

Ю.М. Гук,
Г.Я. Вовченко

Інститут ортопедії
та травматології
АМН України,
м. Київ

Особливості сонографічної діагностики новоутворів у хворих з патологією опорно-рухової системи при нейрофіброматозі першого типу

Characteristics of neoplasm ultrasound diagnosis
in patients with musculoskeletal diseases
with type 1 neurofibromatosis

Цель работы: Оценка значения ультразвукового исследования (УЗИ) в визуализации новообразований нервов у больных с патологией опорно-двигательной системы при нейрофиброматозе первого типа.

Материалы и методы: Всего УЗИ выполнено у 18 детей и подростков с ортопедическими проявлениями нейрофиброматоза. Выполняли УЗИ на аппарате HDI-3500 (США) с фазовыми датчиками 5–10 МГц. По возрасту пациенты распределились так: 2–6 лет — 3 детей, 7–12 лет — 9, 13–18 лет — 6. Сонографическая визуализация опухолей нервов осуществлялась при наличии клинических признаков поражения нерва (характерные боли, парестезии) и в качестве скринингового обследования. Идентификация нервов была возможна благодаря точным анатомическим ориентирам.

Результаты: Сонографически нервы имели вид эхогенных трубчатых структур, напоминающих структуру сухожилий при продольной визуализации. При трансверсальных изображениях нервы визуализировались в виде овальных или округлых образований и включали внутренние точечные эхосигналы. Опухоли нерва, какого бы типа они не были, визуализировались как гипоехогенные массы. При эхографии шваннома визуализировалась в виде гипоехогенной массы с правильными контурами, яйцевидной или сферической формы, центробежной по отношению к оси нерва. В начале развития маленькие шванномы не имели тенденции к последующему прорастанию в стволочной отдел нерва и в большинстве случаев сохраняли веретеноподобную форму, чем очень напоминали нейрофибромы.

Выводы: Ультразвуковое исследование как один из методов ультразвуковой диагностики является информативным для визуализации, оценки размеров нейрофибром, их топографического расположения, мониторинга роста и особенностей васкуляризации.

Ключевые слова: сонография, опорно-двигательный аппарат, нейрофиброматоз, опухоль.

Objective: To evaluate the role of ultrasound study in visualization of nerve neoplasms in patients with musculoskeletal pathology with type 1 neurofibromatosis.

Material and Methods: Ultrasound study was done in 18 children and teenagers with orthopedic manifestations of neurofibromatosis using HDI-3500 unit (USA) with 5-10 MHz phase probes. Age distribution of the patients was as follows: 2-6 years - 3 children, 7-12 years - 9 children, 13-18 years - 6 children. Ultrasound visualization of nerve tumors was performed at presence of clinical signs of the nerve disorder (characteristic pains, paresthesias) and with the purpose of screening. Nerve identification was possible due to accurate anatomical landmarks.

Results: Sonographically the nerves looked like echogenic tubular structures resembling the structure of tendons at longitudinal visualization. In transverse images the nerves looked like oval or round formations and included internal punctate signals. The tumors of the nerve, irrespective of the type, looked like hypoechogenic masses. Schwannoma was visualized like a hypoechoic mass with regular outlines, of ovoid or spherical shape directed from the axis of the nerve. At the beginning of development small schwannomas did not tend to further growth to the stem portion of the nerve and in the majority of cases they preserved a spindle shape resembling neurofibromas.

Conclusion: Ultrasound study is an informative technique for visualization and evaluation of the size of neurofibromas, topographic localization and growth monitoring.

Key words: ultrasound study, musculoskeletal system, neurofibromatosis, tumor.

У 1882 році видатний вчений Ф. Реклінгхаузен [1] уперше описав захворювання, клінічні прояви якого пов'язував із виникненням множинних пухлин шкіри з оболонок периферичних нервів (ендо- та периневрія), побудованих за принципом фіброми, і назвав такі утвори нейрофібромами. Він перший, на той час,

систематизував накопичений клінічний і патоморфологічний матеріал, описав присутність нервової тканини в пухлинах і підкреслив схожість гістогенезу множинних фібром шкіри та невром периферичних нервів. Відтоді це захворювання носить назву нейрофіброматоз, або хвороба Реклінгхаузена.

Найбільш демонстративною ознакою нейрофіброматозу в цілому є гіперпигментація шкіри у вигляді пігментних плям та веснянок, у зв'язку з чим, за міжнародною класифікацією хвороб (МКХ-10), нейрофіброматоз відносять до фактоматозів (з грецької «φαικος» — пляма) [2].

