

УДК 616.715.1 – 006.447.617.7

Солітарна кісткова плазмоцитома потиличної кістки з незвичними офтальмологічними проявами

В. О. Федірко, лікар-нейрохірург, д-р мед. наук; **К. С. Єгорова**, лікар-офтальмолог, канд. мед. наук; **Д. М. Цюрупа**, канд. мед. наук; **П. М. Оніщенко**, канд. мед. наук; **В. В. Шуст**; **М. В. Єгоров**

ДУ «Інститут нейрохірургії
ім. акад. А. П. Ромоданова
НАМН України»

Київ (Україна)

Солітарна кісткова плазмоцитома потиличної кістки на рівні стоку синусів – рідкісне явище. Представлено клінічний випадок незвичного поєднання плазмоцитомою потиличної кістки, окоорухових порушень та застійних дисків зорових нервів. У вітчизняній та англійській літературі такого поєднання нозології, локалізації та клінічного перебігу ми не знайшли.

Ключові слова:

солітарна плазмоцитома, окоорухові порушення, зоровий нерв, застійні диски зорових нервів

Вступ. Плазмоцитома – це рідкісне злоякісне онкологічне захворювання кровотворної системи, яке являє собою поодинокі пухлини, які складаються із неопластичних плазматичних клітин. Розрізняють екстрамедулярні позакісткові та солітарні кісткові плазмоцитомати. Солітарна (поодинокі) плазмоцитома – одна із клінічних форм новоутворень, що походять із плазматичних клітин кісткового мозку [1]. Захворюваність на це новоутворення становить близько 0,15/100 000 осіб [2]. Деякі новіші дані із Швеції показали схожі результати: 0,191/100 000 для чоловіків та 0,090/100 000 для жінок [3]. Найчастіше солітарна кісткова плазмоцитома виникає у кістках, що містять червоний кістковий мозок, а саме: хребцях, стегнових кістках, тазу та ребрах. Екстрамедулярна плазмоцитома найчастіше локалізується у пазухах черепа, рото- та носоглотці, шлунково-кишковому тракті та легенях. Окрім цього, із загальної кількості солітарних плазмоцитом кісткова займає близько 70 % [4, 5]. Важливо пам'ятати, що солітарні плазмоцитомати можуть прогресувати у множинні мієломи й частіше це трапляється у пацієнтів із солітарною кістковою (у 50 % випадків), аніж з екстрамедулярною (30 % випадків) плазмоцитомою протягом 10 років, особливо, якщо у першому випадку наявний початковий кістковий плазмоцитоз [6]; проте це не обумовлює істотної різниці у загальній виживаності пацієнтів обох груп [1, 3]. Своєю чергою множинна мієлома – це патологічний процес з обов'язковим залученням кісткового мозку і широким спектром клінічних, лабораторних та радіологічних ознак [7].

Параліч або нейропатія окоорухових нервів (III, IV, VI пар черепно-мозкових нервів (ЧМН)) можуть бути обумовлені різноманітними процесами: порушенням кровообігу, новоутворенням, травмою, запальним процесом основи черепа або ділянки стовбура мозку. Зазвичай патологічний процес розвивається у кавернозному синусі внаслідок запалення (синдром Толокса-Ханта), пухлини чи аневризми внутрішньої сонної артерії (синдром кавернозного синуса).

Ядерне ураження окоорухових нервів спричинене ішемією, запаленням, травмою, пухлиною та, зазвичай, поєднується з порушенням співдружних рухів очних яблук (парези зору). Ізольоване ураження ядер окоорухових нервів вкрай рідкісне, що обумовлено локалізацією (близькістю до центрів горизонтального та вертикального зору) [8].

Застійний диск зорового нерва (ЗДЗН) – клінічна ознака високого внутрішньочерепного тиску. Причинами підвищення внутрішньочерепного тиску та розвитку ЗДЗН можуть бути: внутрішньомозкові новоутворення, гематома, черепно-мозкова травма, менінгіт, гідроцефалія, ураження спинного мозку, тромбоз венозних синусів, аномалії черепа та ідіопатична внутрішньочерепна гіпертензія [9]. Швидкість розвитку ЗДЗН більшою мірою залежить від локалізації новоутворення відносно лікворної системи головного мозку та венозних колекторів (синусів головного мозку), ніж від розмірів об'ємного процесу. За даними багатьох досліджень встановлено, що пухлини задньої черепної

ямки, IV шлуночка, пінеальної ділянки та водопроводу мозку значно раніше викликають розвиток ЗДЗН, ніж пухлини розташовані в лобній, темпоральній та потиличній ділянках [10].

