

Ультразвуковая визуализация нейролипоматоза срединного нерва: обзор литературы и описание клинического случая

Т. Е. Халилова¹, Д. С. Дружинин²

¹ Медицинский центр «Жемчужина Подолья», Подольск

² ФГБОУ ВО «Ярославский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Ярославль

РЕЗЮМЕ:

Нейролипоматоз — редко встречающаяся доброкачественная опухоль периферических нервов. Чаще вовлекаются нервы верхних конечностей, в большинстве случаев — срединные нервы в области запястного канала. Страдают в основном дети и люди молодого возраста. В статье описан случай фибролипоматозной гамартромы срединного нерва у пациента 24 лет, сопоставлено ультразвуковое изображение с результатами интраоперационного наблюдения. Несмотря на характерную клиническую и патоморфологическую картины этого состояния, вопросы диагностики и дифференциальной диагностики остаются актуальными. Особая роль отводится ультразвуку как неинвазивному, широко распространенному методу прижизненной диагностики состояния периферических нервов. Срединный нерв, благодаря своему поверхностному расположению, доступен для визуализации, а понимание ультразвуковой семиотики фибролипоматозной гамартромы позволит своевременно определять ее на этапе начальных клинических проявлений и избежать ненужных и усугубляющих неврологический дефицит методов обследования, таких как биопсия.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: нейролипоматоз, синдром карпального канала, фибролипоматозная гамартрома, макродактилия.

КОНФЛИКТ ИНТЕРЕСОВ. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов при подготовке данного сообщения.

СОГЛАСИЕ ПАЦИЕНТА. От пациента было получено письменное согласие на публикацию этого случая и любых сопроводительных изображений.

Ultrasound imaging of median nerve neurolipomatosis: literature review and clinical case description

T. E. Khalilova¹, D. S. Druzhinin²

¹ Medical Center "Gemchuzhina Podolia", Podolsk, Russia

² Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Education "Yaroslavl State Medical University" of the Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Yaroslavl, Russia

SUMMARY:

Neurolipomatosis is a rare benign tumor of peripheral nerves. The nerves of the upper extremities are more often involved, in most cases, the median nerves in the carpal canal. Children and young people suffer mainly. The article describes a case of fibrolipomatous hamartoma of the median nerve in a 24-year-old patient, the ultrasound image is compared with the results of intraoperative observation. Despite the characteristic clinical and pathomorphological picture of this condition, the issues of diagnosis and differential diagnosis remain relevant. A special role is given to ultrasound as a non-invasive, widespread method of lifetime diagnosis of the condition of peripheral nerves. The median nerve, due to its superficial location, is available for visualization, and understanding the ultrasound semiotics of fibrolipomatous hamartoma will allow timely determination of it at the stage of initial clinical manifestations and avoid unnecessary and aggravating neurological deficits of examination methods such as biopsy.

KEYWORDS: neurolipomatosis, carpal tunnel syndrome, fibrolipomatous hamartoma, macrodactyly.

CONFLICT OF INTEREST. The authors declare no conflict of interest.

PATIENT CONSENT. Written consent was obtained from the patient for publication of this case and any accompanying images.

ВВЕДЕНИЕ. Нейролипоматоз (липоматоз нерва) — редко встречающееся заболевание, относящееся к доброкачественным мезенхимальным опухолям, характеризующееся пролиферацией жировой и фиброзной ткани в эпиневрии между и вокруг пучков периферических нервов [1]. В литературе встречается множество терминов, которыми обозначают нейролипоматоз: фибролипоматозная гамартрома, липофиброма, невральная фибролипома, жировая инфильтрация нерва, периневральная липома. В классификации опухолей мягких тканей ВОЗ от 2002 г. все эти названия объединены в липоматоз нерва [1, 2, 3].

