Төв мэдрэлийн тогтолцооны анхдагч лимфомын ховор тохиолдол

М.Нандинбаяр[1], С.Лхагвасүрэн[2], Б.Отгонбаяр[3], Ц.Алтанцэцэг[4], Н.Лхамцоо[1]

[1]Улсын гуравдугаар төв эмнэлэг
[2]Медтравма эмнэлэг
[3]Сонгинохайрхан дүүргийн эрүүл мэндийн төв
[4]Дорнод бүсийн оношилгоо эмчилгээний төв
Цахим шуудан: nandinbayarmunkhbat@gmail.com, Утас: 99972312

Түлхүүр үг:

Халууралт
Нүдний лимфом
Нугас
Стероид эмчилгээ
Соронзон резонанст томографи

Товч утга:

Удиртгал: Төв мэдрэлийн тогтолцооны анхдагч лимфом (ТМТАЛ) нь тархи, нугас, тархины бүрхүүл болон нүдийг хамардаг том эст В эсийн лимфомын ховор хэлбэр юм. **Эмнэлзүйн тохиолдлын танилцуулга:** 52 настай, эрэгтэй тэнцвэр алдана, босож алхаж чадахгүй сөхөрч унана, дотор муухайрна, 2 хөл сул, хөлийн эрээн булчин татна, халуурна гэсэн зовуурьтай. Өгүүлэмжинд 18 сарын өмнөөс харарааны өөрчлөлтүүд, шээс хаагдалт, 2 хөлийн сулрал даамжирч, тасралтгүй халуурсан тул тархины болон бүтэн нурууны СРТ давтан хийлгэн тархи-тархины бүрхүүл-нугасны үрэвсэл оношоор хэвтэн 4 удаагийн стероид эмчилгээ хийлгэхэд түр зуур сайжирсан ч эмнэлзүйн шинжүүд тасралтгүй даамжирсан. Тасралтгүй халуурч байсан тул тархины эдийн шинжилгээнд хамрагдаж чадаагүй. Өвчний түүх, эмнэлзүй, тархи нугасны давтан дүрс оношилгоо, тархины нугасны шингэний шинжилгээ, эмчилгээг эмнэлзүйтэй уялдуулан ТМТАЛ байх магадлалтай гэж үзсэн тохиолдлыг танилцуулж байна. Тархи нугасны дүрс оношилгоог цаг алдалгүй хийж зөв оношлох нь цаашдын тавиланд эерэг үр дүнтэй.

Удирдтгал: Төв мэдрэлийн тогтолцооны анхдагч лимфом (ТМТАЛ) нь төв мэдрэлийн тогтолцоо (ТМТ)-ны анхдагч хорт хавдруудын 3 орчим хувийг эзэлдэг ба 95 орчим хувь нь тархмал том В эст лимфомын хэлбэр байна. ТМТАЛ-ын онцлог тархи, нугас, лептоменингиал бүрхүүл болон нүдийг хамрахаас бусад эрхтэн тогтолцоог гэмтээдэггүйд оршино.

Эмнэлзүйн тохиолдол танилцуулга: 52 настай, эрэгтэй Улсын гуравдугаар төв эмнэлэгт тархи-тархины бүрхүүл-нугасны үрэвсэл оношоор хэвтсэн. Хэвтэх үед тэнцвэр алдана, босож алхаж чадахгүй сөхөрч унана, дотор муухайрна, 2 хөл сул хөлийн эрээн булчин татна, халуурна гэсэн зовуурьтай. 01 жил 2 сарын өмнөөс баруун нүдний хараа гэнэт муудаж, дараа нь 2 нүдний хараа улам муудах болсон тул нүдний хувийн эмнэлэгт үзүүлэн 2 сарын турш преднизолоныг 70 мг-аас эхлүүлэн схемээр уусан. Тухайн үед цусны хавдар болон сүрьеэ үгүйсгэхээр шинжилгээ өгөхөд сөрөг гарч байсан. Улмаар зүүн нүдний хараа сайжирсан ч баруун нүдний хараа муу хэвээр байсан тул 04 сарын дараа улсын эмнэлгийн нүдний эмчид үзүүлэхэд судаслаг бүрхүүл, торлогийн түгмэл үрэвсэл оношотавигдсан. Нүдний хувийн эмнэлэгт дахин үзүүлж болор суулгах мэс засал хийлгэсэн. 09 сарын сүүлээр 1 удаа шээс хаагдаад сэргэсэн. 2025 оны 04 сараас эхлэж шээс хаагдаж оройдоо халуурч, зогисуулах зовуурь эхэлж харьяа сумын эмнэлэгт 10 хоног хэвтээд дараа нь Аймгийн Нэгдсэн эмнэлгийн урологийн эмчид үзүүлэн давсаганд катетр, дараа нь цитостомийн гуурс тавиулсан. Халуурах зовуурь арилаагүй бөгөөд оройдоо халуурсаар байсан тул 06 сард харьяаллын Нэгдсэн эмнэлэгт 08 хоног хэвтэн эмчлэгдэхэд биеийн байдал сайжрахгүй байсан тул тодосгогч бодистой тархины болон бүтэн нурууны СРТ хийлгэсэн. Эмнэлэгт хэвтэх үеийн мэдрэлийн үзлэгт ухаан саруул, танин мэдэхүйн дунд зэргийн бууралт (МОСА сорилоор 14/30 оноо), зүүн нүдний амблиопи, 2 талын чихний сонсголын бууралт, хөнгөн зэргийн хэлний дультрал илэрсэн. Мөн 2 хөлд булчингийн тонус 2 хөлд ихэссэн, булчингийн хүч 2 хөлийн уг хэсэгт 4/5 балл, зах хэсэгт 3.5/5 балл, шөрмөсний рефлексүүд 2 хөлд өндөрдүү, эмгэг рефлекс үгүй, клонус илрээгүй. Кернигийн шинж эерэг, аарцгийн үйлийн алдагдал илэрсэн.

