

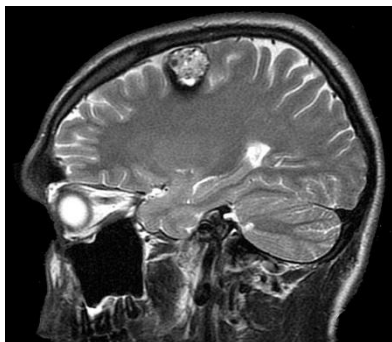
Оглавление

Введение	3
История изучения каверном.....	5
Морфология каверном	8
Этиология и патогенез	14
Эпидемиология.....	21
Клинические проявления заболевания.....	24
Кровоизлияния из каверном.....	25
Эпилептические припадки.....	31
Инструментальные методы диагностики кавернозных мальформаций	35
Магнитно-резонансная томография.....	35
Компьютерная томография	43
Ангиография.....	44
Электроэнцефалография	45
Лечение кавернозных мальформаций ЦНС.....	48
Способы лечения и показания к удалению каверном	48
Принципы удаления КМ	50
Вспомогательные методы при операциях по поводу КМ .	52
Особенности лечения кавернозных мальформаций различной локализации.....	56
Одиночные кавернозные мальформации больших полушарий корковой и субкортикальной локализации	56
Кавернозные мальформации глубоких отделов больших полушарий	63
Кавернозные мальформации мозжечка	69

Кавернозные мальформации и гематомы ствола головного мозга	71
Кавернозные мальформации спинного мозга	80
Радиохирургическое лечение	84

Введение

Кавернозные мальформации (КМ, каверномы, кавернозные ангиомы) центральной нервной системы представляют собой один из вариантов сосудистых мальформаций, которые могут формироваться в различных отделах головного и спинного



Кавернома на МРТ

мозга. Спектр клинических проявлений этой патологии достаточно широк – от бессимптомного носительства до тяжелых повторных кровоизлияний, приводящих к инвалидизации или смерти больного. Благодаря повсеместному распространению и техническому совершенствованию современных методов нейровизуализации, кавернозные мальформации различных отделов ЦНС обнаруживают все чаще, а поток больных, обращающихся к неврологам и нейрохирургам с этим диагнозом, постоянно возрастает. Тем не менее, каверномы остаются редким заболеванием, что, с учетом разнообразия его клинических проявлений и течения, затрудняет правильный выбор по ведению больного, особенно в небольших нейрохирургических отделениях, не

обладающих достаточным опытом по лечению этой патологии.

История изучения каверном

Первые описания сосудистых мальформаций ЦНС появились около 300 лет назад и принадлежат У. Гунтеру («Observation on arteriovenous malformations»). Достоверные научные данные об этой патологии относятся к концу XIX века. Каверномы были первоначально отнесены к опухольям, однако при дальнейшем анализе Р. Вирхов



Рудольф Вирхов

приходит к выводу, что эти образования представляют собой порок развития сосудистой системы мозга. Несмотря на достаточно определенные заключения Вирхова, на протяжении всей первой половины XX века клиницисты и морфологи продолжали обсуждать вопрос о происхождении сосудистых образований ЦНС, не исключая полностью их принадлежность к опухольям.

Среди клиницистов наибольшее распространение получила классификация сосудистых мальформаций по McCormick, опубликованная в 1966 году. Описаны четыре типа сосудистых мальформаций:

- Артериовенозные мальформации
- Венозные ангиомы
- Кавернозные ангиомы

- Капиллярные телеангиоэктазии

До появления КТ и МРТ достоверный диагноз каверномы можно было поставить только по результатам нейрохирургического вмешательства с последующим морфологическим исследованием удаленной ткани, либо на аутопсии. Для обозначения мальформаций, не выявляемых при ангиографическом исследовании, Crawford и Russell предложили в 1956г термин «скрытые сосудистые мальформации». Появление КТ, а затем и МРТ, привело к кардинальным изменениям в диагностике патологии мозга, в том числе, каверном: КТ позволила «увидеть» не обнаруживаемые при ангиографии образования, а МРТ дала возможность с высокой степенью точности ставить дооперационный диагноз каверномы.

Накопление различных сведений о каверномах происходило достаточно медленно. По данным Voigt, Yaşargil к 1976 году в литературе были представлены 163 клинических наблюдения каверном. К 90-м годам XX века эта цифра выросла до нескольких сотен больных. Представляемые серии включали не более 2 – 3-х десятков случаев. Внедрение в клиническую практику методов нейровизуализации привело к быстрому росту числа выявляемых кавернозных мальформаций, что позволило существенно расширить представления о клинических проявлениях патологии, методах и результатах лечения больных.

О существовании наследственных, или семейных, случаев каверном было известно с 1928г (Olivecrona).

Начиная с 70-х годов, стало появляться все больше сообщений о семейных случаях. В исследовании Науман впервые на клиническом уровне был доказан аутосомно-доминантный тип наследования заболевания. С начала 90-х годов началась эра генетических исследований с идентификацией генов, обуславливающих формирование каверном.

Об удалении каверномы впервые сообщено Bermer и Carson в 1890 году. Первая обзорная работа по хирургическому лечению каверном опубликована Dandy в 1928г. В ней автор представил 5 собственных наблюдений и 44 случая, описанных в литературе. Спустя 8 лет Bergstrandt с соавторами представил обзор данных по хирургическому лечению каверном в публикации, посвященной результатам лечения нейроваскулярной патологии в Каролинском медицинском госпитале. В последующие годы число публикаций по удалению каверном различной локализации стало быстро увеличиваться.



Уолтер Денди

Морфология каверном

Кавернозные мальформации имеют характерный вид. Они представляют собой округлые образования красно-синюшного или бурого цвета с неровной, бугристой поверхностью, четко отграниченной от окружающей ткани.



Кавернозная мальформация в процессе выделения и после удаления

Кавернозная мальформация состоит из каверн – полостей, заполненных кровью на различных этапах ее распада. Каверны могут плотно прилежать друг к другу, либо легко отделяться от основного конгломерата. Размеры каверн и их соотношение со стромой могут быть различными. Также различной может быть плотность образования – от мягких мальформаций с легко рвущимися стенками каверн, до плотных петрифицированных, состоящих из тромбированных полостей. Наиболее часто встречаются каверномы, представленные множеством каверн, объединенных рыхлой соединительной тканью.

Ткани, окружающие каверному, чаще всего грубо изменены. Типична желтая окраска мозгового вещества, мозговых оболочек или нервов, свидетельствующая о перенесенных кровоизлияниях. Этот признак помогает обнаружить каверному в ходе хирургического вмешательства. В небольшом числе случаев перифокальные изменения мозговой ткани отсутствуют.



Субпиальное кортикальное расположение каверномы

В непосредственной близости от каверномы нередко располагаются одна, реже несколько крупных патологических вен. В ряде случаев патологические вены имеют вид типичной венозной ангиомы. Некоторые исследователи считают венозные ангиомы почти облигатным признаком спорадических каверном.

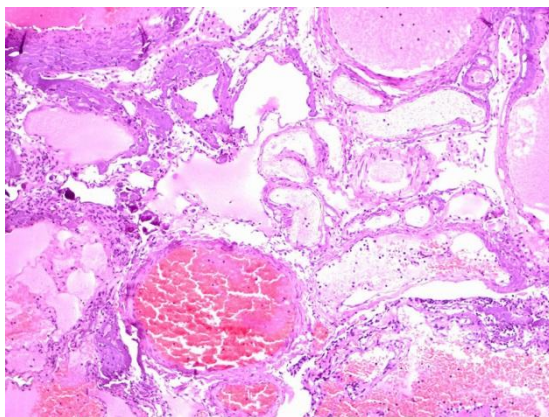
Микроскопически каверномы представляют собой конгломерат тонкостенных полостей разнообразной неправильной формы, выстланных эндотелием и

разделенных соединительнотканными перегородками. Соединительная ткань перегородок может быть представлена тонкими коллагеновыми волокнами или грубоволокнистой фиброзной тканью. Характерным признаком является отсутствие в стенках каверн гладкомышечных клеток и эластических волокон, а также мозговой ткани между кавернами.



Сочетание каверномы и венозной ангиомы

Лишь в отдельных препаратах можно обнаружить незначительные прослойки мозговой ткани, которая может быть также выявлена вокруг каверн, полностью отделенных, от основного конгломерата. Полости, образующие каверному, могут быть заполнены жидкой кровью либо тромбами в различной стадии формирования. В ткани каверномы могут быть обнаружены участки кальцификации, гиалиноза стенок. Частым признаком является наличие в строме признаков повторных кровоизлияний в виде остатков гематом различной давности. По периферии каверномы часто можно обнаружить фрагменты капсулы, типичной для хронической гематомы.



Кавернозная мальформация классического типа

В последние годы проводятся иммуногистохимические исследования кавернозных мальформаций и окружающего мозгового вещества с оценкой экспрессии ряда маркеров и индексов: VEGF, TGF, Tenascin, PDGF, Ki-67, bcl-2.

При изучении гистологической структуры различных сосудистых мальформаций было установлено, что, помимо мальформаций определенного гистологического строения, существуют сосудистые мальформации смешанного типа, в которых можно в разных сочетаниях выявить участки, соответствующие кавернозной ангиоме, АВМ, телеангиоэктазии. Морфологические исследования, выполненные в институте нейрохирургии, позволили выделить три основных гистологических типа каверном:

I тип (классический) - кавернома, состоящая из плотно прилежащих друг к другу каверн, в стенках которых нет мышечных и эластических волокон. Прослойки мозговой ткани между кавернами отсутствуют. Кавернома имеет четкую границу с мозгом и капсулу. Этот вариант оказался наиболее распространенным и составил 93,7% всех каверном.

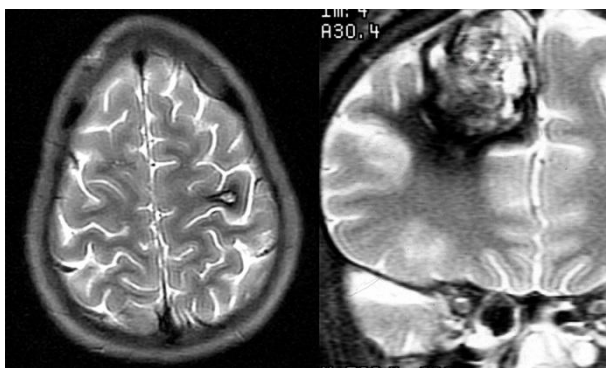
II тип (смешанный) характеризуется тем, что наряду с типичной для каверномы тканью обнаруживаются плохо дифференцированные сосуды, с прослойками мозговой ткани между ними. Частота каверном этого типа составила 5,1%.

Для III типа (пролиферативный) характерно наличие в ткани КМ микроскопических участков выраженной клеточной (эндотелиальной) пролиферации. Эти микроочаги напоминают строение капиллярной гемангиомы. КМ такого типа встречались очень редко - 0,5% случаев.

Каверномы могут располагаться в любом отделе ЦНС. Около 70% каверном обнаруживаются супратенториально. Среди корковых и субкортикальных мальформаций подавляющее большинство представлено каверномами лобных и височных долей. Субтенториальные каверномы обнаруживаются в 28% случаев. Каверномы спинного мозга встречаются редко ~ 2% случаев. По общему мнению, число каверном, обнаруживаемых в определенных отделах мозга, пропорционально объемам этих отделов и не зависит от каких-либо других факторов. Описаны каверномы

редких локализации: хиазмально-селлярной области, пинеальной области, мозжечкового намета, кавернозного синуса, твердой мозговой оболочки передней и средней черепной ямок, меккелевой капсулы, мостомозжечкового угла.

Размеры каверном могут быть самыми разнообразными: от нескольких миллиметров до 9 см. Размеры, форма и структура каверном могут меняться в течение жизни. Существуют также доказательства возможности новообразования кавернозных мальформаций.



Каверномы различных размеров

Этиология и патогенез

Кавернозные ангиомы встречаются в виде двух основных форм – спорадической и наследственной. Существование семейных каверном и аутосомно-доминантный тип наследования патологии были доказаны еще на этапе анализа клинических наблюдений. На основе полученных данных Науман с соавт. в работе 1982 г. впервые показали, что при обследовании кровных родственников больных с клинически проявившимися каверномами можно выявить бессимптомные формы заболевания. Dubovksy и Gil-Nagel удалось локализовать первый из генов, ответственных за формирование каверном, в длинном плече 7-ой хромосомы – ген CCM1. Laberge-le описал связанные мутации гена, вызывающие преждевременное прекращения синтеза белка. Впоследствии Craig и соавт. установили наличие еще двух локусов, связанных с семейными формами каверном: CCM2 в коротком плече 7-ой хромосомы и CCM3 в длинном плече 3-й хромосомы. Согласно последним данным, предполагается наличие четвертого гена (CCM4).