Однак, у нашого молодого пацієнта обидві ознаки пов'язані з іншими причинами.

Клінічний випадок

Хворий М., 44 років, військовослужбовець, звернувся у відділення субтенторіальної нейроонкології зі скаргами на головний біль та двоїння в очах.

З анамнезу відомо, що головний біль турбує протягом тижня; останніми днями приєдналось двоїння в очах, яке прогресує.

Неврологічний статус: Шкала Глазго – 15 балів, цефалгія. Зіниці D=S, фотореакції жваві. Парез відвідного нерва зліва. Двоїння при погляді вліво. Обличчя симетричне. Ковтання, фонація не порушені. Сухожилкові періостальні рефлекси D=S, нормотонічні. Пальце-носова проба в нормі, в позі Ромберга стійкий. Функцію тазових органів контролює.

При офтальмологічному огляді: гострота зору правого ока – 1.0; лівого – 1.0. Тонетрія: OD=20, OS=19. Поле зору без геміанопсій. Обмеження рухів



Рис. 1. Передопераційні фото



Рис. 2. Передопераційне МРТ, аксіальний зріз

обох очних яблук назвні, лівого очного яблука донизу (рис. 1).

Офтальмоскопічно: диски зорових нервів гіперемовані, межі стушовані, набряклі, екскавація відсутня, вени сітківки різко розширені. При проведенні магнітно-резонансної томографії (МРТ) головного мозку виявлено об'ємне новоутворення задньої черепної ямки розміром 15×34×55 мм з деструкцією потиличної кістки (рис. 2-3).

Мультиспіральна комп'ютерна томографія (МСКТ) головного мозку: в проєкції синусного стоку визначається новоутворення всередині потиличної луски умовними розмірами 15×34×55 мм, яке супроводжується значною атрофією кісткової пластини. Об'ємної дії на мозкові структури та на анатомічні структури головного мозку практично немає, помірна компресія великої цистерни мозку (рис. 4-5).

При проведенні МСКТ ангіографії – новоутворення практично не підсилюється, хід магістральних церебральних артерій не порушений. При проведенні МСКТ-венографії визначається збіднення заповнення стоку венозних синусів та лівого поперечного синуса.

У плановому порядку виконане хірургічне втручання в обсязі видалення об'ємного новоутворення задньої черепної ямки (ЗЧЯ). Інтраопераційно визначено, що новоутворення призвело до деструкції потиличної кістки, зовнішня компактна пластинка була витончена. Новоутворення не проростало синусний стік, але спричиняло його компресію. За даними післяопераційних МСКТ – тотальне видалення пухлини (рис. 6-7).

У післяопераційному періоді відмічалось зменшення двоїння, очні щілини однакової ширини, відновлення рухів очних яблук (рис. 8).

На очному дні зменшення набряку, з'явилися межі диска зорового нерва, зникло венозне повнокрів'я.

