

Локальная внутримозговая форма диффузной лептоменингеальной глионейрональной опухоли – новый представитель группы эпилептогенных новообразований?

В.С. Халилов^{1, 2}, А.Н. Кисляков³, А.А. Холин², У.А. Кукота⁵, Н.А. Медведева^{1, 4}, А.С. Шаповалов⁵, А.Е. Друй⁶

¹ФГБУ «Федеральный научно-клинический центр детей и подростков Федерального медико-биологического агентства России»; Россия, 115409 Москва, ул. Москворечье, 20;

²ФГБОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» Минздрава России; Россия, 117997 Москва, ул. Островитянова, 1;

³ГБУЗ г. Москвы «Морозовская детская городская клиническая больница Департамента здравоохранения г. Москвы»; Россия, 119049 Москва, 4-й Добрынинский переулок, 1/9;

⁴ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет им. И. М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет); Россия, 119991 Москва, ул. Трубецкая, 8, стр. 2;

⁵ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр им. В.А. Алмазова» Минздрава России; Россия, 197341 Санкт-Петербург, ул. Аккуратова, 2;

⁶ФГБУ «Федеральный научно-клинический центр детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России; Россия, 117997 Москва, ул. Саморы Машела, 1

Контакты: Варис Садрутдинович Халилов khalilov.mri@gmail.com

Диффузная лептоменингеальная глионейрональная опухоль была интегрирована в классификацию опухолей центральной нервной системы Всемирной организации здравоохранения в 2016 г. Согласно новой классификации опухолей центральной нервной системы Всемирной организации здравоохранения от 2021 г., для ее достоверной верификации необходимо совмещение определенных патоморфологических, молекулярно-генетических особенностей и результатов нейровизуализации. Эти опухоли встречаются, как правило, у детей и подростков, характеризуются обширным диффузным лептоменингеальным распространением по нейроаксису и склонностью к контрастному усилению, что создает довольно специфичную картину на магнитно-резонансной томограмме. Несмотря на это и довольно редкую частоту встречаемости, в ряде публикаций сообщается о растущем числе обнаружения атипичных случаев диффузной лептоменингеальной глионейрональной опухоли; данный факт позволяет предположить, что спектр ее клинических проявлений, молекулярно-генетических и радиологических критериев раскрыт не полностью и требует дальнейшего всестороннего изучения. В статье представлен опыт комплексной междисциплинарной диагностики диффузной лептоменингеальной глионейрональной опухоли с атипичной радиологической картиной у ребенка с фокальной структурной эпилепсией.

Ключевые слова: диффузная лептоменингеальная глионейрональная опухоль, нейровизуализация, молекулярно-генетический профиль опухоли, структурная эпилепсия

Для цитирования: Халилов В.С., Кисляков А.Н., Холин А.А. и др. Локальная внутримозговая форма диффузной лептоменингеальной глионейрональной опухоли – новый представитель группы эпилептогенных новообразований? Русский журнал детской неврологии 2024;19(2):64–71.

DOI: <https://doi.org/10.17650/2073-8803-2024-19-2-64-71>

Local intracerebral form of diffuse leptomeningeal glioneuronal tumor – a new entity of the group of epileptogenic neoplasms?

V.S. Khalilov^{1, 2}, A.N. Kislyakov³, A.A. Kholin², U.A. Kukota⁵, N.A. Medvedeva^{1, 4}, A.S. Shapovalov⁵, A.E. Druy⁶

¹Federal Research and Clinical Center for Children and Adolescents, Federal Medical and Biological Agency of Russia; 20 Moskvorechye St., Moscow 115409, Russia;

²Pirogov Russian National Research Medical University, Ministry of Health of Russia; 1 Ostrovityanova St., 117997 Moscow, Russia;

³Morozov Children's City Clinical Hospital, Moscow Healthcare Department; 1/9 4th Dobryninskiy Pereulok, Moscow 119049, Russia;

⁴I.M. Sechenov First Moscow State Medical University, Ministry of Health of Russia (Sechenov University); Build. 2, 8 Trubetskaya St., Moscow 119991, Russia;

⁵V.A. Almazov National Medical Research Center, Ministry of Health of Russia; 2 Akkuratova St., Saint Petersburg 197341, Russia;

⁶Dmitry Rogachev Federal Research Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology, Ministry of Health of Russia; 1 Samory Mashela St., Moscow 117997, Russia

Contacts: Varis Sadrutdinovich Khalilov khalilov.mri@gmail.com

Diffuse leptomeningeal glioneuronal tumor was introduced into the World Health Organization classification of central nervous system tumors in 2016. According to the actual World Health Organization classification of central nervous system tumors emerged in 2021, its reliable verification requires the combination of specific pathomorphological and molecular-genetic features as well as data of the neuroimaging. Typically occurring in children and adolescents these tumors are characterized by widespread diffuse leptomeningeal dissemination along the neuraxis and demonstrate a tendency to abundant contrast enhancement resulting in a specific magnetic resonance imaging appearance. Despite this, and the rather rare incidence, a number of publications have reported an increasing number of atypical cases of diffuse leptomeningeal glioneuronal tumor suggesting that the spectrum of clinical manifestations, molecular-genetic and radiological criteria of this tumor is not fully disclosed and requiring further comprehensive investigations. The article presents the experience of complex, interdisciplinary diagnosis of diffuse leptomeningeal glioneuronal tumor with atypical radiological picture in a child with focal structural epilepsy.