В последние годы количество публикаций по генетике каверном возросло. Основным направлением исследований является изучение молекулярных механизмов формирования каверном. К настоящему времени уже сформировано представление о том, что кодируемые описанными генами белки, «работают» в

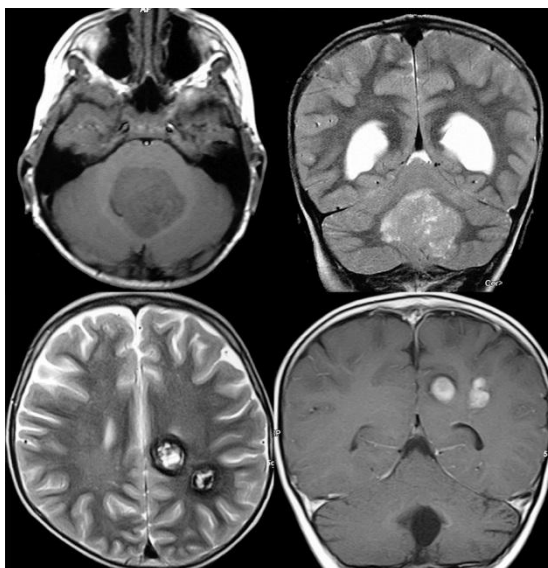
тесном взаимодействии, создавая сложный протеиновый комплекс, который обеспечивает морфогенез сосудов мозга и их стабильность. Выявлен ряд генных мутаций и расшифровано несколько паттернов нарушения белкового синтеза, ведущих к нарушению формирования эндотелиальных клеток, их миграции и адгезии, что приводит к формированию каверном.

Пусковой механизм формирования спорадических каверном неизвестен. Считается, что спорадические каверномы в подавляющем большинстве случаев являются врожденными, и образуются на 3 – 8 неделе беременности, в период, когда происходит закладка и формирование сосудистой системы мозга плода. Врожденный характер патологии подтверждается случаями обнаружения каверном у детей первого года жизни, хотя следует признать, что такие случаи довольно редки.

Радиоиндуцированный геморрагический дисангиогенез после удаления медуллобластомы и химиолучевого лечения

Одним из доказанных факторов формирования спорадических каверном является лучевое воздействие (радиоиндуцированные каверномы). Первые сообщения о таких случаях появились в начале 90-х годов. В этих ретроспективных исследованиях описаны отдельные наблюдения, в которых кавернозные мальформации были обнаружены спустя несколько лет у больных, получивших лучевое лечение по поводу

различной патологии головного мозга. В зависимости от дизайна исследований, приводимая частота радиоиндуцированных каверном варьирует в достаточно широких пределах. В ретроспективных исследованиях она не превышает 10%, в то время как в появившихся в последние годы проспективных работах эта цифра возросла в несколько раз. Показано, что наибольший риск развития каверном существует у детей, облученных до 10-летнего возраста.



Радиоиндуцированный геморрагический дисангиогенез после удаления медуллобластомы и химиолучевого лечения

В большинстве публикаций гистологическую структуру радиоиндуцированных каверном описывают как классическую, как по данным МРТ, так и по результатам гистологического исследования. Ряд авторов для

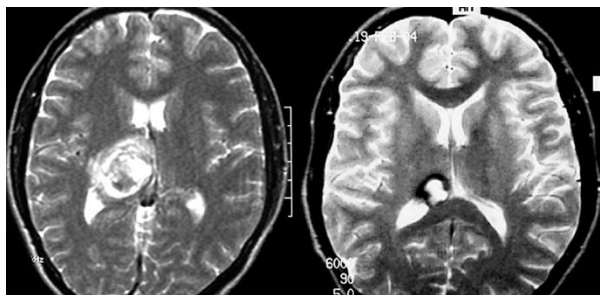
описания данного явления используют термин «геморрагический дисангиогенез».

В литературе имеются отдельные работы, в которых авторы пытаются обосновать воспалительную теорию развития каверном. Они основаны на результатах изучения иммунного статуса и иммунных ответов больных с каверномами, которые имеют ряд патологических свойств. Однако убедительных доказательств происхождения каверном вследствие аутоиммунизации пока не представлено.

В настоящее время убедительно показано, что в основе клинических проявлений заболевания лежат микро- и макрокровоизлияния из кавернозных мальформаций. Примечательно, что лишь у малой части пациентов заболевание проявляется клинически. Подтверждением этого факта служат многочисленные свидетельства бессимптомного носительства каверном. Причины манифестации заболевания до настоящего времени не ясны. Наряду с механизмами клинических проявлений, остаются неясными причины роста и новообразования каверном. Необходимо уточнить, что при обсуждении проблемы роста каверном следует четко разграничивать такие понятия, как изменение размеров и истинный рост, обусловленный пролиферативными процессами.

Изменения размера чаще всего происходят за счет повторных кровоизлияний, процессов трансформации крови. Доказано, что размеры каверном при повторных исследованиях на МРТ могут изменяться как в сторону

увеличения, так и в сторону уменьшения, причем преобладает уменьшение (Clatterbuch, 2000).

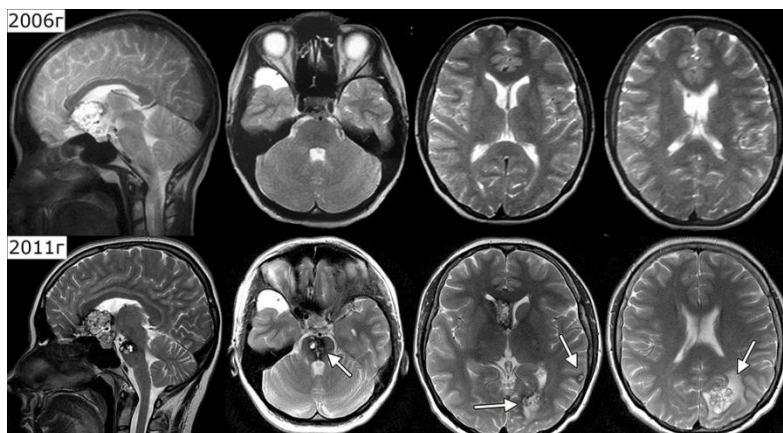


Уменьшение каверномы за два года наблюдения

Существуют и неоспоримые доказательства случаев истинного роста каверном, хотя причины и механизмы, лежащие в основе этого явления, неизвестны.

В литературе обсуждается также проблема образования новых каверном (*de novo*) у больных с уже имеющимися КМ. При изучении этого вопроса, как и при анализе изменения размеров и структуры каверном, принципиальное значение имеет качество выполненных МРТ, а необходимым условием, позволяющим обоснованно говорить о появлении новой каверномы, являются равноценные параметры повторных обследований больного, включая напряженность магнитного поля томографа и режимы исследования. При несоблюдении этих условий о новообразовании каверном у конкретного больного можно говорить лишь предположительно. Появление каверном *de novo* в большей степени характерно для семейной формы заболевания и для больных с

множественными образованиями. Риск возникновения каверном *de novo* находится в диапазоне от 0,1 до 0,6% новых каверном на пациента в год. Механизмы появления новых каверном неизвестны. С учетом современных знаний о «точечных» сосудистых мальформациях (каверномы IV типа), нельзя также полностью исключить возможность существования очень мелких врожденных образований, которые не были диагностированы в силу ограничений технических возможностей, и на определенном этапе проявились кровоизлияниями и постепенным формированием более крупных мальформаций.



Новообразование каверном за 5 лет наблюдения

Одним из путей изучения биологического поведения каверном являются иммуногистохимические исследования, которые показали, что по своим биологическим особенностям каверномы далеко не однородны. Несмотря на большое количество новых сведений, пока не удастся использовать полученные

данные в клинической практике с целью прогнозирования формы течения заболевания.

Эпидемиология

Поскольку каверномы могут оставаться бессимптомными на протяжении всей жизни, данные об их истинной распространенности получали по данным аутопсий. Вторым, не менее точным при современном качестве нейровизуализации, методом может быть скрининговое МРТ. Опираясь на ряд серьезных исследований можно говорить, что на 100 000 населения приходится примерно 500 носителей каверном (0,5%). Таким образом, распространенность каверном сопоставима с распространенностью АВМ, но при этом каверномы значительно реже проявляются клинически. С появлением и широким распространением МРТ число выявляемых каверном существенно возросло. Помимо клинически проявившихся случаев, появилась и стала быстро увеличиваться группа бессимптомных носителей патологии, что привело к необходимости пересмотра некоторых представлений о течении болезни и ее лечении.

Спорадическая форма заболевания считается наиболее частой и, по усредненным данным, составляет около 80% случаев. Соответственно, около 20% случаев относятся к наследственной форме. Однако это соотношение в различных исследованиях колеблется в очень широких пределах. По данным разных авторов, семейные формы составляют от 6% до 50% всех наблюдений. Первоначально предполагалось, что

наследственные формы встречаются преимущественно среди испаноязычного населения. В последующем появились публикации о семьях не испанского происхождения из разных стран Европы и Азии.

Каверномы ЦНС могут быть одиночными и множественными. Согласно многочисленным исследованиям, одиночные каверномы преобладают и составляют 80 – 90% всех случаев. Соответственно, доля множественных каверном - 10 – 20%. Одиночные каверномы типичны для спорадической формы заболевания, а множественные – для наследственной. Тем не менее, при обеих формах можно встретить больных, «нарушающих» это правило. Обоснованное заключение о спорадическом случае, особенно при множественных образованиях, можно делать только на основании отрицательных результатов МРТ у нескольких кровных родственников больного.

В работе Vaquero впервые указано на преобладание женщин среди пациентов с симптоматическими каверномами: соотношение женщины/мужчины составило 2:1. В последующем опубликованы работы, как подтверждающие, так и опровергающие данное положение. Существенное преобладание женщин среди больных, перенесших кровоизлияние из каверномы, отмечают во многих работах. В других исследованиях отмечено, что эта разница крайне незначительна. Данные о влиянии пола на течение заболевания подкрепляются исследованиями, в которых установлено наличие в каверномах рецепторов

к женским половым гормонам. Многие исследователи отмечают возможность ухудшения течения заболевания у беременных, что можно объяснить как гормональной «чувствительностью» мальформаций, так и гемодинамическими изменениями, связанными с нарушением венозного кровообращения.

Каверномы ЦНС могут проявиться клинически в любом возрасте – от младенческого до пожилого. Так, описаны случаи манифестации заболевания у детей 1 – 2 месяцев жизни, а также у пациентов старше 70 лет.

Клинические проявления заболевания

Клинические проявления каверном достаточно хорошо изучены и неоднократно описаны многими авторами. Это могут быть остро или подостро развивающиеся очаговые неврологические симптомы, возникающие либо на фоне общемозговой симптоматики (типичное кровоизлияние), либо при ее отсутствии; эпилептические припадки; гидроцефально-гипертензионный синдром; симптомы поражения отдельных черепно-мозговых нервов. Заболевание может развиваться по типу САК. В ряде случаев поводом для обследования являются неспецифические субъективные симптомы, чаще всего - головные боли. У достаточно большого числа больных возможны все эти проявления в различных сочетаниях. Кроме того, существует группа больных с бессимптомными каверномами, которые являются случайной находкой при обследовании по какому-либо другому поводу.

В настоящее время общепризнанно, что основным механизмом развития любых клинических симптомов при каверномах являются кровоизлияния из этих образований. Доказательством служат интраоперационные и патоморфологические данные, согласно которым в самой каверноме и в окружающем ее мозговом веществе всегда можно обнаружить признаки кровоизлияний различной давности и объема. В то же время, пока не существует сколь-нибудь определенных представлений о том, почему эти

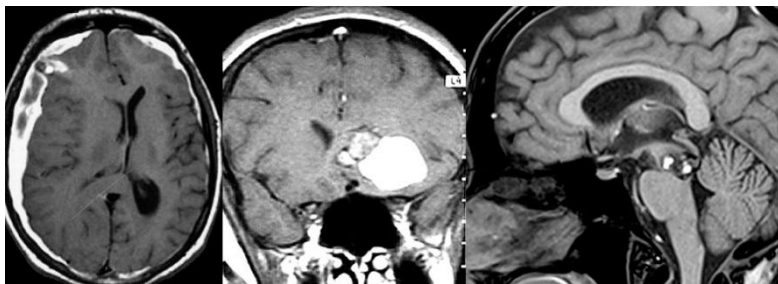
кровоизлияния происходят, что считать кровоизлиянием в патофизиологическом смысле, и на основе каких критериев следует ставить клинический диагноз кровоизлияния (см. разделы «Морфология каверном», «Этиология и патогенез», «Инструментальные методы диагностики»). Помимо кровоизлияний, в литературе обсуждаются и другие механизмы развития клинических симптомов: процесс тромбообразования с нарушением венозного оттока и увеличением объема мальформации; накопление продуктов распада крови с отложением гемосидерина и других эпипатогенных метаболитов в прилежащем к каверноме мозговом веществе; постепенное развитие глиоза в перифокальной зоне. При определенной локализации каверном клиническая картина болезни может быть обусловлена окклюзией ликворных путей.

Кровоизлияния из каверном

Кровоизлияния из каверном могут быть как достаточно объемными, так и протекать в виде микрогеморрагий. Морфологические исследования и данные МРТ показали, что следует различать кровоизлияния, происходящие «внутри» мальформации, и кровоизлияния, выходящие за границы каверномы. В случаях с кровоизлияниями с образованием объемных гематом вокруг последних со временем может формироваться капсула. После рассасывания гематомы

клинические симптомы в значительной степени регрессируют.

