

ОРИГИНАЛЬНЫЕ РАБОТЫ

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2013

КЛИНИКА, ДИАГНОСТИКА И РЕЗУЛЬТАТЫ МИКРОХИРУРГИЧЕСКОГО УДАЛЕНИЯ СПИНАЛЬНЫХ ГЕАНГИОБЛАСТОМ*Д.В. Бублиевский, Г.Ю. Евзиков, А.В. Фарафонов, Е.В. Шашкова*

Клиника нервных болезней Первого МГМУ им. И.М. Сеченова, Москва

Цель работы: усовершенствование тактики хирургического лечения, оценка результатов удаления спинальных гемангиобластом.

Материал и методы: в период с 2000 по 2010 гг. оперировано 20 пациентов с солитарными или на фоне болезни Гиппеля-Линдау с множественными гемангиобластомами спинного мозга — 12 мужчин и 8 женщин. Множественные опухоли на фоне синдрома Гиппеля — Линдау были у 4 больных, спорадические — у 16.

Результаты: Временное нарастание степени выраженности неврологических расстройств после удаления опухолей отмечалось у 12 больных из 20. При опухолях небольшого размера (max размер — не более 5 мм) клинически значимого нарастания симптоматики не наблюдалось ни в одном случае. В группе более крупных опухолей частичный регресс неврологической симптоматики в сравнении с дооперационным уровнем отмечен у 6 больных, отсутствие динамики в 4 наблюдениях, нарастание симптоматики в 2 наблюдениях. Несмотря на наличие различной динамики в неврологическом статусе, все пациенты остались в пределах своего функционального класса.

Заключение: Хирургическое вмешательство является безусловным методом выбора для пациентов с солитарными гемангиобластомами малого размера дорзальной локализации. При болезни Гиппеля — Линдау симптомные спинальные гемангиобластомы подлежат удалению, как и солитарные опухоли. При наличии единичной бессимптомной спинальной гемангиобластомы может предлагаться хирургическое вмешательство или радиохирургия. Множественные бессимптомные спинальные гемангиобластомы являются показанием к радиохирургическому лечению.

Ключевые слова: болезнь Гиппеля — Линдау, гемангиобластома, хирургическое лечение.

Objective: to optimize the surgical treatment strategy as well as to estimate the results of surgical treatment at patients with spinal hemangioblastomas.

Material and methods: we operated 20 patients with solitary or multiple (von Hippel-Lindau syndrome) spinal hemangioblastomas — 12 men and 8 women from 2000 year till 2010 year. Multiple tumors because of von Hippel-Lindau syndrome were at 4 patients, idiopathic tumors — at 16 patients.

Results: The temporary rising of neurological deficit after tumor removal was seen at 12 among 20 patients. There were no patients with small tumors (max size not more than 5 mm) who showed clinically significant deterioration of neurological status in postoperative period. The partial regress of neurological symptoms compared to preoperative status was seen at 6 patients, absence of neurological status dynamics — at 4 patients and deterioration of neurological signs — at 2 persons among all patients with larger tumors in postoperative periods. All patients remained within their functional class in spite of various dynamics of neurological status in postoperative period.

Conclusion: the surgery is definitive mandatory for treatment of patients with solitary small hemangioblastomas located dorsally. The symptomatic spinal hemangioblastomas because of von Hippel-Lindau syndrome as well as solitary tumors are subjects to surgical removal. The open surgical treatment or radiosurgery may be proposed for solitary asymptomatic spinal hemangioblastoma. Multiple asymptomatic spinal hemangioblastomas are the indications for radiosurgery treatment.

Key words: von Hippel-Lindau syndrome, hemangioblastoma, surgical treatment.

Введение

Гемангиобластома (ГАБ) — это доброкачественная опухоль неясной биологической природы. Микроскопически образование состоит из большого количества тонкостенных, плотно расположенных кровеносных сосудов, выстланных плоскими эндотелиальными клетками. Диаметр сосудов варьирует от мелких капилляров, формирующих густые сети, до крупных каверномоподобных полостей. Между сосудами расположены интерстициальные (стромальные) клетки с бога-

той липидами цитоплазмой. Различают клеточный и ретикулярный гистологический варианты опухоли. В первом случае в ткани преобладает стромальный компонент, во втором — сосудистый. Гистогенез ГАБ не установлен, в классификации ВОЗ образование отнесено в группу опухолей мозговых оболочек, где выделено в подгруппу опухолей неясного гистогенеза. ГАБ составляют 2—5% опухолей ЦНС (1—5% опухолей спинного мозга). Множественные ГАБ отмечаются у пациентов с синдромом Гиппеля—Линдау. Большинство ГАБ (70—80%) встречается в виде одиночных спора-