Keywords: diffuse leptomeningeal glioneuronal tumor, neuroimaging, molecular genetic profile of the tumor, structural epilepsy

For citation: Khalilov V.S., Kislyakov A.N., Kholin A.A. et al. Local intracerebral form of diffuse leptomeningeal glioneuronal tumor – a new entity of the group of epileptogenic neoplasms? *Russkiy zhurnal detskoy nevrologii* = Russian Journal of Child Neurology 2024;19(2):64–71. (In Russ.).

DOI: <https://doi.org/10.17650/2073-8803-2024-19-2-64-71>

Диффузная лептоменингеальная глионейрональная опухоль (diffuse leptomeningeal glioneuronal tumor, DLGNT) была включена в классификацию опухолей центральной нервной системы Всемирной организации здравоохранения 2016 г. в качестве отдельной нозологической единицы. До настоящего времени этому виду опухоли официально не присвоена степень злокачественности, хотя в последней редакции классификации от 2021 г. указано, что DLGNT, относящиеся к низкой степени злокачественности, имеют признаки, сходные с таковыми новообразований II степени при низком индексе митотической активности, а анапластические варианты имеют высокий индекс митотической активности и соответствуют III степени злокачественности [11]. DLGNT характеризуются диффузным лептоменингеальным распространением по нейроаксису, а микроскопически часто демонстрируют морфологические и иммуногистохимические критерии как глиального, так и нейронального клеточных пулов, характерных для нейронально-глиальной опухоли [9]. Диагностируются эти опухоли преимущественно в детском возрасте с гендерным преобладанием в мужской популяции, хотя появляется все больше исследований, посвященных обнаружению DLGNT у взрослых

пациентов [1, 9]. Как правило, данные опухоли состоят из олигодендроглиоподобных клеток в лептоменингеальных оболочках с незначительным паренхиматозным компонентом [8]. Типичной радиологической картиной является преимущественно диффузное, контрастположительное лептоменингеальное распространение с незначительным вовлечением паренхимы головного или спинного мозга, которое может быть представлено солидным либо кистозно-солидным компонентом [1, 8, 9]. Молекулярно-генетическое тестирование часто выявляет наличие перестроек с участием генов *KIAA1549* и серин/треонин-протеинкиназы B-raf (*BRAF*) (химерный ген *KIAA1549::BRAF*), а также делецию короткого плеча хромосомы 1 (1p) и/или длинного плеча хромосомы 19 (19q) [1, 9]. Как уже было сказано выше, большинство DLGNT имеют низкую степень злокачественности, есть лишь единичные сообщения об их анапластической трансформации [1, 12]. В настоящее время в литературе появляется все больше информации об атипичных радиологических и молекулярно-генетических проявлениях DLGNT. Рядом авторов отмечается отсутствие лептоменингеального распространения по оболочкам головного и спинного мозга, ранее считавшегося основным радиологи-

ческим критерием этой опухоли [4, 9, 12, 13]. Также встречаются сообщения об отсутствии типичных генетических aberrаций при молекулярно-генетическом тестировании [7]. Как правило, DLGNT не сопряжены с грубым неврологическим дефицитом, и ряд авторов, наряду с общемозговой симптоматикой, упоминают эпилептические приступы [1, 4, 13].

В данной статье описан случай обнаружения локальной интрапаренхиматозной DLGNT с минимальным лептоменингеальным распространением, для верификации которой понадобилось комплексное междисциплинарное обследование пациента, прошедшего процедуру эпилептической хирургии по поводу новообразования из группы опухолей, ассоциированных с эпилепсией (long-term epilepsy associated tumors, LEAT).

Клинический случай

Пациент С., 17 лет, обратился с жалобами на судорожный приступ, возникший во время сна, начавшийся

с хрипящего дыхания. При попытке разбудить его ребенок не реагировал на внешние раздражители. Отмечались движения в левых конечностях, сопровождавшиеся обильной саливацией. Приступ купировался самопроизвольно через 3 мин, отмечалась постприступная дезориентация, ребенок жаловался на скованность и боли в левых конечностях, отвечал на вопросы с задержкой. С диагнозом «эписиндром» ребенок был госпитализирован в детскую клиническую больницу по месту жительства, где в рамках обследования, при проведении магнитно-резонансной томографии (МРТ), было выявлено объемное новообразование левой височной доли. На основании клинической, радиологической картины и локализации было высказано предположение о наличии у пациента дизэмбриопластической нейроэпителиальной опухоли (dysembryoplastic neuroepithelial tumor, DNET) с дифференциальным диагнозом, включающим ганглиоглиому и олигодендроглиому (рис. 1).