При сравнительно большом объеме геморрагий развивается типичная клиническая картина паренхиматозного кровоизлияния в виде острого развития общемозговых и очаговых симптомов. Независимо от объема кровоизлияния, очаговые симптомы, как правило, являются ведущими, а общемозговые симптомы менее выражены и ограничиваются умеренной головной болью, иногда – тошнотой, в редких случаях – рвотой. Кровоизлияние может сопровождаться развитием эпилептического припадка, иногда – серии припадков, вплоть до эпилептического статуса. Описаны случаи вентрикулярного и субарахноидального кровоизлияний.



Различные варианты кровоизлияний из каверном

Очаговые симптомы, развивающиеся при кровоизлиянии из каверномы, особенно при первом, почти всегда достаточно быстро регрессируют и, в подавляющем большинстве случаев, исчезают полностью. При повторных кровоизлияниях очаговые симптомы могут быть более выраженными и стойкими.

Появление очаговых симптомов при кровоизлияниях из каверном в значительной степени зависит от локализации образований. Не требует доказательств тот факт, что любое, даже очень незначительное, кровоизлияние из каверномы ствола вряд ли пройдет незамеченным. То же относится к каверномам спинного мозга, черепно-мозговых нервов, в значительной степени – к каверномам подкорковых ядер и зрительного бугра, особенно в случае их близкого расположения к внутренней капсуле. В тоже время, кровоизлияния из каверном больших полушарий, особенно при небольшом объеме, могут иметь достаточно стертую картину, а в случае расположения в функционально менее значимых участках мозга протекать с минимальной неврологической симптоматикой или бессимптомно.

Нельзя исключить, что периодически возникающие у некоторых больных головные боли разной интенсивности являются проявлением микро кровоизлияний. Небольшим по объему кровоизлиянием можно объяснить также эпилептические припадки без последующего развития очаговых симптомов, особенно в случаях, когда приступы возникают со значительными временными интервалами. Кровоизлияния могут протекать бессимптомно, о чем свидетельствуют результаты МРТ и морфологические данные.

Какая-либо зависимость между размером каверномы и объемом кровоизлияния из нее не установлена: как при

мелких, так и при крупных, и даже гигантских каверномах могут развиваться кровоизлияния любого типа. В целом, массивные кровоизлияния менее типичны, чем микрогеморрагии.

Вопрос о правомерности и критериях диагноза «кровоизлияние из каверномы» долгое время являлся предметом дискуссии. Помимо академического интереса, эта проблема важна в связи с тем, что частота кровоизлияний является одним из основных факторов при определении показаний к хирургическому вмешательству, а также при оценке и сопоставлении эффективности различных методов лечения, в особенности, при оценке результатов радиохирургии. Существует два различных подхода к установке диагноза «кровоизлияние». Согласно первому, диагноз можно считать обоснованным только в случаях выявления свежей крови при КТ, МРТ или люмбальной пункции - это так называемые доказанные, или очевидные (overt) кровоизлияния. Однако, рентгенологическая, а тем более, ликворологическая верификация кровоизлияния возможна далеко не всегда. Для подтверждения факта кровоизлияния по КТ или МРТ необходимо, чтобы оно было достаточно массивным. Кроме того, обследование должно быть проведено в ближайшие сроки после появления соответствующей симптоматики, что выполняется достаточно редко, особенно в случаях небольших кровоизлияний. В остром и подостром периоде кровоизлияния, особенно достаточно объемного, может быть выявлен перифокальный отек, хотя

выраженный отек в целом не характерен. В отдаленном периоде в некоторых случаях можно обнаружить небольшие или достаточно крупные постгеморрагические кисты, прилежащие к каверноме. Признаком перенесенных микрокровоизлияний служит наличие гемосидерина в окружающей кавернозной ткани, выявляемое при МРТ в виде ободка вокруг образования. Этот признак все же является косвенным, так как указанное кольцо может образовываться вследствие попадания крови в мозговое вещество *per diapedesis*. Второй подход к диагностике кровоизлияний из каверном – фиксация любого острого развития общемозговой или очаговой симптоматики, в том числе, первого эпилептического припадка, как кровоизлияния. Этот подход оправдан при глубоких каверномах больших полушарий и при каверномах задней черепной ямки, но вряд ли может быть применен у больных с эпилептическими припадками, особенно при длительном эпилептическом анамнезе и частых приступах.

Существующие различия в определении понятия «кровоизлияние» отразились в значительном разбросе данных при оценке его частоты и вероятности возникновения. Так, при условии обязательной верификации, кровоизлияния из супратенториальных каверном отмечаются у 7 – 16% больных, а при втором подходе их частота достигает 55% - 88%. Риск как первичного, так и повторного очевидного кровоизлияния из КМ достаточно низок и находится для каверном всех локализаций в пределах 0,25% - 6,5% на

человека в год. Частота первичных кровоизлияний из каверном ствола выше, и составляет 2% – 7% на больного в год. Особенно высокие цифры приводятся для повторных кровоизлияний из каверном ствола.

Многие исследователи делали попытку выявить факторы, влияющие на частоту кровоизлияний из каверном. Одним из общепризнанных факторов, увеличивающих вероятность кровоизлияния, является предшествующее кровоизлияние в анамнезе. Согласно различным работам, посвященным анализу естественного течения заболевания, вероятность повторного кровоизлияния превышает риск первичного в 2 – 10 раз. В некоторых работах приводятся данные, свидетельствующие о том, что повышенный риск повторного кровоизлияния уменьшается с течением времени. Многие авторы указывают на то, что частота кровоизлияний выше при каверномах глубинного расположения. Среди других факторов, связанных с повышенным риском кровоизлияния, указывается на гендерные различия с преобладанием числа кровоизлияний у женщин. В то же время существует немало работ, в которых показано, что гендерные различия в течении болезни крайне незначительны. Многие исследователи отмечают возможность ухудшения течения заболевания у беременных. Некоторые авторы приводят данные, свидетельствующие о более высокой частоте кровоизлияний у детей. Каких-либо закономерностей в частоте кровоизлияний в разных возрастных группах у взрослых не установлено. Для хирургического лечения

больных, помимо сведений о естественном течении заболевания, большое значение имеет тот факт, что риск кровоизлияния из частично удаленной каверномы сопоставим с риском повторного кровоизлияния из не оперированной каверномы.

Эпилептические припадки

При рассмотрении всей совокупности каверном, наиболее частым клиническим проявлением болезни являются эпилептические припадки. Этот факт, без сомнения, служит отражением преимущественной локализации каверном в корковых и субкортикальных отделах больших полушарий. Среди больных с супратенториальными каверномами эпилептическими припадками страдают около 60%, а среди больных, у которых каверномы расположены в неокортексе – 90%.

Согласно последнему пересмотру классификации, эпилепсия у больных с каверномами относится к группе структурно – метаболических (ранее - симптоматических) эпилепсий. Многочисленные исследования показали, что каверномы являются одними из самых эпилептогенных внутримозговых патологических образований. Считается, что причиной первого припадка практически всегда является кровоизлияние из каверномы. В ряде случаев это положение удастся подтвердить выявлением свежей крови на МРТ или КТ. Доказать, что причиной

повторных припадков также служит повторное кровоизлияние, гораздо сложнее. При отсутствии объективных доказательств, такой механизм можно предположить у больного с редкими приступами, а также с приступами, которые сопровождаются развитием преходящей или стойкой очаговой симптоматики. У больных с частыми приступами при отсутствии «свежих» геморрагических изменений на КТ или МРТ предположение о повторных кровоизлияниях как причине продолжающихся припадков маловероятно. В этих случаях причину припадков следует искать в формировании эпилептического очага в зоне ранее перенесенного кровоизлияния вследствие структурно-функциональных изменений тканей, окружающих каверному: глиозно-кистозного перерождения, воспаления, высокой концентрации эпилептогенных продуктов.

Учитывая, что у подавляющего числа больных эпилептические припадки являются единственным проявлением болезни, а избавление от них служит основным поводом обращения к врачу и ведущим фактором при обосновании того или иного вида лечения, оценка эпилептического синдрома у больных с каверномами представляется крайне важной. Между тем, анализ типов, частоты и динамики приступов представляет непростую задачу. Он базируется преимущественно на сведениях, которые сообщает больной в процессе сбора анамнеза. Многолетний опыт работы с больными, страдающими эпилептическими припадками, показал, что выяснение всех аспектов

течения болезни в ряде случаев бывает достаточно затруднительным: больные и их родственники часто не фиксируют все приступы, не могут точно их описать. Практически все обследованные нами больные до обращения в институт получали антиконвульсанты, однако, большинство из них сообщали неточные сведения о препаратах, дозах, схемах противосудорожной терапии, регулярности приема.

У больных с супратенториальными каверномами генерализованные припадки встречаются в 27% - 63% случаев, простые парциальные - в 27% - 31% случаев и сложные парциальные - в 6% - 45% случаев. Значительная доля генерализованных припадков связана с частой локализацией каверномы в лобной доле. Каверномы височной доли проявляются генерализованными припадками в значительно меньшем числе случаев, чем при любой другой локализации. Частота эпилептических припадков служит второй важной составляющей их характеристики. Значительная часть больных страдает от редких и очень редких приступов. Отчетливая тенденция к учащению припадков и их генерализации, в том числе, и на фоне приема антиконвульсантов, имеет место примерно у 34% больных.

Данные по риску развития первого припадка у больных с бессимптомными каверномами приводятся в нескольких ретроспективных исследованиях, согласно которым он составляет 1,5% - 4,3% на человека в год. Кортикальное расположение каверномы считается

безусловным фактором риска развития эпилепсии. В некоторых исследованиях повышенный риск развития эпилептического синдрома связывают с локализацией каверномы в медиальных отделах височной доли, множественными каверномами, выраженностью перифокальных изменений мозга и мужским полом. Согласно мнению некоторых авторов, более эпилептогенными являются каверномы сенсомоторной области.

Особой проблемой при оценке эпилептического синдрома у больных с каверномами является оценка фармакорезистентности припадков. Считается, что наиболее резистентными к терапии являются припадки, обусловленные патологией височной доли (до 40% случаев).

Инструментальные методы диагностики кавернозных мальформаций

Магнитно-резонансная томография

В настоящее время общепризнано, что наиболее точным методом инструментальной диагностики каверном является МРТ. Появление метода внесло принципиальные изменения в диагностику этой патологии. С помощью МРТ стало возможным не только визуализировать образование, что можно было сделать уже при помощи КТ, но и с высокой степенью точности определить его морфологическую принадлежность. Имеющиеся в распоряжении нейрорентгенолога современные МРТ режимы позволяют выявить каверному со 100% чувствительностью и 98% специфичностью. Тем не менее, диагностические ошибки возможны. Они могут быть связаны с качеством выполненного исследования, адекватностью использованных режимов МРТ, трактовкой данных.

Типичная кавернома в режимах T1 и T2 представляет собой округлое образование гетерогенной интенсивности. Кавернома четко отграничена от окружающей мозговой ткани. Самым характерным признаком кавернозных мальформаций является ободок сигнала низкой интенсивности, окружающий мальформацию в режиме T2. Его наличие обусловлено отложением гемосидерина по периферии

мальформации. Дислокация мозга, как правило, отсутствует. Возможны признаки перифокального отека. Различия структуры каверном на МРТ зависят от морфологических особенностей мальформации, типа и стадии течения заболевания. Наибольшую роль в изменении вида каверном на МРТ играют кровоизлияния, так как интенсивность МР-сигнала меняется в процессе инволюции крови. Кровоизлияния из каверном часто происходят повторно, могут быть различны по объему, быстрое формирование капсулы препятствует рассасыванию крови и приводит к длительной персистенции внеклеточного метгемоглобина (гиперинтенсивный сигнал в T1 и T2).

Варианты получаемых при МРТ изображений были впервые систематизированы в 1994г Zabramski с соавт. На основании оценки результатов обследования 118 больных с преимущественно супратенториальными каверномами авторы выделили четыре «МРТ» варианта и показали определенное соответствие между видом каверномы на МРТ, стадией развития заболевания и морфологической характеристикой мальформации.

Типы каверном по Zabramski:

1a тип

T1: гиперинтенсивный сигнал;

T2: гипер- или гипоинтенсивный сигнал;

*гематома распространяется за пределы
окаймляющей гипоинтенсивной области;
может выявляться перифокальный отек*

Острое/подострое кровоизлияние,
распространяющееся за пределы «капсулы»
образования

Ib тип

T1: гиперинтенсивный сигнал;

T2: гипер- или гипоинтенсивный сигнал;

Гематома не распространяется за пределы
окаймляющей гипоинтенсивной области

Острое/подострое кровоизлияние, не
распространяющееся за пределы «капсулы»
образования

II тип

T1: гетерогенный сигнал

T2: гетерогенный сигнал, окруженный ободком
гипоинтенсивного сигнала

Полости, заполненные кровью на разных стадиях
распада, окруженные измененной гемосидерозом
мозговой тканью; образование может быть
кальцифицировано

III тип

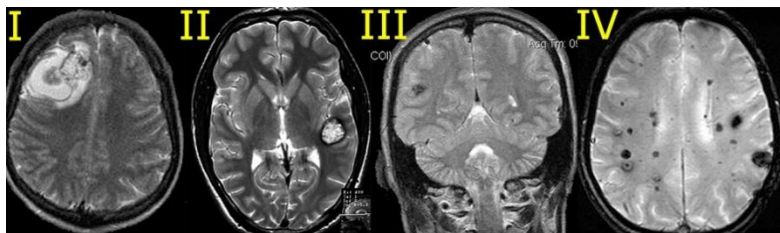
T1: изо- или гипоинтенсивный сигнал

T2: гипоинтенсивный сигнал, окруженный
гипоинтенсивным ободком

Старая гематома, окруженная мозговой тканью,
измененной гемосидерозом.