Впервые это поражение описал хирург — ортопед М.Л. Мейсон в 1953 году в обзоре опухолей кисти как веретенообразный отек периферического нерва [4]. Это медленно прогрессирующее заболевание. Встречается преимущественно у детей и молодых людей в первые три десятилетия жизни [4, 5]. До 80% случаев — это нейролипоматоз срединного нерва в области запястья, ладонной поверхности предплечья и кисти [5, 6]. Также описаны случаи нейролипоматоза локтевого, лучевого, подошвенного, малоберцового, седалищного, икроножного нервов и плечевого сплетения [5, 7–11]. Чаще это одностороннее поражение, но встречаются случаи дву-

сторонней гамартромы [5, 12, 13]. Возможно развитие липоматоза нескольких нервов одной конечности [14].

Клинический случай. Пациент М., 24 года — обращение по поводу онемения и слабости в I–III пальцах левой кисти, нарушения мелкой моторики в левой кисти, слабости приведения большого пальца левой кисти, гипотрофии мышц основания большого пальца. С раннего детского возраста частые эпизоды парестезий в пальцах во время нагрузки на кисть (катание на велосипеде и др). Жалобы прогрессировали вплоть до подросткового возраста, усилились ночные парестезии, присоединилась неловкость в пальцах левой кисти, нарушение мелкой моторики, недержание предметов в левой руке, а также тупая ноющая боль в области левого запястья. Функция поверхностного и глубокого сгибателей пальцев, лучевого и локтевого сгибателей запястья сохранна. Таким образом, клиническая картина соответствовала вовлечению срединного нерва на уровне запястья. При проведении электромиографии обнаружено падение амплитуды вызванного моторного ответа до 1,3 мВ, потенциал действия срединного нерва при антидромной методике стимуляции с II пальца не зарегистрирован, дистальная латентность при расстоянии 80 мм — 5,6 мс — электрофизиологическая картина, указывающая на локальное

нарушение проведения по срединному нерву на уровне запястья (рис. 1). В анамнезе у пациента не было обнаружено традиционных факторов риска для развития синдрома карпального канала. При проведении УЗ-исследования выявлено значительное увеличение площади поперечного сечения срединного нерва примерно 80–110 мм² с измененной структурой — единичные гипэхогенные (анэхогенные) округлые зоны, окруженные гиперэхогенной прослойкой. Протяженность изменений примерно +100 мм проксимальнее уровня запястной складки, выше средней трети предплечья срединный нерв имеет нормальную сонографическую картину, дистальнее запястной складки под ладонным апоневрозом, срединный нерв имеет плавное сужение до нормальных величин. С учетом изменения сонографической структуры нерва, наличия клинических признаков поражения нерва на уровне карпального канала, медленном прогрессировании состояния — принято решение о проведении декомпрессии нерва путем иссечения общего удерживателя сгибателя запястья. Во время хирургической декомпрессии при макроскопической оценке срединного нерва выявлено значительное увеличение его размеров относительно сухожилий с гиперемией эпинеургии (рис. 2). Нерв не имел спаянности с окружающими тканями и инфильтративного роста. Состояние параневральных тканей было удовлетворительным. Проведено иссечение запястной связки, а также сопутствующая эпиневриотомия. В диагностических целях взята биопсия срединного нерва. Гистопатологическое исследование показало наличие в образце зрелых адипоцитов на фоне пролиферации соединительной ткани.

В ранний послеоперационный период пациент отметил уменьшение парестезий и болевого синдрома в области запястья.

Обсуждение. Клиническая картина нейролипоматоза складывается из нарушения моторной и сенсорной функции соответствующего нерва, что нередко напоминает компрессионную нейропатию. Так как это медленно прогрессирующее заболевание, симптомы могут длительное время ограничиваться отеком мягких тканей в месте расположения гамартмы без неврологического дефицита [15]. В 30–60% случаев фибролипоматозная гамартма сочетается с макродактилией (макродактилия 1 типа) — диффузным разрастанием костей и/или мягких тканей сегмента конечности в зоне иннервации пораженного нерва [16, 17]. Макродактилия 1 типа всегда сочетается с липоматозом нерва, поэтому в литературе эти термины могут встречаться как синонимы [17].

