

DOI: <https://doi.org/10.63769/1683-3295-2025-27-3-125-133>

Амилоидома головного мозга

Контакты:
Илья Владимирович
Григорьев *grigoriev.iliya@gmail.com*

И.В. Григорьев¹, К.С. Есина², О.О. Кордонская¹, С.А. Мамыкина¹, О.И. Пацап¹, С.А. Мельченко¹,
И.В. Сенько¹, М.Б. Долгушин¹

¹ФГБУ «Федеральный центр мозга и нейротехнологий» Федерального медико-биологического агентства России; Россия, 117513 Москва, ул. Островитянова, 1, стр. 10;

²ГБУЗ ЛО «Токсовская клиническая межрайонная больница»; Россия, 188664 Ленинградская обл., п. Токсово, ул. Буланова, 18

Амилоидома – образование неопухолевой природы, характеризующееся локальным отложением в тканях нерастворимых белковых агрегатов легких цепей иммуноглобулинов κ/λ (AL-амилоидоз), не связанное с системным амилоидозом. Использование термина «амилоидома» связано с тем, что образование имитирует опухоль по клиническим и нейровизуализационным данным, но не имеет отношения к опухолевым заболеваниям. Диагностика данного образования затруднена ввиду небольшого числа описанных случаев, отсутствия специфических признаков и способности мимикрировать под опухоли. Наиболее достоверный метод верификации – гистологическое исследование. Мы представляем 2 клинических случая амилоидомы головного мозга, подтвержденных гистологически.

Ключевые слова: амилоидома, амилоидоз, биопсия, микрохирургическая резекция, объемное образование головного мозга

Для цитирования: Григорьев И.В., Есина К.С., Кордонская О.О. и др. Амилоидома головного мозга. Нейрохирургия 2025;27(3):125–33.

DOI: <https://doi.org/10.63769/1683-3295-2025-27-3-125-133>

Cerebral amyloidoma

I.V. Grigoriev¹, K.S. Esina², O.O. Kordonskaya¹, S.A. Mamykina¹, O.I. Patsap¹, S.A. Melchenko¹, I.V. Senko¹, M.B. Dolgushin¹

¹Federal Center for Brain and Neurotechnologies, Federal Medical and Biological Agency of Russia; Bld. 10, 1 Ostrovityanova St., Moscow 117513, Russia;

²Toksovskaya Clinical Interdistrict Hospital; 18 Bulanova St., Toksovo Village, Leningrad Region 188664, Russia

Contacts: Ilya Vladimirovich Grigoriev *grigoriev.iliya@gmail.com*

Amyloidoma is a non-tumor lesion characterized by local deposits of insoluble protein aggregates of κ/λ immunoglobulin light chains in tissues. This condition is also known as AL-amyloidosis and it is not associated with systemic amyloidosis. The usage of term “amyloidoma” is due to the fact that this lesion acts like a tumor according to clinical and neurovisualization signs but it is not a tumor.

The correct diagnosis is difficult due to small number of described cases as well as absence of specific clinical symptoms and tumor-like natural history. The most reliable diagnostic method is histological examination. We present 2 clinical cases of cerebral amyloidoma, confirmed histologically.

Keywords: amyloidoma, amyloidosis, biopsy, microsurgical resection, cerebral mass lesion

For citation: Grigoriev I.V., Esina K.S., Kordonskaya O.O. et al. Cerebral amyloidoma. Neyrokhirurgiya = Russian Journal of Neurosurgery 2025; 27(3):125–33.

DOI: <https://doi.org/10.63769/1683-3295-2025-27-3-125-133>

ВВЕДЕНИЕ

Амилоидома – образование неопухолевой природы, характеризующееся локальным отложением в тканях нерастворимых белковых агрегатов легких цепей иммуноглобулинов κ/λ (AL-амилоидоз), не связанное с системным амилоидозом. Амилоидома не имеет отношения к онкологическим заболеваниям, однако данный термин применяют, поскольку образование имитирует опухоль по клиническим и нейровизуализационным данным [1]. Другими морфологическими

формами отложения амилоида в головном мозге могут быть церебральная амилоидная ангиопатия и такие нейродегенеративные заболевания, как болезнь Альцгеймера, болезнь Паркинсона и др. [2].

Помимо отложения амилоида в головном мозге существует также множество системных форм амилоидоза. Согласно современной классификации Всемирной организации здравоохранения (2016 г.) существует >30 амилоидных белков. Диагностика заключается в выявлении отложения амилоида в тканях с помощью

окраски конго-красным. Амилоид из-за кросс- β -складчатой структуры способен к двойному лучепреломлению, из-за чего приобретает желто-зеленое свечение в поляризованном свете. В зависимости от формы амилоидоза (AA-, AL-амилоидоз, A β , APrPScr) клиническая картина и методы лечения радикально отличаются — от поражения периферической и центральной нервной системы до отложения амилоида в органах (сердечная мышца, слизистая оболочка прямой кишки, почки и т.д.) [3].

Первое упоминание об амилоидоме зафиксировано в 1935 г. S. Saltykow при проведении патологоанатомического исследования вещества головного мозга были обнаружены небольшие макроскопически различимые образования в белом веществе, которые гистологически были идентифицированы как отложение амилоида [4]. С того момента в мировой литературе описано менее 100 случаев отложения амилоида в нервной системе. Данное заболевание относится к группе орфанных, затрагивающих небольшую часть популяции. Его диагностика осложняется отсутствием специфических признаков процесса и способностью образования имитировать опухоль.

Мы представляем 2 клинических случая амилоидомы головного мозга, подтвержденных гистологически, и приводим обзор литературы, посвященной данному заболеванию.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ 1

Пациентка, 50 лет, 02.05.2023 поступила в плановом порядке в ФЦМН ФМБА России для оперативного вмешательства — биопсии внутримозгового образования. Из анамнеза известно, что с 2019 г. пациентку беспокоят снижение чувствительности и нарушение мелкой моторики в левых конечностях, а также эпизодические головные боли. При магнитно-резонансной томографии (МРТ) головного мозга, выполненной 25.12.2019, выявлена зона измененного сигнала с нечеткими контурами в глубоких отделах правой теменной доли, размерами 25 × 18 × 16 мм, гиперинтенсивная на T2- и FLAIR- и гипоинтенсивная на T1-последовательностях; при введении контрастного препарата отмечено его гетерогенное накопление, без перифокального отека (рис. 1).