IV тип

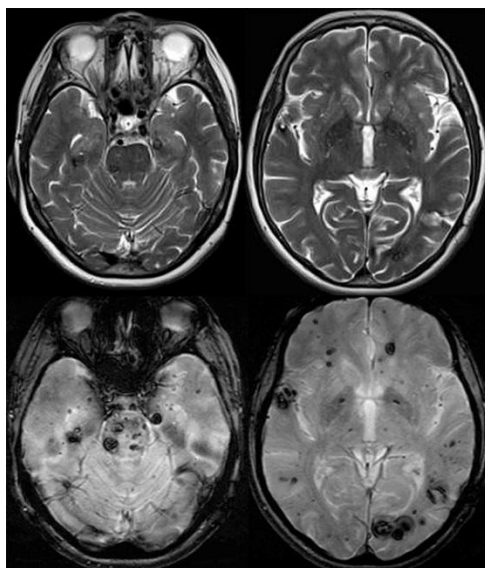
*T1, T2: точечное образование, может не выявляться
GE, SWAN: точечное образование
кавернома?/телеангиоэктазия?*



Типы каверном по Zabramski

В настоящее время особую роль в диагностике каверном играют МР-изображения, взвешенные по неоднородности магнитного поля (SWI, Susceptibility – Weighted Imaging). Эти методики основаны на усилении локальной неоднородности магнитного поля на границах раздела тканей с различными физико-химическими свойствами. В рутинных импульсных последовательностях T1 и T2 влияние локальных неоднородностей магнитного поля минимизировано, так как оно обычно создает артефакты на изображениях, что мешает интерпретации полученных данных, однако, в определенных условиях указанные магнитные свойства тканей становятся источником дополнительной полезной диагностической информации. Гемосидерин, являющийся по своей природе суперпарамагнетиком, может быть обнаружен при МРТ-SWI даже при минимальном количестве, недоступном для визуализации при рутинной МРТ. Именно использование описанных режимов позволило

установить высокую распространённость феномена, получившего название «кавернома IV типа». В последнее время появились также публикации по результатам использования в клинической практике магнитных томографов с напряженностью магнитного поля 7 Тл, которые обладают еще большей чувствительностью в отношении каверном.



Сравнение режимов МРТ T2 и SWI

При МРТ диагностике наиболее узнаваемыми являются каверномы II типа. При выявлении таких образований в веществе мозга диагностическая ошибка практически исключена даже при использовании только двух стандартных режимов – T1 и T2. Образования I типа также достаточно четко идентифицируется как кавернома. Диагностические ошибки при этом

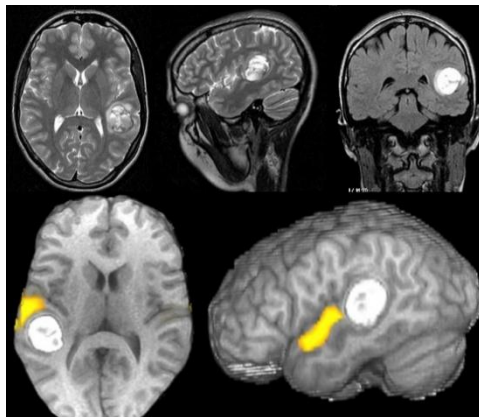
варианте, как правило, возникают при наличии перифокального отека, особенно выраженного – в этих случаях можно принять каверному за опухоль с кровоизлиянием. В отличие от каверном I и II типов, диагностика каверном III типа при выполнении исследования только в режимах T1 и T2 затруднена, а для каверном IV типа практически невозможна. Для визуализации этих образований необходимы исследования в режимах SWI (GRE). В отличие от первых трех МР-типов каверном, которые достаточно четко соответствуют интраоперационным данным и результатам морфологических исследований, гистологическая принадлежность образований IV типа до настоящего времени остается предметом дискуссии. Это связано с тем, что их морфологическая идентификация проводится крайне редко.

В настоящее время МРТ является основным инструментом изучения каверном, позволяя не только диагностировать их с высокой степенью точности, но и проследивать изменения структуры, размеров и количества образований. В клинической практике, помимо диагностики каверном, МРТ незаменима для выявления кровоизлияний, оценки состояния окружающих каверному тканей, для максимально точного определения структур, в которых находится мальформация, оценки состояния каверном в динамике при консервативном ведении больного. Отдельного внимания заслуживает использование МРТ для оценки радикальности выполненных хирургических вмешательств. В этой связи следует отметить, что

высокая чувствительность метода в выявлении различных изменений тканей скорее является «отрицательным» качеством, так как нередко послеоперационные изменения могут быть приняты за остатки мальформации. Для того, чтобы избежать ошибки, послеоперационные МРТ следует выполнять не ранее, чем через 1 - 3 месяца после операции, а для обследований в более ранние сроки использовать КТ.

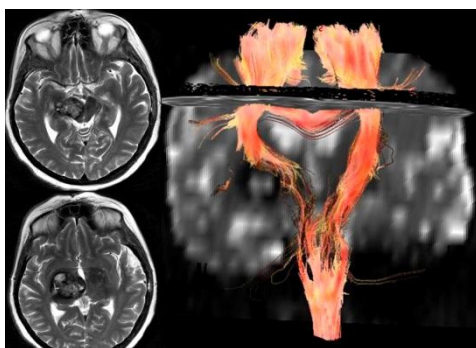
Среди практических клинических задач одной из главных для нейрохирурга является определение показаний к операции и планирование доступа к мальформации. В этой связи особое значение имеет уточнение локализации каверномы относительно функционально важных участков мозга. В настоящее время МРТ располагает определенными возможностями для решения этой задачи на дооперационном этапе в виде использования методик функциональной МРТ (фМРТ) и диффузионно-тензорной МРТ.

Функциональная МРТ (фМРТ), МРТ на основе BOLD-эффекта (blood oxygenation level dependent, fMRI) оценивает гемодинамический эффект в зависимости от активности нейронов и, таким образом, позволяет визуализировать функционально значимые корковые центры. Применение методики при сосудистой патологии ограничивается тем, что продукты распада крови, обладая выраженными парамагнитными свойствами, могут искажать сигналы низкой интенсивности, оценка которых используется при фМРТ.



Функциональная МРТ

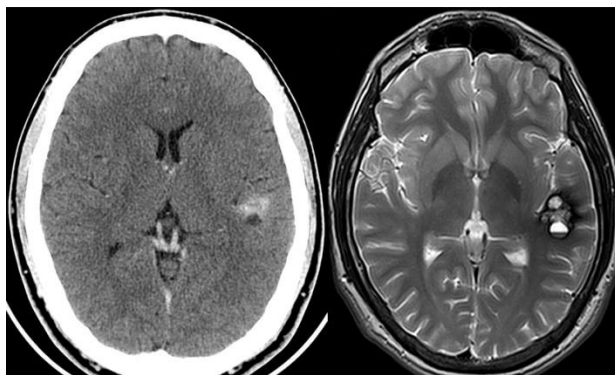
Диффузионно-тензорная МРТ (трактография) позволяет визуализировать нервные волокна, образующие проводящие пути и оценить отношение каверномы к проводящим путям. Визуализация нервных проводников при диффузионно-тензорной МРТ затруднена при наличии отека мозгового вещества, что возможно в остром и подостром периодах после кровоизлияний из каверном.



МРТ-трактография

Компьютерная томография

КТ дала возможность увидеть объемные образования, не выявляемые при ангиографии, и, в ряде случаев, с учетом клинических симптомов, высказаться в пользу кавернозной ангиомы. В тоже время, поставить диагноз каверномы только по КТ достаточно сложно. На КТ кавернома, как правило, имеет вид округлого образования с четкими контурами, изоинтенсивной или гиперинтенсивной плотностью.



Кавернома при КТ и МРТ

При наличии петрификатов в строме каверномы образование имеет неоднородную плотность. При введении контрастного вещества его накопление минимально или отсутствует. В случае кровоизлияния картина соответствует внутримозговой гематоме, которая имеет четкий контур и, как правило, не вызывает явной дислокации прилежащих структур. Диагноз становится более точным в случаях, когда

кровоизлияние является достаточно объемным, а обследование проведено в ближайшие после него дни. При других вариантах течения болезни (микрогеморрагии, эписиндром и др.), при небольших каверномах, а также при позднем по отношению к моменту кровоизлияния исследовании, точность диагностики снижается. Наиболее часто такие каверномы расценивают как опухоли. Мелкие каверномы часто вообще не видны на КТ.

В настоящее время в диагностике каверном КТ может быть использована как скрининговый метод и как быстрый метод диагностики кровоизлияния из каверномы при невозможности проведения МРТ.

Ангиография

До появления МРТ больные с каверномами, особенно при геморрагическом варианте развития заболевания, практически всегда подвергались ангиографическому обследованию. В большинстве случаев какие-либо изменения на ангиограммах отсутствовали. В отдельных случаях можно было увидеть характерную для любого объемного образования бессосудистую зону либо, напротив, нечеткую сеть очень мелких сосудов или патологические вены.

Несмотря на низкую информативность в выявлении каверном, полное исключение ангиографии из

обследования больных следует признать ошибочным. Ангиография остается необходимым методом исследования в дифференциальной диагностике каверномы с АВМ, периферической аневризмой или васкуляризированной опухолью. Ангиографию иногда выполняют больным с крупными и гигантскими каверномами, расположенными в труднодоступных и/или функционально важных зонах мозга, с целью уточнения соотношения патологического образования с артериями и венами.

Электроэнцефалография

При оценке ЭЭГ у больных с каверномами в первую очередь обращают внимание на наличие типичных форм эпилептической активности (спайк, острая волна, комплекс спайк-волна, комплекс острая волна-медленная волна, паттерн приступа). При отсутствии типичных феноменов эпилепсии определенное значение приобретают феномены, не относящиеся к собственно судорожной активности мозга: гиперсинхронный заостренный по форме α -ритм, гиперсинхронный β -ритм, вспышки высокоамплитудных α -, β -, θ -, δ - или полифазных волн с крутыми фронтами. Помимо скальповой ЭЭГ, применяются методики интраоперационной регистрации биопотенциалов с определенных участков мозга (электрокортикография, ЭКОГ).

Немногочисленные публикации, в которых обсуждаются результаты регистрации ЭЭГ у больных с каверномами, свидетельствуют о том, что типичные формы эпилептиформной активности у них, как правило, отсутствуют. Сопоставление результатов ЭЭГ с течением эпилептического синдрома показало, что прямые корреляции между физиологическими и клиническими показателями отсутствуют. Этот факт существенно ограничивает прикладное использование метода в решении таких клинических задач, как выбор метода лечения и коррекция противосудорожной терапии. По имеющимся в литературе данным и нашему опыту, регистрация скальповой интериктальной ЭЭГ у больных с каверномами больших полушарий до операции имеет вспомогательное значение в планировании хирургического лечения. ЭЭГ у больных с эпилептическими припадками, обусловленными каверномами, может иметь значение при обследовании больных с множественными КМ больших полушарий, а также при назначении и контроле эффективности антиконвульсантов (в особенности в послеоперационном периоде), однако, этот вопрос требует специального изучения. Дооперационный мониторинг и видеомониторинг ЭЭГ у больных с каверномами может быть информативен только у больных с частыми приступами. Этот метод также должен быть обязательным для больных, которым предполагается операция амигдалогиппокампэктомии. Дооперационный мониторинг ЭЭГ с использованием инвазивных электродов при лечении каверном

практически не используют в связи с несоразмерностью риска осложнений и предполагаемой эффективности в выявлении иктакльного очага.

В последние годы в связи с развитием хирургических методов лечения эпилепсии для более точного определения источника патологической активности используют новые технологии, позволяющие выявлять участки инициации приступа. К ним относятся позитронно-эмиссионная томография (PET), однофотонная позитронно-эмиссионная томография (SPECT) и магнитоэнцефалография (MEG, МЭГ). Эти высокотехнологичные и дорогостоящие методики пока не получили широкого распространения, и публикации по их применению в лечении эпилепсии немногочисленны.

Лечение кавернозных мальформаций ЦНС

Способы лечения и показания к удалению каверном

При выборе метода лечения больного с каверномой следует прежде всего руководствоваться тем, что заболевание в целом имеет доброкачественное течение и не угрожает жизни больного. Тактика ведения и выбор метода лечения зависят, в первую очередь, от локализации и клинических проявлений. Определенное значение имеют также размер каверномы, возраст больного, наличие сопутствующих заболеваний.