Этиология нейролипоматоза на сегодняшний день не уточнена. Предполагается как врожденный, так и приобретенный характер

заболевания. [5, 18]. Сторонники теории приобретенной этиологии фибролипоматозной гамартмы предполагают в основе заболевания наличие острой или хронической травмы нервов [18]. В пользу врожденного характера заболевания свидетельствуют начало в детском и молодом возрасте, а также выявление случаев связи нейролипоматоза с мутациями гена PIK3CA, в независимости от наличия или отсутствия макродактилии [17, 18]. Но есть описания случаев нейролипоматоза с макродактилией с отсутствием мутаций в гене PIK3CA, что не исключает вовлеченность в патогенез заболевания других генов [19]. Исследования в этой области ограничены его редкой встречаемостью [19].

Диагностика. Золотым стандартом визуализации нейролипоматоза считается МРТ [15]. Но длительное время проведения, высокая стоимость, серьезные артефакты и сложность реконструкции нерва ограничивают его широкое использование. В то же время ультразвуковое исследование высокого разрешения является недорогим и легко доступным методом, обеспечивающим динамическую визуализацию [20].

Ультразвуковая семиотика фибролипоматозной гамартмы описана как увеличенных размеров периферический нерв (площадь поперечного сечения может превышать нормальные значения в 10 раз). На аксиальном срезе имеет вид «коаксиального кабеля» или «печенья с кусочками шоколада», который представляет собой утолщенные пучки аксонов с гипэхогенным сигналом, разделенные вкраплениями гиперэхогенного жира, вместе покрытые толстым эпиневром; иногда не имеют четко выраженной капсулы и плохо отделяемы от окружающих тканей. На продольном — нервные гипэхогенные волокна чередуются с гиперэхогенной жировой тканью и напоминают «спагетти» [16, 19]. Характерная нейровизуализационная картина заболевания, выявляемая на УЗИ и подтвержденная МРТ, в большинстве случаев позволяет избежать проведения биопсии с диагностической целью [3, 21, 22].

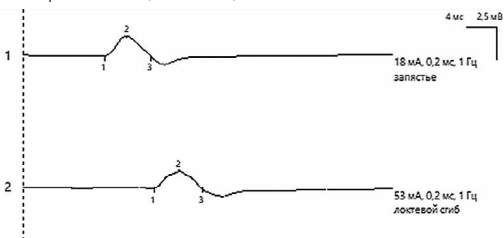
Дифференциальная диагностика. Учитывая массивные разрастания, дифференциальная диагностика проводится с липосаркомой, которая имеет отличную ультразвуковую картину и часто инфильтративный рост, и нервно — мышечной хористой, характеризующейся наличием мышечной ткани в эпинеургии [19].

Лечение. При выявлении нейролипоматоза, как правило, выполняются вмешательства по декомпрессии нерва, что ведет к уменьшению выраженности симптомов [3, 19, 21]. В связи с прогрессирующим характером заболевания возможно развитие рецидивов, требующих повторных вмешательств [3]. В части случаев

Рисунок 1. Исследование проведения по левому срединному нерву

СРВ моторная

лев., Abductor pollicis brevis, Medianus, C8 T1



Параметры М-ответа (амплитуда: негативный пик)

№	Точка стимуляции	Расст., мм	Лат., мс	Ампл., мВ	Норма ампл., мВ	Откл. ампл., %	Длит., мс	Скор., м/с	Норма скор., м/с	Откл. скор., %
нр., Abductor pollicis brevis, Medianus, C8 T1										
1	Запястье	80	5,6	1,3	7,0	-79,0	6,2			
2	Локтевой сгиб	210	17,6	1,1	7,0	-82,0	6,5	42,0	60,0	-30,0

СРВ сенсорная; Антидромно

лев., n. Medianus



Потенциал действия нерва (амплитуда: негативный пик)

