Адуун сүүлний хам шинжээр илэрсэн меланомын интрадурал экрамедулляр үсэрхийллийн ховор тохиолдол

Ж.Баярдэлгэр[1], С.Лхагвасүрэн[2], П.Ганцэцэг[3], М.Нандинбаяр[1], Н.Лхамцоо[1]

[1]Улсын гуравдугаар төв эмнэлэг
[2]Медтравма эмнэлэг
[3]Эмгэг судлалын үндэсний төв
Цахим шуудан: lkhamtsoon@neurocenter.mn, Утас: 95277730

Түлхүүр үг:
Тархи, нуруу
нугасны
үсэрхийлэл
Хожуу дахилт
Лептоменингиал
бүрхүүлийн
үрэвсэл

Товч агуулга: Меланом нь арьсны хамгийн түгээмэл тохиолдох хорт хавдар ба хожуу шатандаа ихэвчлэн тунгалагийн булчирхай, уушги, элэг, тархи руу үсэрхийлдэг байна. Меланомын тархи руу үсэрхийлэхийн зэрэгцээ нугасны хөндий, ялангуяа адуун сүүл (англиар Cauda equina) хэсэг рүү давхар үсэрхийлэх нь нэн ховор юм. **Эмнэлзүйн тохиолдлын танилцуулга:** 66 настай эмэгтэй эмнэлзүйд татах, бие сульдах, бүсэлхий нуруу орчим өвдөх, доод мөчний сулрал, аарцаг эрхтэний үйл ажиллагааны алдагдалтай. Өгүүлэмжинд 5 сарын өмнөөс толгой өвдөх зовуурь илэрч, тухайн үед тархины СРТ хийлгэхэд тархинд гурван голомт тодорхойлогдон, мэдрэлийн мэс заслын тасагт хэвтэн гурван голомтын нэгийг мэс заслын аргаар авсан. Мэс заслаар авагдсан эдийн шинжилгээнд меланин агуулсан эсүүдийн бөөгнөрөл тодорхойлогдож, бай эмчилгээнд хамрагдсан ч тархи, нурууны тодотгогч бодистой СРТ-д адуун сүүлний түвшинд олон тооны, багширсан хавдрын зангилаат үсэрхийллүүд, мөн лептоменингиал бүрхүүлийн үрэвсэл (ЛМБҮ) (англиар Leptomeningial disease) оношлогдсон. Энэхүү адуун сүүлний хам шинжээр илэрсэн меланомын интрадурал экрамедулляр үсэрхийллийн бидэнд тохиолдсон ховор тохиолдолыг хүргэж байна. **Дүгнэлт:** Меланомын тархинд үсэрхийлсэн тохиолдол нь тавилан тааруу буюу оношлогдсоноос хойш дунджаар 4-6 сар л амьдардаг бөгөөд ЛМБҮ, экстрамедулляр хавдрын үсэрхийлэл нь өвчний төгсгөлийг илтгэдэг. Хэдий өвчний тавилан тааруу ч шинээр нээгдэж буй эмгэг жамд суурилсан эмчилгээний дүнд амьдрах хугацаа уртсах, амьдралын чанарыг дээшүүлэх боломжтой болж байгаа ч меланомыг эрт оношлох нь өвчний тавиланг сайжруулах гол түлхүүр хэвээр байсаар байна.

Эмнэлзүйн тохиолдол танилцуулга: 66 настай эмэгтэй тус оны 09 сарын дунд үеэс биеэ дааж зогсож, сууж чадахгүй болохын зэрэгцээ шээс хүрэхээ мэдэхгүй, улмаар шээж чадахгүй, бөөлжиж эхэлсэн тул харьяа дүүргийн эмнэлэгт хэвтэн шинж тэмдгийн эмчилгээ хийлгэсэн боловч үр дүнгүй буюу бөөлжилт 5 хоногийн турш тасралтгүй үргэлжилсэн. Удалгүй 2 гар чичирхийлэн татаж, улмаар бүх биеийг хамардаг болж, таталт хоорондын зай ойртсоор ухаангүй болдог болсон. Мөн буруу зөрүү ярьж, дэмийрч эхэлсэн ба 2 хөл улам суларч явж чадахгүй болсон. 09 сарын сүүлээр үргэлжилсэн таталт өгсөн учир тус эмнэлгийн Яаралтай тусламжийн тасагт хүргэгдэн ирсэн. Үзлэгт ухаан бүдгэрсэн (Комын Глазго үнэлгээгээр 13 оноо), асуулт бүрэн ойлгохгүй, команд буруу гүйцэтгэж, анхаарал төвлөрөл буурсан ч орон зай, цаг хугацааны баримжаа алдагдалгүй байсан. 12 хос мэдрэлийн талаас эмгэг өөрчлөлт үгүй. 2 гарт булчингийн тонус болон хүч хэвийн. Адуун сүүлний хам шинж, үүнд 2 хөлийн булчингийн тонус сул, булчингийн хүч уг хэсэгт 2/5, төгсгөл хэсэгт 4/5 балл, шөрмөсний рефлексүүд эрс буурсан, хошногоны рефлекс сул үүсч, мэдрэхүй буурсан, аарцгийн үйл алдагдал тод илэрч байсан. Мэнэн шинж илрээгүй.

