ratios on axial and frontal sections of MRI using INOBITEK DICOM viewer software, professional edition 2.1.0.23119 (Inobitek LLC, Russia). The basilar artery (BA), both anterior inferior cerebellar arteries (AICA) and both vertebral arteries (VA) are involved in the stroma of the tumor.

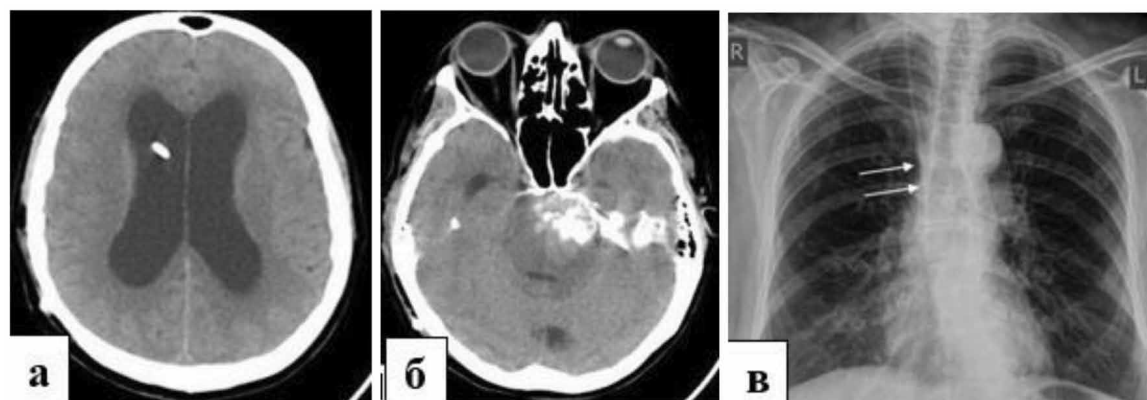


Рисунок 3. Контрольная компьютерная томография и рентгенограмма органов грудной клетки пациентки Р. после вентрикулоатриостомии. Визуализируется вентрикулярный катетер шунтирующей системы в переднем роге правого бокового желудочка (рис. 3, а), петрификаты в строме опухоли (рис. 3, б). При регистрографии органов грудной клетки визуализируется тень дистального катетера в проекции правого предсердия (указана стрелкой, рис. 3, в).

Figure 3. Postoperative brain CT and X-ray of the chest. The ventricular catheter of the shunting system is visualized in the anterior horn of the right lateral ventricle (Fig. 3, a), calcifications in the tumor (Fig. 3, b). During chest X-ray, the shadow of the distal catheter is visualized in the projection of the right atrium (indicated by the arrow, Fig. 3, c).

В послеоперационном периоде отмечался регресс триады Хакима-Адамса. Учитывая удовлетворительное состояние пациентки, распространенность опухоли и включение в нее магистральных кровеносных сосудов, а также доброкачественный характер опухоли, было принято решение о выборе наблюдательной тактики.

Через 2 месяца состояние пациентки оставалось стабильным, индекс Карновского составлял 70 баллов. При контрольном осмотре в неврологическом статусе обращала на себя внимание мягкая мозжечковая и стволовая симптоматика. При МРТ головного мозга, проведенном через 2 месяца и 1 год после операции, явных признаков прогрессии опухоли не наблюдалось, отмечалось уменьшение размеров желудочковой системы и незначительное расширение центрального канала спинного мозга на шейном уровне (рис 4, б).

Далее пациентка в течение 26 месяцев не выполняла контрольные МРТ и не являлась в ФГАУ «НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н.Н. Бурденко» Минздрава России из-за пандемии COVID-19. Состояние все это время оставалось стабильным. При МРТ головного мозга от 2021 года отмечается формирование сирингомиелической кисты шейного отдела спинного мозга на уровне С-1 – С2 позвонков (рис 4, б). Учитывая отсутствие прогрессии неврологической симптоматики, размеры опухоли и ее радикальную неоперабельность опухоли, было принято решение о проведении дальнейшего наблюдения.

В 2022 году, в связи с появлением жалоб на расфокусировку зрения, нечеткость изображения, пациентка выполнила МРТ головного мозга и явилась на очную консультацию.