При проведении видеозлектроэнцефалографического мониторинга ночного сна на фоне умеренной деформации и иррегулярности основного ритма эпизодически в лобно-

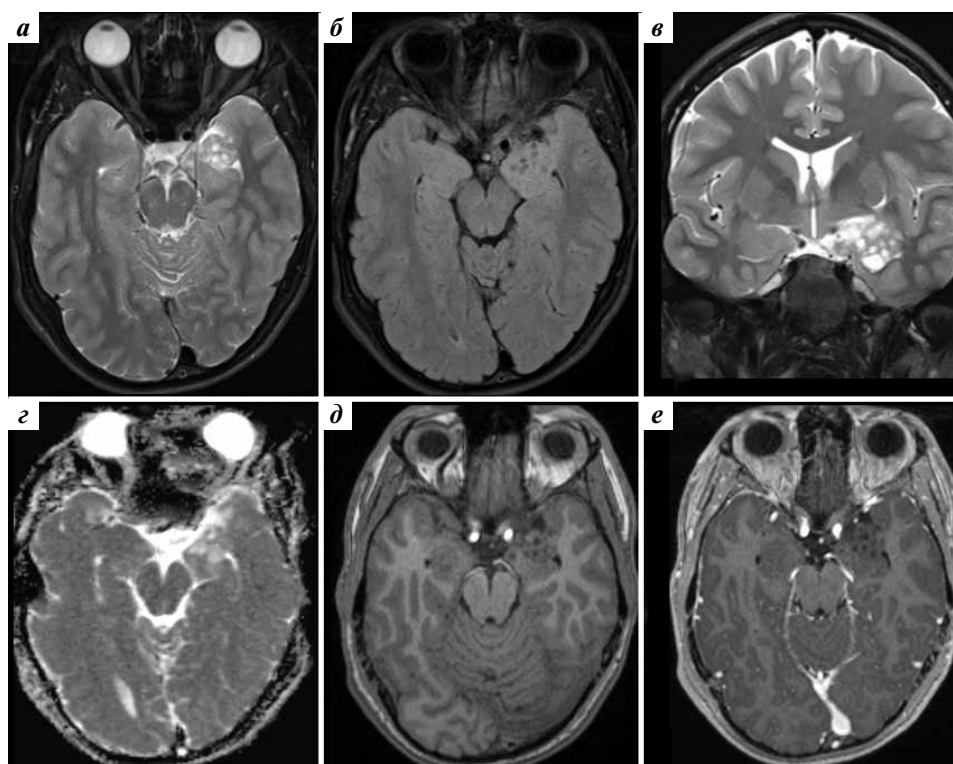


Рис. 1. Интрапаренхиматозное дополнительное новообразование в медиальных отделах левой височной доли демонстрирует характерную для дизэмбриопластической нейроэпителиальной опухоли мультикистозную структуру (“soap-bubble pattern”). Отмечается асимметрия амигдало-гиппокампальных комплексов за счет увеличения в объеме левого, без признаков перифокального отека и рестрикции диффузии (а–д). На изображениях T2 и FLAIR отчетливо определяется малофокусный лептоменингеальный компонент в области кавернозного синуса (а–в). Новообразование не накапливает контрастный препарат (е)

Fig. 1. An intraparenchymal tumor in the medial temporal lobe exhibits the multicystic pattern characteristic of dysembryoplastic neuroepithelial tumor (“soap-bubble pattern”). There is asymmetry of the amygdala-hippocampal complexes due to an increase in the volume of the left one, without signs of perifocal edema and diffusion restriction (a–d). On T2 and FLAIR images, a minimal leptomeningeal component is clearly visible in the area of the cavernous sinus (a–e). The tumor does not accumulate contrast agent (e)

височных отведениях левого полушария регистрировались группы тета-волн повышенной амплитуды в сочетании с острыми волнами. Данных, указывающих на наличие типичной эпилептической активности, получено не было.

При детальном изучении неврологического статуса не обнаружено каких-либо изменений со стороны высших психических функций, в двигательной и чувствительной сфере, а также со стороны черепно-мозговых нервов.

При междисциплинарном обсуждении тактики ведения пациента, с учетом выявленных изменений в левой височной доле, отсутствия очаговой симптоматики в неврологическом статусе и феноменологии приступа, был установлен диагноз: «Объемное новообразование левой височной доли, более соответствующее MPT-картине нейронально-глиальной опухоли из группы LEAT, предположительно DNET. Структурная фокальная эпилепсия с левополушарной локализацией очага». Пациенту рекомендовано хирургическое вмешательство под контролем инвазивной методики регистрации эпилептической активности. В ходе данной госпитализации проведена процедура эпилептической хирургии с применением интраоперационной электрокортикографии.

По данным электрокортикографии регистрировалась эпилептическая активность с коры височной доли в зоне локализации объемного новообразования, что подтвердило обоснованность применения инвазивной методики и позволило скорректировать объем резекции до получения полной редукции эпилептиформной активности (рис. 2).