С момента первичной диагностики образования (2019 г.) пациентка прошла дополнительное обследование для исключения паразитарной инвазии, саркоидоза, туберкулеза и демиелинизирующих заболеваний. По результатам анализа ликвора и МРТ головного мозга, компьютерной томографии (КТ) органов грудной клетки, исследования сыворотки и ликвора методом полимеразной цепной реакции вышеописанные заболевания были исключены и принято решение о наблюдении в динамике.

За период с 2019 по 2021 г. по данным МРТ головного мозга был отмечен рост объемного образования, при этом сохранялся левосторонний гемипарез до 4 баллов.

Через 4 года после первичной диагностики (27.03.2023) в связи с внезапно возникшим эпизодом нарастания

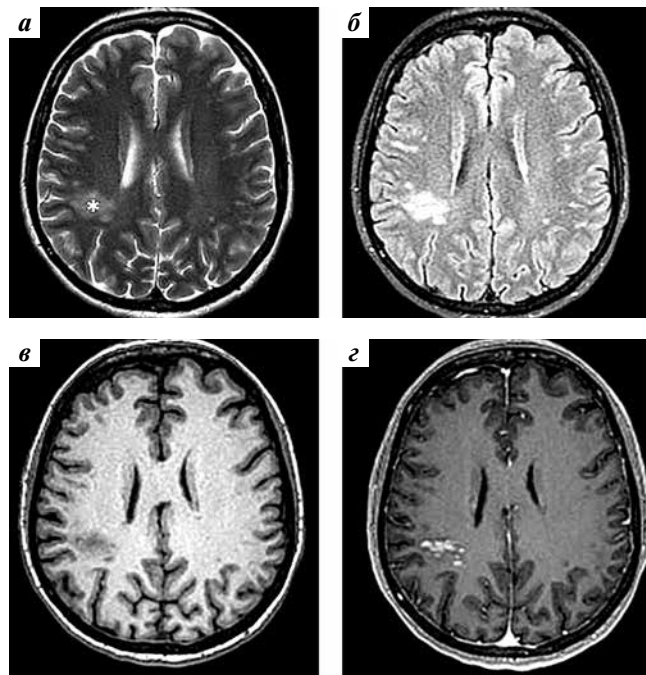


Рис. 1. Клинический случай 1. Магнитно-резонансная томография головного мозга пациентки от 2019 г.: зона измененного сигнала (отмечена звездочкой) с нечеткими контурами в глубоких отделах правой теменной доли, гиперинтенсивная на последовательностях T2 (а) и FLAIR (б) и гипоинтенсивная на T1 (в); при введении контрастного препарата отмечается его гетерогенное накопление (г), перифокальный отек отсутствует

Fig. 1. Clinical case 1. Brain magnetic resonance imaging of a patient at 2019: an area (marked with a star) of an altered signal with indistinct boundaries in the deep area of the right parietal lobe, hyperintense on T2 (a) and FLAIR (б) and hypointense on T1 (в); with heterogeneous accumulation of contrast agent (г), without perifocal edema

слабости в левых конечностях, гиперкинезом по типу ритмичных подергиваний в пальцах левой руки, в левой половине лица пациентка была доставлена бригадой скорой помощи в ФЦМН ФМБА России с подозрением на острое нарушение мозгового кровообращения. При поступлении пациентке было проведено стандартное обследование при входящем диагнозе «инсульт», включая КТ и МРТ головного мозга.

Данные КТ от 27.03.2023 (рис. 2): в правой теменной доле визуализируется зона патологических изменений неправильной формы, без четких границ, частично окруженная зоной перифокального отека, без кальцинатов; очаги кровоизлияний и инфарктов отсутствуют.

Данные МРТ головного мозга от 27.03.2023 (см. рис. 2): в глубоких отделах белого вещества правых лобной и теменной долей определяется внутримозговое образование размерами 33 × 35 × 18 мм, без четких контуров, неоднородной структуры с многочисленными мелкими геморрагическими включениями, с вазогенным отеком до 1,5 см, распространяющимся в субкортикальные отделы центральных извилин; при введении контрастного препарата отмечается его гетерогенное накопление; на перфузионных картах образование демонстрирует невыраженное повышение показателей T_{max} (см. рис. 2).

При сравнении с данными МРТ от 2021 г. отмечены значимое увеличение размеров образования и зоны контрастирования, появление перифокального отека.

При оценке неврологического статуса выявлены снижение силы в правой кисти до 4 баллов, анизорефлексия ($D < S$), сенситивная атаксия, гипестезия по типу