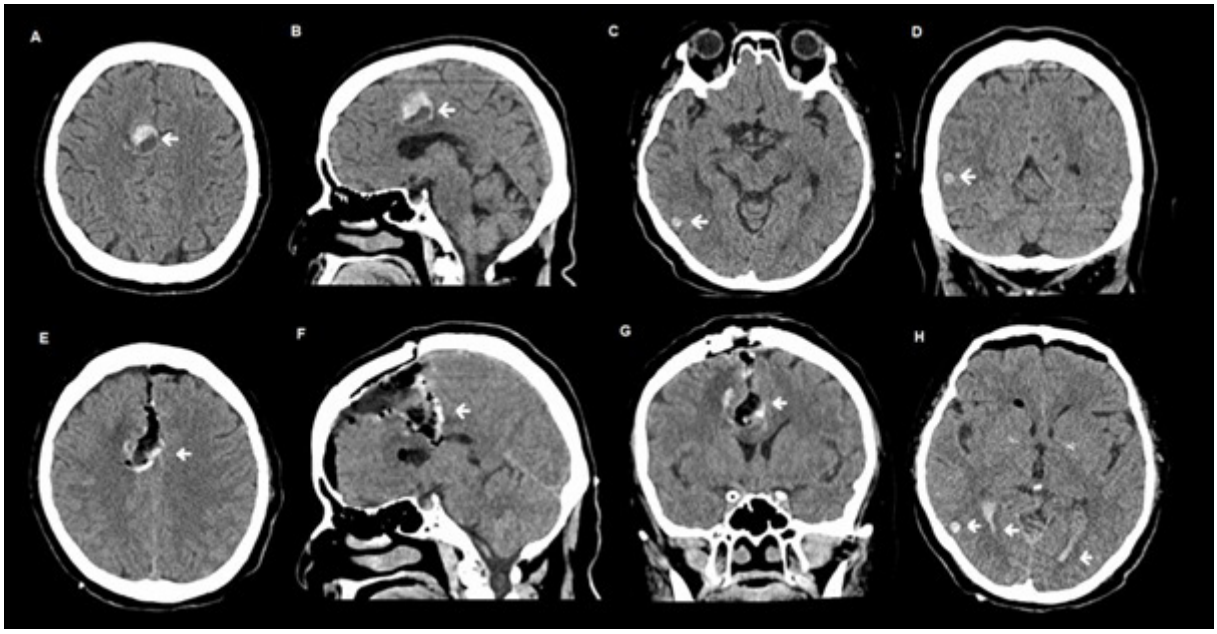
Өгүүлэмжид 20-иод жилийн өмнө зүүн суганд 1 тооны цэцэг шиг хэлбэртэй эмзэглэлгүй үүсгэвэр ургаж, өөрөө аяндаа ховхроод унаж байсан. Тухайн үед эмчид үзүүлж зөвлөгөө аваагүй. 2023 оноос шалтгаангүйгээр ядрах, толгой өвдөх зовуурь илэрч эхэлсэн. 2025 оны 03 сард толгой дүүрч өвдөн,

огиулж бөөлжиж эхэлсэн ба хэд хэдэн удаа эмнэлэгт хэвтэж эмчлүүлсэн ч зовуурь арилахгүй хэвээр байсан тул тархины тодосгогч бодистой соронзон резонанст томографи (СРТ) хийлгэхэд тархины баруун духны дэлбэнгийн дотор хэсэгт 2.1х1.6 см, баруун чамархайн дэлбэнгийн ар хэсэгт 0.4 см, зүүн дагзны дэлбэнд 0.4 см тус тус тодрол авсан 3 голомт тодорхойлогдсон. Хавдрын үсэрхийлэл хэмээн үзэн 2025 оны 04 сард тархины баруун духны дэлбэнгийн хэсгийн хавдрыг авах мэс засал хийлгэсэн ба эдийн шинжилгээгээр меланомын үсэрхийлхийллийг иммуногистохимийн шинжилгээ (Melan-A (+), S-100 (+), HMB-45 (+), Melan-A (+))-гээр батлагдсан. Мэс заслын дараагаас толгойн ялангуяа 2 талын чамархайн хэсэгт хүчтэй өвдөх болсон. 05 сарын хяналтын тархины СРТ-д баруун чамархайн дэлбэнгийн ар хэсэг дэх үсэрхийлсэн хавдрын хэмжээ 1.2х1.3 см болж томорсон байсан тул БНХАУ-д гамма туяа эмчилгээ хийлгэсэн. Тус эмчилгээний дараа өвчтөний бүх бие сульдаж, дотор муухайрч, хоолны дуршил бууран, нуруугаар өвдөж эхэлсэн. Тухайн үед өвчтөн өөрөө өөртөө үйлчлэх, ганцаараа алхах чадвартай байсан. 06 сард БНХАУ-д хийлгэсэн Позитрон эмиссион томографиар тархинаас өөр газарт үсэрхийлэл тодорхойлогдоогүй. 07 сард XCYT-д хяналтын шинжилгээгээр BRAF V600E mutation (+) гарсан тул дараагийн 50 хоногийн турш бай эмчилгээ (Dabrafenib+Trametinib)-г 2 курс хийлгэсэн боловч гаж нөлөөний улмаас өвчтөн эмчилгээг үргэлжлүүлэхээс татгалзсан. Тархины мэс заслын дараагаас карбамазепин 200 мг-аар 1х2 удаа тогтмол ууж байгаад сүүлийн 01 сарын хугацаанд 1х1 удаа уухаар тунг бууруулсан байсан. 1977 онд бамбайн мэс засалд орж, өнөөдрийг хүртэл Л-Тироксин 100 мг-аар, артерийн гипертензид валсартан 80 мг-аар тогтмол уудаг өгүүлэмжтэй байсан.

Тус эмнэлэгт хэвтэн эмчлүүлэх хугацаанд хийгдсэн дараах тархи, нурууны тодотгогч бодистой СРТ болон мэдрэл булчингийн цахилгаан бичлэгээр адуун сүүлний түвшинд олон тооны, багширсан хавдрын зангилаат үсэрхийллүүд, мөн лептоменингиал бүрхүүлийн үрэвсэл (ЛМБҮ) (англиар Leptomeningial disease) оношлогдсон. Шинж тэмдгийн эмчилгээ хийж байсан ч 14 хоногийн дараа өвчтөн үндсэн өвчний хүндрэлийн улмаас нас барсан.