При осмотре нейроофтальмолога от 3.11.2022 определяется мягкая стволовая симптоматика в виде спонтанного нистагма, а также снижение зрительных функций левого глаза вследствие катаракты. Пациентке была рекомендована консультация офтальмохирурга для решения вопроса об экстракции катаракты.

При сравнении МРТ головного мозга от 2018 и 2022 годов отмечается незначительное увеличение опухоли, увеличение компрессии 4 желудочка (рис. 4, а). При сравнении снимков определяется увеличение сирингомиелической кисты на уровне С-1 – С-2 позвонков (рис. 4, б).

Принимая во внимание отрицательную динамику в виде увеличения размеров опухоли, формирования сирингомиелической кисты, ситуацию обсудили совместно с радиотерапевтами. Заключение: пациентке может быть предложено лучевое лечение в режиме гипофракционирования. Учитывая выраженный масс-эффект, компрессию нейроваскулярных структур на уровне краниовертебрального перехода, а также риск возникновения лучевых реакций, первым этапом пациентке рекомендовано проведение паллиативного хирургического вмешательства — декомпрессии краниовертебрального перехода с пластикой твердой мозговой оболочки при помощи аутоимпланта.

Пациентке была предложена выбранная тактика лечения, разъяснены возможные осложнения. В связи с наличием минимальной неврологической симптоматики, пациентка приняла решение воздержаться от хирургического вмешательства с последующим лучевым лечением. Было рекомендовано проведение МРТ головного мозга с внутривенным контрастированием через 6 месяцев, или раньше — при ухудшении состояния.