Возможны следующие варианты ведения больного: наблюдение, консервативная терапия, удаление каверномы, радиохирургическое лечение.

В случае удаления каверномы успешно выполненная операция может навсегда избавить больного от рисков, связанных с заболеванием. Тем не менее, как и при любой другой операции, существует риск развития интра- и послеоперационных осложнений, который в ряде случаев достаточно высок. Не существует также гарантии того, что удаление каверномы полностью избавит больного от эпилептических приступов. В ряде случаев сохраняется риск повторных кровоизлияний (при неполном удалении каверном или их формировании *de novo*).

При консервативном лечении сохраняется постоянный риск кровоизлияния и эпилептических припадков, а при наличии последних больной обречен на длительный прием антиконвульсантов.

Таким образом, выбор метода лечения основан на соотношении возможных рисков в каждом конкретном случае. Больной и его родные должны быть полностью информированы о возможном развитии болезни, особенностях и осложнениях каждого вида лечения, и должны принять самостоятельное решение по предложенным способам лечения.

В институте сформулированы следующие показания и противопоказания к удалению каверном.

Операция показана в следующих случаях:

- каверномы больших полушарий, проявившиеся кровоизлиянием или эпилептическими припадками и расположенные в коре мозга или субкортикально, вне функционально значимых зон; каверномы латеральных отделов полушарий мозжечка, проявившиеся кровоизлиянием;

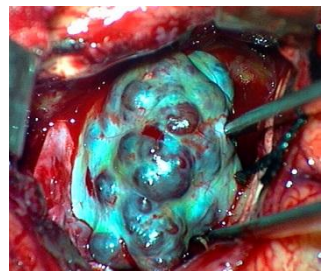
- корковые и субкортикальные каверномы больших полушарий, расположенные в функционально значимых зонах, глубинные каверномы больших полушарий, каверномы ствола мозга, каверномы медиальных отделов полушарий мозжечка, проявившиеся повторными кровоизлияниями с формированием стойких неврологических нарушений (иногда с тяжелым эпилептическим синдромом).

Операция не показана в следующих случаях:

- корковые и субкортикальные каверномы больших полушарий, расположенные в функционально значимых зонах, и протекающие с редкими эпилептическими припадками, хорошо поддающимися лечению антиконвульсантами, при отсутствии очаговых неврологических симптомов;
- корковые и субкортикальные каверномы больших полушарий, расположенные в функционально значимых зонах, глубинные каверномы больших полушарий, каверномы ствола мозга, каверномы медиальных отделов полушарий мозжечка, проявившиеся однократным кровоизлиянием с полным регрессом очаговых неврологических симптомов.

Принципы удаления КМ

Общими принципами хирургических вмешательств на каверномах любой локализации являются адекватный доступ к мальформации и наименее травматичная методика ее удаления. Необходимо полное удаление каверномы, так как в противном случае возможны



Удаление каверномы одним блоком

повторные кровоизлияния. Кавернома может быть удалена как единым блоком, так и путем фрагментации.

При наличии гематомы первым этапом рекомендуется ее опорожнение, что значительно облегчает последующее удаление образования. Как было отмечено ранее, кровоток в каверномах практически отсутствует. Это позволяет в процессе удаления разделить мальформацию на отдельные фрагменты. Этот метод обеспечивает менее травматичное удаление и предпочтителен при удалении глубоко расположенных каверном – удаленные фрагменты каверномы дают дополнительное пространство для более безопасных манипуляций. В отдельных случаях строма кавернозной мальформации может быть очень плотной и содержать кальцификаты, что препятствует ее фрагментации. В ряде случаев предпочтительно постепенное выделение каверномы по ее границе с мозгом, что позволяет лучше контролировать полноту удаления мальформации.

Кавернозная мальформация, как правило, отчетливо отграничена от мозгового вещества, и контроль ее полного удаления может быть затруднен только в случае глубокого расположения (из-за узости раневого хода). На заключительном этапе нужно тщательно осмотреть всю полость, образовавшуюся после удаления образования. При расположении каверномы вблизи крупных сосудов требуется особая осторожность при выделении мальформации. Следует обращать внимание на перфоранты, которые могут прилегать к

каверноме и быть ошибочно приняты за питающие сосуды. Эти сосуды следует осторожно отделить от каверномы и сохранить, поскольку их повреждение может привести к серьезным осложнениям.

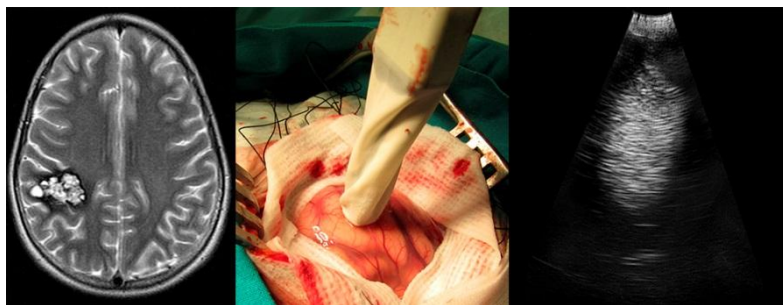
При «безопасной» локализации каверномы дополнительная резекция измененной перифокальной зоны позволяет выявить отдельно лежащие фрагменты. За отдельно лежащие фрагменты каверномы можно принять телеангиоэктазии, в некоторых случаях выявляемые вблизи каверномы в виде сети мелких сосудов. Их удаление следует признать нежелательным. Необходимо также сохранять обнаруженные в непосредственной близости от каверномы вены и венозные ангиомы, так как их иссечение сопряжено с развитием нарушений венозного оттока из окружающей мозговой ткани, что может привести к развитию отека мозга и формированию венозных инфарктов.

Вспомогательные методы при операциях по поводу КМ

Для облегчения доступа и улучшения результатов удаления каверномы используются различные инструментальные предоперационные и интраоперационные вспомогательные методики. В ходе хирургического вмешательства при отсутствии четких анатомических ориентиров на этапе доступа целесообразно применение методов

интраоперационной навигации: ультразвукового сканирования, навигации на основании предоперационных МР-томограмм.

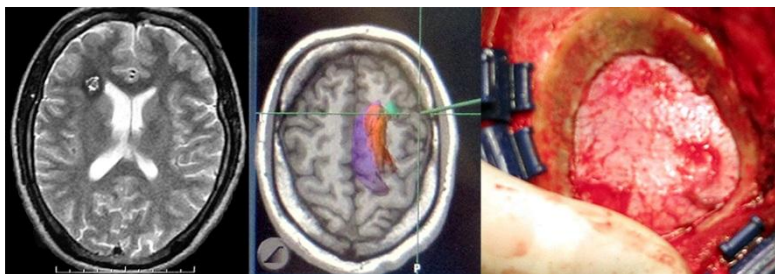
Ультразвуковое сканирование - первый инструментальный метод, который давно и успешно используют для поиска объемных образований различной этиологии. Высокая чувствительность метода делает его незаменимым для быстрой приблизительной оценки локализации патологического образования. Существенным достоинством метода является предоставление информации в реальном времени. Ультразвуковая визуализация каверном менее эффективна при небольших размерах мальформаций (менее 1см в диаметре), хотя технические возможности приборов последних моделей позволяют выявлять все более мелкие образования.



Использование ультразвукового сканера для обнаружения каверномы области центральных извилин

Безрамочная нейронавигация на основании предоперационной МРТ позволяет максимально точно

планировать доступ и краниотомию необходимого размера (минимально возможного для конкретной ситуации). Этот метод целесообразно использовать для поиска небольших и глубинно расположенных каверном. Метод прост в исполнении, может значительно помочь в ряде затруднительных ситуаций и избавить нейрохирурга от случайных ошибок. Следует отметить, что задачей нейронавигации при удалении каверном являются только планирование доступа и первичный поиск мальформации.

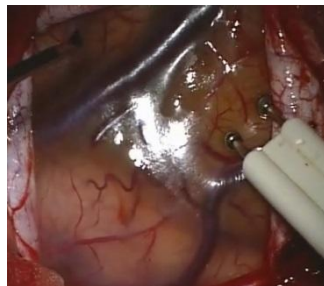


Удаление небольшой каверномы с использованием нейронавигации

Для улучшения функциональных исходов операции используют методики интраоперационной оценки функциональной значимости структур мозга в зоне хирургического вмешательства. Электростимуляция моторной коры с оценкой двигательной реакции и М-ответов (мониторинг двигательных путей, motor evoked potentials, MEP) применяют достаточно давно при удалении образований сенсомоторной зоны. Методику следует признать простой и эффективной. Она позволяет спланировать максимально щадящий доступ к объемному образованию, в том числе, к каверноме, и

оценить возможность иссечения перифокальных участков измененного мозгового вещества.

Электростимуляция ядер ствола мозга с регистрацией М-ответов с соответствующих мышц лица и головы по существу аналогична описанному выше методу. Стимуляция ядер используется для сохранения функции ядер черепно-мозговых нервов. Помимо электростимуляции, в некоторых клиниках используется также метод интраоперационной регистрации стволовых вызванных потенциалов.



Электростимуляция моторной коры на операции

У больных с эпилептическим синдромом в определенных случаях целесообразно использование интраоперационной ЭКоГ. Недостатками метода следует признать низкое временное разрешение, субъективность при оценке результатов.

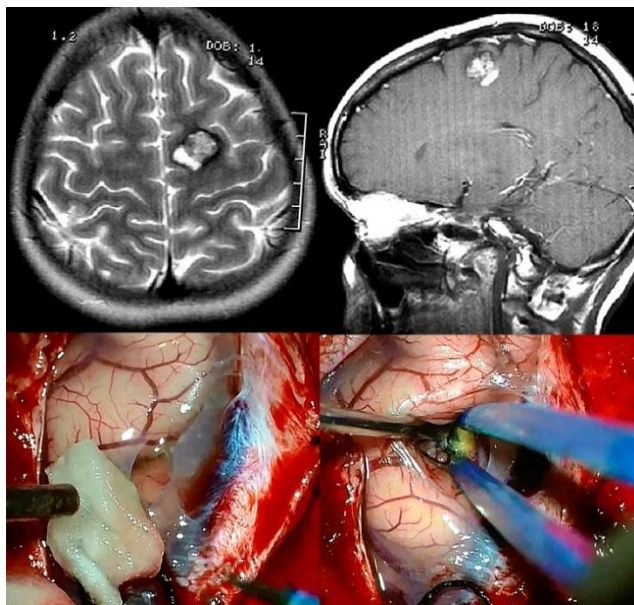
Особенности лечения кавернозных мальформаций различной локализации

Одиночные кавернозные мальформации больших полушарий корковой и субкортикальной локализации

Подавляющее большинство операций при кавернозных мальформациях ЦНС выполняется по поводу каверном, расположенных в коре и белом веществе больших полушарий, так как они встречаются наиболее часто. В данной группе выделяют больных с каверномами, расположенными в функционально значимых (eloquent) областях, то есть в зонах мозга, повреждение которых сопряжено с высоким риском развития выраженного неврологического дефицита. К корковым зонам высокого риска относят сенсомоторную кору, речевые центры, зрительную кору, островок. Многие нейрохирурги считают, что при каверномах этой локализации возможность операции должна рассматриваться только в случаях фармакорезистентной эпилепсии, повторных кровоизлияний, либо нарастающего неврологического ухудшения.

Удаление каверном коркового и субкортикального расположения, как правило, не представляет сложности. Краниотомию осуществляют по стандартной методике в проекции каверномы на свод черепа. У больных с поверхностно расположенными каверномами в половине случаев можно наблюдать

более или менее выраженные изменения мягкой и арахноидальной оболочек, а так же поверхностных отделов коры в виде их желтой окраски. В отдельных случаях видна непосредственно ткань каверномы.



Обнаружение субкортикальной каверномы по изменениям поверхностной коры и оболочек

Энцефалотомию выполняют в месте максимального изменения мозгового вещества и оболочек мозга, либо в глубине ближайшей к каверноме борозды. Планирование доступа должно быть особенно тщательным при каверномах, расположенных в белом веществе полушарий и имеющих небольшие размеры. Ориентиры в виде изменения поверхности мозга в таких случаях, как правило, отсутствуют. В этих случаях необходимо использовать УЗ сканирование, при

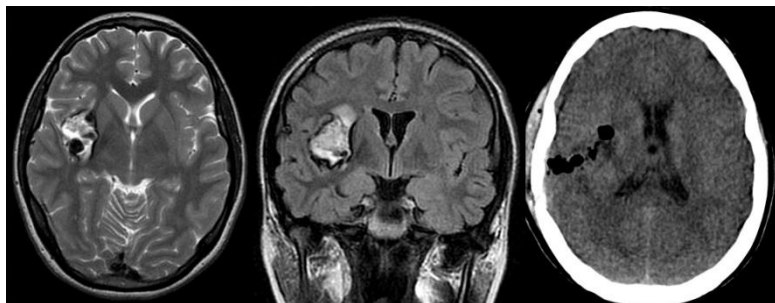
необходимости – нейронавигацию. При невозможности обнаружить каверному после 1 - 2 энцефалотомий операцию лучше прекратить, так как дополнительная травма мозга может привести к развитию неврологических дефектов. Удаление каверномы может быть выполнено вторым этапом после уточнения локализации образования.