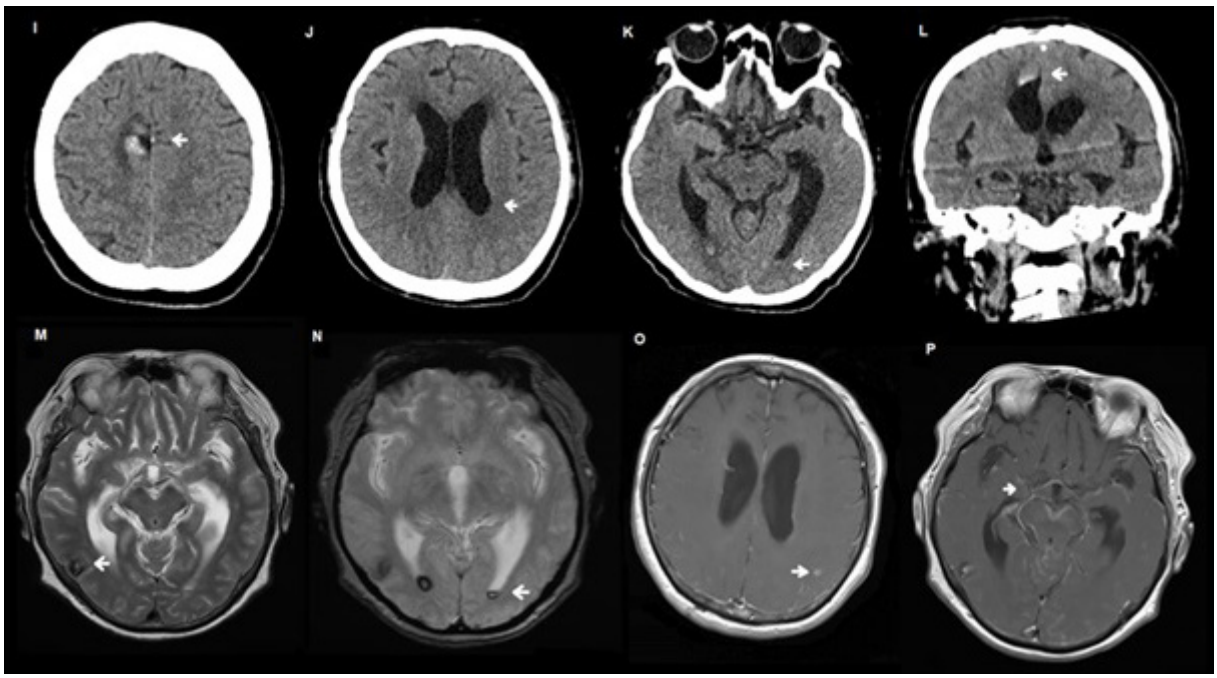
Хийгдсэн багажийн шинжилгээнүүдэд гарсан өөрчлөлтүүд (Зураг 1, 2).

1. Толгойн компьютерт томографи (КТ) болон тархины СРТ:



Зураг 1А. A-D. Тархины хавдрын үсэрхийллийг авах мэс заслын өмнөх КТ зураг.

A, B. Баруун зулайн дэлбэнгийн дотор атирааны эргэн тойрондоо хаван бүхий цус хуралттай хавдрын үсэрхийлэл. C, D. Баруун дагзны дэлбэнгийн гадрын байрлалтай жижиг хэмжээтэй хавдрын үсэрхийлэл. E-H. Мэс заслын дараах КТ зураг. E, F, G. Гавлын ясанд мэс заслын дараах дефект, баруун зулайн дэлбэнгийн хавдрын үсэрхийллийг мэс заслаар авсаны дараах хэсэгт хуралдсан цус болон агаар. Тархины эдийн нягтрал бага зэрэг буурсан буюу тархи хаван. H. Баруун дагзны дэлбэнгийн жижиг хэмжээний хавдрын үсэрхийлэл. 2 талын хажуугийн ховдлын арын эврийн цус.