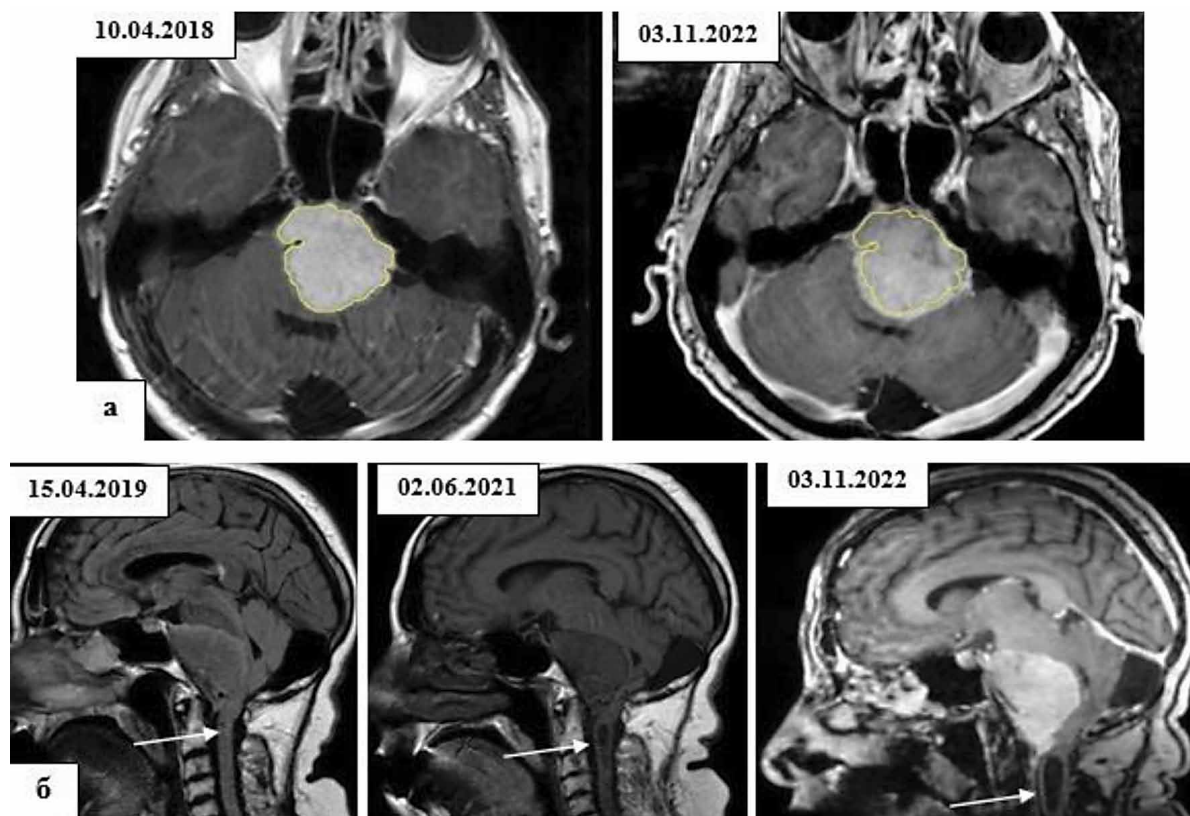


Рисунок 4. Сравнение размеров опухоли при помощи программы системы iPlan RT Image 4.1.2 производства компании Brainlab (Мюнхен, Германия). Контуры опухоли в 2018 году обведены желтым цветом. При сравнении МРТ от 2018 и 2022 года определяется отчетливая прогрессия опухоли за период наблюдения 55 месяцев (рис. 4, а). Динамика развития сирингомиелической кисты в послеоперационном периоде (указана стрелками, рис. 4, б).

Figure 4. Comparison of tumor sizes using the iPlan RT Image 4.1.2 System (Brainlab — Munich, Germany). The contours of the tumor in 2018 are outlined in yellow. MRI scans comparison shows clear progression of the tumor over a follow-up period of 55 months is determined (Fig.4, a). Syringomyelic cyst formation in the postoperative period is shown (arrows, Fig. 4, b).

Обсуждение. По данным мировой литературы, сирингомиелия, диагностируемая при объемных образованиях задней черепной ямки, встречается менее чем у 1 % пациентов [9–11, 13, 14]. Среди опухолей задней черепной ямки, ассоциированных с сирингомиелией, основную часть составляют менингиомы [9–11]. При этом, в большинстве случаев у таких пациентов наблюдается пролабирование миндалик мозжечка ниже линии Мак-Роя [9–11]. Основным видом лечения — хирургическое удаление опухоли, которое приводит к регрессу неврологической симптоматики, и к уменьшению объема, а в части случаев и полному регрессу сирингомиелической кисты [9–11, 13]. Патогенез образования сирингомиелии до конца не изучен, однако все авторы склоняется к теории, что сирингомиелия развивается в следствии нарушения ликвороциркуляции на уровне краниовертебрального перехода [9–14].

Сложность описываемого случая с одной стороны заключается в радикальной неоперабельности опухоли и высоком риске ее хирургического удаления, обусловленными локализацией опухоли, вовлечением в строу опухоли магистральных кровеносных сосудов, а также наличии большого петрификата в струк-

туре опухоли, что может свидетельствовать о ее плотности. Другой нюанс — умеренная неврологическая симптоматика после проведенной вентрикулоатриостомии и отсутствие симптомов, обусловленных сирингомиелией. Удаление опухоли с большой вероятностью привело бы к значительному снижению качества жизни пациентки. Однако, прогрессия опухоли и развитие сирингомиелической кисты с постепенным увеличением ее объема, явились показаниями к проведению дальнейшего лечения. Именно поэтому, пациентке было предложено комбинированное лечение: первым этапом — декомпрессия краниовертебрального перехода с пластикой твердой мозговой оболочки, направленная на уменьшение компрессии нейроваскулярных структур в области краниовертебрального перехода, восстановление ликвородинамики и минимизация рисков лучевого лечения. Вторым этапом, учитывая большой объем опухоли, радиологами планировалось проведение лучевого лечения в режиме классического фракционирования. Однако, учитывая сдержанное отношение пациентки к любому из видов хирургического вмешательства, а также мягкую симптоматику, было продолжено наблюдение.

Заключение. Лечение пациентов с распространенными, радикально не операбельными менингиомами задней черепной ямки является чрезвычайно сложной задачей. При выборе вида хирургического вмешательства, необходимо детально оценивать представленную у пациента неврологическую симптоматику и ту положительную динамику, которая ожидается после операции. Важными являются регулярные нейрорентгенологические обследования с внутривенным контрастированием (не реже 1 раза в год), при которых пристальное внимание необходимо уделять темпам прогрессии опухоли и ликвородинамическим нарушениям. При отсутствии прогрессии образования, гидроцефалии/сирингомиелии и умеренной неврологической симптоматике, возможен выбор наблюдательной тактики. При прогрессии опухоли и/или развитии нарушений ликвородинамики, целесообразно решение вопроса о проведении хирургического лечения, при необходимости в комплексе с лучевыми методами лечения для контроля опухолевого роста.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов. **Conflict of interest.** The author declares no conflict of interest.