дических опухолей, как правило, поражающих мозжечок. Опухоли также могут располагаться в стволе головного мозга, в спинном мозге и в редких случаях супратенториально. Спинальные ГАБ составляют около 20% всех гемангиобластом и почти всегда располагаются интрамедуллярно. В отличие от других интрамедуллярных образований, гемангиобластомы, как правило, выходят на поверхность спинного мозга и могут сопровождаться экзофитным ростом с преимущественно интрамедуллярным расположением узла. Смешанное интра-экстрамедуллярное расположение с преимущественно экстрамедуллярным ростом отмечено при опухоли конуса. Экстрамедуллярное интрадуральное расположение и экстрадуральное расположение описано в виде единичных клинических наблюдений. Экстрамедуллярные опухоли обычно связаны с интрадуральной порцией заднего корешка. В литературе также описан случай ГАБ конечной нити [3, 9, 12, 25].

Клинические проявления и тактика лечения спинальных ГАБ имеют ряд существенных отличий от остальных интрамедуллярных опухолей, что связано с особенностями их кровоснабжения. Риск интенсивного кровотечения при удалении ГАБ оп-

ределяет неоднозначное отношение клиницистов к данной опухоли, которая занимает своеобразное промежуточное положение между опухолями и сосудистыми аномалиями спинного мозга. Крупные хирургические серии наблюдений интрамедуллярных опухолей спинного мозга всегда включают гемангиобластому. Современные классификации сосудистых аномалий спинного мозга наряду с артериовенозными мальформациями (АВМ), артериовенозными фистулами (АВФ) и кавернозными ангиомами также включают гемангиобластому, которую рассматривают в группе «сосудистые опухоли». В работах, посвященных лечению сосудистых аномалий спинного мозга рассматривают также и лечение гемангиобластом [2, 5, 24].

Материал и методы исследования

В нейрохирургическом отделении клиники нервных болезней им. А.Я. Кожевникова Первого МГМУ с 01.01.2000 г. по 31.12.2010 г. наблюдали 21 больного со спинальными гемангиобластомами. У 20 пациентов производили удаление опухолей. Они составили материал данного исследования

Таблица 1 / Table 1

Характеристика наблюдений / Patients data

Пациент, № п/п	Размер гемангио — бластомы, мм	Функциональный класс перед операцией по Р. McCormick	Временное нарастание неврологического дефицита	Интраоперационное кровотечение	Функциональный класс после операции (через 2-3 мес)	Неврологическое улучшение через 2-3 мес после операции
1	<5	II	-	-	II	+
2	<5	II	-	-	II	+
3	<5	II	-	-	II	+
4	<5	II	-	-	II	+
5	<5	III	-	-	II	+
6	<5	III	-	-	II	+
7	<5	III	-	-	III	+
8	<5	III	-	-	III	+
9	>5	III	+	-	III	=
10	>5	III	+	+	III	-
11	>5	III	+	-	III	=
12	>5	III	+	+	III	-
13	>5	III	+	+	III	=
14	>5	III	+	+	III	=
15	>5	III	+	-	III	+
16	>5	III	+	-	III	=
17* 1	>5	III	+	-	III	+
2	<5	III	+	-	III	+
18* 1	>5	III	+	-	III	=
2	<5	III	+	-	III	=
19** 1	>5	IV	+	-	IV	=
2	>5	IV	+	-	IV	=
20** 1	>5	IV	+	-	IV	=
2	>5	IV	+	-	IV	=

Примечание. * — пациенты с болезнью Гиппеля—Линдау оперированы одномоментно, ** — пациенты, которым оперативные вмешательства провели с интервалом 2,5-3 мес.

(табл. 1). В одном наблюдении от удаления было решено отказаться, операция была ограничена дренированием опухолевой кисты, после которого пациент направлен на радиохирургическое лечение. В представленной серии наблюдений женщин — 8, мужчин — 12. Средний возраст пациентов — 32 года. Множественные опухоли на фоне синдрома Гиппеля — Линдау были у 4 больных. Спорадические опухоли (наблюдали у 16 пациентов) располагались в шейном отделе спинного мозга в 6 наблюдениях, в грудном отделе спинного мозга — в 8, в поясничном — в 2. У пациентов с синдромом Гиппеля — Линдау множественные опухоли располагались в 2 наблюдениях в шейном и грудном отделах спинного мозга, в 3-м наблюдении — в продолговатом мозге, шейном и грудном отделах, в 4-м — в мозжечке, в шейном и грудном отделах. У первых двух пациентов были обнаружены 2 крупные опухоли, которые могли рассматриваться, как объект для хирургического вмешательства, у 3-го пациента — 3 опухоли (1 в шейном и 2 в грудном отделе спинного мозга), у 4-го крупная — опухоль в мозжечке и в грудном отделе. Средний срок развития заболевания от момента начала клинических проявлений до момента установления диагноза составил в нашей группе больных — 3,5 года. Во всех наблюдениях отмечали прогрессивное течение заболевания.