В случае локализации каверномы вне функционально значимых зон выделение образования по зоне перифокальных изменений и ее удаление одним блоком значительно упрощает и ускоряет операцию. Операции по удалению каверном, расположенных в функционально значимых корковых и субкортикальных отделах мозга, имеют ряд особенностей. В случае кровоизлияния из каверномы такой локализации следует продолжать наблюдение за больным в течение 2 - 3 недель. Отсутствие регресса очаговых симптомов за этот период служит дополнительным основанием для хирургического вмешательства. При принятии решения об операции не следует дожидаться рассасывания гематомы, так как вследствие процессов организации и глиоза операция становится более травматичной. Доступ планируют исходя из минимального воздействия на функционально важную зону. С этой целью используют предоперационную фМРТ, интраоперационную стимуляцию моторных зон, пробуждение больного с оценкой речевой функции, интраоперационную навигацию. Внутренняя декомпрессия каверномы путем эвакуации гематомы

является необходимым этапом, так как позволяет уменьшить операционную травму.

Контрольное МРТ предпочтительно выполнять не ранее, чем через 3 месяца после операции, чтобы исключить ошибочную трактовку данных в связи с присутствием свежих послеоперационных изменений. При оценке послеоперационных МРТ необходимо также учитывать использование в ходе операции гемостатических материалов.

Основными критериями эффективности операций при каверномах корковой и субкортикальной локализации следует считать полное иссечение мальформации и, как следствие, отсутствие повторных кровоизлияний, а также прекращение или существенное снижение частоты и тяжести эпилептических припадков, при отсутствии ухудшения неврологических функций. Учитывая отсутствие неврологических симптомов до операции у подавляющего числа больных, а также доброкачественную природу заболевания, появление или усугубление неврологического дефекта следует расценивать как нежелательный исход. По обобщенным данным, неврологический дефицит после удаления каверном из функционально значимых зон коры и субкортикальных отделов больших полушарий формируется примерно у трети больных.

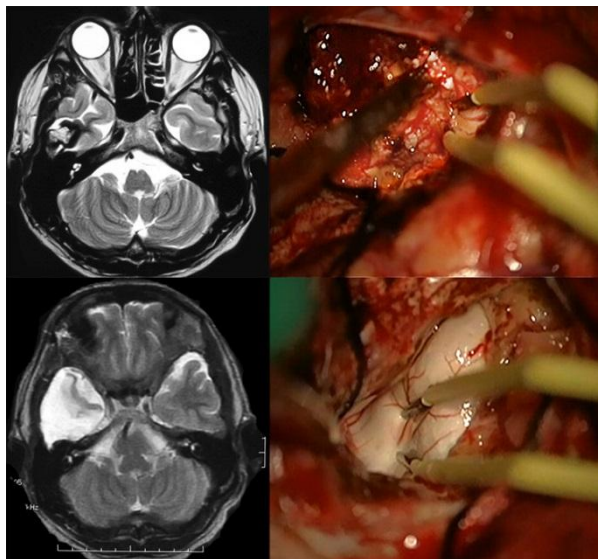


Удаление каверномы островка с хорошим исходом

Полное иссечение каверномы служит гарантией прекращения кровоизлияний. Эффективность в отношении послеоперационного течения эпилепсии не столь очевидна. Между тем, избавление от припадков является одной из основных задач при лечении больных с кортикальными кавернозными мальформациями. Полученные в разные годы и на разном клиническом материале данные в целом свидетельствуют о положительном влиянии операции на течение эпилептического синдрома. От припадков полностью освобождаются 60% больных, а еще у 20% больных наблюдается улучшение в течении заболевания в виде снижения частоты и тяжести эпилептических приступов. Практически все исследователи отмечают наилучший эффект при выполнении операции в ближайшие после начала припадков сроки, а также у больных с меньшим количеством припадков. Среди других прогностических факторов хорошего исхода хирургического лечения эпилептического синдрома указывают также возраст старше 30 лет, медиальную височную локализацию

каверномы, ее размер менее 1,5см, отсутствие вторичной генерализации приступов.

В настоящее время методом выбора при хирургическом лечении больных с кавернозными мальформациями, проявляющимися эпилептическими припадками, является операция удаления каверномы, которая может быть дополнена резекцией измененного мозгового вещества при локализации каверномы в функционально незначимой зоне мозга. При расширенных операциях целесообразно интраоперационное использование ЭКоГ для оценки необходимости и объема иссечения перифокальной зоны и/или отдаленных очагов эпилептиформной активности. При существовании известных ограничений, метод является единственным возможным способом интраоперационной функциональной оценки состояния мозга и, в определенных ситуациях, может повлиять на ход операции.



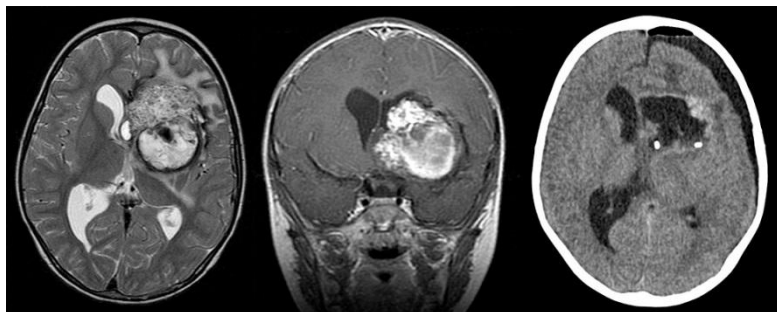
Иссечение каверномы, дополненное амигдалогиппокампэктомией

Обоснованность амигдалогиппокампэктомии у больных с каверномами требует дальнейшего осмысления. Операция АМГЭ может быть выполнена в случаях фармакорезистентной эпилепсии с частыми припадками у больных с каверномой височной доли. Предоперационное обследование таких больных следует проводить по правилам лечения больных с «классической» эпилепсией. Оно должно включать до- и послеоперационные нейропсихологические обследования, различные методы, позволяющие уточнить иктальный очаг (ЭЭГ- мониторинг или видео-ЭЭГ мониторинг для регистрации паттерна приступа, при необходимости — обследование с имплантацией инвазивных электродов, МРТ с высоким разрешением, МЭГ и ПЭТ), использование ЭКоГ для

интраоперационного уточнения зоны резекции. При тяжелых формах эпилепсии оправданы также двухэтапные операции. Они заключаются в удалении каверномы, а при неэффективности этой операции – обследовании и хирургическом лечении в соответствии со стандартами лечения «классической» эпилепсии.

Кавернозные мальформации глубинных отделов больших полушарий

К каверномам глубинных отделов больших полушарий принято относить образования, расположенные в мозолистом теле, базальных ганглиях, зрительном бугре, гипоталамической области. К глубинным следует относить также так называемые каверномы боковых желудочков и, в особенности, III желудочка. Многие глубинные каверномы распространяются сразу на несколько структур. Наиболее характерным является распространение каверном базальных ганглиев на внутреннюю капсулу и островок, каверном задних отделов зрительного бугра в ножку мозга и оральные отделы ствола. Каверномы головки хвостатого ядра и заднемедиальных отделов лобной доли могут распространяться на гипоталамическую область, зрительный тракт и хиазму. Каверномы мозолистого тела нередко вдаются в поясную извилину.



Удаление гигантской кавернозной мальформации и гематомы базально-медиальных отделов левой лобной доли, головки хвостатого ядра и переднего рога левого бокового желудочка

В отличие от неокортекса, где можно выделить функционально более или менее значимые зоны, все глубинные образования относятся к функционально значимым. В этой связи клинические проявления глубинных КМ и подходы к их хирургическому лечению отличаются от таковых при поверхностно расположенных мальформациях.

Общим для клинических проявлений глубинных каверном является острое или подострое развитие очаговых неврологических симптомов вследствие кровоизлияний из этих образований. Наиболее характерно подострое развитие симптоматики с нарастанием в течение нескольких дней. В зависимости от объема кровоизлияния, симптомы могут быть более или менее выраженными. Нередко предшествует период упорной головной боли. Из очаговых симптомов типичными являются контралатеральные гемипарезы и нарушения чувствительности, включая гипестезию, гиперпатию и болевые ощущения в конечностях. При

поражении доминантного полушария возможны нарушения речи. У некоторых больных с каверномами, расположенными вблизи островка, поясной извилины, медиобазальной коры лобной доли могут быть эпилептические припадки. Каверномы гипоталамической области нередко проявляются различными эндокринно-обменными нарушениями, Характерным симптомом каверном задних отделов зрительного бугра, распространяющихся в средний мозг, являются глазодвигательные нарушения в виде нарушения функции 3-го нерва, и другие мезенцефальные симптомы. К редко встречающимся неврологическим нарушениям следует отнести различные экстрапирамидные симптомы.

Кровоизлияния из глубинных каверном медиального расположения, а также каверном мозолистого тела, могут протекать с распространением крови в желудочковую систему и субарахноидальное пространство, что проявляется развитием общемозговой и менингеальной симптоматики. Достаточно часто кровоизлияния из глубинных каверном приводят к окклюзии ликворных путей. В этих случаях внутричерепная гипертензия может быть ведущим проявлением заболевания.

Динамика симптомов после дебюта болезни разнообразна - от относительно доброкачественного ремитирующего течения с непредсказуемыми интервалами, до случаев достаточно частых повторных кровоизлияний и быстрого нарастания

неврологического дефекта в результате значительного повреждения структур мозга и окклюзии ликворных путей. Клиническая картина заболевания часто зависит от срока после кровоизлияния. В остром периоде болезни состояние может быть достаточно тяжелым.

Удаление глубоких каверном, как и других объемных образований такой локализации, представляет сложную задачу и сопряжено с высоким риском развития или нарастания неврологического дефекта. В этой связи показания к операции отличаются от показаний к операциям при неокортикальной локализации каверном. По общему мнению, хирургическое вмешательство возможно только у больных с выраженными неврологическими симптомами и при частых рецидивирующих кровоизлияниях, ведущих к ухудшению состояния. Единого мнения относительно сроков хирургического вмешательства после кровоизлияний, протекающих с развитием выраженных очаговых симптомов, не существует. Многие хирурги указывают на то, что наличие гематомы в остром и подостром периоде кровоизлияния облегчает выполнение операции. В случае отсроченной операции последняя становится более травматичной вследствие развития спаечного процесса. В то же время, некоторые авторы считают, что для адекватной оценки возможностей неврологического восстановления необходимо не менее одного месяца.

К особенностям операций при каверномах этой локализации следует отнести особую важность выбора

адекватного доступа, использование «внутренней декомпрессии» каверномы при образованиях, содержащих достаточно большие гематомы, и предпочтительное удаление каверном кузованием.

Доступы к глубинно расположенным каверномам аналогичны тем, которые повседневно применяются для удаления опухолей зрительного бугра, подкорковых узлов и других срединных структур. Часто используется транскаллезный доступ, который позволяет удалять различные новообразования, располагающиеся в головке хвостатого ядра, медиальных и средних отделах зрительного бугра, гипоталамусе. В зависимости от особенностей расположения образования, транскаллезный доступ может быть гомолатеральным (на стороне расположения новообразования) или контралатеральным. Последний обладает тем преимуществом, что делает более доступным латеральные отделы зрительного бугра. При транскаллезном доступе непосредственный подход к гипоталамической области, заднемедиальным отделам зрительного бугра и среднего мозга может быть осуществлен через отверстие Монро, которое может быть существенно расширено при сопутствующей гидроцефалии, или через сосудистую щель между сводом и зрительным бугром. Нередко необходима комбинация этих подходов. При каверномах задних отделов зрительного бугра (область подушки) и при распространении образования в средний мозг предпочтителен затылочный межполушарный доступ с рассечением тенториального намета латеральнее

прямого синуса. При мальформациях, расположенных одновременно в среднем мозге и зрительном бугре, могут быть использованы также субтенториальные доступы – срединный и боковой, или комбинация разных подходов. При расположении каверномы в подкорковых узлах, островке, вблизи внутренней капсулы используется доступ через сильвиеву щель с рассечением коры островка. При такой локализации каверном, а также при их расположении в базально-медиальных отделах лобной доли (вблизи хиазмальной области) необходимо применение навигации и ультразвукового сканирования.

На начальных этапах удаления важно опорожнение сопутствующих гематом, благодаря чему образуется дополнительное пространство, упрощающее дальнейшее удаление мальформации. Каверному следует удалять кускованием, рассекая ее ножницами или разделяя на фрагменты с помощью биполярной коагуляции. При удалении мальформации, располагающейся вблизи крупных артерий – бифуркации ВСА, СМА, ПМА – нужно проявлять особую осторожность, чтобы не повредить перфорирующие артерии, которые могут быть включены в структуру мальформации и принимать участие в ее кровоснабжении.

Наиболее благоприятны исходы при каверномах, расположенных в головке хвостатого ядра и в зрительном бугре без распространения в гипоталамическую область и структуры среднего мозга.