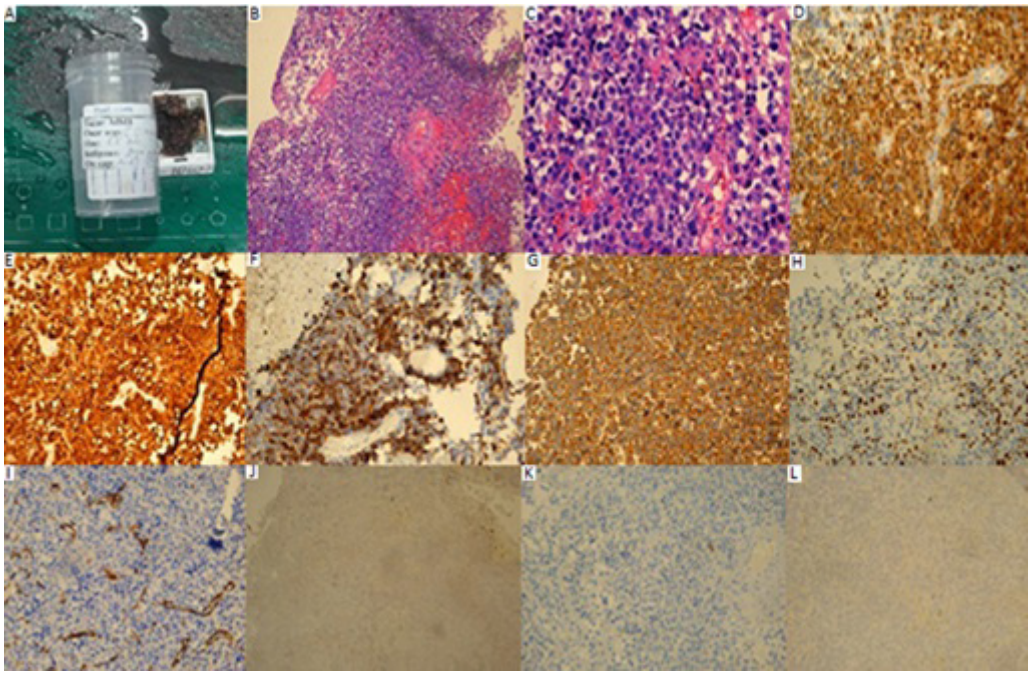
Зураг 1B. I-L. Тус эмнэлэгт хэвтэх үед хийгдсэн КТ зураг.
I. Мэс засал хийгдсэн хэсэг дэх цус хуралт бүхий жижиг хэмжээний хавдрын үсэрхийлэл.
J. Дунд зэргийн цочмог тархины усжилт, зүүн зулайн ховил дагуух нягтрал өндөр аалзавч дорх цус харвалт.
K. Өргөссөн арын эвэр дэх бага зэргийн цус хуралт. L. Мэс засал хийгдсэн хэсэг дэх порэнцефалик уйланхай.
M-P. Тус эмнэлэгт хэвтэх үед хийгдсэн СРТ зураг. M. Аксиал T2 горим дээрх баруун чамархайд дохионы эрчимтэй голомт буюу цусархаг хавдрын үсэрхийлэл. N. T2 горим дээрх арын эврүүд дэх цус. O. Тодотгогч бодистой T1 горим дээрх зүүн зулай орчимд цэгчилсэн тодрол авсан хавдрын үсэрхийлэл. P. Тодотгогч бодистой T1 горим дээрх суурийн цистерний дагуу тодрол авсан лептоменингит.

2. Нурууны тодосгогч бодистой СРТ:



Зураг 2. A-C. T1 горим дээрх сагитал зүслэгт хүзүү, сээр, бүсэлхийн хэсэг дэх "Бохир ТНШ" шинж.
D. T2 горим дээрх сагитал зүслэгт адуун сүүлний түвшинд олон тооны жижиг хавдрын зангилаат үсэрхийллүүд (англиар Drop metastasis). E-G. Хүзүү, сээр, бүсэлхийн хэсэг дэх тодотгогч бодистой T1 горим дээрх сагитал зүслэгт тодрол авсан лептоменингиал бүрхүүл. H. Аксиал T2 горим дээрх адуун сүүлний түвшинд багширсан, олон тооны хавдрын зангилаат үсэрхийллүүд.

3. Мэс заслаар авагдсан эдийн шинжилгээ: Гематоксилин эозин (ГЭ) будалтаар меланин агуулсан эсүүдийн бөөгнөрөл тодорхойлогдсон учир иммуногистохимийн шинжилгээгээр меланомын үсэрхийллийг батлах үндсэн маркерууд болох S-100, HMB-45, Melan- A, мөн нэмэлтээр хийгдсэн туслах маркер болох Vimentin-ээр хийхэд бүгд хүчтэй эерэг будагдсан. Тархин дах меланомын үсэрхийллийг лимфом, хучуур, мезенхимийн эд, төв мэдрэлийн тогтолцоо (ТМТ)-ны бусад хавдруудаас ялган оношлох зорилгоор иммуногистохимийн Ki-67, SMA, EMA, Panck, GFAP биомаркеруудыг ашигласан. (Зураг 3)



Зураг 3. Тархины баруун дух-зулайн хэсгээс авагдсан эдэд хийгдсэн ГЭ болон иммуногистохимийн будалтууд.

А. Амьд сорьцийн дээж: 2×2×0.5 см хэмжээтэй хүрэн бор зөөлөн эд. В. Тархины эдэд судас тойрсон нягт болон салангид байрласан гажигшил, плеоморфизмтай тод эозинофиллэг бөөмхөнтэй эпителиоид хэлбэртэй эсүүдийн олшрол (ГЭ будаг, өсгөлт х40). С. Тархины эдэд судас тойрсон нягт үүрээр байрласан меланомын эсүүдийн олшрол (ГЭ будаг, өсгөлт х400). D. S-100 (өсгөлт 100). E. Melan A (өсгөлт х100). F. HMB-45 (өсгөлт х100). G. Vimentin (өсгөлт х100) H. Ki-67 (өсгөлт х40). I. SMA (өсгөлт х40) J. EMA (өсгөлт х40). K. Panck (өсгөлт х40). L. GFAP (өсгөлт х40).

4. Мэдрэл-булчингийн цахилгаан бичлэг: Адуун сүүлний хам шинжийг илтгэх архагшиж буй идэвхтэй нейроген өөрчлөлт илэрсэн.

Хэлцэмж: Меланом нь үсэрхийлэл ихтэй хорт хавдрын нэг бөгөөд жил ирэх тусам дэлхий дахинд шинээр оношлогдсон тохиолдлын тоо нэмэгдсээр байна. GLOBOCAN-2022 статистикийн мэдээгээр меланом нь 2022 онд дэлхий дахинд нийт хорт хавдрын жагсаалтын 17 дугаар байрыг эзэлж, 331,647 шинэ өвчлөл, 58,645 нас баралт тус тус бүртгэгдсэн байдаг.[1] Монгол Улсын хувьд мөн өвчлөл нэмэгдсээр байгаа бөгөөд 2019-2021 онуудад жилд дунджаар 400 гаруй тохиолдол шинээр бүртгэгдсэн буюу өмнөх жилүүдтэй харьцуулбал 2%-иас 8% хүртэл нэмэгдсэн.