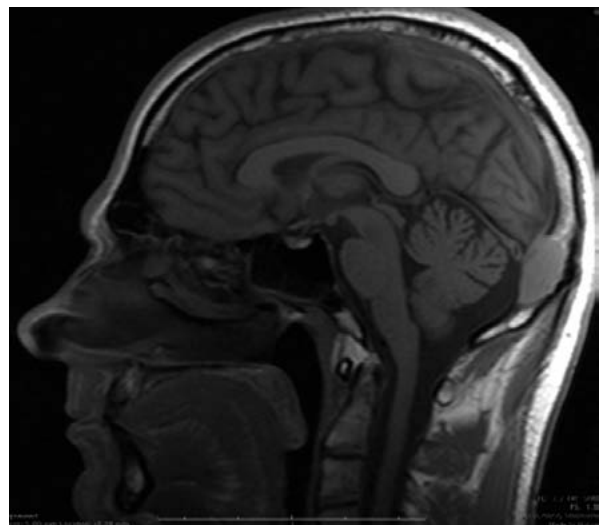


Рис. 3. Передопераційне МРТ, сагітальний зріз



Рис. 4. Передопераційне МСКТ, аксіальний зріз

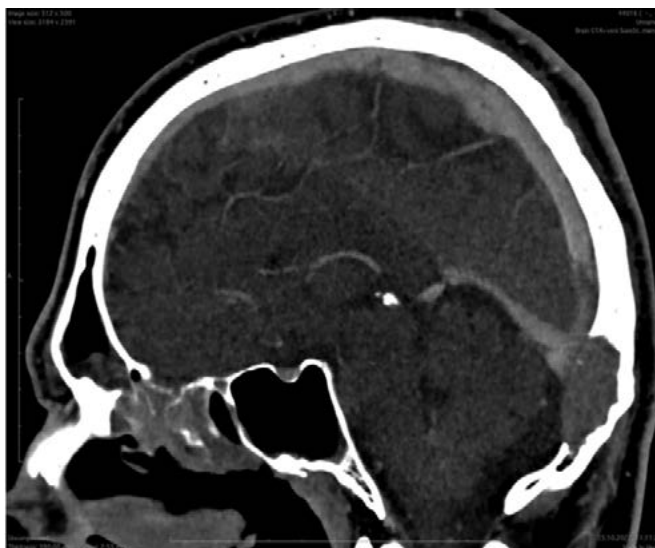


Рис. 5. Передопераційне МСКТ, сагітальний зріз



Рис. 6. Післяопераційне МСКТ, сагітальний зріз

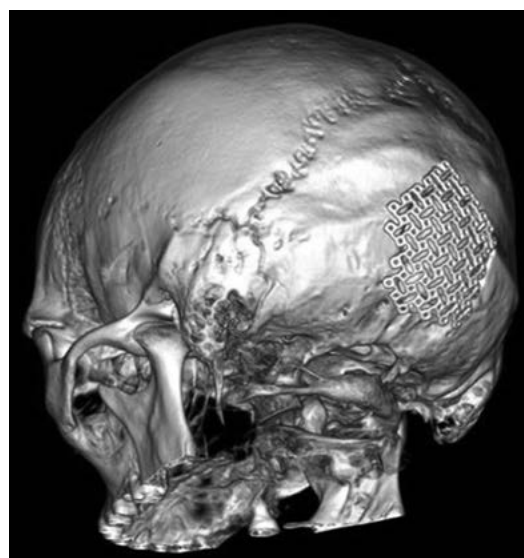


Рис. 7. Післяопераційне МСКТ, 3D-реконструкція черепа

За даними патоморфологічного обстеження виділена тканина при мікроскопічному дослідженні відповідає плазмоцитомі.

На момент виписки – повний регрес диплопії, головного болю, застійних явищ на очному дні.

Обговорення

Плазмоцитарні ураження потиличної кістки – доволі рідкісне явище. При пошуку англійської літератури у базі Pubmed було виявлено описи всього 12 таких випадків з наявними даними комп'ютерної томографії (КТ) та/або МРТ обстеження [11-20]. Окрім невеликої частоти, ще більш рідкісними є особливості, як у наведеному клінічному випадку: набряк диску зорового нерва (Macintosh (2017) [15], Okamoto (1997) [17] та Plant (1991) [19]); разом зі стисненням синусного стоку (Jacubowski (1980) [20]); диплопію, але при

цьому повну збереженість рухів очей при обстеженні (Okamoto (1997) [17]). Проте, у жодному з випадків не поєднувались одразу всі ознаки: диплопія, стиснення синусного стоку пухлиною та набряк диску зорового нерва. Однак, таке поєднання описане у літературі при інтрадиплоїдній епідермальній кістці потиличної кістки на рівні синусного стоку [21]; в інших схожих випадках відмічались набряк дисків зорових нервів або гідроцефалія [22, 23, 24]. Також Plant (1991) [19] описує стиснення верхнього сагітального синуса на рівні внутрішнього потиличного виступу саркомою Юінга, що спричиняло набряк дисків зорових нервів та горизонтальну диплопію, при наявності слабкості зовнішніх прямих м'язів очей. Friedman et al. [25] також наводять перелік випадків вторинної внутрішньочерепної гіпертензії, що обумовлена порушенням венозного відтоку, а саме тромбозом синусів головного мозку. У частині