Лабораторийн болон дүрс оношилгооны шинжилгээнүүдэд гарсан өөрчлөлтүүд:

1. ЦДШ, биохими, коагулограм: өөрчлөлтгүй
2. Иммунологи: HbsAg (+), ДОХ (-)
3. TORCH (AU/ml): CMV IgG 6.89 ихэссэн, Rubella IgG 23, HSV-1/2 IgG 25.4 ихэссэн
4. Gene Xpert (ходоодны угаадас): (-)

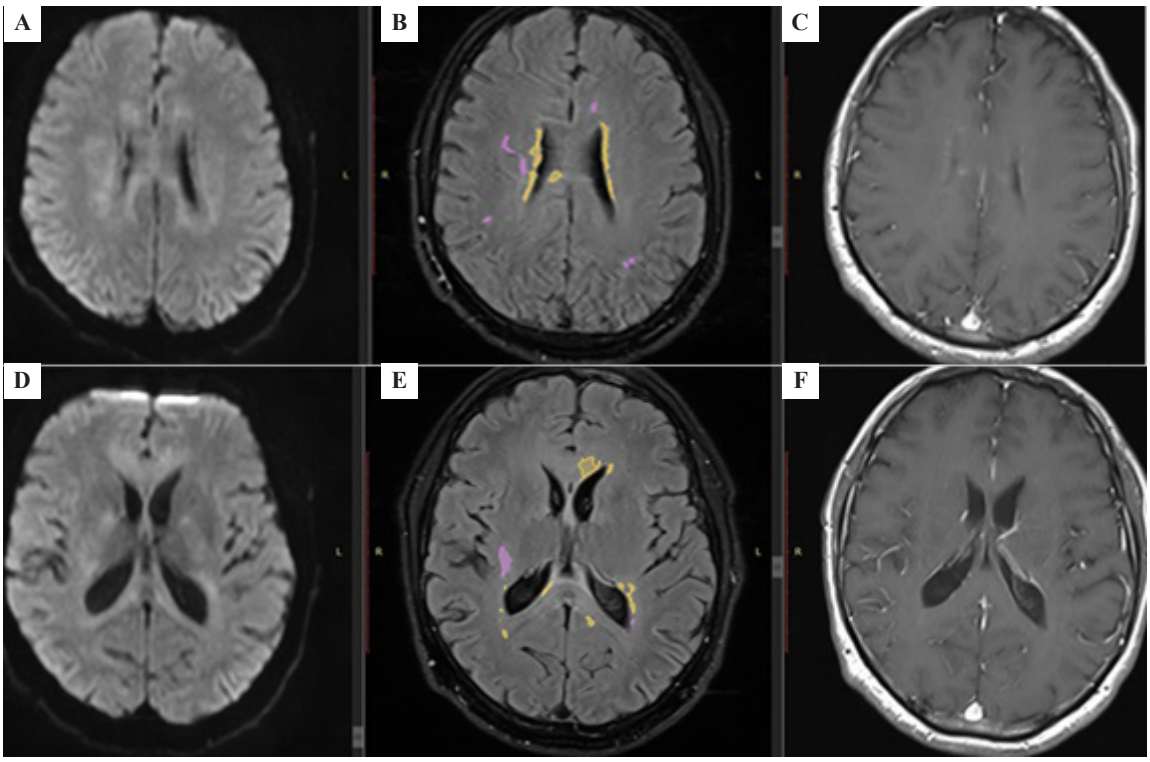
Хүснэгт 1. Тархи нугасны шингэний шинжилгээнд гарсан өөрчлөлт (ТНШШ)

Үзүүлэлт	10/VII	15/VII	21/VII	24/VII	28/VII
Өнгө	Цайвар саарал	--*	--*	--*	--*
Тунгалаг чанар	Булингартай	+*	+*	+*	+*
Пандийн уураг	/+++/	/+/	/+/	/+/	/+/
Уураг (g/l)	2.3	0.99	0.91	0.99	0.99
Лейкоцит (/ul)	132	50	46	76	70
Нэг бөөмт цагаан эс (%)	99.3	98.0	97.8	98.7	100
Лимфоцит (%)	78.8	86.0	89.1	89.5	84.3

***Тайлбар:** -* Өнгөгүй, +* Тунгалаг.*

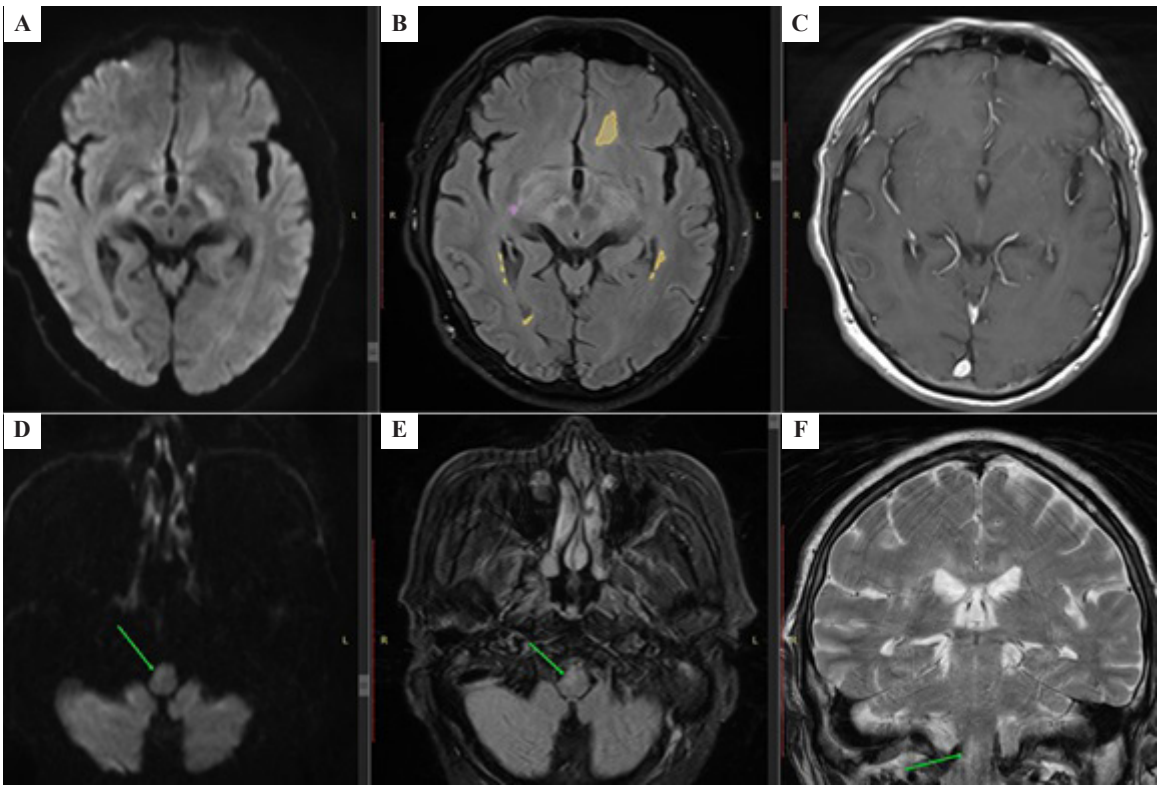
Багажийн шинжилгээ:

1. Тархины тодосгогч бодистой СРТ-ийг нийт 3 удаа хийлгэсэн.



Зураг 1. Тархины тодосгогч бодистой СРТ зураглал (дээгүүр зүслэг).

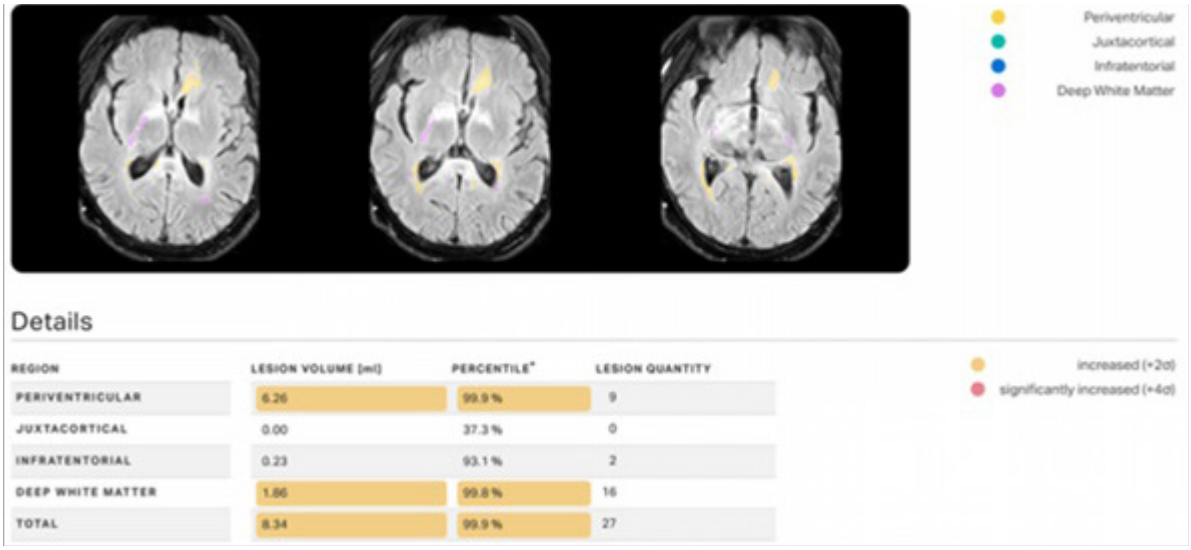
DWI, FLAIR, T1+CE дараалуудад 2 тал бөмбөлөгт ховдлын эргэн тойрны цагаан бодис болон эвэрлэг биеийг давамгайлан хамарсан тэгш бус хэмтэй, бүдэг нэвчилтийн хоригтой, зах ирмэг тод бус эмгэг өөрчлөлтүүд тодорхойлогдоно. A, D. DWI дараалалд бүдэг нэвчилтийн хориг, B, E. FLAIR дараалалд цайвар дохионы эрчим, C, F. T1+CE дараалалд венул тойрон бага зэргийн тодрол авсан.



Зураг 2. Тархины тодосгогч бодистой CPT зураглал (доогуур зүслэг).

DWI, FLAIR, T1+CE дараалалуудад 2 талын суурийн зангилааны доод хэсэг, дотор капсул, дунд тархины хоёр талын хөл, уртавтар тархины баруун өмнөд хэсгийг хамарсан бүдэг хоригтой, T2/FLAIR дарааллуудад дохионы эрчим ихэссэн өөрчлөлтүүд тодорхойлогдоно. A-C. DWI дараалалд нэвчилтийн хориг, FLAIR дараалалд цайвар, T1+CE дараалалд венул тойрон бага зэргийн тодрол авсан, зах ирмэг тод бус эмгэг өөрчлөлтүүд, D-F. Уртавтар тархины баруун талаар бүдэг нэвчилтийн хоригтой, T2/FLAIR цайвар, бүдэг эмгэг дохионы эрчим илэрсэн.