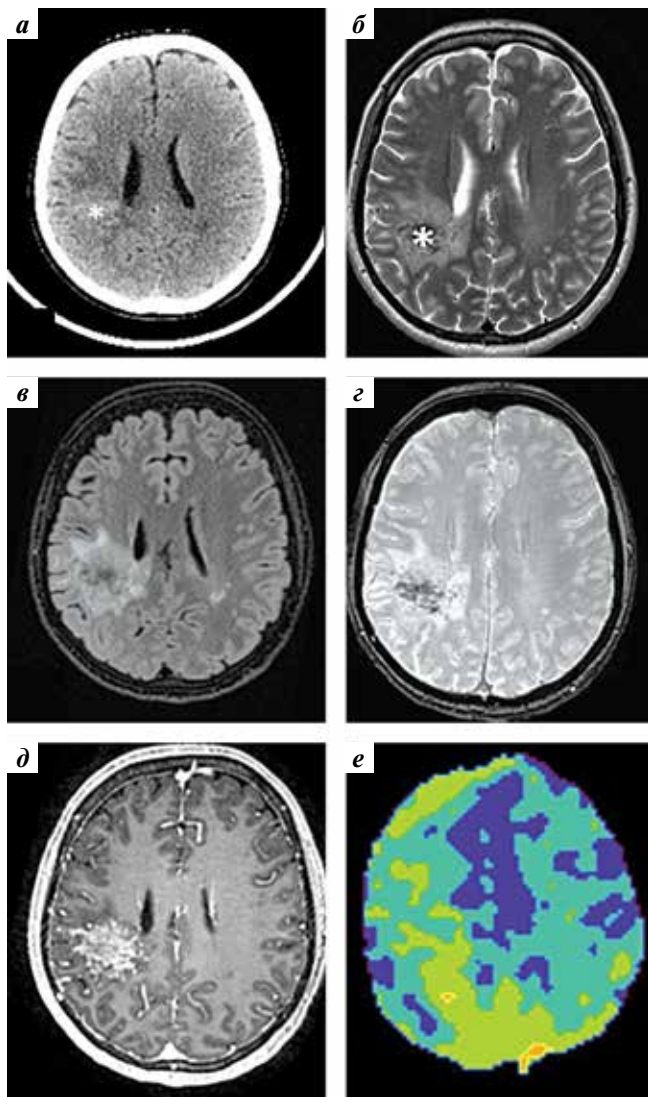


Рис. 2. Клинический случай 1. Компьютерная (а) и магнитно-резонансная томография (б–е) головного мозга пациентки от 2023 г.: зона измененного сигнала (отмечена звездочкой) с нечеткими контурами в правой теменной доле, окруженная зоной минимального перифокального отека, слегка гиперинтенсивная на компьютерно-томографическом изображении (а), гиперинтенсивная на последовательностях T2 (б) и FLAIR (в), с множественными мелкими геморрагическими отложениями на SWAN-последовательности (г); при введении контрастного препарата отмечается его гетерогенное накопление (д); при перфузионном исследовании – небольшое повышение показателя T_{max} (е)

Fig. 2. Clinical case 1. Brain computed tomography (a) and magnetic resonance imaging (б–е) of patient of 2023: an area (marked with a star) of an altered signal with indistinct boundaries in the deep area of the right parietal lobe, surrounded by minimal perifocal edema (a) hyperintense on T2 (б) and FLAIR (в) with multiple small hemorrhages on the SWAN sequence (г); with heterogeneous accumulation of contrast agent (д) as well as slight increase of T_{max} during cerebral perfusion examination (е)

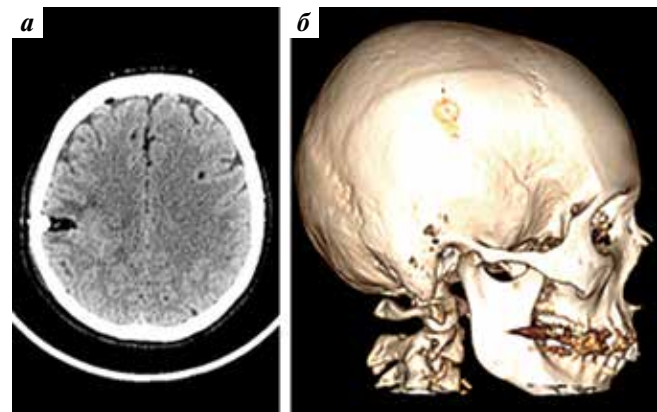


Рис. 3. Клинический случай 1. Компьютерная томография головного мозга пациентки, выполненная на 1-е сутки после биопсии: очагов ишемии и кровоизлияний не выявлено (а); в правой теменной кости определяется трепанационное отверстие, заполненное костной крошкой (б)

Fig. 3. Clinical case 1. Brain computed tomography of the patient performed 1 day after biopsy: there are no areas of ischemia and hemorrhages (a); a trepanation hole filled with bone powder is determined in the right parietal bone (б)

«высоких перчаток и гольф» слева. Пациентка проконсультирована нейрохирургом: рекомендовано плановое оперативное лечение в объеме биопсии.

02.05.2023 в ФЦМН ФМБА России выполнена плановая операция – биопсия образования из трепанационного отверстия. Послеоперационный период протекал без осложнений. По данным контрольной КТ головного мозга ишемических и геморрагических осложнений не выявлено (рис. 3). Гистологически верифицирована церебральная амилоидная ангиопатия (рис. 4). При окраске на амилоид (конго-красным) выявлено окрашивание скопленных вещества в красный цвет, при исследовании в поляризованном свете отмечено желтовато-зеленоватое свечение.

Пациентка выписана на 3-и сутки после операции в удовлетворительном состоянии, без нарастания неврологического дефицита. За период наблюдения за пациенткой (8 мес) дальнейшего роста образования не зафиксировано (рис. 5).

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ 2

Пациентка, 41 года, 10.04.2023 поступила в плановом порядке в ФЦМН ФМБА России с жалобами на постоянную головную боль давящего характера в лобно-височной области, тошноту, светобоязнь, шаткость при ходьбе, а также слабость и онемение в правых конечностях. Из анамнеза заболевания известно, что в 2014 г. пациентка впервые отметила появление нарастающей слабости в конечностях, онемения в конечностях по типу «чулок». Была госпитализирована в отделение неврологии с нижним парапарезом до 3 баллов, онемением с уровня дерматома Th_{12} . По месту жительства пациентке был выставлен диагноз: рассеянный склероз. Проведен 1 курс плазмафереза и гормонотерапии с положительной динамикой в виде нарастания силы