Рис. 8. Післяопераційні фото

цих випадків, симптоми проявлялись не лише слабкістю відвідних нервів, а й інших очорухових з різним ступенем вираженості, тому, можна висловити припущення, що недостатність очорухового нерва зліва у нашому випадку теж була результатом підвищеного внутрішньочерепного тиску. Описуючи диплопію у дітей при ідіопатичній внутрішньочерепній гіпертензії, Reid et al. [26] пояснюють її порушенням функції відвідного нерва, та, як наслідок, підвищення внутрішньочерепного тиску, що може призвести до зміщення стовбура мозку каудальніше, та, у свою чергу спричинити розтягнення відвідного нерва, коли він перетинає crista retrosa та входить у канал Дорелло. Але це твердження викликає запитання, адже внутрішньочерепний тиск при вищеописаній патології рівномірно підвищений, немає вогнищевого джерела підвищеного тиску, що призвело б до зсуву стовбура мозку [27]. Ding et al (2015) [28], описуючи стентування стенозованого лівого поперечного синуса у пацієнтки з гіоплазією правого поперечного синуса, клінічно визначеною внутрішньочерепною гіпертензією, набряком дисків зорових нервів та двобічним парезом відвідних нервів, також зауважують, спираючись на роботу Lepore (2002) [27], що найчастішим симптомом є парез відвідних нервів при підвищенні або зниженні внутрішньочерепного тиску. Однак патофізіологія парезу відрізняється від наведеної вище, і, можливо, полягає у тому, що підвищення внутрішньочерепного тиску та велика протяжність інтракраніального сегмента нерва спричиняють виникнення парезу. В описаному ними випадку через 8 годин після стентування у пацієнтки регресував двобічний парез відвідного нерва.

Lepore et al (2002) [27] називають парез відвідного нерва одним з найбільш частих помилково локалізуючих симптомів, іншими словами, дисфункція відвідного нерва не обов'язково вказує на патологічний процес поблизу нього, останній може розташовуватись зовсім віддалено.

Солітарна кісткова плазмоцитома потиличної кістки на рівні синусного стоку – рідкісне і незвичне поєднання нозології та локалізації, що обумовлює особливості клінічного перебігу. Сукупність симптомів дуже характерна для синдрому псевдопухлини мозку (ідіопатичної внутрішньочерепної гіпертензії) [29], проте відмінність полягає саме у наявності причини для підвищеного внутрішньочерепного тиску, яка хоч і розміщена екстрадурально, клінічно відіграє основну роль.

Локалізація основного вогнища та спричинені ним симптоми можуть мати непрямі причинно-наслідкові зв'язки, що вимагає детального збору анамнезу, ретельного дообстеження та мультидисциплінарного підходу.

Висновки

Представлений клінічний випадок розширює уявлення про офтальмологічні прояви при солітарних плазмоцитомах та демонструє можливість виникнення симптомів «на відстані» при залученні у процес венозних синусів головного мозку і, відповідно, обумовлює необхідність ширшого обстеження пацієнта у разі відсутності прямих причин виникнення наведеної офтальмологічної симптоматики.