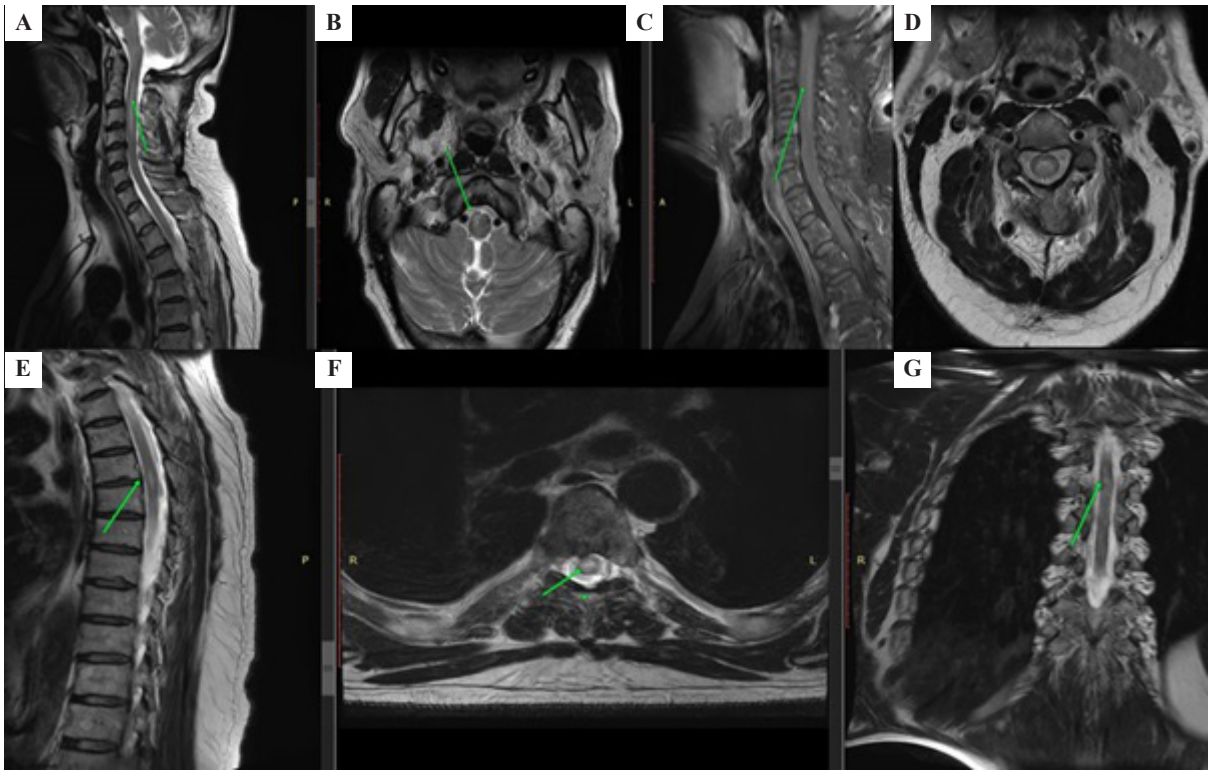
2. Тархины CPT AI зураглал:



Зураг 3. Тархины CPT AI зураглал.

2 талын ховдол тойрсон 9, интратенториал 2, гүний буюу суурийн зангилаа, духны дэлбэнгийн гүний цагаан бодис дах 16, нийт хавдрын 27 голомт илэрсэн.

3. Хүзүү, сээрний тодосгогч бодистой СРТ-ийг нийт 2 удаа хийлгэсэн.



Зураг 4. Хүзүү, сээрний тодосгогч бодистой СРТ (2 дахь).

A-D. T2 сагитал, аксиал зүслэгт уртавтар тархины дистал хэсгийн баруун талыг хамарсан цайвар өөрчлөлтүүд. Мөн хүзүүний нугасны C2-4 түвшинд ойролцоогоор 5.7 см урттай, мөн E-G. Сээр нурууны Th2-9 түвшинд нугасны баруун эвэр, төвийн хэсгийг жигд бус хамарсан буюу нугасны хөндлөн огтлолын 25-70%-ийг хамарсан, T2/FLAIR дараалалд цайвар дохионы эрчимтэй, тодосгогч бодис тарьсаны дараа бүдэг тодролтой өөрчлөлтүүд.

Тус эмнэлэгт хийгдсэн үндсэн эмчилгээнүүдийг нэрлэвэл вирусын эсрэг ацикловирыг 400 мг-аар 6 цагийн зайтай 10 хоног, нянгийн эсрэг ампициллин+сульфактамыг 500 мг/250 мг-аар 8 цагаар 5 хоног, стероид эмчилгээг схемээр метилпреднизолоныг 1000 мг-аар судсаар дуслаар 5 хоног, үргэлжлүүлээд 80 мг-аас схемээр 5 хоног тутам 8 мг-аар буулгаж уулгасан. Эмчилгээний дүнд саажилт, халууралт зэрэг шинжүүд засарсан боловч удалгүй дахин халуурч, 2 хөлийн суларч, бусад шинжүүд даамжирсан тул тархины СРТ-ийг давтан хийж ТНШШ-г эмнэлзүйтэй уялдуулан ТМТАЛ байх магадлалтай гэж үзсэн. Ингээд тархины биопси авах гэсэн боловч 38 хүртэлх тасралтгүй халууралт нь халуун бууруулах болон үрэвслийн эсрэг эмчилгээнд дарагдахгүй байсан тул биопси авах боломжгүй болсон. Улмаар биеийн байдал дордсоор өвчтөн 01 сарын дараа нас барсан.

Хэлцэмж: Дэлхий дахинд жилд ТМТАЛ-аар ойролцоогоор 100.000-д 0.5 тохиолддог ба тархины анхдагч хавдруудын 3%, Ходжкины бус лимфомын 1%, булчирхайн лимфомын 5%-ийг тус тус эзэлдэг.[1,2] Өвчин дунджаар 65 насанд эхэлж нас ахих тусам улам нэмэгддэг ба эрэгтэйчүүдэд давамгай тохиолдоно.[3]