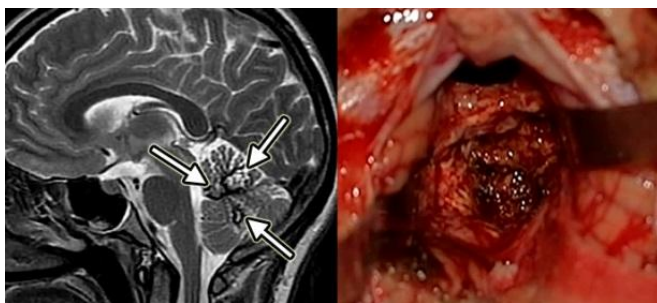
Наименее благоприятны исходы при удалении каверном базальных ганглиев, расположенных под островком и оперированных транссильвиевым - трансинсулярным доступом, и мальформаций зрительного бугра, распространяющихся в средний мозг и гипоталамическую область. Удаление каверном мозолистого тела в целом не сопряжено с риском развития неврологического дефицита. С учетом клинического течения и исходов операции, хирургические вмешательства при этой локализации следует считать обоснованными.

Кавернозные мальформации мозжечка

Каверномы мозжечка составляют 4 – 8% от всех каверном и, как правило, локализуются в его полушариях. Каверномы червя и ножек мозжечка встречаются реже.

Клиническая симптоматика при кавернозных мальформациях мозжечка, как и при каверномах другой локализации, обусловлена кровоизлияниями из мальформаций. Достаточно типично острое или подострое развитие заболевания в виде головной боли, тошноты, рвоты в сочетании со стволово-мозжечковыми симптомами. Общемозговая симптоматика особенно характерна для кровоизлияний с распространением крови в IV желудочек или с формированием больших гематом. Очаговые симптомы

при каверномах мозжечка чаще всего представлены головокружением, шаткостью при ходьбе, нарушением координации в конечностях. Иногда больные жалуются на двоение, однако оно бывает достаточно неопределенным, так как связано, как правило, не с поражением системы глазодвигательных нервов, а с вестибулярными нарушениями, что проявляется появлением нистагма. Симптомы, развивающиеся после кровоизлияния из каверном мозжечка, могут полностью регрессировать, но нередко сохраняются в течение длительного времени.



Удаление множественных каверном мозжечка

Показаниями к удалению каверном мозжечка следует считать кровоизлияния, проявившиеся выраженной общемозговой и/или очаговой симптоматикой, особенно повторные, а также прогрессивное нарастание очаговых симптомов. Формирование больших гематом, вызывающих окклюзию ликворных путей, служит показанием для срочного вмешательства. При больших мальформациях с клинически компенсированной или субкомпенсированной

окклюзией ликворных путей, также предпочтительно удаление образования.

От операции следует воздержаться при стертой клинической картине, полном регрессе симптомов после однократного кровоизлияния, особенно у больных с каверномами средней ножки и медиальных отделов гемисферы мозжечка, а также у больных старшей возрастной группы и при отягощенном соматическом анамнезе.

Техника удаления каверном мозжечка не имеет каких-либо существенных отличий от удаления каверном другой локализации. Как и при удалении других объемных образований мозжечка, выполняемых в положении больного сидя, следует уделять особое внимание профилактике воздушной эмболии. Следует также учитывать опасность развития отека мозга и быстро развивающейся окклюзии ликворных путей, которые могут быть обусловлены нарушением венозного оттока. В послеоперационном периоде при необходимости следует устанавливать наружный вентрикулярный дренаж. При каверномах парастволового расположения существует опасность повреждения сосудов, кровоснабжающих ствол, с развитием соответствующих осложнений.

**Кавернозные мальформации и гематомы ствола
головного мозга**

Каверномы ствола занимают особое место среди каверном ЦНС, с одной стороны – в связи с опасностью самого заболевания, с другой – в связи со сложностью операций на стволе мозга. В стволе мозга каверномы наиболее часто располагаются на уровне моста. Вторым по частоте является средний мозг. Реже всего каверномы ствола можно выявить в продолговатом мозге. Как и каверномы другой локализации, каверномы ствола, особенно достаточно крупные, могут распространяться на соседние образования – зрительный бугор, среднюю ножку мозжечка. К очень редким наблюдениям относятся каверномы краниоспинальной локализации.

В большинстве случаев даже при кровоизлияниях небольшого объема выявляется отчетливая очаговая симптоматика. Это связано с очень тесным расположением проводников и ядер в стволе головного мозга. Очаговая неврологическая симптоматика при кровоизлиянии, за крайне редкими исключениями, разворачивается на фоне сохранного сознания, у половины больных – на фоне головной боли. Структура очагового синдрома чаще всего включает признаки поражения как ядер ЧМН, так и проводящих путей. Превалируют синдромы поражения моста ввиду наиболее частой локализации мальформаций именно в этом отделе ствола мозга. Следует отметить, что классические синдромы поражения ствола головного мозга, описанные при нарушениях мозгового кровообращения, нетипичны для пациентов с этой формой патологии.

Тяжесть состояния больных в наибольшей мере определяется такими симптомами, как головокружение, нарушение движений глазных яблок, периферический парез лицевого нерва, бульбарными или псевдобульбарными нарушениями, парезами конечностей и туловищной атаксией. Помимо очаговых симптомов, могут развиваться гипертензионные симптомы вследствие окклюзии ликворных путей, особенно при каверномах среднего мозга.

У небольшой части пациентов с кавернозными мальформациями явная клиника кровоизлияния отсутствует, или она прослеживается только в дебюте заболевания. Волнообразное течение болезни в виде повторяющихся эпизодов появления и последующего парциального регресса симптомов поражения ствола головного мозга на протяжении многих лет нередко расценивается как недостаточность кровообращения в вертебробазилярной системе или демиелинизирующий процесс. Постепенно усугубляющаяся неврологическая симптоматика в этих случаях, вероятнее всего, обусловлена изменениями, происходящими в кавернозной мальформации – тромбированием её полостей, нарушением венозного оттока и увеличением размеров.

При мальформациях среднего мозга в области крыши и/или покрышки чаще всего возникает симптоматика парциального поражения III нерва или синдром Парино, которые сочетаются с признаками поражения медиальной петли в виде контралатеральных очагу

нарушений чувствительности (преимущественно поверхностной), или отмечается контралатеральный тремор (за счёт поражения красного ядра или волокон верхней ножки мозжечка на участке от перекрёста Вернекинга до красного ядра). Изолированное поражение III нерва наблюдается крайне редко.

При локализации мальформации исключительно в ножке мозга, доминирует контралатеральная очагу пирамидная симптоматика и туловищная атаксия, обусловленная поражением кортико-понтинных путей.

При локализации мальформации в области моста мозга структура неврологического синдрома в значительной мере определяется топографией в пределах моста мозга, а именно: поражением базиса, покрышки или обоих этих отделов моста; расположением относительно средней линии и длинника моста (каудально, рострально). Крайне редко наблюдается изолированное поражение либо ядер ЧМН, либо длинных проводников. Как правило, их поражение сочетанное. При поражении покрышки моста преобладают нарушения движений глазных яблок по горизонтали, либо за счёт поражения волокон медиального продольного пучка и «центра» горизонтального взора, либо только за счёт ядра VI нерва. Тесная анатомо-функциональная связь системы регуляции горизонтального взора и вестибулярных ядер объясняет частое сочетание нарушений движений глазных яблок по горизонтали с системными головокружениями, тошнотой и рвотой. Нарушения

движения глазных яблок по горизонтали нередко сочетаются с дисфункцией мимической мускулатуры (поражение ядра или корешка VII нерва), а также контралатеральными очагу нарушениями поверхностной и глубокой чувствительности (поражение спиноталамического тракта и медиальной петли). Признаки изолированного поражения VII нерва наблюдаются крайне редко, как исключение, чаще они сочетаются с симптомами поражения либо VI нерва, либо волокон медиального продольного пучка и «центра» горизонтального взора. При поражении базиса моста доминирует пирамидная симптоматика, а при тотальном поражении моста выявляются грубые симптомы, как со стороны базиса моста, так и покрывки.

При поражении продолговатого мозга в клинике доминирует выраженный бульбарный синдром, чаще всего сочетающийся с признаками поражения медиальной петли в виде нарушения поверхностной чувствительности и с умеренно выраженной туловищной атаксией.

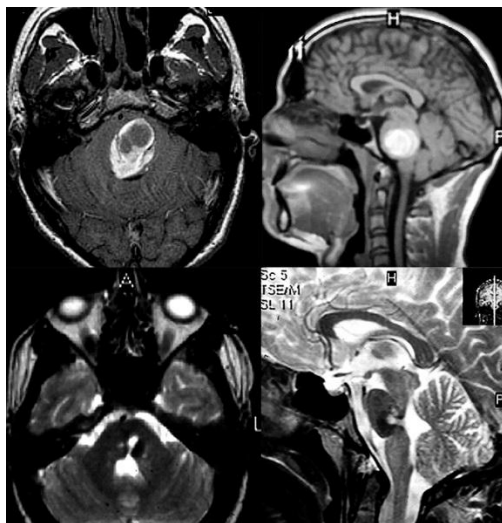
Клиническое благополучие пациента – ведущий показатель, оправдывающий отказ от хирургического лечения и выбор консервативного ведения у больных с небольшими гематомами, даже в случаях острых и подострых кровоизлияний. В этих ситуациях многое зависит от решения самого больного, проинформированного о возможных осложнениях операции, и о возможном дальнейшем течении

болезни при отказе от операции. При отборе пациентов для хирургического лечения следует учитывать тяжесть состояния пациента к моменту операции, объём кровоизлияния (гематомы), количество перенесенных ранее кровоизлияний, локализацию мальформации и её близость к поверхности ствола мозга.

Есть существенные различия в исходе хирургического лечения в основных группах – гематомах без МР признаков мальформации и при кавернозных мальформациях. В случаях гематом первый месяц с момента кровоизлияния – это подострая гематома, предполагающая наиболее благоприятный исход хирургического вмешательства. Отсрочка операции приводит к формированию хронической гематомы, развитию рубцовых изменений, уменьшению объема гематомы, что создает дополнительные трудности при её удалении и влияет на исход операции. Мы полагаем, что, у пациентов с рецидивирующими кровоизлияниями операцию целесообразно производить в период персистенции гематомы. При резорбции кровоизлияния от операции следует воздержаться и произвести её лишь при условии развития следующего, не упуская при этом время.

Выбор хирургического доступа основывается на тщательном изучении топографии образования по данным МРТ. Удаление гематомы и/или мальформации производится со стороны её наиболее близкого прилегания к поверхности ствола головного мозга.

Чаще других применяется срединная субокципитальная краниотомия с доступом через IV желудочек. Это связано с тем, что большая часть гематом и кавернозных мальформаций располагается субэпендимарно, в области покрышки моста мозга. При вентро-латеральном расположении патологического образования часто используется ретросигмовидный субокципитальный доступ, который, однако, не позволяет во всех случаях достаточно полноценно ревизовать полость гематомы или хорошо обнажить кавернозную мальформацию. В таких случаях оправдано использование ретролабиринтного пресигмовидного или субвисочного доступов, поскольку они обеспечивают более широкий угол обзора операционного поля и, соответственно, большую возможность радикального удаления мальформации и капсулы хронической гематомы. В последние годы появились отдельные сообщения о возможности применения, при вентральном расположении образования на уровне моста, транссфеноидального доступа и удаления каверномы с помощью эндоскопа, а также трансорального трансклиивального доступа. При удалении гематомы и/или каверномы среднего мозга применяются субтенториальный-супрацеребеллярный или затылочный интергемисферный доступ с рассечением намета мозжечка. Может быть использован также субхориоидальный доступ. В отдельных случаях, например, при удалении мальформации в передних отделах ножки мозга, может быть использован птериональный доступ.



Удаление хронической гематомы моста мозга из субокципитальной краниотомии с доступом через IV желудочек

На сегодняшний день большинство операции на стволе головного мозга проводится с обязательным интраоперационным нейрофизиологическим мониторингом, что значительно снижает риск повреждения наиболее важных структур ствола мозга во время операции. Наиболее часто применяются два основных метода: картирование ромбовидной ямки и регистрация «двигательных вызванных потенциалов».

После тщательного осмотра дна часто удается обнаружить тот участок, где образование ближе всего прилежит к эпендиме, которая может быть резко истончена, и для подхода к КМ или для вскрытия полости гематомы достаточно только развести мозг тонкими браншами анатомического пинцета. При более глубоком расположении сосудистой мальформации

приходится на небольшом участке рассекать мозговое вещество. Относительно безопасным считается рассечение дна IV желудочка по средней линии между ядрами лицевых нервов. При локализации мальформации ниже *stria medullaris* рассечение дна IV желудочка рекомендуется в области срединной задней щели каудальнее *obex* или по ходу интрамедуллярной и латеральной борозд.

При удалении каверном и гематом ствола узкие шпатели используются только для разведения миндалин мозжечка. Обеспечение доступа к самой сосудистой мальформации осуществляется инструментами, которыми манипулирует хирург: тонким отсосом, пинцетом с узкими браншами, микроножницами и др. Поскольку кровоток в каверномах практически отсутствует, их можно и следует удалять кускованием, что уменьшает травматичность операции.