Клиническая оценка предоперационного состояния пациентов по шкале McCormick: II функциональный класс (ФК) — 4 пациента, III ФК — 14 пациентов, IV ФК — 2 пациента.

Диагноз устанавливали в ходе магнитно-резонансной томографии (МРТ) с внутривенным контрастированием.

Микрохирургическое удаление опухолей произведено у 18 больных, удаление с последующим радиохирургическим облучением на установке Cyber knife — у 2 больных. В ходе проведенных операций удалены 24 опухоли (у 4 пациентов с синдромом Гиппеля — Линдау удалено по 2 опухоли). При синдроме Гиппеля — Линдау в двух наблюдениях 2 опухоли были удалены одномоментно из одного доступа, в остальных наблюдениях были проведены 2 операции с интервалом 2,5-3 мес между ними. Радикальность операции оценивали интраоперационно и контролировали с помощью МРТ-исследования с контрастированием, которое выполняли в течение первых суток с момента операции. Радикально удалены 23 опухоли, в 1 случае проведено субтотальное удаление.

Клиническую оценку послеоперационного состояния проводили через 2-3 мес после операции. Тяжесть состояния по шкале McCormick после операции: II ФК — 6 пациентов, III ФК — 12, IV ФК — 2 пациента.

Результаты и их обсуждение

Среди интрамедуллярных спинальных опухолей частота встречаемости ГАБ составляет — 4—15%. Частота встречаемости синдрома Гиппеля — Линдау среди пациентов со спинальными ГАБ

составляет 25—50% [1, 3, 15]. В нашей серии наблюдений частота встречаемости ГАБ среди интрамедуллярных опухолей составляет 9%, частота синдрома Гиппеля — Линдау среди них — 20%. По данным литературы и по собственным наблюдениям авторов, гемангиобластома является третьей по частоте встречаемости интрамедуллярной опухолью (уступают по частоте только эпендимомам и астроцитомам). Несмотря на то что спинальные ГАБ встречаются реже мозжечковых, частота встречаемости ГАБ среди внутримозговых спинальных опухолей значительно выше, чем среди внутримозговых образований головного мозга.

Гемангиобластома — опухоль, часто встречаемая в детском возрасте. Описаны случаи выявления этой опухоли даже у новорожденных [11]. И в популяции взрослых пациентов среди больных с ГАБ часто встречаются люди молодого возраста. Пациенты молодого возраста обнаружены не только в группе больных с синдромом Гиппеля — Линдау, но и среди больных со спорадическими (солитарными) опухолями. Средний возраст больных с ГАБ, по нашим данным, составил 32 года, а при интрамедуллярных глиальных опухолях — 40 лет.

Клиническая картина спинальных ГАБ не имеет характерных черт, отличающих эти образования от опухолей иной гистологической природы. Во всех наших наблюдениях при ГАБ отмечали диффузные боли в спине, у 6 больных были боли радикулопатического характера с типичной односторонней иррадиацией по боковой поверхности грудной клетки. У 16 из 20 больных боли явились первым клиническим проявлением заболевания. Дебют заболевания при ГАБ, как правило, характеризуется болевым синдромом. Боли носят сложный, многокомпонентный характер. В их формировании играет роль раздражение оболочек спинного мозга и поражение DREZ-зон. Оболочечные боли, связаны с вовлечением в патологический процесс внутреннего листка твердой мозговой оболочки (ТМО). Болевой синдром может быть проявлением локальных кровоизлияний с развитием спаечного процесса в субарахноидальном пространстве, а также возможным экстрамедуллярным ростом опухоли. Оболочечные боли беспокоят больных в области позвоночника на уровне расположения образования и могут иррадиировать в оральный и каудальный направления [13]. При поражении DREZ-зоны (характерно именно для ГАБ) могут иметь место типичные боли корешкового характера или болезненные парестезии, связанные с раздражением или частичным повреждением наружных отделов задних рогов спинного мозга и дистальных отделов радицелл задних корешков [12]. В типичных случаях развития клинической картины к болевому синдрому постепенно присоединяются проводниковые чувствительные расстройства [1, 6]. Нарушения чувствительности в нашей серии наблюдений во всех случаях были представлены проводниковыми расстройствами поверхностной чувствительности и у 13 больных — четкими расстройствами глубокой чувствитель-