Урьд өмнө ТМТ-д тунгалагийн тогтолцоо байдаггүй гэж үздэг байсан бол сүүлийн үеийн судалгаануудаар тархины менэн бүрхүүлд байрлаж хатуу хальсны синусуудын хананд байрлах тунгалгийн судаснуудаар дамжуулан дархлааны хяналтаа явуулдаг болох нь тогтоогдсон. Түүнчлэн цөөн хэдий ч лимфоид эсүүд тархинд байдаг нь батлагдсан. ТМТАЛ-ыг олдмол эсвэл төрөлхийн дархлааны дутмагшилтай холбоотой үүсдэг гэж үздэг. Дархлааны тогтолцоо ямар нэгэн байдлаар дутагдахад Т эсүүдийн дарангуйлах үйл ажиллагаа алдагдаж В эсүүд эмгэг болж үржинэ гэсэн онол хамгийн ихээр хүлээн зөвшөөрөгдсөн байдаг. Нас ахих тусам, хүний дархлал хомсдолын вирус (ХДХВ)-ын халдвар, эрхтэн шилжүүлэх мэс заслын дараа тус хавдраар өвдөх эрсдэл нэмэгддэг.[10] Мөн аутоиммуны шалтгаант тогтолцооны улаан яршил, васкулит болон тархмал хатуурал зэрэг дархлаа дарангуйлах эмчилгээ хийгддэг эмгэгүүдийн үед ТМТАЛ үүсэх эрсдэл ихэсдэг.[11] Зарим судалгаагаар ТМТАЛ нь Эпштейн-Бар, Хүний герпес вирус-8-ын халдвартай холбоотой болох нь тогтоогдсон. ТМТАЛ-ын үед MYD88, PIM1, ATM, TP53 генийн мутаци, дархлааны В-эсийн рецепторын дохиоллын үйл ажиллагаанд алдагдал үүсдэг байна. ТМТАЛ-ын үед цусны судасны эргэн тойронд хавдрын эсүүд бөөгнөрөн байдаг онцлогтой ба энэ нь цус-тархины хориг алдагдах шалтгаан гэж үздэг. Үүний улмаас ТМТАЛ-ыг “Бүхэл тархины өвчин” (англиар Whole brain disease) гэх тохиолдол байдаг.

Тус хавдар тархинд духны дэлбэнд хамгийн ихээр, харин бага тархинд хамгийн цөөн байршдаг.[1] Тархины бүрхүүлийн лимфом нь ховор тохиолддог бөгөөд ойролцоогоор 7%-ийг эзэлдэг. Харин нугасыг гэмтээх нь нийт тохиолдлын ердөө 3%-д л тохиолддог. Нугасыг гэмтээхдээ хүзүүний хэсэгт, ганц тооны голомттой байх нь түгээмэл байдаг. ТМТАЛ-ын үед

нүдний гэмтэл нийт тохиолдлын 10-25%-д илэрдэг байна.

ТМТАЛ-ын эмнэлзүй өвөрмөгц бус байдаг. Гавлын дотоод даралт ихсэлтийг илтгэх шинжүүд болох танин мэдэхүйн алдагдал, сэтгэл гутрал, зан төрхийн өөрчлөлт зэрэг сэтгэцийн өөрчлөлтүүд (70%), ухаан санааны алдагдал, толгойн өвдөлт, дотор муухайрал, бөөлжилт, мэдрэлийн голомтот шинжүүд (70%) илэрдэг.[4] Заримдаа шинж тэмдгүүдийг гавал тархины хос мэдрэл, нугасны, тархины бүрхүүлийн, нүдний болон захын мэдрэлийн гэж 5 хэлбэрээр ангилах нь бий. Харин ТМТАЛ-ын нэг онцлог бол тархины бусад хавдруудтай харьцуулахад таталт бага илэрдэг байна. Ходжкины бус лимфомын үед илэрдэг "В шинжүүд" болох халуурах, турах, шөнийн цагаар хөлрөх шинжүүд харин ТМТАЛ-ын үед бараг илэрдэггүй онцлогтой. Гэхдээ ДОХ-ын халдвар хавсарсан тохиолдолд дээрх шинжүүд илэрч болохыг анхаарна. Нугасны хэлбэр миелопатигаар илэрдэг. Хараа муудах (52%), харааны чадал буурах (37%), нүд бүрэлзэх (30%) нь шиллэг бие эсвэл торлогийг хамарсан нүдний лимфомыг илтгэх ба нийт тохиолдлын 30%-д урьтал эсвэл мэдрэлийн шинжүүдтэй хавсран илэрдэг.[2,5,6]

ТМТАЛ-ын үед өвчин эхэлснээс хойш хэдэн долоо хоног, сарын дараагаас эмнэлзүй илэрдэг тул оношийг батлахад хугацаа шаардагддаг.[1] Оношийг батлахын тулд гистологи, полимеразын гинжин урвалын болон бусад молекулын шинжилгээ хийнэ. Гистологийн шинжилгээ нь оношилгооны алтан стандарт юм. Эмгэг гистологийн шинжилгээнд их хэмжээний В эсүүд тархмалаар илрэх ба бөөм-цитоплазмын харьцаа ихэссэн байдаг. Хавдрын эсүүдийн хэмжээ том байхын сацуу бөөмс нь дугуй, зууван, янз хэлбэртэй байна. Эсвэл бөөмсийн тодрол ихэссэн байх ба митозод орсон харагдах нь их юм. Хавдрын эсүүд цусны судас орчим бөөгнөрөн, судасны ханыг нэвчсэн харагдана. Мөн үхжсэн голомтууд олноор харагдана. Хавдрын эсүүд иммуногистохимийн PAX5, CD19, CD20, CD22, CD79-аар будагддаг бол ихэнх эсүүд нь BCL6 and BCL2-аар будагддаг.