Література

1. **Caers J, Paiva B, Zamagni E, Leleu X, Blade J, Kristinson SY, et al.** Diagnosis, treatment, and response assessment in solitary plasmacytoma: updated recommendations from a European Expert Panel. *J Hematol Oncol.* 2018 Jan 16;11(1):10.
2. **Dimopoulos M. A., Moulopoulos L. A., Maniatis A, Alexanian R.** Solitary plasmacytoma of bone and asymptomatic multiple myeloma. *Blood.* 2000 Sep 15;96(6):2037-44.
3. **Nahi H, Genell A, Walinder G, Uttervall K, Juliusson G, Karin F, et al.** Incidence, characteristics, and outcome of solitary plasmacytoma and plasma cell leukemia. Population-based data from the Swedish Myeloma Register. *Eur J Haematol.* 2017 Sep;99(3):216-222.
4. **Liebross R. H, Ha C. S, Cox JD, Weber D, Delasalle K, Alexanian R.** Clinical course of solitary extramedullary plasmacytoma. *Radiother Oncol.* 1999 Sep;52(3):245-9.
5. **Ozsahin M, Tsang R. W, Poortmans P, Belkacemi Y, Bolla M, Dinçbas FO, et al.** Outcomes and patterns of failure in solitary plasmacytoma: a multicenter Rare Cancer Network study of 258 patients. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 2006 Jan 1;64(1):210-7.
6. **Kilciksiz S, Karakoyun-Celik O, Agaoglu F. Y, Haydaroglu A.** A review for solitary plasmacytoma of bone and extramedullary plasmacytoma. *Scientific World Journal.* 2012; 2012:895765.
7. **Rajkumar S. V, Dimopoulos M. A, Palumbo A, Blade J, Merlini G, Mateos M. V, et al.** *International Myeloma*

- Working Group updated criteria for the diagnosis of multiple myeloma. *Lancet Oncol.* 2014 Nov;15(12): e538-48.
8. **Marais W, Barrett S.** An overview of the third, fourth and sixth cranial nerve palsies. *CME.* 2013 Mar;31(4):147-152.
 9. **Lee AG, Wall M.** Papilledema: are we any nearer to a consensus on pathogenesis and treatment? *Curr Neurol Neurosci Rep.* 2012 Jun;12(3):334-9.
 10. **Rigi M, Almarzouqi SJ, Morgan ML, Lee AG.** Papilledema: epidemiology, etiology, and clinical management. *Eye Brain.* 2015 Aug 17; 7:47-57.
 11. **Andaluz L. D. M, Gonzalez J. A. C, Ramirez Z. E. S, Ramirez N, Castellanos L. G, Estrada EME.** Solitary bone plasmacytoma as posterior fossa cranial neoplasia, presentation of two clinical cases. *Surg Neurol Int.* 2022 Jan 5; 13:7.
 12. **Patel A. J, Adams G. J, Humphries W. E, Rao V. Y, Fox B. D, Fridley J, Gopinath SP.** Multiple myeloma presenting as solitary mass in the posterior fossa. *J Clin Neurosci.* 2010 Nov;17(11):1457-9.
 13. **Wang J, Kuker R.** A Solitary Skull Base Plasmacytoma Mimicking Paraganglioma on 68 Ga-DOTATATE PET/CT. *Clin Nucl Med.* 2021 Jan;46(1):e18-e20.
 14. **Wang L, Ren N.J, Cai H, Cheng H.F, Zhang H.L, Peng X.B., He Z. W.** Solitary plasmacytoma of the occipital bone: a case report. *J Int Med Res.* 2020 Aug;48(8):300060520914817.
 15. **MacIntosh P. W, Lin A. Y, Kim J. S, Testai F. D, Moss HE.** Cerebral Venous Thrombosis with Papilloedema Secondary to Skull Base Plasmacytoma. *Neuroophthalmology.* 2017 May 8; 41(5):284-286.
 16. **Newman NB, Puthenpura V, Mischell S, Ferreira G.** Hypoglossal Nerve Mononeuropathy as the First Presenting Symptom of Progressing Multiple Myeloma. *World J Oncol.* 2017 Feb;8(1):15-17.
 17. **Okamoto K, Ito J, Furusawa T, Sakai K, Tokiguchi S, Sato M, et al.** Solitary plasmacytomas of the occipital bone: a report of two cases. *Eur Radiol.* 1997;7(4):503-6.
 18. **Salvati M, Cervoni L, Ciappetta P, Artico M, Raco A.** Solitary plasmacytoma of the skull: report of two cases. *Clin Neurol Neurosurg.* 1994 Feb; 96(1):66-70.
 19. **Plant G. T, Donald J. J, Jackowski A, Vinnicombe S. J, Kendall B. E.** Partial, non-thrombotic, superior sagittal sinus occlusion due to occipital skull tumours. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1991 Jun; 54(6):520-3.
 20. **Jakubowski J, Kendall BE, Symon L.** Primary plasmacytomas of the cranial vault. *Acta Neurochir (Wien).* 1980; 55(1-2):117-34.
 21. **Pagkou D, Del Maestro M, Luzzi S, Morbini P, Foroglou N, Galzio RJ.** Acute-onset diplopia from intracranial hypertension due to torcular herophili obstruction by a hemorrhagic intradiploic epidermoid cyst. *Surg Neurol Int.* 2021 Mar 17; 12:100.
 22. **Lam C. H, Solomon R. K, Clark H. B, Casey S. O.** Reversal of increased intracranial pressure with removal of a torcular epidermoid: case report. *Neurosurgery.* 2001 Apr;48(4):929-32.
 23. **Yokota H, Noguchi H, Yokoyama K.** Epidermoid Cyst with Torcular Herophili Obstruction and Unusual Venous Drainage. *World Neurosurg.* 2019 Aug; 128:14-17.
 24. **Rengachary S, Kishore P. R, Watanabe I.** Intradiploic epidermoid cyst of the occipital bone with torcular obstruction. Case report. *J Neurosurg.* 1978 Mar;48(3):475-8.
 25. **Friedman D. I, Forman S, Levi L, Lavin P. J, Donahue S.** Unusual ocular motility disturbances with increased intracranial pressure. *Neurology.* 1998 Jun;50(6):1893-6.
 26. **Reid J. E, Reem R. E, Aylward S. C, Rogers D. L.** Sixth Nerve Palsy in Paediatric Intracranial Hypertension. *Neuroophthalmology.* 2016 Jan 30; 40(1):23-27.
 27. **Lepore F. E.** False and non-localizing signs in neuro-ophthalmology. *Curr Opin Ophthalmol.* 2002 Dec; 13(6):371-4.
 28. **Ding D, Chen C. J, Starke R. M, Liu K. C, Crowley R. W.** Rapid recovery of bilateral abducens nerve palsies after venous sinus stenting for idiopathic intracranial hypertension. *J Neurol Sci.* 2015 Oct 15; 357(1-2):335-7.
 29. **Thurtell M. J.** Idiopathic Intracranial Hypertension. *Continuum (Minneapolis Minn).* 2019 Oct;25(5):1289-1309.