Меланом нь судаслаг эрхтэнүүд болох тунгалагийн булчирхай, уушги, элэг, тархи, яс руу голлон үсэрхийлдэг ба ТМТ руу үсэрхийлсэн хавдруудын дунд 3 дугаар байрыг эзэлдэг.[2] Тархины бүх хэсэг рүү үсэрхийлдэг ба 40-60%-д хавдрын үсэрхийллийн голомт дотор цус хуралттай байдаг нь мэдрэлийн голомтот шинж илрэхэд хүргэдэг байна. Түүнчлэн хавдрын голомт эргэн тойрны хаван ихтэй байдаг тул гавлын дотоод даралтын ихсэлт, шаантаглалд хүргэдэг.

Хэдий тархи руу үсэрхийлэх нь цөөнгүй ч нугасны хөндий рүү үсэрхийлэх нь нэн ховор байдаг.[3] Ихэвчлэн тархи руу, дараа нь нугасны хөндий рүү үсэрхийлэх хандлагатай. 2020 оны байдлаар дэлхийн дахинд нугасны хөндийн интрадурал хэсэг рүү үсэрхийлсэн тохиолдлуудын тухай хэвлэлд нийт 13 өгүүлэл нийтлэгдсэнээс адуун сүүлний түвшний үсэрхийллийн тухай өгүүлсэн өгүүлэл гарын таван хуруунд л багтаж байна.[4] Gokaslan ZL нарын нугасны хөндий рүү үсэрхийлсэн меланомын тохиолдолуудын судалгаанд дийлэнх тохиолдолд гар, хөлд бус их биед байрлалтай хавдрын голомт нь тархи нугасны хөндий руу үсэрхийлэх магадлалтай болохыг анхааруулсан байдаг.

Хэдийгээр тархи руу үсэрхийлэх нь 2 тохиолдол тутмын нэгд тохиолддог ч нугасны хөндий тэр дундаа интрадурал хэсэг рүү үсэрхийлэл өгөх нь нэн ховор бөгөөд ингэхдээ дараах 4 замаар тархдаг гэж таамагладаг.[5,6] Үүнд, артери эсвэл венийн цусаар тархах (англиар Hematogenous spread); тархи нугасны шингэн (ТНШ)-ээр тархах (англиар Drop metastasis); нугасны хөндийн төвд, мэдрэлийн эргэн тойрны тунгалагийн судсаар тархах (англиар Perineural lymphatics); хэсэг газарт нэвчиж тархах (англиар Invasion from adjacent structures). Эдгээр замуудаас ТНШ-ээр хавдрын

үсэрхийлэл тархах нь хамгийн түгээмэл ажээ. Учир нь хавдрын эсүүд ТНШ руу орсон л бол ТМТ-ны хаана ч хүрч үржих боломжтой болно гэсэн үг ба нугасны хөндийн адуу сүүлэнд орооцолдон үлдэж үржих бүрэн бололцоотой болдог. Меланом нь нугасны хөндий рүү үсэрхийлэхдээ интрадурал интрамедулляр (англиар Intradural intramedullary), интрадурал экстрамедулляр (англиар Intradural extramedullary) болон экстрадурал (англиар Extradural) гэсэн 3 байршилд голлон үсэрхийлэл өгдөг гэж үздэг.[5]

Манай тохиолдолд меланом нь эхлээд цусаар тархи руу, дараа нь ТНШ-ээр нугасны хөндий рүү дараах 2 замаар үсэрхийлсэн хэмээн бид таамаглаж байна. Судасжилт ихтэй, амархан цус алддаг хорт хавдар болох меланом нь хавдрын үсэрхийллийг мэс заслаар авах үед духны дэлбэнгийн урд хадуур сэртэн (англиар Falx)-тэй шууд хүрэлцэх байрлалд байсан нь мэс засал хийгдэх явцад ямар нэгэн байдлаар цус алдаж, улмаар хавдрын эсүүд ТНШ руу шууд орж эргэлдэхдээ адуун сүүлэнд бөөгнөрөн үржиж эхэлсэн болов уу. Учир нь мэс заслын дараах 2 дахь хоногийн хяналтын КТ-д хажуугийн эврүүд болон 4 сарын дараах СРТ-ийн SWI горим дээрх арын эврүүдэд цус тодорхойлогдсон байдаг. Улмаар нурууны СРТ-иар хавдрын олон тооны баширсан зангилаанууд адуун сүүлний түвшинд тодорхойлогдсон нь англиар “Drop metastasis” болсныг баталж байгаа юм.

Лептоменингиал бүрхүүлийн үрэвсэл (ЛМБҮ) илэрсэн нь хавдар хэсэг газарт нэвчиж ТМТ-нд бүхэлд нь үсэрхийлж тархсаныг илтгэнэ.[7] Манай өвчтөнд илэрч байсан ЛМБҮ-ийг илтгэх шинжүүд болох толгойн өвдөлт, дотор муухайрал, бөөлжилт, таталт нь ТМТ-ны бусад эмгэгүүдийн үед түгээмэл илэрдэг тул оношилгоонд амаргүй сорилт болдог. Улмаар ТНШ цустай бол ялган оношилгоог улам адармаатай болгодог.[8] ЛМБҮ нь хавдрын эсээр сэдээгдсэн С3 хавсарга тархины судаслаг сүлжээний хучуур эдэд байрлах С3а рецепторуудыг цочроон улмаар цус-тархины хоригийг сэтлэн судасны хананы дотор давхрага (англиар Endothelium)-ын нэвчимтгий чанарыг нэмэгдүүлдэг. Үүний улмаас сийвэнгийн бүрэлдэхүүн, үүнд үйл ажиллагааны тэнцвэрт байдлыг алдагдуулагч уургууд, бусад митогенууд ТНШ руу нэвтрэн орж хавдрын үржлийг дэмждэг байна.[9] ЛМБҮ-ийг тодотгогч бодистой СРТ-иар оношлох боломжтой. СРТ-д нэг эсвэл олон тооны дугуй, дохионы эрчим өөрчлөгдсөн буюу ихэвчлэн жигд бүтэцтэй зангилаат эсвэл бөгж хэлбэрийн тодрол авсан голомтууд тодорхойлогдоно. ТНШ-ий шинжилгээнд даралт ихэссэн байх ба уураг, цагаан эс олшрон, глюкозын хэмжээ багассан байдаг байна.