В послеоперационном периоде эпилептических приступов не отмечалось. Пациенту была назначена антиэпилептическая терапия — карбамазепин (финлепсин) в дозе 250 мг утром и вечером; через 1 мес препарат был

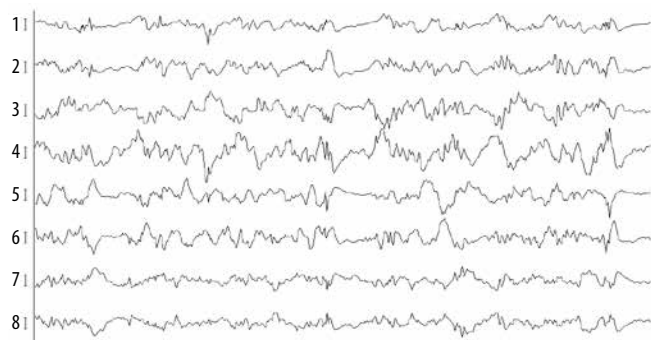


Рис. 2. Результаты интраоперационной электрокортикографии пациента С. В зоне планируемого операционного вмешательства регистрируются региональные эпилептиформные полиспик-волновые разряды, максимально экспрессированные под 4-м электродом, что подтверждает зону эпилептогенеза. Эпилептиформные разряды сочетаются с иррегулярным дельта-замедлением, что характерно для структурной очаговой эпилепсии

Fig. 2. Intraoperative electrocorticography of the patient S. In the area of the planned surgical intervention is observed regional epileptiform poly-spike-wave discharges, maximally expressed under the 4th electrode, which confirms the zone of epileptogenesis. Epileptiform discharges are combined with irregular delta-slowing, which is typical for structural focal epilepsy

отменен. Первое гистологическое исследование резецированной ткани выявило патоморфологические признаки олигодендроглиомы II степени злокачественности. С учетом данных литературы и новой классификации опухолей центральной нервной системы Всемирной организации здравоохранения наличие олигодендроглиомы у пациента детского возраста было поставлено под сомнение. С целью уточнения диагноза было предложено дополнительное молекулярно-генетическое тестирование ткани опухоли. Флуоресцентная гибридизация *in situ* (fluorescence *in situ* hybridization, FISH) не выявила делеции хромосомных регионов 1p36 и 19q13, характерных для олигодендроглиомы. Молекулярно-генетическое исследование указывало на отсутствие мутаций в генах IDH1 и IDH2, что также свидетельствовало против диагноза «олигодендроглиома». Готовые гистопрепараты с операционным материалом были отправлены на пересмотр в 2 независимых медицинских учреждения, где специалисты склонились к мнению, что у пациента обнаружена DLGNT, и назначили ряд дополнительных генетических тестов для подтверждения этого предположения. Следует отметить, что в предоставленном на повторное исследование материале микроскопические фокусы опухоли были обнаружены только в лептоменинге. В самой паренхиме головного мозга патологическая ткань отсутствовала, вероятнее всего, это было обусловлено особенностями интраоперационной маркировки и забора материала для патоморфологического исследования (рис. 3). FISH не выявила дупликацию хромосомного региона 7q34, являющуюся причиной возникновения перестройки KIAA1549::BRAF, однако в данном случае метод имел ограниченные диагностические возможности, так как объем диагностического субстрата в предоставленном для пересмотра материале был минимальным. В связи с этим было проведено молекулярно-генетическое исследование методом полимеразной цепной реакции с обратной транскрипцией в режиме реального времени, которое позволило обнаружить экспрессию химерного транскрипта KIAA1549::BRAF (NM_001164665.2 экзон 15 :: NM_001374258.1 экзон 9). Обнаружение данного химерного транскрипта даже с учетом отрицательных результатов исследования FISH подтвердило предположение о наличии у пациента DLGNT.

С учетом полученных результатов гистологического исследования остаточной опухоли по данным послеоперационной MPT пациенту было выполнено дообследование спинного мозга с контрастным усилением для исключения лептоменингеальной диссеминации по нейроаксису. Также при ретроспективной оценке изображений дооперационной MPT головного мозга был обнаружен локальный участок расширения субарахноидального пространства в базальных отделах гомолатеральной лобной доли, который также был контрастотрицательным и теоретически мог соответствовать малофокусному лептоменингеальному компоненту (рис. 4).

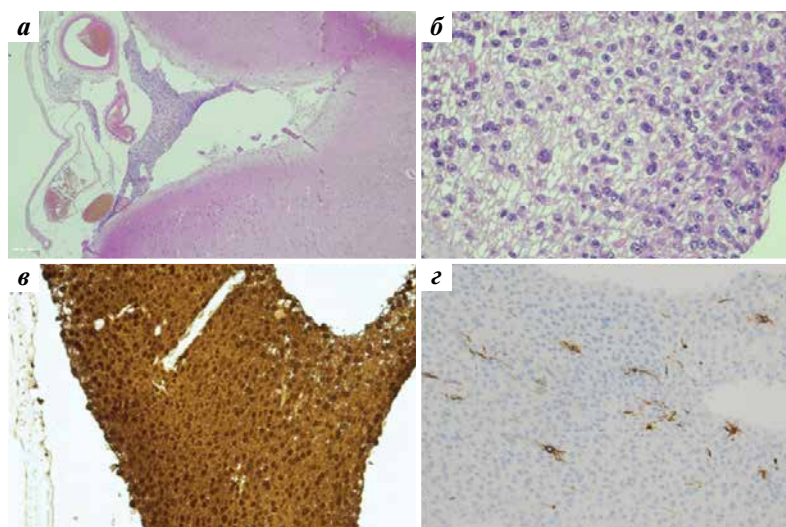


Рис. 3. Патоморфологическая картина диффузной лептоменингеальной глионейрональной опухоли. Поверхностный отдел конечного мозга и микрофокус лептоменингеально распространяющейся опухоли (а). Неопластические клетки преимущественно имеют округлые ядра и оптически пустую цитоплазму, в целом напоминают неопластические олигодендроциты (б). Клетки опухоли диффузно экспрессируют S100. Иммунное окрашивание, $\times 200$ (в). Экспрессия GFAP только в единичных клетках. Иммунное окрашивание, $\times 200$ (г)