При инкапсулированных гематомах после удаления их содержимого – кровяных сгустков разной степени лизиса и организации – целесообразно мобилизовать капсулу, рассекая ее на фрагменты, и удалить, по возможности, полностью.

Нарастание симптомов (поражение ЧМН или проводников) непосредственно после операции отмечается, по разным данным, в 29% – 67% случаев, однако примерно у половины больных эти симптомы в последующем частично или полностью регрессируют, что позволяет говорить о стойком неврологическом

дефекте примерно у 15% - 30% оперированных. Улучшение состояния пациентов непосредственно после операции чаще всего наблюдается после удаления гематом. При удалении кавернозных мальформаций вне стадии кровоизлияния исход в большинстве случаев неудовлетворительный: симптоматика нарастает у 73% больных.

Кавернозные мальформации спинного мозга

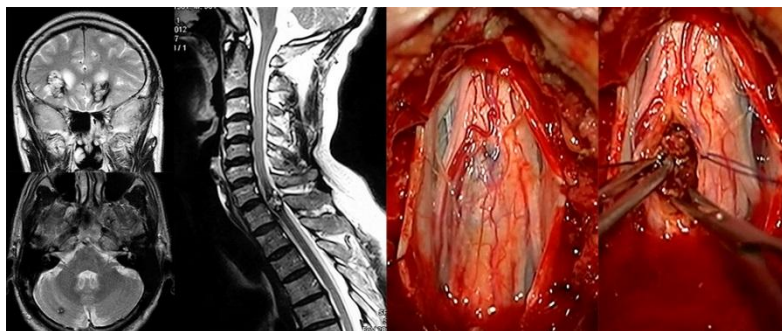
Кавернозные мальформации спинного мозга встречаются редко - 5% - 8% от всех каверном. Спинальные КМ чаще располагаются интрамедуллярно (до 85%), но известны также случаи экстрамедуллярной, в том числе, экстрадуральной, локализации. Наиболее характерна локализация мальформаций на уровне шейных и грудных и сегментов спинного мозга.

Клинические симптомы заболевания могут появиться в любом возрасте. Для манифестации болезни наиболее типично острое развитие сегментарных, проводниковых, реже - корешковых симптомов разной степени выраженности. Эти симптомы появляются, как правило, на фоне интенсивных болевых ощущений. Случаи подострого развития заболевания встречаются реже. В зависимости от расположения КМ относительно центральной оси, симптомы могут быть двусторонними или латерализованными. В дальнейшем возможны различные варианты течения, включая повторные

эпизоды ухудшения с последующим частичным восстановлением нарушенных функций, либо постепенное нарастание неврологических нарушений. Полный регресс симптомов встречается редко. У значительной части больных, особенно с длительным анамнезом, формируются стойкие выраженные сенсомоторные расстройства и нарушение тазовых функций. Обращают также внимание на то, что ведущей жалобой больных могут быть стойкие корешковые или центральные боли.

Описание случаев бессимптомных каверном спинного мозга встречается редко. Как правило, их выявляют при проведении спинальной МРТ у больных с множественными, в том числе, семейными, каверномами.

При решении вопроса о тактике лечения симптомных спинальных каверном большинство нейрохирургов склоняются в пользу хирургического вмешательства, так как имеющиеся сведения по естественному течению болезни свидетельствуют о том, что спинальные каверномы в большинстве случаев рано или поздно приводят к развитию стойкой инвалидизации. Выбор в пользу операции более определенно делается у больных, перенесших повторное кровоизлияние, а также при наличии достаточно выраженных сегментарных и проводниковых расстройств.



Множественные семейные каверномы головного и спинного мозга

В зависимости от локализации каверномы, возраста больного, опыта хирурга могут быть использованы различные варианты доступа: ламинэктомия, ламинотомия, ламинопластика. В случае каверном спинного мозга, как правило, достаточно обнажения ТМО на одном - двух уровнях, вследствие чего ламинэктомия является основным вариантом доступа. Гемиламинэктомия целесообразна при удалении экстрамедуллярных образований.

При выявлении каверномы в заднем субарахноидальном пространстве начинают ее удаление. При каверномах, расположенных в глубине спинного мозга, наличие четких локальных изменений на его поверхности свидетельствует о близости мальформации и позволяет выполнить миелотомию в этой области. При отсутствии четких ориентиров, что характерно для латерализованных каверном, целесообразно осуществление доступа через зону выхода задних корешков соответствующей стороны. Срединная миелотомия используется редко. Удаление

каверномы целесообразно начинать с ее внутренней декомпрессии, а при наличии гематомы – с ее опорожнения.

Функциональные исходы операций зависят от многих факторов. По мнению многих нейрохирургов, наилучшие результаты достигаются при заднем расположении каверном, а послеоперационное ухудшение достоверно связано с передним расположением мальформаций. Показано, что исход хирургии зависит от длительности существования симптомов - результаты операций хуже, если давность заболевания превышает 3 года. В целом улучшение неврологических функций после удаления интрамедуллярных каверном отмечается примерно у 60% больных. В то же время, многие авторы отмечают, что в определенном числе случаев неврологическая симптоматика после операции нарастает. Послеоперационное ухудшение может быть как обратимым, так и необратимым. По результатам катamnестических обследований, стойкий неврологический дефект сохраняется примерно у 9% оперированных больных.

Радиохирургическое лечение

До настоящего времени единого мнения относительно эффективности облучения каверном не существует. Первый опыт радиохирургического лечения кавернозных мальформаций показал отсутствие каких-либо отчетливых изменений размеров и структуры каверном после облучения, что, в сочетании с существующим риском постлучевых осложнений, привело к сужению показаний. Радиохирургию стали использовать в основном при каверномах с высоким риском осложнений прямого хирургического вмешательства, к которым, в первую очередь, относятся каверномы ствола мозга, а также зрительного бугра и подкорковых ядер. К настоящему времени в литературе представлен опыт радиохирургического лечения каверном из нескольких центров США, Чехии, Польши, Великобритании, Японии, Китая, Тайваня, Франции, Южной Кореи. В целом в публикациях последних пяти лет отражен опыт радиохирургического лечения примерно 1000 больных с каверномами. В большинстве случаев облучению подвергались каверномы ствола мозга, базальных ганглиев и зрительного бугра, проявившиеся, как правило, повторными кровоизлияниями. Значительно реже облучение проводили после единственного кровоизлияния в анамнезе. В последние годы стали появляться сообщения по радиохирургии каверном больших полушарий у больных с эпилептическим синдромом.

Как правило, это единичные наблюдения и лишь в работе Wang (2010) больные с эпилептическими припадками составили около 50% всей группы (44 человека).

В большинстве работ показано снижение числа повторных кровоизлияний после облучения каверномы. Это снижение, как и при радиохирургическом лечении АВМ, наступает примерно через 2 года после облучения, в течение которых риск кровоизлияния сохраняется практически на дооперационном уровне. По данным Liu (2005) частота кровоизлияний из каверном разной локализации снизилась с 29,2% до 5%. Аналогичные данные приводят Monaco EA et al (2010) для каверном ствола – снижение с 32,38% до 8,22% в первые два года после облучения, и до 1,37% в последующие годы. Практически такой же результат получен Nagy G (2010) при облучении 79 каверном ствола и 49 каверном базальных ганглиев и зрительного бугра: при исходном уровне частоты кровоизлияний 30,5%, в первые 2 года после радиохирургии эта цифра снизилась до 15%, а в более отдаленные сроки – до 2,45%. Наилучшие результаты продемонстрированы Kondziolka, который является одним из пионеров радиохирургии каверном. По результатам облучения 110 больных с каверномами разной локализации, подавляющее большинство которых находилось в стволе и зрительном бугре, авторы получили снижение уровня кровотечений через 2 года после облучения до 0,76%. В перечисленных работах частоту повторных кровоизлияний до облучения оценивали исключая

первое кровоизлияние. Пожалуй, единственной работой, которая может поставить под сомнение эти результаты, является работа Backer (2001), в которой путем сложной статистической обработки данных доказывается, что частота рецидивирующих кровоизлияний спонтанно снижается в течение 1 – 2 лет после первого кровоизлияния. Тем самым, ставится под сомнение тот факт, что число кровоизлияний со временем уменьшилось именно благодаря облучению.

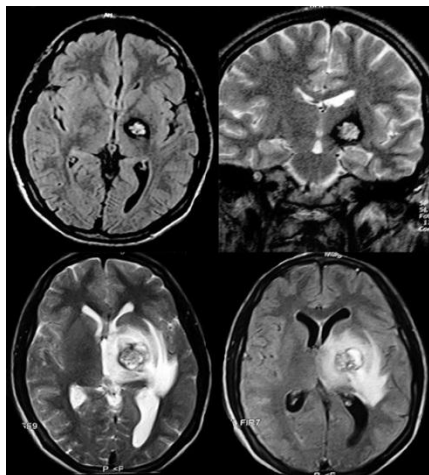
При оценке эффективности радиохирургии у больных с одним кровоизлиянием в анамнезе результаты не столь убедительны. Так, Nagy G (2010), отмечают снижение частоты кровоизлияний с 2.2% до облучения до 1,3% через 2 года после него, причем за первые 2 года совокупное число кровоизлияний даже выросло и составило 5,1%. Такие же данные приводит Liscak R, (2005) - 1.65% повторных кровоизлияний после облучения при исходном уровне 2% .

В отдельных работах по результатам радиохирургии каверном приводятся также сведения о снижении частоты и тяжести эпилептических припадков, однако эти результаты значительно менее убедительны, поскольку не подтверждены какими-либо статистическими данными (Kim MS Wang P Liscak R, Liu KD). В одном из недавних обзоров на эту тему сообщается, что по усредненным данным, припадки после радиохирургии не повторялись у 31% больных, а улучшение наступило у 35% (Pham et al, 2009). Упоминания об учащении приступов после облучения

встречаются во многих работах. Сведения об уменьшении объема образований после облучения также могут быть подвергнуты сомнению, так как размеры каверном могут уменьшаться и при естественном течении заболевания.

Как и при облучении любых объемных образований мозга, постлучевые осложнения в виде перифокального отека мозга разной степени выраженности или постлучевого некроза у больных с каверномами могут быть бессимптомными либо симптоматическими. Последние проявляются развитием преходящих или стойких очаговых неврологических нарушений и/или внутричерепной гипертензии. При появлении этих симптомов после радиохирургического лечения, лучевое осложнение необходимо дифференцировать с повторными кровоизлияниями из каверном. При радиохирургии каверном постлучевой отек мозга зафиксирован в 26,2% - 30,4% случаев (Kim MS, Liscak R, Blamek S), что соответствует количеству аналогичных реакций при облучении других патологических образований. Gross et al, (2009), анализируя данные литературы по радиохирургическому лечению 50-ти каверном базальных ганглиев и зрительного бугра, показал, что уровень стойкого неврологического дефицита после облучения колебался в очень широких пределах – от 0% до 75%, составив в среднем 14%. Konziolka сообщил о появлении неврологических нарушений, связанных с облучением, у 12,4% больных. В половине случаев эти нарушения были преходящими. Автор указывает, что с 1992г число осложнений резко

снизилось вследствие более точной фокусировки и снижения краевой дозы облучения. Сходный уровень клинически значимых осложнений отметили Monaco EA (2010) – 11,8%, и Kim MS (2005) – 7,1%. В остальных работах этот



показатель ниже и составляет от 2,4% до 4,5% (Liu KD, Wang P 2010, Liscak R 2005). Из этого ряда выбивается работа

Осложнение радиохирургического лечения каверномы зрительного бугра

Pollock, в которой, при хорошем эффекте в отношении кровоизлияний, уровень побочных неврологических эффектов достиг 41%. Сопоставление частоты радиоиндуцированных неврологических осложнений при облучении АВМ и каверном показывает, что при каверномах она существенно выше. Считается, что это связано с усилением повреждения мозга вследствие присутствия гемосидерина в окружающей каверному ткани.

Оценивая уровень неврологических осложнений после радиохирургического лечения каверном, необходимо учитывать, что в подавляющем большинстве случаев

речь идет о каверномах труднодоступной локализации, при которых прямое удаление сопряжено с не меньшим, а зачастую и с большим риском развития неврологического дефекта, особенно при отсутствии у нейрохирурга должного опыта таких операций. Облучение каверном, которые могут быть удалены при прямом вмешательстве, должно иметь достаточно веское обоснование.

Таким образом, общим выводом специалистов, занимающихся радиохирургией каверном, является вывод об эффективности метода в отношении рецидивирующих кровоизлияний. Отрицательным является тот факт, что эффект наступает отсрочено. Кроме того, необходимо учитывать риск развития постлучевых осложнений. В этой связи большинство авторов указывают, что радиохирургическое лечение показано больным с каверномами, проявляющимися повторными кровоизлияниями, приводящими к неврологическому дефекту, и только в тех случаях, когда существует высокий риск осложнений при микрохирургическом вмешательстве, который перевешивает риск развития кровоизлияния и лучевых осложнений.