Финансирование. Исследование проведено без спонсорской поддержки. **Financing.** The study was performed without external funding.

Соблюдение прав пациентов и правил биоэтики: Пациент подписал информированное согласие. **Compliance with patient rights and principles of bioethics:** The patient signed an informed consent.

ORCID авторов / ORCID of authors

Карнаухов Василий Витальевич/
Karnaukhov Vasilii Vitalievich
<https://orcid.org/0000-0002-2581-8648>

Окишев Дмитрий Николаевич/Okishev Dmitry Nikolayevich
<https://orcid.org/0000-0003-0815-5624>

Султанов Руслан Айратович/Sultanov Ruslan Airatovich
<https://orcid.org/0000-0003-1363-7564>

Галкин Михаил Викторович/Galkin Mikhail Victorovich
<https://orcid.org/0000-0002-1436-0010>

Шевченко Кирилл Викторович/Shevchenko Kirill Viktorovich
<https://orcid.org/0000-0003-3732-6664>

Кочетова Анастасия Алексеевна/
Kochetova Anastasia Alekseevna
<https://orcid.org/0000-0002-1208-1480>

Пошатаев Владимир Кириллович/
Poshataev Vladimir Kirillovich
<https://orcid.org/0000-0002-3279-3733>

Таняшин Сергей Владимирович/
Tanyashin Sergey Vladimirovich
<https://orcid.org/0000-0001-8351-5074>

Шиманский Вадим Николаевич/
Shimanskiy Vadim Nikolayevich
<https://orcid.org/0000-0002-3816-847X>

Литература/References

- Goldbrunner R, Stavrinos P, Jenkinson MD, Sahm F, Mawrin C, Weber DC, Preusser M, Minniti G, Lund-Johansen M, Lefranc F, Houdart E, Sallabanda K, Le Rhun E, Nieuwenhuizen D, Tabatabai G, Soffietti R, Weller M. EANO guideline on the diagnosis and management of meningiomas. *Neuro Oncology*. 2021;23(11):1821–1834. <https://doi.org/10.1093/neuonc/noab150>
- Giammattei L, di Russo P, Starnoni D, Passeri T, Bruneau M, Meling TR, Berhouma M, Cossu G, Cornelius JF, Paraskevopoulos D, Zazpe I, Jouanneau E, Cavallo LM, Benes V, Seifert V, Tatagiba M, Schroeder HWS, Goto T, Ohata K, Al-Mefty O, Fukushima T, Messerer M, Daniel RT, Froelich S. Petroclival meningiomas: update of current treatment and consensus by the EANS skull base section. *Acta Neurochirurgica (Wien)*. 2021;163(6):1639–1663. doi: 10.1007/s00701-021-04798-z. Epub 2021 Mar 19.
- Куканов К.К., Тастанбеков М.М., Олюшин В.Е., Пустовой С.В. Хирургическое лечение пациентов с менингиомами области большого затылочного отверстия: ближайшие и отдаленные результаты. *Российский нейрохирургический журнал им. профессора А.Л. Поленова*. 2017;9(1):36–42. eLIBRARY ID: 41260938 EDN: REBCQI [Kukanov K. K., Tastanbekov M. M., Olyushin V. E., Pustovoy S. V. Surgical treatment of patients with meningiomas of the foramen magnum: immediate and long-term results. *Rossiiskii neirokhirurgicheskii zhurnal im. professora A. L. Polenova*. 2017;9(1):36–42. eLIBRARY ID: 41260938 EDN: REBCQI (In Russ.).]
- Куканов К. К., Тастанбеков М. М., Олюшин В. Е. Менингиомы большого затылочного отверстия: результаты хирургического и радиохirurgического лечения. *Российский нейрохирургический журнал им. проф. А.Л. Поленова*. 2016;8 (4):26–35 EDN LJHXLU. eLIBRARY ID: 41235564 [Kukanov KK, Tastanbekov MM, Olyushin VE Meningiomas of the foramen magnum: results of surgical and radiosurgical treatment. *Rossiiskii neirokhirurgicheskii zhurnal im. professora A. L. Polenova*. 2016;8 (4):26–35 EDN LJHXLU. eLIBRARY ID: 41235564 (In Russ.).]
- Кияшко С. С., Олюшин В. Е., Зрелов А. А., Куканов К. К., Скляр С. С., Маслова Л. Н., Иванова Н. Е. Статико-динамические нарушения у больных после микрохирургического удаления опухолей мосто-мозжечкового угла: отдаленные результаты. *Медицинский вестник Северного Кавказа*. 2022;17(1):10–14. DOI <https://doi.org/10.14300/mnnc.2022.17003> [Kiiashko S. S., Olushin V. E., Zrellov A. A., Kukanov K. K., Sklyar S. S., Maslova L. N., Ivanova N. E. Static-dynamic disorders in patients after microsurgical resection of the cerebellopontine angle tumors: long-term results. *Medical News of North Caucasus*. 2022;17(1):10–14. DOI — <https://doi.org/10.14300/mnnc.2022.17003> (In Russ.).]
- Шиманский В. Н., Карнаухов В. В., Галкин М. В., Таняшин С. В., Голанов А. В., Пошатаев В. К., Шевченко К. В. Лечение петрокли-вальных менингиом: современное состояние проблемы. *Журнал «Вопросы нейрохирургии» имени Н.Н. Бурденко*. 2019;83(6):78–