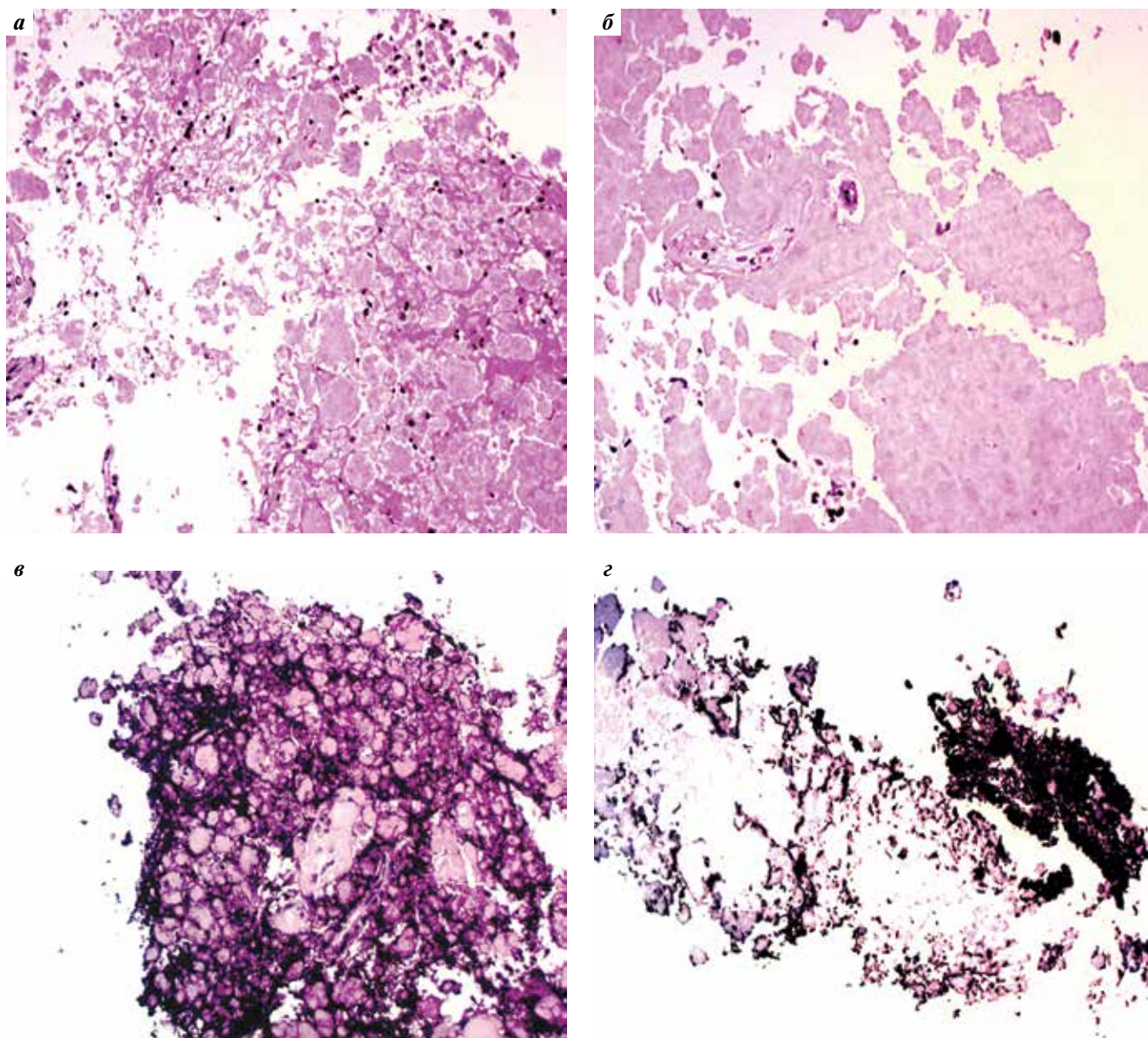


Рис. 4. Клинический случай 1. Гистологическое (а) и иммуногистохимическое (б–г) исследование биопсийного материала пациентки ($\times 200$): фрагменты ткани головного мозга с множественными скоплениями аморфного слабо эозинофильного бесструктурного вещества, реактивными изменениями глии и очаговым глиозом (окраска гематоксилином и эозином) (а); при иммуногистохимическом исследовании обнаружены диффузная экспрессия S100 (в), GFAP (г), синаптофизина в ткани головного мозга, отсутствие экспрессии p53; Ki-67 в ткани головного мозга не выявлен (б), положительная ядерная экспрессия – только в лейкоцитах

Fig. 4. Clinical case 1. Histological (a) and immunohistochemical (б–г) examination of patient's biopsy material ($\times 200$): fragments of brain tissue with multiple accumulations of amorphous eosinophilic structureless substance, reactive glial changes and focal gliosis (hematoxylin and eosin staining) (a); immunohistochemical examination revealed diffuse expression of S100 (в), GFAP (г), synaptophysin in brain tissue, negative expression of p53; Ki-67 in brain tissue was not detected (б), positive nuclear expression – only in leukocytes

в нижних конечностях до 5 баллов справа, 4 баллов слева, улучшения чувствительности.

При плановой МРТ головного мозга в динамике через 1 год (в 2015 г.) впервые были выявлены структурные изменения в левой височной доле, островковой доле и в области базальных ядер левого полушария. Выставлен предварительный диагноз: артериовенозная мальформация. Принято решение о наблюдении за пациенткой в динамике.

В 2023 г. при повторной МРТ с контрастным усилением изменения расценены как опухоль левой островковой

доли. Пациентка проконсультирована нейрохирургом: рекомендовано оперативное лечение.

На момент поступления в неврологическом статусе отмечены гипестезия правой половины лица, сглаженность правой носогубной складки, снижение мышечной силы в правых конечностях до 4 баллов, живые асимметричные сухожильные и периостальные рефлексы с конечностей D > S, правосторонняя гемигипестезия, атактическая походка.

Выполнена КТ головного мозга с контрастированием: обнаружены кальцинаты в области базальных ядер слева.

По данным МРТ головного мозга с контрастированием в кортикально-субкортикальных отделах левой островковой доли с распространением на наружную капсулу и соседние отделы лентичулярной формации, а также

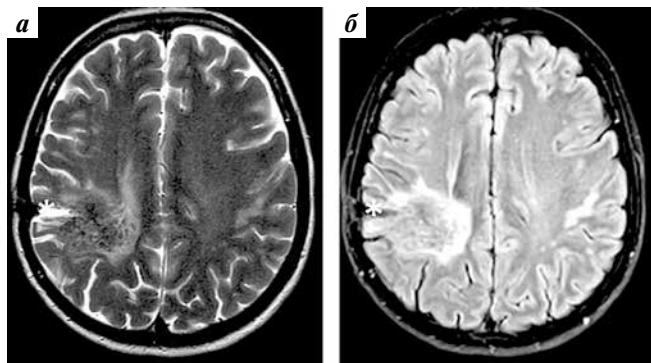


Рис. 5. Клинический случай 1. Магнитно-резонансная томография головного мозга пациентки через 8 мес после биопсии: зона биопсии отмечена звездочкой. Увеличения объема изменений на последовательностях T2 (а) и FLAIR (б) не определяется

Fig. 5. Clinical case 1. Brain magnetic resonance imaging of patient performed 8 months after the biopsy: the biopsy area is marked with a star. The increase of the volume of lesion and postoperative changes on T2 (a) and FLAIR (б) sequences is not determined