Fig. 3. Pathomorphological picture of diffuse leptomeningeal glioneuronal tumor. Superficial part of the telencephalon and microfocus of a leptomeningeal spreading tumor (a). Neoplastic cells predominantly have round nuclei and optically empty cytoplasm, generally resembling neoplastic oligodendrocytes (b). Tumor cells diffusely express S100. Immunostaining, $\times 200$ (c). GFAP expression in only single cells. Immunostaining, $\times 200$ (d)

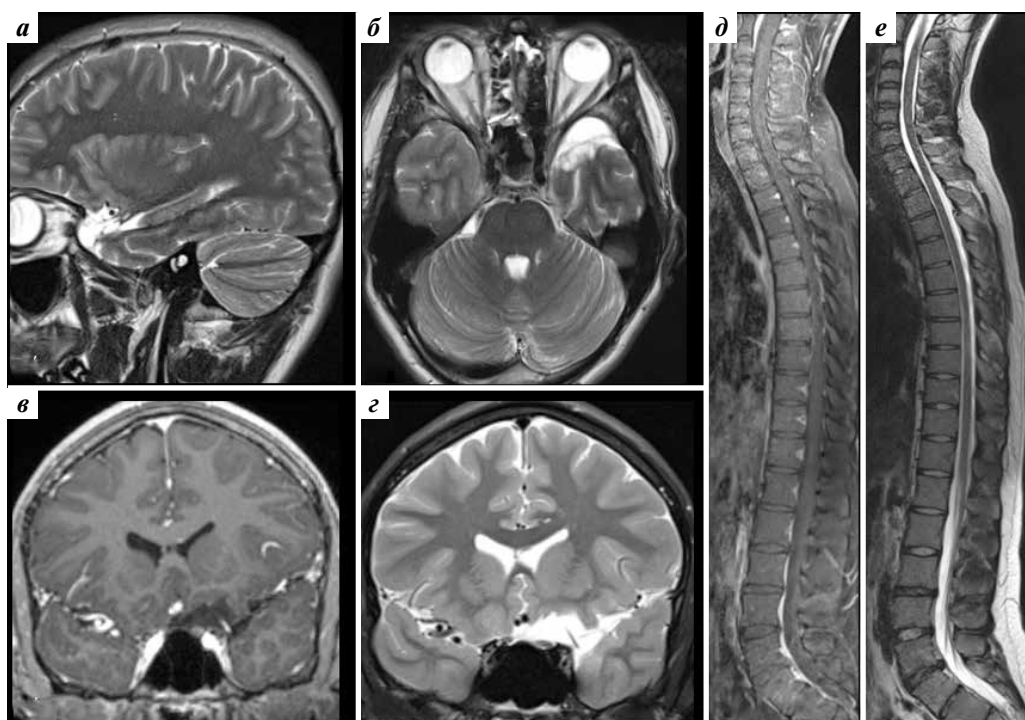


Рис. 4. Постоперационная магнитно-резонансная томография (МРТ) головного мозга и дообследование спинного мозга. Постоперационные изменения мезиальных отделов и переднего полюса левой височной доли после амигдалогиппокампэктомии и парциальной резекции височной доли (а, б). Ретроспективный анализ дооперационной МРТ демонстрирует деформацию субарахноидального, ликворного пространства базальных отделов левой лобной доли за счет возможного лептоменингеального распространения, не накапливающего контрастный препарат (в, г). Дообследование спинного мозга с контрастным усилением не выявило признаков лептоменингеального распространения по нейроаксису (д, е)

Fig. 4. Postoperative magnetic resonance imaging (MRI) of the brain and additional examination of the spinal cord. Postoperative changes in the mesial parts and anterior pole of the left temporal lobe after amygdalohippocampectomy and partial resection of the temporal lobe (a, б). Retrospective analysis of preoperative MRI demonstrates deformation of the subarachnoid, cerebrospinal fluid space of the basal parts of the left frontal lobe, due to possible leptomeningeal spread, which does not accumulate the contrast agent (в, г). Additional examination of the spinal cord with contrast enhancement revealed no signs of leptomeningeal spread (д, е)

Как уже говорилось выше, DLGNT — нейронально-глиальная опухоль с наличием в своей структуре нейроцитомоподобных и глиальных компонентов, довольно редко встречающаяся, несмотря на то что она была описана в 1942 г. [5, 9]. До недавнего времени классическими критериями для этой опухоли являлись клинические симптомы, связанные с повышением внутричерепного давления или сдавлением спинного мозга, диффузные лептоменингеальные инфильтраты с распространением по нейроаксису при радиологическом исследовании и набор определенных молекулярно-генетических аберраций [1, 6, 12].