З урахуванням локалізації пухлин та клінічних проявів захворювання умовно виділяють дві основні форми нейрофіброматозу: першого типу — периферичний (НФ1) та другого типу — центральний (НФ2).

Для периферичної форми НФ найтипівішими є шкірні та підшкірні, поодинокі й плексиформні (петлясті) нейрофіброми, гліома зорового нерва [3]. Центральний НФ (акустичний, білатеральний) відрізняється від периферичного наявністю пухлин черепних нервів, у більшості випадків це невринома слухового нерва [4], і множинних пухлин спинномозкових корінців [5].

Патологія опорно-рухової системи при хворобі Реклінгхаузена описана у випадках НФ1, а при НФ2, за даними літератури, вона не простежується [6].

Судячи з друкованих джерел, ураження кістково-суглобової системи при нейрофіброматозі зустрічаються у 51–74 % хворих [1, 7, 8].

Метою нашої роботи було встановити значення ультразвукового дослідження (УЗД) у візуалізації новоутворів нервів у хворих з патологією опорно-рухової системи при НФ1.

Методика дослідження

За допомогою апарата NDI-3500 (США) з фазовими датчиками 5–10 МГц УЗД виконано у 18 дітей і підлітків з ортопедичними проявами нейрофіброматозу.

Дослідження виконували в двох стандартних проєкціях (поздовжній та трансверзальній). Датчик розташовували вздовж осі та перпендикулярно напрямку нерва.

Оцінюючи зображення, ми користувалися уніфікованими поняттями величини та ехоінтенсивності (гомогенності) ехосигналу. Оглядове УЗД проводили у статичному й динамічному положеннях кінцівки.

За віком пацієнти розподілилися так: 2–6 років — 3 дітей, 7–12 років — 9, 13–18 — 6. Розподіл хворих за нозологією та статтю наведено в табл. 1.

Слід нагадати, що основне завдання УЗД — виявлення локалізації і структури органів та тканин ультразвуковими коливаннями частотою 2–15 МГц. Довжина хвилі цих коливань наближається до відстані між структурними елементами досліджуваних тканин. Виділення енергії при використанні хвилі цього діапазону не викликає ушкодження. Ультразвукова хвиля

Таблиця 1 — Розподіл хворих за нозологією та статтю

Table 1 - Distribution of the patients according to the gender and disease

Нозологія	Стать		Разом хворих
	чол.	жін.	
Кіфосколіоз	—	2	2
Сколіоз	—	4	4
Несправжній суглоб кісток гомілки	3	2	5
Несправжній суглоб іншої локалізації	2	1	3
Інші	3	1	4
Разом	8	10	18

відбивається від структурних елементів тканин та (або) межі між сонографічно різними тканинами, сприймається і посилюється в апараті. На екрані монітора, у так званій «сірій шкалі», будується двовимірне зображення [9, 10]. Його візуальні якості залежать від ехогенності досліджуваних тканин та її різниці на межі об'єктів і зрізів тканин. При високочастотному (7–10 МГц) скануванні можливо візуалізувати нерви та пов'язані з ними пухлини.

За акустичною густиною розрізняють ехогенні (ехопозитивні) та неехогенні (ехонегативні) тканини. Термін «акустична густина» використовується за аналогією з оптичною густиною, що застосовують для денситометричної оцінки зображення на рентгенограмі [10–12].

Сонографічний пошук пухлин нервів базувався при наявності пухлиноподібного новоутвору вздовж шляху проходження нерва, клінічних ознак (характерних ознак болю, парестезій) ураження нерва та з метою візуалізації «німих» новоутворів.

Результати та їх обговорення

Ідентифікація нервів спиралася на точні анатомічні орієнтири. Нерви кінцівок ми візуалізували за допомогою ультразвукового локалізатора: в ділянці ліктя — ліктьовий нерв, в ділянці передпліччя та в карпальному каналі — серединний, по задній поверхні стегна — сідничний, по латеральній поверхні гомілки — малогомілковий.

Сонографічно нерви виглядають як ехогенні трубчасті структури з волоконною структурою, що нагадує структуру сухожилків при поздовжній візуалізації. При трансверзальних зображеннях вони овальні або округлі, із внутрішніми точковими ехосигналами [12, 13].

Нерви характеризувалися високою ехогенністю і мали фібрилярну структуру, подібну до такої сухожилків. Специфічність візуалізації підтверджувалася патогномічною ознакою: нерухомістю у процесі згинання-розгинання або

інших рухів м'язів у той час, коли сухожилок переміщується.