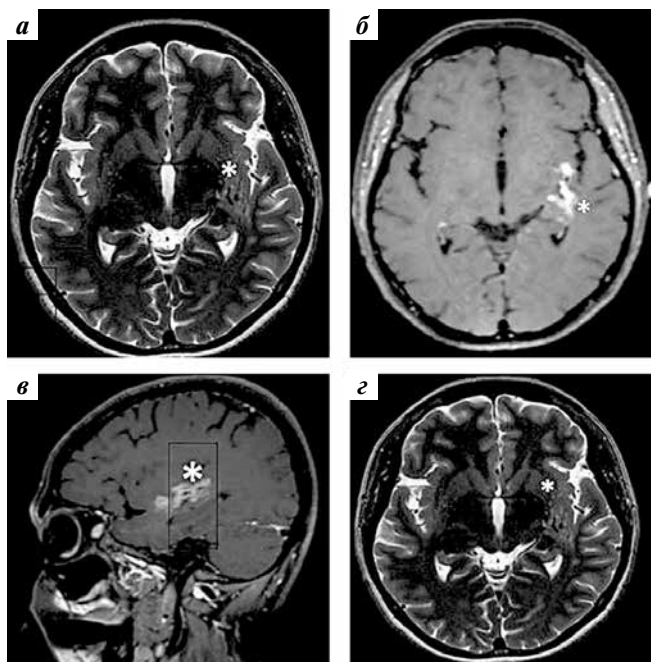


Рис. 6. Клинический случай 2. Магнитно-резонансная томография головного мозга пациентки с контрастным усилением: зона измененного сигнала (отмечена звездочками) с нечеткими контурами в области левого островка, окруженная зоной минимального перифокального отека, слегка гиперинтенсивная в режиме T2 (а, г); при введении контрастного препарата отмечается его гетерогенное накопление (б, в)

Fig. 6. Clinical case 2. Brain magnetic resonance imaging of patient with contrast enhancement: an area (marked with stars) of an altered signal with indistinct boundaries in the area of the left insula surrounded by minimal perifocal edema, slightly hyperintense on T2 (a, г) with heterogeneous accumulation of contrast agent (б, в)

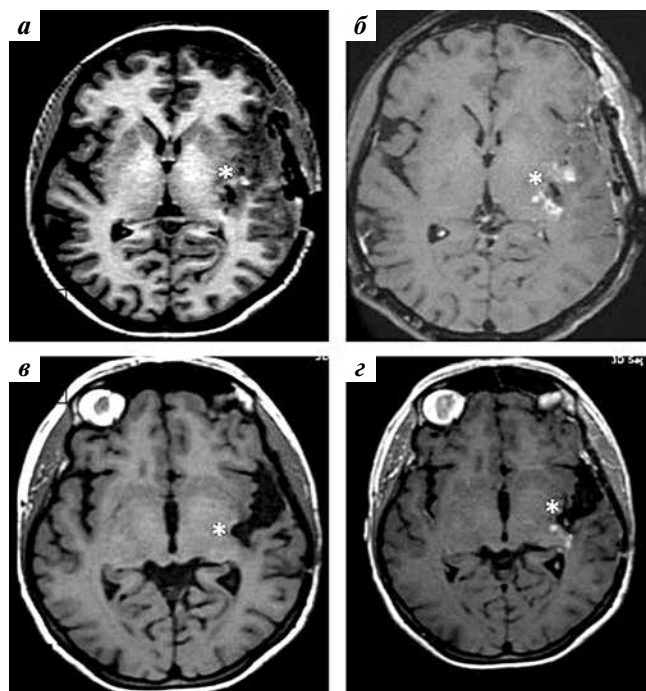


Рис. 7. Клинический случай 2. Магнитно-резонансная томография головного мозга пациентки: а, б – на 3-и сутки после операции: остаточный фрагмент образования (отмечен звездочками) на T1-взвешенных изображениях без контрастного усиления (а) и с контрастированием (б); в, г – через 8 мес после операции: остаточный фрагмент образования (отмечен звездочками) на T1-взвешенных изображениях без контрастного усиления (в) и с контрастированием (г). Без динамики

Fig. 7. Clinical case 2. Brain magnetic resonance imaging of patient: а, б – on 3rd postoperative day: the residual fragment (marked with stars) on T1-weighted images without (a) and with (б) contrast enhancement; в, г – 8 months after surgery: residual fragment (marked with stars) on T1-weighted images without (в) and with (г) contrast enhancement. Without dynamics

с непосредственным прилеганием к височному рогу левого бокового желудочка определялась патологическая зона структурных изменений (гиперинтенсивный сигнал на последовательностях T2, FLAIR) с наличием на фоне мягкотканного компонента, интенсивно накапливающего контрастное вещество, патологических сосудов и птерификатов (рис. 6).

11.04.2023 выполнено микрохирургическое удаление образования под нейрофизиологическим контролем. В области кортикоспинального тракта оставлен фрагмент опухоли по медиальной его границе ввиду интимного прилегания образования к кортикоспинальному тракту (рис. 6).

После операции состояние пациентки было стабильным, неврологический статус – на дооперационном уровне. Течение послеоперационного периода гладкое. При контрольной МРТ головного мозга через 8 мес данных, указывающих на рост образования, не получено (рис. 7).

При гистологическом исследовании признаков неопластического и демиелинизирующего процесса в полученных образцах не обнаружено. Гистоморфологическая картина соответствовала церебральной амилоидной ангиопатии (рис. 8).