№	Точка стимуляции (отведения)	Расст., мм	Лат., мс	Ампл., мкВ
лев., n. Medianus				
1	Запястье	0		0

выполняется внутриневральная диссекция для уменьшения объема нерва, что может привести к развитию выраженного неврологического дефицита [3]. Описаны случаи иссечения срединного нерва с последующей реконструкцией трансплантатом икроножного нерва, имеющих хорошее восстановление [2]. Но резекция нерва также не предотвращает рецидив, так как в долгосрочном наблюдении отмечено прогрессирование заболевания в местах проксимальной и дистальной резекции [3, 23]. Таким образом, в подавляющем большинстве случаев хирургического лечения нейролипоматоза предпочтение отдается операции по декомпрессии нерва [3], более радикальные вмешательства возможны только в случае рецидивирующего течения, а также наличия прогрессирующего грубого моторного дефицита [3, 4], и должны рассматриваться индивидуально в каждом конкретном случае.

Пациентам с макродактилией проводится уменьшение объема мягких тканей, эпифизиодез для остановки продольного роста и ампутация нефункциональных пальцев [17].

ЗАКЛЮЧЕНИЕ. Мы представили случай липоматоза срединного нерва у молодого пациента, который электрофизиологически был подтвержден как синдром карпального канала. Мы обратили внимание на характерную ультразвуковую картину, описанную в литературе как «коаксиальный кабель» или «печенье с кусочками шоколада» при аксиальном и «спагетти» при продольном сканировании. Несмотря на отсутствие возможности радикального лечения данного поражения его ранняя диагностика позволяет облегчить состояние путем проведения своевременной декомпрессии нерва.

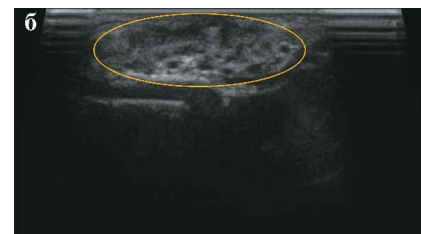


Рисунок 2. Сопоставление интраоперационной макроскопической картины и ультразвукового изображения срединного нерва на уровне запястья: а — срединный нерв слева (интраоперационная фотография); б — УЗ-изображение срединного нерва на уровне запястья

Список литературы / References:

- Fletcher C. D. M., Krishnan K., & Mertens U. F. (2002). Pathology and Genetics of Tumours of Soft Tissue and Bone.
- Prabhu A., Anil R., & Kumar N. (2020). Fibrolipomatous Hamartoma of the Median Nerve: An Outcome of Surgical Management in Six Consecutive Cases. *Nigerian Journal of Surgery: Official Publication of the Nigerian Surgical Research Society*, 26(2).
- Marek T., Spinner R. J., Syal, A., Wahood W., & Mahan M. A. (2019). Surgical Treatment of Lipomatosis of Nerve: A Systematic Review. *In World Neurosurgery* [Vol. 128]. <https://doi.org/10.1016/j.wneu.2019.04.110>.
- Okubo T., Saito T., Mitomi H., Takagi T., Torigoe T., Suehara Y., Katagiri H., Murata H., Takahashi M., Ito I., Yao T., & Kaneko K. (2012). Intraneural lipomatous tumor of the median nerve: Three case reports with a review of literature. *In International Journal of Surgery Case Reports* [Vol. 3, Issue 9]. <https://doi.org/10.1016/j.ijscr.2012.05.007>.
- Senger J. L., Classen D., Bruce G., & Kanthan R. (2014). Fibrolipomatous hamartoma of the median nerve: A cause of acute bilateral carpal tunnel syndrome in a three-year-old child: A case report and comprehensive literature review. *In Canadian Journal of Plastic Surgery* [Vol. 22, Issue 3]. <https://doi.org/10.1177/229255031402200307>.
- Osterloh J., Agaimy A., Fried F., Stoehr R., Janka R., Arkudas A., & Horsch R. E. (2023). PIK3CA mutation testing as a valuable molecular surrogate for lipomatosis of the median nerve: clinicopathological and molecular analysis of six cases. *Virchows Archiv*. <https://doi.org/10.1007/s00428-023-03540-7>.
- Ebner B. A., Eschbacher K. L., Jack M. M., Dragana M., Spinner R. J., & Giannini C. (2022). Brachial plexus lipomatosis with perineural pseudodion bulb formation: Result of a mosaic PIK3CA mutation in the para-axial mesoderm state. *In Brain Pathology* [Vol. 32, Issue 4]. <https://doi.org/10.1111/bpa.13057>.
- Khadda S., Adhikari P., Regmi P. R., Timilsina B., Thapa A. S., Panta B. R., & Bhandari S. (2022). Lipofibromatous hamartoma of sciatic nerve: A case report. *Annals of Medicine and Surgery*, 81. <https://doi.org/10.1016/j.amsu.2022.104542>.
- Dhinsa B. S., Lidder S., & Abbasian A. (2016). Atypical Presentation of Fibrolipomatous Hamartoma of Superficial Peroneal Nerve. *Journal of Foot and Ankle Surgery*, 55(5). <https://doi.org/10.1053/j.jfas.2016.01.007>.
- Parihar A., Verma S., Senger M., Agarwal A., Bansal K., & Gupta R. (2014). Fibrolipomatous hamartoma of sural nerve: A new site of an unusual lesion. *Malaysian Journal of Pathology*, 36(1).
- Yadav T., Mirza G., Khera P., & Garg P. (2020). Macrodystrophia lipomatosa with fibrolipomatous hamartoma of medial plantar nerve and lipomatosis of thigh. *Sudanese Journal of Paediatrics*. <https://doi.org/10.24911/sjp.106-1570297771>.
- Michel C. R., Dijanic C., Woernle M., Ferricola J., & Grossman J. (2021). Carpal Tunnel Syndrome Secondary to Fibrolipomatous Hamartoma of the Median Nerve. *Cureus*. <https://doi.org/10.7759/cureus.15363>.
- Meyer B. U., Röricht S., & Schmitt R. (1998). Bilateral fibrolipomatous hamartoma of the median nerve with macrocheiria and late-onset nerve entrapment syndrome. *Muscle and Nerve*, 21(5). [https://doi.org/10.1002/\(SICI\)1097-4598\(199805\)21:5<656::AID-MUS16>3.0.CO](https://doi.org/10.1002/(SICI)1097-4598(199805)21:5<656::AID-MUS16>3.0.CO).
- Parry A. H., Wani H. A., & Shaheen F. A. (2021). Fibrolipomatous Hamartoma of Median and Ulnar Nerve: A Rare Combination. *Neurology India*, 69(1). <https://doi.org/10.4103/0028-3886.310107>.
- Ranjana R., Kumar R., Jeyaraman M., & Kumar S. (2021). Fibrolipomatous Hamartoma (FLH) of Median Nerve: A Rare Case Report and Review. *In Indian Journal of Orthopaedics* [Vol. 55]. <https://doi.org/10.1007/s43465-020-00149-9>.
- Francken K., Jager T., Vanlauwe J., de Mey J., Shahabpour M., & de Maeseneer M. (2022). Ultrasound of Lipomatosis of Nerve Associated with Macroductyly: 'Spaghetti and Chocolate Cookie' Appearance. *Journal of the Belgian Society of Radiology*, 106(1). <https://doi.org/10.5334/jbsr.2849>.
- Blackburn P. R., Milosevic D., Marek T., Folpe A. L., Howe B. M., Spinner R. J., & Carter J. M. (2020). PIK3CA mutations in lipomatosis of nerve with or without nerve territory overgrowth. *Modern Pathology*, 33(3). <https://doi.org/10.1038/s41379-019-0354-1>.
- Soffar M. M., Fadall G., Ghalab M. A., & Abouzaid A. M. (2021). Lipofibromatous hamartoma of digital nerve: A case report. *Plastic and Reconstructive Surgery - Global Open*, 9(12). <https://doi.org/10.1097/GOX.00000000000003981>.
- Marek T., Mahan M. A., Carter J. M., Howe B. M., Bartos R., Amrami K. K., & Spinner R. J. (2021). What's known and what's new in adipose lesions of peripheral nerves? *In Acta Neurochirurgica* [Vol. 163, Issue 3]. <https://doi.org/10.1007/s00701-020-04620-2>.
- Xu P., Lu B., Deng H. P., Mi Y. R., Yin C. X., Ding Y., Shao X. Z., Zhang G. S., & Xiu X. F. (2020). Ultrasonographic Diagnosis of Lipomatosis of Nerve: A Review of Ultrasonographic Finding for 8 Cases. *World Neurosurgery*, 139. <https://doi.org/10.1016/j.wneu.2020.04.116>.
- Saida T., Sasaki K., Yoshida M., Kamimaki T., & Nakajima T. (2023). Fibrolipomatous hamartoma with macroductyly and carpal tunnel syndrome. *Radiology Case Reports*, 18(1). <https://doi.org/10.1016/j.radcr.2022.10.085>.
- Whittle C., Schonsted V., & Schiappacasse G. (2014). Fibrolipomatous hamartoma and its ultrasound diagnosis case series and review of the literature. *In Ultrasound Quarterly* [Vol. 30, Issue 4]. <https://doi.org/10.1097/RUQ.0000000000000051>.
- Mahan M. A., Amrami K. K., Niederhauser B. D., & Spinner R. J. (2013). Progressive nerve territory overgrowth after subtotal resection of lipomatosis of the median nerve in the palm and wrist: A case, a review and a paradigm. *In Acta Neurochirurgica* [Vol. 155, Issue 6]. <https://doi.org/10.1007/s00701-013-1707-z>.