Доброякісні пухлини оболонки нерва (нейрофіброми і шваноми) легко вдавалося візуалізувати у вигляді добре окреслених, округлих або овальних гіпоехогенних утворів. Ознаками, які вказують на шваному, було значне дистальне підсилення ультразвуку, чітко окреслені краї пухлини та наявність дрібних кістозних ділянок (рис. 1). Сонографічно вдавалося виявляти місце з'єднання між нормальним нервом та пухлиною і таким чином встановлювати діагноз пухлини оболонки нерва (рис. 2, 3).

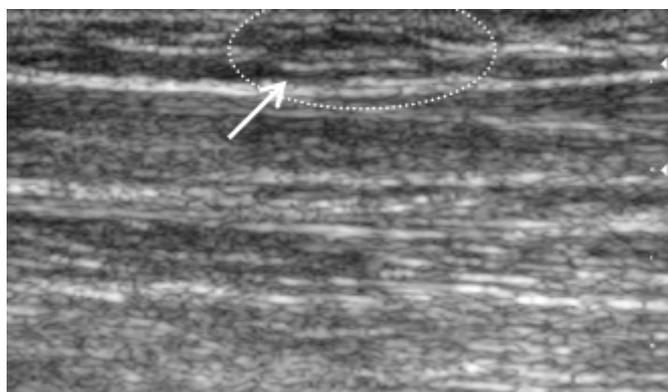


Рис. 1 — Діагноз: НФ1. Сколіоз IV ст., компресійний спінальний синдром. Шванома малоюмілкового нерва у верхній третині лівої голілки (поздовжній розріз). Вище та нижче пухлини структура нерва не змінена

Fig. 1 - Diagnosis: Type 1 neurofibroma. Degree IV scoliosis, compression spinal syndrome. Schwannoma of the fibular nerve in the upper third of the left crus (longitudinal section). The structure of the nerve is not changed upper and lower the tumor



Рис. 2 — Діагноз: НФ1. Плоско-вальгусна деформація стоп. Нейрофіброма сідничного нерва. Сонограма середньої третини правого стегна (поздовжній розріз)

Fig. 2 - Diagnosis: Type 1 neurofibroma. Flat valgus deformity of the feet. Neurofibroma of the sciatic nerve. Sonogram of the middle third of the right femur (longitudinal section)

Пухлини нервів, якого б типу вони не були, візуалізувалися як гіпоехогенні маси. При типовій ехографії шванома поставала у вигляді гіпоехогенної маси з правильними контурами, яйцеподібною чи сферичною формою, відцентровою відносно осі нерва. Слід підкреслити, що на початку розвитку, маленькі шваноми не мали тенденції до подальшого проростання і в більшості випадків зберігали веретеноподібну форму, дуже нагадуючи нейрофіброми (рис. 4).

Таким чином, УЗД у хворих з НФ дозволило виявити клінічно безсимптомні локалізовані пухлини. Відсутність значних клінічних змін

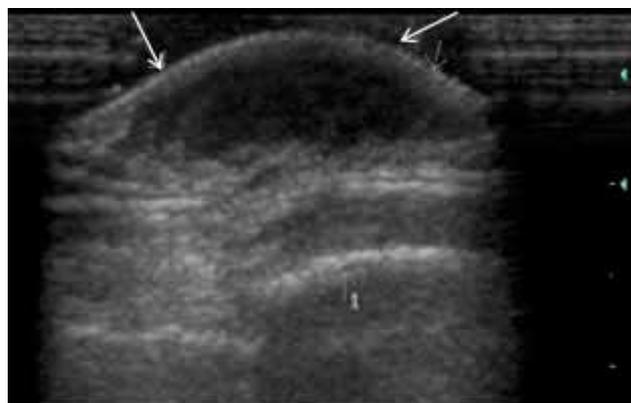


Рис. 3 — Діагноз: НФ1. Деформація кульшових суглобів. Безсимптомна нейрофіброма сідничного нерва. Сонограма задньої поверхні середньої третини лівого стегна (поздовжній розріз). Діагноз встановлений під час скринінгу нервових стовбурів

Fig. 3 - Diagnosis: Type 1 neurofibroma. Deformity of the iliac joints. Symptom-free neurofibroma of the sciatic nerve. Sonogram of the posterior surface of the middle third of the left thigh (longitudinal section). The diagnosis was made during the nerve column screening