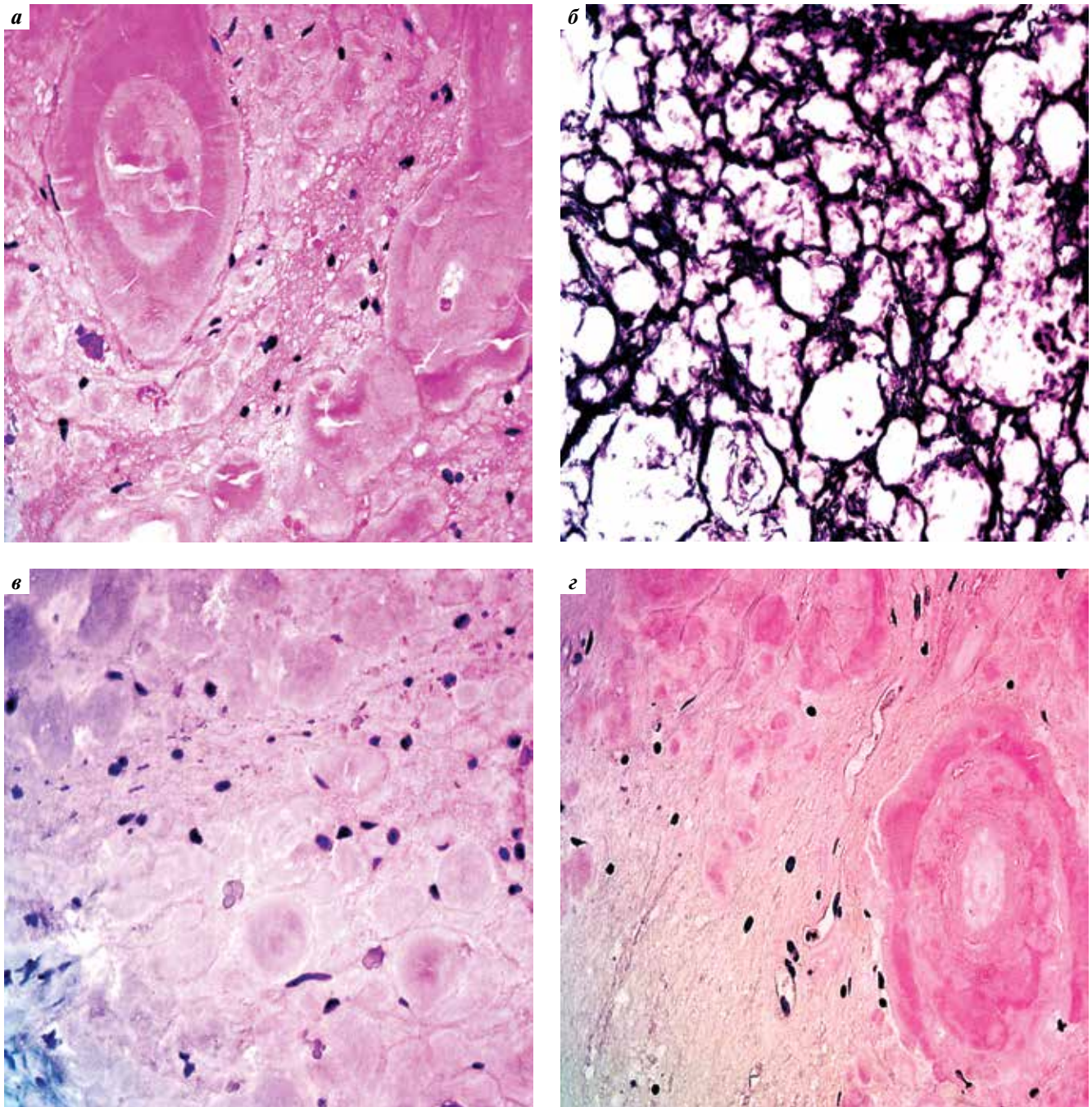


Рис. 8. Клинический случай 2. Гистологическое (а, г) и иммуногистохимическое (б, в) исследование материала пациентки ($\times 400$): при микроскопическом исследовании визуализируется патологическая ткань, представленная разновеликими округлыми и овальными бледно-эозинофильными амилоидоподобными структурами (окраска гематоксилином и эозином) (а). В части таких структур просматриваются просветы, в некоторых из них визуализируются мелкокалиберные сосуды, местами данные структуры напоминают «тени» сосудов мелкого и среднего калибров; пространства между описанными амилоидоподобными структурами выполнены узкими полосками глиальной ткани с признаками реактивного пиллоидного глиоза; ядерной атипии не обнаружено. При иммуногистохимическом исследовании выявлена экспрессия GFAP (б), синаптофизина и белка миелина в резидуальных участках ткани центральной нервной системы; пролиферативный индекс (Ki-67) – около 0% (в). При окраске конго-красным выявлены отложения амилоидоподобного вещества как в стенках сосудов, так и в межсосудистом пространстве (г). При исследовании в поляризационном свете выявлено зеленовато-желтое свечение, характерное для амилоидоза

Fig. 8. Clinical case 2. Histological (a, г) and immunohistochemical (б, в) examination of patient's biopsy material ($\times 400$): microscopic examination visualizes pathological tissue represented by variously rounded and ovoid pale eosinophilic amyloid-like structures (hematoxylin and eosin staining) (a). In some of these structures, gaps are visible, and small-caliber vessels are visualized in some of them; somehow these structures resemble the "shadows" of small and medium-sized vessels; the spaces between the described amyloid-like structures are made of narrow strips of glial tissue with signs of reactive piloid gliosis; no nuclear atypia has been detected. Immunohistochemical examination revealed the expression of GFAP (б), synaptophysin and myelin protein in the residual areas of the central nervous system tissue; the proliferative index (Ki-67) is about 0% (в). When stained with Congo red, deposits of an amyloid-like substance were detected both in the walls of blood vessels and in the intervascular space (г). When examined in polarizing light, a greenish-yellow fluorescence characteristic of amyloidosis was revealed

ОБСУЖДЕНИЕ

Манифестация амилоидомы, по данным литературы, чаще происходит в возрасте старше 45 лет, однако в одном из представленных нами случаев заболевание дебютировало раньше (32 года на момент дебюта симптомов) [5–7]. Наиболее распространенными симптомами являются судорожные приступы, головная боль, нарушение зрения, головокружение, очаговый неврологический дефицит в виде нарушений мышечной силы и чувствительности (гемипарез и гемипарестезия) [5].

Высокая вариабельность симптомов связана с различной локализацией поражения. Чаще всего при проведении КТ или МРТ образование обнаруживают в супратенториальном белом веществе, с расположением перивентрикулярно и периваскулярно [8]. В мировой литературе описано несколько случаев выявления амилоидомы в тройничном нерве (чаще в ганглии), и этот факт важен при дифференциальной диагностике причин тригеминальной невралгии [9]. Характерные нейровизуализационные признаки амилоидомы выделить затруднительно, так как имеются признаки, схожие с глиомой, лимфомой и метастазами в головной мозг [10]. Для обследования при подозрении на амилоидому рекомендуется выполнить МРТ головного мозга с контрастным усилением, магнитно-резонансную перфузию, дополнительно рекомендуется проведение позитронно-эмиссионной томографии, совмещенной с компьютерной томографией (ПЭТ-КТ), с аминокислотными радиомаркерами: метионином, тирозином и их аналогом F-фтор-L-фенилаланином (FDOPA).