ЛМБҮ-ийг оношлох алтан стандарт бол ТНШ-нд хавдрын эсийг илрүүлэх явдал юм. Харамсалтай нь манай тохиолдолд ТНШ-ий шинжилгээнээс ар гэрийнхэн татгалзсан тул хийж чадаагүй ч СРТ-д илрэх өөрчлөлтүүдээс гадна “Бохир ТНШ” шинж тод илэрсэн. “Бохир ТНШ“ (англиар Dirty CSF) шинж гэдэг нь СРТ-ийн FLAIR горим дээр тархины ховил эсвэл лептоменингиал бүрхүүлд голлон уураг эсвэл эсийн тоо олширсоны улмаас хэвийн бус болсон ТНШ-ий бүтцийн дохионы эрчим ихэссэн зураглал юм. ЛМБҮ нь өвчний оношлогоо биш хэдий ч менингит, аалзавч дорх цус харвалт эсвэл лептоменингиал бүрхүүлийн үсэрхийллийн үед илэрдэг СРТ шинж тул цаашид оношийг нарийвчлан тодруулах шаардлагатай гэсэн үг юм. ТНШ яагаад бохирддог шалтгааныг дараах байдлаар таамагласан байдаг.[8] Нэгдүгээрт, ТНШ дэх хавдрын эсүүдийн үржил нь ТНШ-ий эргэлтийн тогтолцоонд саад учруулах эсвэл цусны судсуудыг гэмтээснээр цус харвалтад хүргэнэ, хоёрдугаарт хавдрын эсүүд тархины бүрхүүл (англиар Meninges)-ийг нэвчин ТНШ-ий бичил судсуудыг гэмтээсний улмаас цусархаг ТНШ боловсрогдох болно, гуравдугаарт, хавдрын эсүүд тархины бүрхүүлийг гэмтээснээр цус-тархины хориг алдагдан, цусны эсүүд, үүнд улаан эсүүд ТНШ руу орох боломжтой болгоно. ЛМБҮ-ийг илтгэх түгээмэл илрэх шинж бол бөглөрөлт бус тархи усжилт юм. Энэ хүндрэл нь хавдрын эсүүд ТНШ-ийг аалзавч дорх завсраас венийн цусны эргэлт рүү шимэгдүүлэн гаргах үүрэгтэй үсэнцэрүүд (англиар Villi)-ийг бөглөсний улмаас ТНШ-ий шимэгдэлт, эргэлтийг саатуулж гавлын дотоод даралтыг ихэсгэдэг байна. Манай өвчтөнд ч мөн гавлын дотоод даралт ихсэлтийн шинжүүд илрэхийн хамт СРТ-д дунд зэргийн цочмог тархины усжилт батлагдсан.

Меланомын ялган оношилгооны эмгэгүүдэд ТМТ-ны анхдагч меланом, түүний дэд хэв шинжүүд болох тархины бүрхүүлийн меланоматоз (англиар Meningeal melanomatosis), тархины бүрхүүлийн меланоцитом (англиар Meningeal melanocytoma), тархины бүрхүүлийн меланом (англиар Meningeal melanoma), тархины бүрхүүлийн меланоцитоз (англиар Meningeal melanocytosis)-ооc гадна ТМТ-ны бусад хавдрууд, тухайлбал, меланжих шваном (англиар Melanotic schwannoma), лимфом, глиом зэрэг багтана.[10] Манай тохиолдолд меланомыг батлах гол шинжилгээ болох иммуногистохимийн будалтыг үндсэн маркерууд (S-100, HMB-45, Melan- A, мөн нэмэлтээр хийгдсэн туслах маркер болох Vimentin)-аар хийхэд бүгд хүчтэй эерэг будагдсан. Лимфом, хучуур, мезенхимийн эд, төв мэдрэлийн тогтолцоо (ТМТ)-ны бусад хавдруудаас иммуногистохимийн Ki-67, SMA, EMA, Panck, GFAP биомаркеруудыг ашиглан ялган оношилгоог хийсэн. ТМТ-ны анхдагч меланом болон меланомын үсэрхийлэл нь 2-лаа л меланин ялгаруулдаг эсийн хорт хавдар хэдий ч гол ялгаа нь нэгдүгээрт, меланом ТМТ-ооc гадна тодорхойлогдохгүй байх, хоёрдугаарт, GNAQ эсвэл GNAA11 мутаци (меланимын үсэрхийллийн үед BRAF мутаци голлон) илэрдэг явдаг юм. Түүнчлэн тавилангийн хувьд ТМТ-ны анхдагч меланомын үед тархины хавдрыг бүрэн авсан тохиолдолд тавилан хамаагүй сайн байдаг.