Вместе с тем при анализе литературы обращает на себя внимание возрастающее число публикаций об обнаружении локальных DLGNT с благоприятным течением, у которых дебютным, а в некоторых случаях и единственным клиническим проявлением являлись эпилептические приступы. Поскольку морфологические признаки DLGNT неспецифичны, установление достоверного диагноза может быть особенно сложным при отсутствии типичной клинической картины и радиологических признаков лептоменингеальной диссеминации. Так, R. Arrau и соавт. (2020) представили интересные данные об обнаружении у молодых пациентов 2 внутримозговых новообразований, которые демонстрировали радиологическую и патоморфологическую картину нейроэпителиальных опухолей низкой степени злокачественности и были ошибочно расценены как диффузная глиома и ганглиоглиома. Диагноз DLGNT в обоих случаях был верифицирован после проведения молекулярно-генетического тестирования, в том числе анализа профиля метилирования ДНК, которое выявило типичные для опухоли аберрации и позволило установить принадлежность опухолей к соответствующему эпигенетическому классу [4, 10]. Особого внимания заслуживают наличие у обоих пациентов структурной эпилепсии при отсутствии значимого неврологического дефицита и благоприятное клиническое течение в постоперационном периоде [4]. Китайские исследователи в том же 2020 г. описали аналогичный случай молодого мужчины с эпилептическими приступами, у которого при обследовании была выявлена опухоль височной доли, расцененная как гранулематозное поражение с дифференциальным диагнозом лимфомы и болезни Розай—Дорфмана по данным МРТ. При проведении срочной биопсии был установлен гистологический диагноз глиомы с дифференциальным рядом метастатического поражения. При повторном патоморфологическом и молекулярно-генетическом исследовании результаты срочной биопсии были пересмотрены в пользу DLGNT на основании микроскопических признаков, результатов иммуногистохимического исследования и генетических аберраций [13].

В случае с пациентом С. наличие интрапаренхиматозного компонента при минимальном лептоменингеальном поражении, специфичных для DNET мультикистозной структуры, локализации и эпилептической активности в зоне интереса также послужило триггером для установления неверного патоморфологического диагноза. Только при повторном патоморфологическом исследовании в сочетании с результатами молекулярно-генетического тестирования, имеющего значительно большую чувствительность, чем FISH, специалисты склонились к диагнозу DLGNT. При изучении различных отечественных и международных источников мы не нашли упоминаний об обнаружении локальной интрапаренхиматозной формы DLGNT головного мозга у пациентов детского возраста, таким образом, возможно, она описана впервые.

Случаи, описанные выше, включая и наше наблюдение, указывают на то, что DLGNT может возникать при отсутствии диффузной лептоменингеальной диссеминации как у детей, так и у взрослых, либо она может быть малых размеров и едва заметна при МРТ. В таких обстоятельствах особенно сложно установить этот диагноз, поскольку патологические признаки остаются неспецифичными и могут имитировать пилочитарную астроцитому, ганглиоглиому, олигодендроглиому, экстравентрикулярную нейроцитому, а также полиморфную нейроэпителиальную опухоль низкой степени злокачественности у молодых (polymorphous low-grade neuroepithelial tumor of the young, PLNTY) [4]. Ранее в наших публикациях мы демонстрировали, что для опухолей группы LEAT не существует однозначно специфических, радиологических критериев. При определенных обстоятельствах глиомы могут имитировать МРТ-картину нейронально-глиальных опухолей, и, наоборот, «эпилептомы» могут мимикрировать под более агрессивные глиальные новообразования [2, 3]. В настоящее время данное предположение требует получения статистически значимого доказательства на большем числе пациентов. Но уже сейчас можно однозначно заметить, что радиологические критерии опухолей группы LEAT требуют проведения ревизии с целью выработки общих принципов визуализации (рис. 5).

Учитывая, что до недавнего времени основным радиологическим критерием DLGNT было диффузное, как правило, контрастположительное, лептоменингеальное распространение опухоли по нейроаксису, и только в последнее время участились случаи обнаружения атипичных форм, мы считаем, что преждевременно говорить об устоявшихся диагностических критериях этой редкой опухоли. Мы присоединяемся к малому числу авторов, которые считают, что ввиду редкой встречаемости данной опухоли специалисты все еще недостаточно осведомлены об ее клинических,