При МРТ характерны следующие признаки:

- на T1-взвешенных изображениях сигнал от амилоидомы варьирует от изо- до гиперинтенсивного, при этом промежуточная интенсивность сигнала, скорее всего, соответствует неравномерному отложению амилоида;
- на T2-взвешенных изображениях сигнал чаще варьирует в диапазоне от среднего до гиперинтенсивного;
- наблюдается линейный паттерн контрастирования по периферии поражения, который может быть результатом отложения амилоида в окружающих сосудах;
- при перфузионной МРТ в области амилоидомы отмечается сниженная перфузия;
- нехарактерно постоянное наличие перифокального отека, однако он может присутствовать [6, 11].

При КТ головного мозга характерно выявление области повышенной плотности с накоплением контрастного вещества [12].

С учетом неопухоловой природы заболевания вопрос о тактике лечения остается открытым и ее выбор зависит от наличия масс-эффекта, динамики роста образования и неврологического дефицита. Неболь-

шой объем имеющейся информации, отсутствие четких рекомендательных протоколов осложняют лечение данной группы пациентов.

В литературе описаны единичные случаи роста образования в динамике. В систематический обзор литературы, выполненный D.P. Gray и соавт., включены данные 39 пациентов, средний возраст которых составил 49,4 года; 54% пациентов были женского пола, основные дебютные симптомы заболевания – эпилептические приступы, головная боль. За время наблюдения у 1 пациентки с выполненной биопсией отмечен рост образования. Среди 11 пациентов с тотальным удалением амилоидомы у 4 пациентов в сроки от 3 до 24 мес отмечена положительная динамика в виде отсутствия приступов и стабилизации состояния; в 3 случаях наблюдался прогрессирующий неврологический дефицит в виде ухудшения зрения и слабости правой руки; у 4 пациентов катамнез отсутствует. Частичная резекция проведена у 5 пациентов, только у одного из них зафиксирован неврологический дефицит после операции [6].

В другом исследовании, проведенном V. Fischer и соавт., при наблюдении за 27 пациентами в сроки от 18 до 48 мес в 3 случаях в динамике наблюдался рост амилоидомы. Было проведено 9 резекций, в 3 случаях при наблюдении от 3 мес до 2 лет не зафиксировано неврологического дефицита или роста образования; информация о 6 пациентах не представлена [12].

Использование ПЭТ-КТ рекомендуется для проведения дифференциальной диагностики, особенно при невозможности выполнения биопсии. При этом исследовании, как правило, выявляют сниженный метаболизм, что нехарактерно, например, для опухолей высокой степени злокачественности и что позволяет провести дифференциальную диагностику с опухолью головного мозга, в частности с глиомой [13, 14].

Гистологическое исследование является ключевым для подтверждения диагноза. Для гистологической картины характерны:

- конгофильные большие скопления бледных эозинофильных отложений;
- отложения амилоида, окруженные инфильтратами, состоящими из лимфоцитов, макрофагов и плазматических клеток;
- характерное желто-зеленое двулучепреломление в поляризованном свете;
- периваскулярное и внутриваскулярное распределение амилоида;
- возможна очаговая кальцификация в отложениях [2, 10, 11].

При иммуногистохимическом исследовании важно определить, что эти отложения относятся к легкой цепи иммуноглобулина κ или λ . Для их определения также можно прибегнуть к дополнительным молекулярным методам, таким как хромогенная гибридизация *in situ* [5, 15].

Методы лечения включают частичную или радикальную резекцию образования, в небольшом числе случаев — лучевую терапию, которая актуальна при расположении амилоида в функционально значимой зоне и невозможности безопасного проведения резекции или биопсии образования. В литературе описан случай проведения лучевой терапии с положительной динамикой в виде регресса таких симптомов, как нарушение равновесия, головная боль, рвота, слабость в правой половине лица [16]. В 2 клинических случаях после проведения фокальной лучевой терапии при наблюдении в течение 48 мес не наблюдалось роста образования или нарастания неврологического дефицита [7].

Целью терапии системного амилоидоза является подавление синтеза легких цепей иммуноглобулинов, которые формируют амилоид, что приводит к улучшению функции пораженных органов. Для оценки эффективности терапии используют лабораторные, инструментальные и клинические показатели. Первая линия терапии системного AL-амилоидоза была предложена в 1978 г. R.A. Kyle и P.R. Greipp, которые доказали эффективность химиотерапии (мелфалан и преднизолон) в виде уменьшения отложения амилоида в печени путем повторных биопсий. Однако в связи с высоким риском (до 20%) развития миелодиспластических синдромов и вторичных лейкозов поиски более эффективной и безопасной линии терапии продолжались [17]. В другом клиническом исследовании в National Amyloidosis Centre (Великобритания) использовали стандартную химиотерапию (циклофосфамид, талидомид, дексаметазон), при которой медиана выживаемости превысила 6,3 года, а полная гематологическая ремиссия была достигнута у 100% пациентов. Сочета-

ние аутотрансплантации гемопоэтических стволовых клеток со стандартной химиотерапией продемонстрировало свое преимущество по сравнению с другими методами монотерапии в виде повышения общей выживаемости на 59% [17].

При наличии эпилептических приступов показано назначение противосудорожной терапии (леветирацетам), а при цефалгическом синдроме осуществляют подбор противоболевой терапии (нестероидные противовоспалительные средства, противоболевые антидепрессанты, триптаны).

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Амилоидома головного мозга — очень редкая патология, в связи с чем постановка правильного диагноза без гистологической верификации представляется трудной задачей. Несмотря на то что на догоспитальном этапе диагностировать амилоидому затруднительно, ее необходимо иметь в виду при дифференциальной диагностике различных заболеваний нервной системы. Единственный метод, гарантирующий достоверность диагноза, — гистологическое исследование образования. Также рекомендуется проведение ПЭТ-КТ при невозможности выполнения биопсии. При принятии решения о том или ином методе лечения следует принимать во внимание индивидуальные симптомы пациента и степень их ухудшения в динамике. Первоначально может быть рекомендована биопсия, и если нет неврологического дефицита, — дальнейшее наблюдение за динамикой развития заболевания. При наличии масс-эффекта, неврологического дефицита и судорожных приступов выполняют резекцию образования.