Меланом нь оношлогдсоноос хойшхи эхний 5 жилд дахих эрсдэл хамгийн өндөр байдаг тул эмчилгээг төгс хийсэн ч дэлхийн ихэнх эмнэлзүйн зааврууд зөвлөснөөр 10 жилийн турш хавдрын хяналтанд байх шаардлагатай ба хэрэв энэ хугацаанд дахилт байхгүй бол эдгэрсэнд тооцдог. Хэрэв 10-аас дээш жилийн дараа дахих бол меланомын хожуу дахилт гэдэг. Меланомын хожуу дахилтын эрсдэл 0.98-6.7%-ийн хооронд байдаг. 2018 онд Sniegocki.M Nowacka.A нар нь арьсны меланом оношлогдоод эмчилгээ хийлгэснээс

15 жилийн дараа дахилт өгч, ингэхдээ нугас руу үсэрхийлэл өгсөний дараа оношлогдсон тохиолдлыг сэтгүүлд нийтлүүлж байв.[11] Хожуу үед меланом дахих эрсдэлт хүчин зүйлст <40 нас, Кларкийн түвшин IV/V (англиар Clark level IV/V) болон Бресловын зузаан (англиар Breslow thickness) >2 мм байх зэрэг багтана.[12] Манай тохиолдолд хэдий меланомын анхдагч голомт бүрэн тогтоогдоогүй ч 20 гаруй жилийн өмнө зүүн суганд гараад өөрөө аяндаа унасан үүсгэвэрийн өгүүлэмжтэй холбохоос өөр ямар нэгэн сэжүүр олдоогүй. Тархи, нугасны хөндийд үсэрхийлсний дараа эдийн шинжилгээгээр батлагдсан хэдий ч 20 жилийн турш эмнэлзүйн илрэлгүй, зовуурь үгүй, эмчид үзүүлж зөвлөгөө аваагүй нь тухайн үед меланом байсан эсэх нь эргэлзээтэй ч хэвлэлд нийтлэгдсэн ижил төстэй тохиолдлуудаас үзвэл тохиромжтой нөхцөл бүрдээгүй тохиолдолд удаан хугацаанд үргэлжилж болдог хавдрын эсийн "унтаа байдал" (англиар Dormancy)-тай холбоотой байсан байж болзошгүй юм. Угтаа үсэрхийлэл гэдэг нь цусны судас болон тунгалагийн тогтолцоо руу нэвтэрч анхдагч голомтоос алслагдсан газар руу тархдаг хавдрын хөгжлийн хожуу үе шатыг илтгэдэг байтал меланомын хувьд өөр, нарийн төвөгтэй механизмаар явагддаг байх магадлалтай гэнэ. Зарим судалгаанаас үзвэл меланомын эсүүд эмнэлзүйн шинж илрэхээс өмнө үсэрхийлдэг байж болзошгүй ажээ. Улмаар хавдрын эсийн "унтаа байдал"-д орох буюу хавдрын эсийн мөчлөгт хориг үүсэх эсвэл үржил саатсаны улмаас G_0 мөчлөг уртасдаг байна. Иймд хавдрын анхны эмчилгээнээс хойш үсэрхийлэл эмнэлзүйд илрэх хүртэл хугацааг "унтаа байдал" гэж нэрлэж болно.

Хавдрын эмчилгээнээс хойш хэдэн арван жилийн дараа ч хавдар нь "сэрж" хавдрын дахилтыг эхлүүлж болдог байна. Харамсалтай нь хавдар яагаад "унтаа байдал"-д орж, дараа нь ямар шалтгааны улмаас, хэрхэн "сэрж" хожуу дахилт, үсэрхийллийг үүсгэдэг талаар хэд хэдэн таамаглал байдгаас дархлааны тогтолцоотой хамааралтай гэсэн таамаглалыг мэргэжилтнүүд хамгийн ихээр дэмждэг ажээ. Меланомын үсэрхийлэх эрсдэлт хүчин зүйлсийг судалсан олон судалгаа байдаг ч нэгдсэн санаанд хүрээгүй байдаг. Харин Callaway, Briigs нарын хийсэн судалгаагаар 25-аас дээш жилийн дараа дахисан меланомын тохиолдлуудыг судлан үзэхэд анх гар хөлд меланом оношлогдсон эмэгтэйчүүд үнэмлэхүй давуу байсан нь үнэмшил төрүүлж болохуйц ажээ.[13] Манай тохиолдолд ч мөн өвчтөн эмэгтэй байсан ба суга буюу дээд мөчинд байрласан үүсгэвэр гарч байсан өгүүлэмжтэй байсан. Түүнчлэн өвчтөн маань цайвар шаргал арьстай байсан нь эрсдэлт хүчин зүйл болсон болов уу хэмээн бодогдож байна.

Дүгнэлт: Меланомын тархинд үсэрхийлсэн тохиолдол нь тавилан тааруу буюу оношлогдсоноос хойш дунджаар 4-6 сар л амьдардаг бөгөөд ЛМБҮ, экстрамедулляр хавдрын үсэрхийлэл нь өвчний төгсгөлийг илтгэдэг. Хэдий өвчний тавилан тааруу ч шинээр нээгдэж буй эмгэг жамд суурилсан эмчилгээний дүнд амьдрах хугацаа уртсах, амьдралын чанарыг дээшүүлэх боломжтой болж байгаа ч меланомыг эрт оношлох нь өвчний тавиланг сайжруулах гол түлхүүр хэвээр байсаар байна. Арьс, мэдрэл, мэдрэлийн мэс засал болон дүрс оношилгооны эмч нар арьсны хавдар, ялангуяа меланом хавдрын өгүүлэмжтэй өвчтөнүүдэд эрүүл мэндийн тусламж үзүүлэхдээ хавдрын үсэрхийллийг бодолцох, тэр дундаа тархи, нугасанд үсэрхийлсэн байх магадлалтай тохиолдолд ТНШ, КТ болон СРТ-г цаг алдалгүй хийх чухал юм. Энэхүү тархи болон интрадурал экстамедулляр үсэрхийлэл, ЛМБҮ-ээр илэрсэн үсэрхийлэлт меланомын ховор тохиолдол нь та бүхний мэдлэгт дусал нэмэр оруулсан гэдэгт бид итгэлтэй байна.