ТМТАЛ-ын урьдчилсан онош тавих, эсвэл батагтах, ялган оношилгоо, мөн биопсийн шинжилгээг авах тархины байршлыг тогтоох зорилгоор тархины соронзон резонанст томографи (СРТ)-ийг өргөнөөр ашигладаг. Мөн өвчтөний өндөр нас, хүнд хэлбэрийн эмгэг хавсарсан зэрэг эсрэг заалттай үед хийх боломжгүй тохиолдолд тодосгогч бодистой тархины СРТ-ийг хийнэ.[7] Тархины СРТ-иар ховдол тойрсон цагаан бодис, суурийн зангилаа болон эвэрлэг биед давамгай, харин бага тархи, тархины багана болон нугасанд эмгэг голомт байрших нь цөөн байдаг. Т2 жинлэгдсэн дараалалд эргэн тойрондоо янз бүрийн хэмжээний хаван бүхий дохионы эрчим буурсан эсвэл хэвийн голомт харагддаг. Тус хавдрын үед тодосгогч бодисыг жигд бөгөөд бага шингээх нь түгээмэл ч цөөн тохиолдолд голомтын зах хүрээгээр эсвэл шингээлт авах нь муу эсвэл огт авдаггүй болохыг анхаарна. Нийт тохиолдлын 70%-д тархинд хавдрын ганц тооны, үлдсэн 30%-д олон тооны голомт илэрдэг. Олон тооны голомт илрэх нь дархлаа хэвийн өвчтөнүүдэд голлон тохиолдоно. Бидний тохиолдолд ч мөн дархлаа хэвийн байсан ба тархинд олон тооны голомт илэрсэн. Бидний тохиолдолд тодотгогч бодистой тархины СРТ-д эвэрлэг биеийн өмнөд хэсэг 2 талын духны дэлбэнгийн гүний цагаан бодис, хоёр талын суурийн зангилаа дотор капсулын өмнөд хэсэг, зүүн духны дэлбэнгийн өмнөд хэсгийн цагаан бодис, дунд тархины хоёр талын хел, уртавтар тархины өмнөд хэсгийг хамарсан Т2/FLAIR дараалуудад дохионы эрчим ихэссэн, тодосгогч бодисыг бага шингээсэн өөрчлөлт тодорхойлогдсон. Мөн DWI дараалалд духны дэлбэнгийн гүний цагаан бодист бүдэг хориг илэрсэн. Сүүлийн үеийн дэвшилтэт технологи болох AI (англиар Artificial intelligence) ашиглан үзэхэд мөн ТМТАЛ-ын үед голлон илрэх байршлуудад голомтууд тодорхойлогдсон тул бид энэ тохиолдолд ТМТАЛ байх магадлалыг бататгасан.

Мөн тодотгогч бодистой бүтэн нурууны СРТ-д хүзүүний С2-6 түвшинд 5.7 см урттай, сээрний Th2-9 түвшинд урт, үргэлжилсэн нугасны баруун эвэр, төвийн хэсгийг жигд бус хамарсан, цайвар дохионы эрчимтэй, тодосгогч бодисыг бага шингээсэн нугасны хөндийд болон тархи нугасны шингэн рүү нэвчсэн изоинтенс өөрчлөлт Т2 болон STIR дараалуудад дохионы эрчим жигд бус ихэссэн, Т1 дараалалд тодорхойлогдсон нь бусад судалгаануудтай дүйцэж байна.[8–10] Эдгээр судалгаануудаар хүзүү-сээрний түвшинд давамгайлан тохиолддог болох нь тогтоогдсон. ТМТАЛ-ын үед нугасан дотор байрладаг бол тогтолцооны лимфомын үед нугасны хөндий рүү үсэрхийлсэн тохиолдолд лептоменэн бүрхүүлийг гэмтээдэгээр ялгагдана.

Тэс эмгэйин үед мэдрэг чанар бага учир тархи нугасны шингэний шинжилгээ (ТНШШ)-г тархины биопси хийх боломжгүй тохиолдолд л хийдэг. ТНШШ-ээр нийт өвчтөнүүдийн 54%-д сахарын хэмжээ буурсан, 92%-д уургийн хэмжээ ихэссэн бол 92%-д цусны цагаан эс нэмэгдсэн байх ба лимфоцит эм давамгайлсан байдаг. ТНШ-ийг урсгалын цитометр (англиар Flow cytometry)-ээр шалгахад өвчтөнүүдийн 80%-д эерэг, иммуноглобулин гинжин хэлхээ (англиар IgH) буюу Т эсийн рецепторын молекулын өөрчлөлт өвчтөнүүдийн 71%-д эерэг илэрдэг байна.[11]

Хэрэв нүдний лимфом сэжиглэж байгаа эсвэл тархины биопси хийх боломжгүй бол нүдний шиллэг биеийн биопсийг хийнэ. Мэс заслын эрсдэл, өндөр нас, эсвэл хүнд зэргийн хавсарсан эмгэгийн улмаас тархины биопси хийх боломжгүй тохиолдолд Fluorodeoxyglucose Positron Emission Tomography (F-FDG PET), Positron Emission Tomography (PET)-MRI хийж болно.[12]

ТМТАЛ-ын нийт тохиолдлын 40 гаруй хувьд үед стероид эмчилгээ хийхэд эерэг үр дүн үзүүлдэг ч шинж тэмдгийг түр хугацаагаар бүдгэрүүлж улмаар оношилгоо, эмчилгээний хожимдолд хүргэдэг болохыг анхаарна.[1] Стероид нь хэдий В эсийн лимфомын эсүүдийг дарангуйлдаг ч нэгэнт идэвхжсэн Т эсүүдийг устгаж чаддаггүй тул стероид эмчилгээ дууссанаас хойш хэсэг хугацааны дараа эргэн идэвхждэг гэсэн таамаглал байдаг.[13] Зарим судалгаагаар эсийн апоптозыг өдөөж үүнээс шалтгаалан амьдрах чадвартай хавдрын эсүүд цөөрч, биопсийн мэдрэг чанар буурдаг.[14,15] 1000 гаруй ТМТАЛ-ыг судалсан мета-анализ судалгаагаар тархины биопсийн өмнөх

стероид эмчилгээ нь оношилгооны чадамжийг даруй 50 хүртэл хувиар бууруулдаг болохыг тогтоосон. Иймд аль болох тархины биопси авахаас өмнө стероид эмчилгээнээс татгалзана. Стероид эмчилгээний дараах гистологийн шинжилгээнд гэмтсэн эдэд зөвхөн макрофаг, лимфоцит, плазмын эс, үхжсэн эсээс бүрдсэн холимог нэвчдэс илэрдэг. Үүний улмаас гистологийн шинжилгээний өөрчлөлт нь тархмал хатуурлын үеийн гистологийн шинжилгэээтэй андуурагдах эрсдэлтэй байдаг.[16] Бидний тохиолдолд стероид эмчилгээг нийт 3 удаа хийсэн нь оношилгоог хожимдоход хүргэсэн гэж үзэж болно.