Відомості про авторів та розкриття інформації

Автор листування: Федірко Володимир Олегович – fedirkovol@gmail.com

Внесок авторів. Федірко В. О.: методологія, відповідальність за планування, написання – рецензування та редагування; Єгорова К. С.: концептуалізація, написання – проєктування, формальний аналіз, рецензування та редагування; Цюрупа Д. М.: написання – рецензування та редагування; Оніщенко П. М.: формальний аналіз, рецензування та редагування. Шуст В. В.: методологія, відповідальність за планування, написання – рецензування та редагування; Єгоров М. В.: програмне забезпечення, рецензування та редагування. Усі автори проаналізували результати та схвалили остаточний варіант рукопису.

Конфлікт інтересів. Автори заявляють про відсутність жодного реального чи потенційного конфлікту інтересів (фінансових, персональних, професійних та інших інтересів), які могли б вплинути на думку стосовно предмета чи матеріалів описаних та обговорених у цьому рукописі.

Джерела підтримки. Це дослідження не отримувало жодного спеціального гранта від фінансових агентств у державному, комерційному чи некомерційному секторах.

Відмова від відповідальності. Висловлені в представленій статті думки є власними, а неофіційними позиціями установи.

Ця робота проводилася за участю людей. Це дослідження було схвалено місцевим комітетом з біоетики. Усі пацієнти дали інформативну згоду на участь у дослідженні. Дослідження було проведено згідно з Гельсінською декларацією. До цього дослідження тварини не були включені.

Абревіатури. ЧМН – черепно-мозковий нерв; ЗДЗН – застійний диск зорового нерва; МРТ – магнітно-резонансна томографія; МСКТ – мультиспіральна комп'ютерна томографія, ЗЧЯ – задня черепна ямка, КТ – комп'ютерна томографія..

Надійшла 26.06.2023