Ном зүй:

1. *Bray F, Laversanne M, Sung H, et al. Global cancer statistics 2022: GLOBOCAN estimates of incidence and mortality worldwide for 36 cancers in 185 countries. CA Cancer J Clin. 2024;74(3):229-263. doi:10.3322/caac.21834*
2. *Lindauer S. Intramedullary spinal cord and leptomeningeal metastases presenting as cauda equina syndrome in a patient with melanoma. J Community Support Oncol. 2017;15(4):e224-e227. doi:10.12788/jcso.0293*
3. *Land CF, Bowden BD, Morpeth BG, DeVine JG. Intradural extramedullary metastasis: a review of literature and case report. Spinal Cord Ser Cases. 2019;5(1). doi:10.1038/s41394-019-0181-0*
4. *Lockwood J, Khan P, Zeoli T, Maulucci CM. Intradural extramedullary metastatic melanoma: A case report and review of the literature. Clin Neurol Neurosurg. 2020;197. doi:10.1016/j.clineuro.2020.106072*
5. *O'Reilly MK, Sugrue G, Byrne D, MacMahon P. Combined intramedullary and intradural extramedullary spinal metastases in malignant melanoma. BMJ Case Rep.BMJ Publishing Group. 2017;2017. doi:10.1136/bcr-2017-220031*
6. *Lockwood J, Khan P, Zeoli T, Maulucci CM. Intradural extramedullary metastatic melanoma: A case report and review of the literature. Clin Neurol Neurosurg. 2020;197. doi:10.1016/j.clineuro.2020.106072*
7. *Knafo S, Pallud J, Le Rhun E, et al. Intradural extramedullary spinal metastases of non-neurogenic origin: A distinct clinical entity or a subtype of leptomeningeal metastasis? a case-control study. Neurosurgery. 2013;73(6):923-932. doi:10.1227/NEU.0000000000000132*
8. *Ma Q, Song B, Cao K, et al. Malignant melanoma meningeal metastasis with concurrent hemorrhagic cerebrospinal fluid: A case report. Oncol Lett. 2024;28(5). doi:10.3892/ol.2024.14665*
9. *Nayar G, Ejikeme T, Chongsathidkiet P, et al. Leptomeningeal Disease: Current Diagnostic and Therapeutic Strategies. Vol 8.; 2017. www.impactjournals.com/oncotarget*
10. *Dang Y, Du A, Wei W, Xue J. Primary cervicothoracic melanoma of spinal cord: a case report and literature review. Front Oncol. 2024;14. doi:10.3389/fonc.2024.1417268*
11. *Sniegocki M, Nowacka A, Smuczynski W, Wozniak K. Intramedullary spinal cord metastasis from malignant melanoma: A case report of a central nervous system secondary lesion occurred 15 years after the primary skin lesion resection. Postepy Dermatol Alergol.Termedia Publishing House Ltd. 2018;35(3):325-326. doi:10.5114/ada.2018.72760*
12. *Osella-Abate S, Ribero S, Sanlorenzo M, et al. Risk factors related to late metastases in 1,372 melanoma patients disease free more than 10 years. Int J Cancer. 2015;136(10):2453-2457. doi:10.1002/ijc.29281*
13. *Callaway MP, Briggs JC. The Incidence of Late Recurrence (Greater than IO Years) ; an Analysis of 536 Consecutive Cases of Cutaneous Melanoma. Vol 42.; 1989.*

Rare presentation of malignant melanoma as qauda equna syndrome from intradural extramedullary metastasis

Bayardelger J[1], Lkhamgvasuren S[2], Gantsetseg P[3], Nandinbayar M[1], Lkhamtsoo N[1]

[1]Third State Central Hospital
[2]Medtrauma hospital
[3]National Pathology Center
E-mail: lkhamtsoon@neurocenter.mn, Tel: +976-9527-7730

Abstract:
Background: The incidence of metastatic melanoma (MM) has been steadily rising, and it is the third most common metastatic lesion to the central nervous system. Spinal intradural extramedullary MM is rare, and it is associated with coexisting or antecedent brain metastasis.
A 66-year-old patient presented to us with a seizure, malaise, low back pain, progressive weakness of both lower limbs, and bladder dysfunction. She had a known history of MM of the brain, which was diagnosed just 5 months before the current presentation. 5 months ago, she was admitted to the Neurosurgery clinic and underwent an excision of one of three metastases in the brain. The histopathological findings were consistent with malignant melanoma that was confirmed with immunohistochemistry examination (positive for S-100, Melan-A, and HMB-45). The patient underwent an extensive magnetic resonance imaging scan of the brain and lumbosacral region that suggested T1 hyperintense, T2 hypointense, intradural extramedullary altered signal intensity lesions at the cauda equina region as well as widespread leptomeningeal disease.
Here, we are discussing an unusual case with a comprehensive review regarding the pathogenesis, diagnosis, and prognosis of the tumor.
Conclusion: Brain metastasis from melanoma is associated with a poor prognosis, with an average survival of only 4–6 months after diagnosis. Leptomeningeal metastasis and extramedullary metastatic involvement indicate the terminal stage of the disease. Although the overall prognosis remains unfavorable, emerging mechanism-based therapies have improved survival and quality of life for some patients. Nevertheless, early diagnosis of melanoma remains the key factor in improving patient outcomes.

Keywords: Brain and spinal metastasis, Late recurrence, Leptomeningial disease.