Тархины СРТ шинжилгээ хийх боломжгүй бол тодосгогч бодистой толгойн КТ хийнэ.[18] Толгойн КТ-д хавдрын голомт нь нягтрал ихэссэн харагддаг ба энэ нь хавдрын голомт дахь эсүүдийн багшралттай холбоотой юм.

Ялган оношилгоонд хүнд зэргийн (англиар High grade) глиом, хоёрдогч лимфом, тархмал хатуурлын хавдар төст хэлбэр (англиар Tumefactive multiple sclerosis), энцефалит зэрэг ТМТ-ны үрэвсэлт эмгэгүүд, хавдрын үсэрхийллүүд, халдварт болон нейросаркоидоз зэрэг грануломатоз эмгэгүүд, васкулит, ховор тохиолдолд буглаа, олон голомтот даажрах лейкоэнцефалопатийг авч үзнэ.[17] Хүнд зэргийн лимфомын үед тодосгогч бодистой тархины СРТ-ээр эсийн үхжил ихтэй байдаг дохионы эрчим янз бүр байдаг бол ТМТАЛ-ын үед дохионы эрчим нэгэн жигд буурсан байдаг. Мөн DWI-ADC дарааллуудад ТМТАЛ-ын үед нэвчилтийн хориг бараг авдаггүй, бүдэг байдаг бол глиобластомын үед дохионы эрчим ихэссэн байдаг.[7] ТМТАЛ-ын үед харааны зам, суурийн зангилаа гэмтдэг бол өндөр зэргийн лимфомын үед тархины гадар голлон гэмтдэг. Тархмал хатуурлын хавдар төст хэлбэрийг залуу насны хүмүүст сэжиглэдэг ба тархины СРТ-иар ганц тооны T2/FLAIR дараалал дээр дохионы эрчим ихэссэн байх ба >2 см диаметр бүхий дунд бүрдлийн хазайлттай ба/эсвэл эргэн тойрны хавантай, янз бүрийн илрэл (нэгэн жигд, дохионы эрчим буурсан эсвэл янз бүр, зангилаат, тархмал, цэгчилсэн, хаалттай эсвэл нээлттэй бөгж хэлбэрийн) тодосгогч бодисыг шингээсэн голомт илэрдэг.

Эмнэлзүй нь ТМТАЛ-аас төдийлөн ялгагддаггүй. Гэхдээ стероид эмчилгээнд үр дүн өгдөгөөр л ялгагдана. Тархмал хатуурал болон бусад миелингүйжих эмгэгүүд гэж үзэн стероид эмчилгээ хийсээр байтал эмнэлзүй даамжирсаар байгаа, хяналтын тархины СРТ-иар голомтын хэмжээ томорсон бол ТМТАЛ-ыг сэжиглэнэ. Мөн ялган оношилгооны зорилгоор харааны дуудлагат потенциалаас гадна тархи нугасны шингэнд олигоклон зурвасыг шалгахаас гадна эмнэлзүйн сэдрэлийн өгүүлэмж зэргийг нягтлана. Хавдрын үсэрхийллийн үед голомтууд тархины их тал бөмбөлгийн гадрын саарал болон цагаан бодисын зааг, бага тархи, суурийн зангилаа гэсэн тархалтын дамтамжийн дараалаар илэрдэг. Тархины СРТ-иар ганц (40%) эсвэл олон тоогоор (60%) хавдрын үсэрхийллийн голомтууд нь төвдөө үхжилттэй, голомтын захаар бөгжин хэлбэрээр тодосгогч бодисын тодрол авсан байх ба эргэн тойрондоо их хэмжээний хавантай байдаг. Халдварын болон грануломатоз эмгэгийн үед эмнэлзүй болон дүрс оношилгоогоор илрэх шинжүүд адилхан хэдий ч сийвэнд үрэвслийн үзүүлэлтүүд, тархи нугасны шингэний шинжилгээ (плейоцитоз, уургийн түвшингийн ихсэлт, олигоклон зурвас), цээжний компьютерт томографи, гуурсан хоолойн шүүрлийн шинжилгээг хийнэ. Тархины гүний цагаан бодисыг хамарсан, тэгш бус хэмт, бүдэг нэвчилтийн хориг авсан өөрчлөлт нь тодосгогч бодисын тодрол муу авсан, мөн уртавтар тархи, нугасыг хамарсан тохиолдолд хоёрдогч лимфом эсвэл насанд хүрэгсдэд тохиолдох лейкоэнцефалопатийг эррсдлийг тооцох нь зүйтэй.

ТМТАЛ-ын эмчилгээ тархи нугасанд тархаж байршсан байдаг тул цус-тархины хоригийг нэвтрэх чадвартай өндөр тунт хими (ялангуяа метотрексат), дархлаа зүгшрүүлэх (ритуксимаб) эмчилгээнээс бүрддэг ба мэс заслыг тэр бүр хийдэггүй.

Бидний тохиолдолд тархины эсвэл нүдний биопси хийгдээгүй ч нүдний зовуураар илэрч эхлэн, улмаар тархи, үүнд, танин мэдэхүйн алдагдал, нугасны гэмтлийн шинжүүд, нүдний эмчийн үзлэг, тархи нугасны СРТ, ТНШШ-ий өөрчлөлтүүд, олон удаагийн стероид, нянгийн болон вирусын эсрэг эмчилгээний үр дүн зэрэг дээр үндэслэн ТМТАЛ гэсэн онош тавьсан боловч онош батлагдаагүй тул хими эмчилгээ болон дархлаа зүгшрүүлэх эмчилгээг хийж чадаагүй.

Дүгнэлт: Монгол Улсад оношилгооны зорилгоор тархины биопси цөөн хийгддэг тул ТМТАЛ-ыг батлах, улмаар эмчилгээг шийдвэрлэхэд бэрхшээл тулгарсан хэвээр байна. Тархины биопси хийх боломжгүй тохиолдолд оношийг эмнэлзүй, лабораторийн шинжилгээг, ялангуяа тархины СРТ-аар оношлох боломжуудын талаар өөрсдийн туршлагаас хуваалцсан маань та бүхний практикт нэмэр болно гэдэгт итгэлтэй байна.