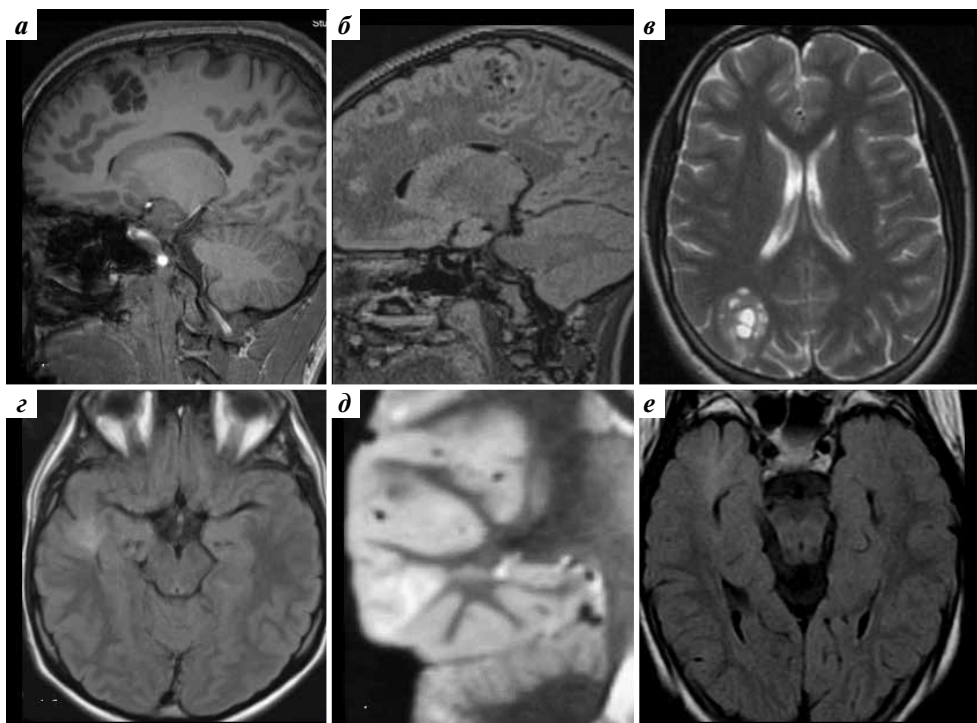


Рис. 5. Радиологические парадоксы новообразований группы опухолей, ассоциированных с эпилепсией (LEAT), при сопоставлении с результатами патоморфологического диагноза. Мультикистозная структура ("soap-bubble pattern"), «высокоспецифичная» для дизэмбриопластической нейроэпителиальной опухоли (DNET) по данным магнитно-резонансной томографии, встречается и у других опухолей группы LEAT: DNET (а), полиморфной нейроэпителиальной опухоли низкой степени злокачественности у молодых (PLNTY) (б) и ганглиоглиомы (в). Диффузная (диспластическая) структура и «трансмантийный» признак (псевдотрансмантийный), описанные при DNET, также могут с различной частотой наблюдаться у эпилептогенных опухолей: ганглиоглиомы (г), PLNTY (д), DNET (е)

Fig. 5. Radiological paradoxes of tumors of the long-term epilepsy associated tumors (LEAT) group when compared with the results of pathomorphological diagnosis. The multicystic structure ("soap-bubble pattern"), "highly specific" for dysembryoplastic neuroepithelial tumor (DNET) according to magnetic resonance imaging, is also found in other tumors of the LEAT group: DNET (a), polymorphous low-grade neuroepithelial tumor of the young (PLNTY) (b) and ganglioglioma (c). The diffuse (dysplastic) structure and "transmantle" sign (pseudotransmantle) described in DNET can also, with varying frequency, be observed in epileptogenic tumors: ganglioglioma (d), PLNTY (e), DNET (e)

радиологических, патоморфологических и молекулярно-генетических особенностях. По всей видимости, локальные DLGNT при определенных обстоятельствах (субтотальная резекция, некорректное предоставление материала для патоморфологического исследования, отсутствие возможностей для молекулярно-генетического тестирования) могут быть расценены как иные нейроэпителиальные опухоли с олигодендроглиоподобным компонентом. Помимо этого, результаты МРТ, основанные на устаревших критериях, могут дать ложноположительные основания для ошибочной интерпретации гистологической принадлежности эпилептогенного субстрата. Совокупность данных факторов может существенно повлиять на тактику постоперационного ведения таких пациентов с возможными неблагоприятными последствиями в отдаленной перспективе.

Таким образом, локальная интрапаренхиматозная форма DLGNT обладает свойствами опухолей группы LEAT, может встречаться у пациентов детского возраста,