Литература | References

1. Pietruszewska W., Wągrowska-Danilewicz M., Klatka J. Amyloidosis of the head and neck: a clinicopathological study of cases with long-term follow-up. *Arch Med Sci* 2014;10(4):846–52. DOI: 10.5114/aoms.2013.39206
2. Löhr M., Kessler A.F., Monoranu C.M. et al. Primary brain amyloidoma, both a neoplastic and a neurodegenerative disease: a case report. *BMC Neurol* 2019;19(1):59. DOI: 10.1186/s12883-019-1274-x
3. Сафиуллина Э.И., Зиновьева О.Е., Рамеев В.В., Козловская-Лысенко Л.В. Поражение периферической нервной системы при системном амилоидозе. *Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика* 2018;10(3):12–8. DOI: 10.14412/2074-2711-2018-3-12-18
4. Safiullina E.I., Zinovyeva O.E., Rameev V.V., Kozlowskaya-Lysenko L.V. Peripheral nervous system involvement in systemic amyloidosis. *Nevrologiya, neiropsikhiatriya, psikhosomatika = Neurology, Neuropsychiatry, Psychosomatics* 2018;10(3):12–8. (In Russ.). DOI: 10.14412/2074-2711-2018-3-12-18
5. Saltykow S. Zur Frage des lokalen Amyloids der Hirngefäße. *Virchows Arch* 1935;295:590. DOI: 10.1007/BF01889298
6. Bray D.P., Rich C.W., Ellis J.A. et al. Minimally invasive resection of intracerebral amyloidoma: case report and systematic review of the literature. *World Neurosurg* 2020;138:205–13. DOI: 10.1016/j.wneu.2020.02.072
7. Shiao J.C., Wolf A.B., Rabinovitch R.A. et al. Long-term control of primary cerebral ALH amyloidoma with focal radiation therapy. *Adv Radiat Oncol* 2021;7(2):100831. DOI: 10.1016/j.adro.2021.100831
8. Rostagno A., Holton J.L., Lashley T. et al. Cerebral amyloidosis: amyloid subunits, mutants and phenotypes. *Cell Mol Life Sci* 2010;67(4):581–600. DOI: 10.1007/s00018-009-0182-4
9. Swanson A., Giannini C., Link M. et al. Trigeminal amyloidoma: a report of two cases and review of the literature. *J Neurol Surg B Skull Base* 2020;81(6):620–6. DOI: 10.1055/s-0039-1693111
10. Landau D., Avgeropoulos N., Ma J. Cerebral amyloidoma mimicking intracranial tumor: a case report. *J Med Case Rep* 2010;4:308. DOI: 10.1186/1752-1947-4-308
11. Pace A.A., Lownes S.E., Shivane A. et al. A tale of the unexpected: amyloidoma associated with intracerebral lymphoplasmacytic lymphoma. *J Neurol Sci* 2015;359(1–2):404–8. DOI: 10.1016/j.jns.2015.09.372
12. Fischer B., Palkovic S., Rickert C. et al. Cerebral AL lambda-amyloidoma: clinical and pathomorphological characteristics.

- Review of the literature and of a patient. *Amyloid* 2007;14(1):11–9. DOI: 10.1080/13506120600960585
13. Radmanesh A., Wood M.D., Bollen A.W. Cerebral amyloidoma: a mimicker of granulomatous disease on brain MRI. *J Neuroradiol* 2019;46(5):336–9. DOI: 10.1016/j.neurad.2019.02.009
14. Rozenblum L., Bertaux M., Bielle F. et al. ¹⁸F-FDOPA PET/CT findings in a patient with primary cerebral amyloidoma. *Clin Nucl Med* 2020;45(4):e206–e7. DOI: 10.1097/RLU.0000000000002959
15. Karbowniczek A., Wierzba-Bobrowicz T., Mendel T., Nauman P. Cerebral amyloid angiopathy manifested as a brain tumour. Clinical and neuropathological characteristics of two cases. *Folia Neuropathol* 2012;50(2):194–200.
16. Meier T., Hazenfield J.M., Girnius S. A rare case of central nervous system amyloidoma treated with fractionated radiotherapy. *J Neurosurg* 2017;127(2):338–41. DOI: 10.3171/2016.7.JNS1690
17. Смирнова А.Г., Бондаренко С.Н., Кисина А.А. и др. Современные методы лечения AL амилоидоза: обзор литературы и собственные данные. *Клиническая онкогематология* 2013;6(3):303–11. Доступно по: <https://bloodjournal.ru/index.php/coh/article/view/673/627>
Smirnova A.G., Bondarenko S.N., Kisina A.A. et al. Current therapies for AL amyloidosis: literature review and our data. *Klinicheskaya onkogematologiya = Clinical Oncohematology* 2013;6(3):303–11. Available at: <https://bloodjournal.ru/index.php/coh/article/view/673/627>

Вклад авторов

И.В. Григорьев, К.С. Есина, С.А. Мамыкина: разработка дизайна исследования, получение, обработка и анализ данных, написание текста статьи;

О.О. Кордонская, С.А. Мельченко, И.В. Сенько: научное редактирование;

О.И. Пацап: обработка и анализ данных, написание текста статьи;

М.Б. Долгушин: обработка и анализ данных.

Author's contributions

I.V. Grigoriev, K.S. Esina, S.A. Mamykina: research design development, obtaining data for analysis, analysis of the obtained data, article writing;

O.O. Kordonskaya, S.A. Melchenko, I.V. Senko: scientific editing of the article;

O.I. Patsap: analysis of the data obtained, article writing;

M.B. Dolgushin: analysis of the data obtained.

ORCID авторов / ORCID of authors:

И.В. Григорьев / I.V. Grigoriev: <https://orcid.org/0000-0002-1320-5772>

К.С. Есина / K.S. Esina: <https://orcid.org/0000-0003-2977-3739>

О.О. Кордонская / O.O. Kordonskaia: <https://orcid.org/0000-0003-0432-2915>

С.А. Мамыкина / S.A. Mamykina: <https://orcid.org/0000-0003-0461-9647>

О.И. Пацап / O.I. Patsap: <https://orcid.org/0000-0003-4620-3922>

С.А. Мельченко / S.A. Melchenko: <https://orcid.org/0000-0001-7060-0667>

И.В. Сенько / I.V. Senko: <https://orcid.org/0000-0002-5743-8279>

М.Б. Долгушин / M.B. Dolgushin: <https://orcid.org/0000-0003-3930-5998>

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Conflict of interest. The author declares no conflict of interest.

Финансирование. Исследование проведено без спонсорской поддержки.

Funding. The study was performed without external funding.

Соблюдение прав пациентов и правил биоэтики. Все пациенты подписали информированное согласие на публикацию своих данных.

Compliance with patient rights and principles of bioethics. All patients gave written informed consent to the publication of their data.