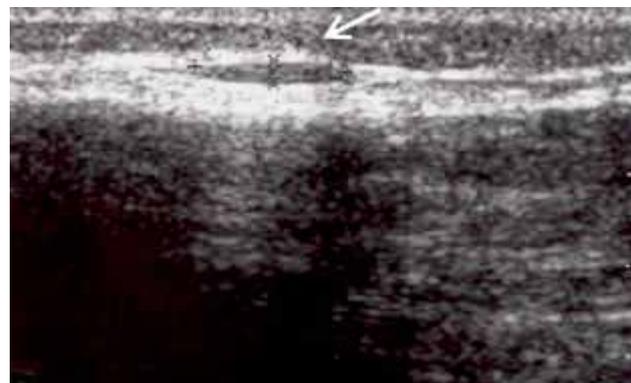


Рис. 4 — Діагноз: НФ1. Сколіоз. Ізольована шванома, розташована у середній третині передпліччя на променевому нерві. Вище та нижче пухлини структура нерва не змінена

Fig. 4 - Diagnosis: Type 1 neurofibroma. Scoliosis. Isolated schwannoma localized in the middle third of the forearm on the radial nerve. The structure of the nerve is not changed upper and lower the tumor

свідчить про доброякісне, повільне зростання нейрофібром. Їх візуалізація є показником для використання подальших специфічніших методик дослідження (МРТ, сцинтиграфії, доплерографії). Ці дані будуть висвітлені в наступних повідомленнях.

Отже, наш досвід свідчить, що у хворих з НФ1 УЗД дозволяє ідентифікувати нерви завдяки точним анатомічним орієнтирам, проводити скринінгове дослідження периферичних нервів та візуалізувати клінічно безсимптомні локалізовані об'ємні новоутвори — шваноми чи нейрофіброми, оцінювати їх розміри, топографічне розташування, проводити моніторинг росту, спостерігати пухлини в динаміці. На наш погляд, корисно проводити скринінгове обстеження периферичної нервової системи у хворих з НФ1 спільно фахівцем УЗД та ортопедом, які при цьому досконало орієнтуються в анатомії людини.

Висновки

Ультразвукове дослідження, як один з методів променевої діагностики, є інформативним для візуалізації і оцінки розмірів нейрофібром та топографічного розташування, особливо відносно навколишніх артерій та вен; моніторингу росту та особливостей васкуляризації нейрофібром.

Література

1. Квасніцький М.В., Гук Ю.М. // *Літон. травматол., ортопедії.* — 2003. — № 1-2. — С. 27-30.
2. Цукер М.Б. *Клиническая невропатология детского возраста.* — М.: Медицина, 1978. — С. 410.
3. Соколова А.А., Могилевская Н.И., Косарева Н.А. // *Мед. консульт.* — 1977. — № 3. — С. 10-11.
4. Alvin H. Crawford, Elizabeth K. Schorry // *J. Am. Acad. Orthop. Surg.* — 1999. — Vol. 7. — P. 217-230.
5. Смирнов Л.И. *Опухоли головного и спинного мозга.* — М., 1962.
6. Rubenstein A.E., Korf B. R. *Neurofibromatosis. A Handbook For Patients, Families, and Health-Care Professionals.* — New York, 1990. — 256 p.
7. Босин В.Ю., Кондрина В.В., Табакова Л.И. и др. // *Мед. радиол. и радиац. безопасн.* — 1997. — № 6. — С. 15-19.
8. Вассерман Л.И., Дорофеева С.А., Меерсон Я.А. *Методы нейropsychологической диагностики.* — СПб: Строй-леспечать, 1997. — 304 с.
9. Fornage B.D. // *Radiol.* — 1988. — Vol. 167. — P. 179-182.
10. Weatherall P.T., Maale J.E. *Neoplasms and Mass Lesions Involving Muscle in Flackenstein J.L., Ckues III J.V., Reimerss C.D. // Muscle imaging in health and Disease.* — New York, 1996. — P. 385-412.
11. Страфун С.С., Вовченко Г.Я., Курінний І.М. // *Вісник ортопед., травм., протез.* — 2000. — № 1. — С. 66-67.

12. Martinoli C., Serafini G., Bianchi S., Bertolotto M., Gandolfo N., Derchi L.E. // *J. Peripher Nerv Syst.* — 1966. — Vol. 1. — P. 169-178.
13. Silvestri E., Martinoli C., Derchi L.E., Bertolotto M., Chiaramondia M., Rosenberg I. // *Radiol.* — 1995. — Vol. 197. — P. 291-296.

Надходження до редакції 15.12.2003.

Прийнято 09.03.2004.

Адреса для листування:
Гук Юрій Миколайович,
Інститут травматології та ортопедії АМН України,
вул. Воровського, 27, Київ, 01601, Україна