Ном зүй:

1. *Ferreri AJM, Illerhaus G, Doorduijn JK, et al. Primary central nervous system lymphomas: EHA–ESMO Clinical Practice Guideline for diagnosis, treatment and follow-up. Annals of Oncology. 2024;35(6):491-507. doi:10.1016/j.annonc.2023.11.010*
2. *Chiavazza C, Pellerino A, Ferrio F, Cistaro A, Soffietti R, Rudà R. Primary CNS Lymphomas: Challenges in Diagnosis and Monitoring. Biomed Res Int.Hindawi Limited. 2018;2018. doi:10.1155/2018/3606970*
3. *Houillier C, Soussain C, Ghesquières H, et al. Management and outcome of primary CNS lymphoma in the modern era: An LOC network study. Neurology. 2020;94(10):e1027-e1039. doi:10.1212/WNL.0000000000008900*
4. *Grommes C, Rubenstein JL, DeAngelis LM, Ferreri AJM, Batchelor TT. Comprehensive approach to diagnosis and treatment of newly diagnosed primary CNS lymphoma. Neuro Oncol. 2019;21(3):296-305. doi:10.1093/neuonc/noy192*
5. *Chan CC, Rubenstein JL, Coupland SE, et al. Primary Vitreoretinal Lymphoma: A Report from an International Primary Central Nervous System Lymphoma Collaborative Group Symposium. Oncologist. 2011;16(11):1589-1599. doi:10.1634/theoncologist.2011-0210*
6. *Grimm SA, Pulido JS, Jahnke K, et al. Primary intraocular lymphoma: An international primary central nervous system lymphoma collaborative group report. Annals of Oncology. 2007;18(11):1851-1855. doi:10.1093/annonc/mdm340*
7. *Ribas GA, de Mori LH, Freddi T de AL, Oliveira L dos S, de Souza SR, Corrêa DG. Primary central nervous system lym-*

phoma: Imaging features and differential diagnosis. Neuroradiology Journal.SAGE Publications Inc. 2024;37(6):705-722. doi:10.1177/19714009241252625

8. *Feng L, Chen D, Zhou H, et al. Spinal primary central nervous system lymphoma: Case report and literature review. Journal of Clinical Neuroscience.Churchill Livingstone. 2018;50:16-19. doi:10.1016/j.jocn.2018.01.034*
9. *Guzzetta M, Drexler S, Buonocore B, Donovan V. Primary CNS T-cell lymphoma of the spinal cord: Case report and literature review. Lab Med. 2015;46(2):159-163. doi:10.1309/LM85GPXDT-8NJSDAB*
10. *Flanagan EP, O'neill MBP, Porter AB, Lanzino G, Haberman TM, Keegan BM. Primary Intramedullary Spinal Cord Lymphoma.; 2011.*
11. *Taylor JW, Flanagan EP, O'neill BP, et al. Primary Leptomeningeal Lymphoma International Primary CNS Lymphoma Collaborative Group Report.; 2013.*
12. *Yamaguchi S, Hirata K, Kobayashi H, et al. The diagnostic role of 18F-FDG PET for primary central nervous system lymphoma. Ann Nucl Med. 2014;28(7):603-609. doi:10.1007/s12149-014-0851-8*
13. *Brück W, Brunn A, Klapper W, et al. Differenzialdiagnose lymphoider Infiltrate im Zentralnervensystem: Erfahrungen des Netzwerks Lymphome und lymphomatoide Läsionen des Nervensystems. Pathologe. 2013;34(3):186-197. doi:10.1007/s00292-013-1742-9*
14. *Ploner C, Schmidt S, Presul E, et al. Glucocorticoid-induced apoptosis and glucocorticoid resistance in acute lymphoblastic leukemia. In: Journal of Steroid Biochemistry and Molecular Biology. Vol 93. Elsevier Ltd; 2005:153-160. doi:10.1016/j.jsbmb.2004.12.017*
15. *Geppert M, Ostertag CB, Seitz G, Kiessling M. Glucocorticoid Therapy Obscures the Diagnosis of Cerebral Lymphoma. Vol 80.; 1990.*
16. *Barrantes-Freer A, Engel AS, Rodríguez-Villagra OA, et al. Diagnostic red flags: steroid-treated malignant CNS lymphoma mimicking autoimmune inflammatory demyelination. Brain Pathology. 2018;28(2):225-233. doi:10.1111/bpa.12496*
17. *Patrick LB, Mohile NA. Advances in Primary Central Nervous System Lymphoma. Curr Oncol Rep.Current Medicine Group LLC 1. 2015;17(12). doi:10.1007/s11912-015-0483-8*

Primary Central Nervous System Lymphoma

Nandinbayar M[1], Lkhagvasuren S[2], Otgonbayar B[3], Altantsetseg Ts[4], Lkhamtsoo N[1]

[1]Third State Central Hospital
[2]Medtrauma Hospital
[3]Songinokhairkhan District Health Centre
[4]Dornod Regional Diagnostic and Treatment Centre
E-mail: nandinbayarmunkhbat@gmail.com, Tel: +976-99972312

Abstract:
Background: Primary central nervous system lymphoma (PCNSL) is a rare form of extranodal non-Hodgkin lymphoma that is confined to the brain, spinal cord, leptomeninges, or eyes. **Case:** Our patient was a 52-year-old immunocompetent male who presented with progressive ataxia, dizziness, weakness and pain in both legs, imbalance, nausea, bladder/bowel retention and fever for over 18 months. After repetitive brain and spinal MRI, he was diagnosed with encephalomeningomyelitis and received four courses of steroid therapy, but his clinical symptoms continued to worsen. He was unable to undergo brain tissue analysis due to his persistent fever. We present a case of PCNSL based on the history, clinical presentation, repeated brain imaging, cerebrospinal fluid analysis, and clinical treatment.
Conclusion: Early diagnosis through accurate interpretation of imaging and timely management is crucial for improved outcomes in PCNSL.

Keywords: Fever, Intraocular lymphoma, Spinal cord, Steroid therapy, Magnetic resonance tomography.