89. Shimanski V N, Karnaukhov V V, Galkin M V, Taniashin S V, Golanov A V, Poshataev V K, Shevchenko K V. Treatment of petroclival meningiomas: current state of the problem. *Zhurnal Voprosy Neurokhirurgii Imeni N. N. Burdenko*. 2019;83(6):78–89. <https://doi.org/10.17116/neiro20198306178> eLIBRARY ID: 42374299 EDN: GEMCQW
7. Bir SC, Sapkota S, Maiti TK, Konar S, Bollam P, Nanda A. Evaluation of Ventriculoperitoneal Shunt-Related Complications in Intracranial Meningioma with Hydrocephalus. *Journal Neurology Surgery*. 2017;78(1):30–36. <https://doi.org/10.1055/s-0036-1584309>
8. Kim J, Woo B, Ji S, Hwang K, Kim YH, Han JH, Kim CY. Communicating Hydrocephalus Following Treatment of Cerebellopontine Angle Tumors. *World Neurosurg*. 2022;165:505–511. <https://doi.org/10.1016/j.wneu.2022.06.088>
9. How Hong EA, Shalid A, Deepak S, Kounin G. Posterior Cranial Fossa Meningioma Causing Tonsillar Herniation and Giant Cervicothoracic Syringomyelia: Case Report and Review of Literature. *Asian Journal Neurosurgery*. 2022;17(3):515–520. <https://doi.org/10.1055/s-0042-1756634>
10. Fox B, Muzumdar D, DeMonte F. Resolution of tonsillar herniation and cervical syringomyelia following resection of a large petrous meningioma: case report and review of literature. *Skull Base*. 2005;15(1):89–97. <https://doi.org/10.1055/s-2005-868168>
11. Del Maestro M, De Paulis D, Ricci A, Di Cola F, Galzio R. Syringobulbia associated with posterior fossa meningioma: a review of the literature. *Childs Nervous System*. 2014;30(10):1749–52. <https://doi.org/10.1007/s00381-014-2457-9>
12. Levine DN. The pathogenesis of syringomyelia associated with lesions at the foramen magnum: a critical review of existing theories and proposal of a new hypothesis. *Journal of the Neurological Science*. 2004;220(1–2):3–21. <https://doi.org/10.1016/j.jns.2004.01.014>
13. Suyama K, Ujifuku K, Hirao T, Takahata H, Ito M, Yonekura M, Nagata I. Symptomatic syringomyelia associated with a dermoid tumor in the posterior fossa. *Neurologia medico-chirurgica*. 2009;49(9):434–437. <https://doi.org/10.2176/nmc.49.434>
14. Apok V, Constantini S, Roth J. Microsurgical fenestration of retrocerebellar cysts as a treatment for syringomyelia. *Childs Nervous System*. 2012;28(4):653–6. <https://doi.org/10.1007/s00381-011-1652-1>