проявляя себя только эпилептическими приступами при отсутствии значимого неврологического дефицита. Также, учитывая представленный нами случай и основываясь на данных литературы, мы предполагаем, что многие случаи локальных DLGNT могли быть неверно интерпретированы как опухоли группы LEAT при типичных клинко-радиологических особенностях и стандартном патоморфологическом исследовании, проведенном вне специализированных центров. В настоящее время, учитывая все большую доступность новейших сверхвысокопольных томографов, молекулярно-генетического исследования в дополнение к классическому патоморфологическому установлению диагноза, возможно увеличение частоты встречаемости локальной формы DLGNT без обширной лептоменингеальной диссеминации. Это предположение может служить поводом рассматривать кандидатуру локальной DLGNT для включения в группу опухолей группы LEAT.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Валиахметова Э.Ф., Папуша Л.И., Артемов А.В. и др. Диффузная лептоменингеальная глионеуральная опухоль у детей: МРТ и молекулярно-генетические характеристики, клинические особенности и исход заболевания. Описание 4 клинических случаев. Российский биотерапевтический журнал 2021;20(1):42–55. DOI: 10.17650/1726-9784-2021-20-1-42-55
Valiakhmetova E.F., Papusha L.I., Artemov A.V. et al. Diffuse leptomeningeal glioneuronal tumor in children: MR characteristics, clinical features and outcome. Four clinical cases. Rossiyskiy bioterapevticheskiy zhurnal = Russian Journal of Biotherapy 2021;20(1): 42–55. (In Russ.). DOI: 10.17650/1726-9784-2021-20-1-42-55
2. Медведева Н.А., Халилов В.С., Кисляков А.Н. и др. Атипичные результаты МР-перфузии при диагностике опухолей низкой степени злокачественности, ассоциированных с долгосрочной эпилепсией. REJR 2022;12(3):94–108. DOI: 10.21569/2222-7415-2022-12-3-94-108
Medvedeva N.A., Khalilov V.S., Kislyakov A.N. et al. Atypical results of MR-perfusion in the diagnosis of long-term epilepsy associated tumors. REJR 2022;12(3):94–108. (In Russ.). DOI: 10.21569/2222-7415-2022-12-3-94-108
3. Халилов В.С., Холин А.А., Кисляков А.Н. и др. Нейрорадиологические и патоморфологические особенности опухолей, ассоциированных с эпилепсией. Лучевая диагностика и терапия 2021;12(2):7–21. DOI: 10.22328/2079-5343-2021-12-2-7-21.
Khalilov V.S., Kholin A.A., Kislyakov A.N. et al. Neuroradiological and pathomorphological features of epilepsy associated brain tumors. Luchevaya diagnostika i terapiya = Diagnostic Radiology and Radiotherapy 2021;12(2):7–21. (In Russ.). DOI: 10.22328/2079-5343-2021-12-2-7-21
4. Appay R., Pages M., Colin C. et al. Diffuse leptomeningeal glioneuronal tumor: A double misnomer? A report of two cases. Acta Neuropathol Commun 2020;8:95. DOI: 10.1186/s40478-020-00978-7
5. Beck D.J.K., Russel D.S. Oligodendrogliomatosis of the cerebrospinal pathway. Brain 1942;65:352–72.
6. Cambruzzi E., Medeiros M.S., Cardoso C.E. et al. Diffuse leptomeningeal glioneuronal tumor in an 8-year-old girl: Case report and review of the literature. Childs Nerv Syst 2023;39(1):301–5. DOI: 10.1007/s00381-022-05625-1
7. Cheng W., He L., Zhu J. et al. Diffuse leptomeningeal glioneuronal tumor without KIAA1549-BRAF fusion and 1p detection: A case report and review of literature. Childs Nerv Syst 2022;38:279–85. DOI: 10.1007/s00381-021-05426-y
8. Deng M.Y., Sill M., Chiang J. et al. Molecularly defined diffuse leptomeningeal glioneuronal tumor (DLGNT) comprises two subgroups with distinct clinical and genetic features. Acta Neuropathol 2018;2(136):239–53. DOI: 10.1007/s00401-018-1865-4
9. Kang J.H., Buckley A.F., Nagpal S. et al. A diffuse leptomeningeal glioneuronal tumor without diffuse leptomeningeal involvement: Detailed molecular and clinical characterization. J Neuropathol Exp Neurol 2018;77(9):751–6. DOI: 10.1093/jnen/nly053
10. Louis D.N., Wesseling P., Aldape K. et al. cIMPACT-NOW update 6: New entity and diagnostic principle recommendations of the cIMPACT-Utrecht meeting on future CNS tumor classification and grading. Brain Pathol 2020;30:844–56. DOI: 10.1111/bpa.12832
11. Louis D.N., Perry A., Wesseling P. et al. The 2021 WHO classification of tumors of the central nervous system: A summary. Neurooncology 2021;23:1231–51. DOI: 10.1093/neuonc/noab106
12. Rodriguez F.J., Perry A., Rosenblum M.K. et al. Disseminated oligodendroglial-like leptomeningeal tumor of childhood: A distinctive clinicopathologic entity. Acta Neuropathol 2012;124(5):627–41. DOI: 10.1007/s00401-012-1037-x
13. Xu H., Chen F., Zhu H. et al. Diffuse leptomeningeal glioneuronal tumor in a Chinese adult: A novel case report and review of literature. Acta Neurol Belg 2020;120(2):247–56. DOI: 10.1007/s13760-019-01262-9

ORCID авторов / ORCID of authors

В.С. Халилов / V.S. Khalilov: <https://orcid.org/0000-0001-5696-5029>
 А.А. Холин / A.A. Kholin: <https://orcid.org/0000-0003-2379-3739>
 А.Н. Кисляков / A.N. Kislyakov: <https://orcid.org/0000-0001-8735-4909>
 Н.А. Медведева / N.A. Medvedeva: <https://orcid.org/0000-0002-2371-5661>
 У.А. Кукота / U.A. Kukota: <https://orcid.org/0000-0002-1640-1808>
 А.С. Шаповалов / A.S. Shapovalov: <https://orcid.org/0000-0002-2357-1653>
 А.Е. Друй / A.E. Druy: <https://orcid.org/0000-0003-1308-8622>

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.
Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.

Финансирование. Работа выполнена без спонсорской поддержки.
Funding. The work was performed without external funding.

Соблюдение прав пациентов и правил биоэтики. Родители ребенка не возражают против публикации данных из истории болезни ребенка.
Compliance with patient rights and principles of bioethics. The child's parents do not object to the publication of data from the child's disease history.

Статья поступила: 12.02.2024. **Принята к публикации:** 20.05.2024.
Article submitted: 12.02.2024. **Accepted for publication:** 20.05.2024.