Сведения об авторах

Халилова Татьяна Евгеньевна, заведующая отделением неврологии и психиатрии¹, ORCID: 0009-0005-7699-910X

Дружинин Д. С., д.м.н., доцент кафедры нервных болезней с медицинской генетикой и нейрохирургией², ORCID: 0000-0002-6244-0867

¹ Медицинский центр «Жемчужина Подолья», Подольск

² ФГБОУ ВО «Ярославский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации

Автор для переписки:

Халилова Татьяна Евгеньевна, E-mail: tatyana.khalilova@mail.ru

About authors

Tatiana Evgenievna Khalilova, Head of the Department of Neurology and Psychiatry¹, ORCID: 0009-0005-7699-910X

Druzhinin D. S., Doctor of Medical Sciences, Associate Professor, Department of Nervous Diseases with Medical Genetics and Neurosurgery², ORCID: 0000-0002-6244-0867

¹ Medical Center "Gemchuzhina Podolia", Podolsk, Russia

² Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Education "Yaroslavl State Medical University" of the Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Yaroslavl, Russia

Corresponding author:

Tatiana Evgenievna Khalilova, E-mail: tatyana.khalilova@mail.ru

Статья поступила / Received 17.10.2023

Получена после рецензирования / Revised 24.10.2023

Принята в печать / Accepted 25.10.2023

Для цитирования: Халилова Т. Е., Дружинин Д. С. Ультразвуковая визуализация нейролипоматоза срединного нерва: обзор литературы и описание клинического случая. Медицинский алфавит. 2023;(32):47–49. <https://doi.org/10.33667/2078-5631-2023-32-47-49>

For citation: Khalilova T. E., Druzhinin D. S. Ultrasound imaging of median nerve neurolipomatosis: literature review and clinical case description. Medical alphabet. 2023;(32):47–49. <https://doi.org/10.33667/2078-5631-2023-32-47-49>