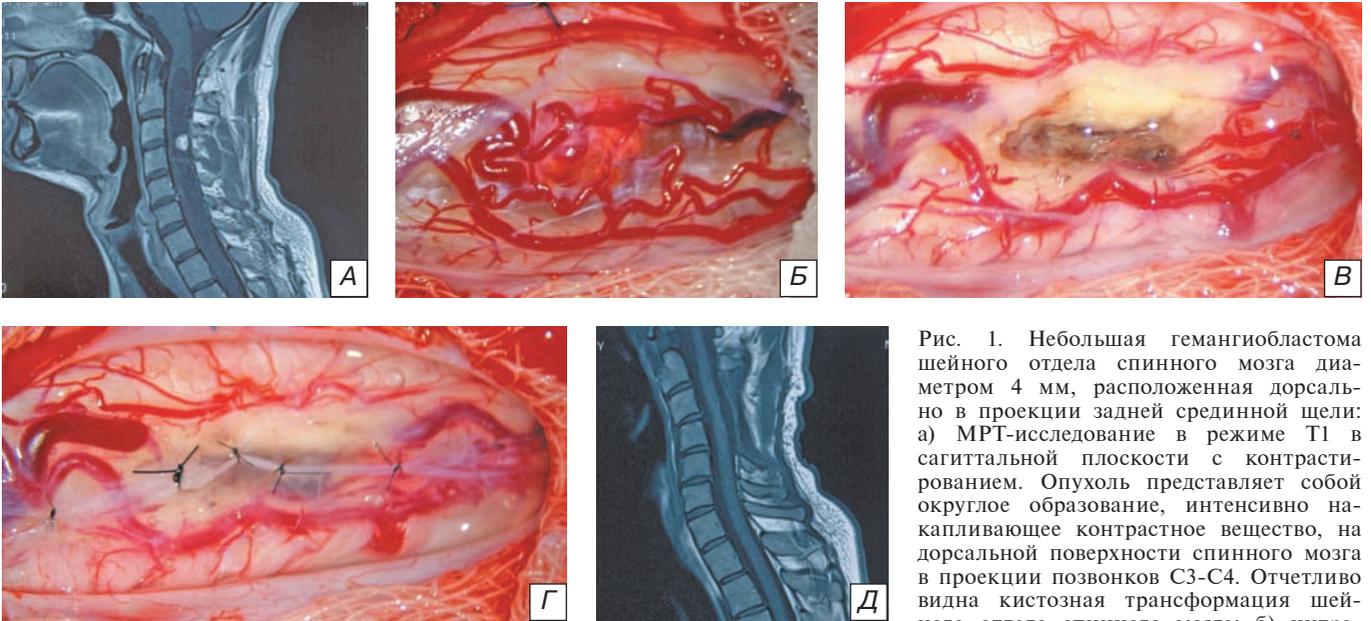


Рис. 1. Небольшая гемангиобластома шейного отдела спинного мозга диаметром 4 мм, расположенная дорсально в проекции задней срединной щели: а) МРТ-исследование в режиме Т1 в сагиттальной плоскости с контрастированием. Опухоль представляет собой округлое образование, интенсивно накапливающее контрастное вещество, на дорсальной поверхности спинного мозга в проекции позвонков С3-С4. Отчетливо видна кистозная трансформация шейного отдела спинного мозга; б) интраоперационная фотография после удаления опухоли; в) интраоперационная фотография после ушивания арахноидальной оболочки; г) интраоперационная фотография после ушивания арахноидальной оболочки; д) контрольное МРТ-исследование через 2 мес после удаления опухоли.

узел оранжевого цвета окружен гипертрофированными сосудами; в) интраоперационная фотография после удаления опухоли; г) интраоперационная фотография после ушивания арахноидальной оболочки; д) контрольное МРТ-исследование через 2 мес после удаления опухоли.

Fig. 1. The small (max diameter — 4 mm) hemangioblastoma of cervical spinal cord dorsally located in the projection of posterior median fissure: а) MRI (T1, sagittal view, i/v contrast). The tumor is revealed as a round mass with intensive accumulation of contrast and located on the dorsal surface of spinal cord in projection of C3-C4 vertebrae. The cystic transformation of cervical spinal cord is clearly seen; б) intraoperative image shows the orange tumor node surrounded by hypertrophic vessels; в) intraoperative image after tumor removal but before suturing the arachnoid; г) intraoperative image after suturing the arachnoid; д) control MRI in 2 months after tumor removal.

ности. Необходимо обратить внимание на то, что расстройство глубокой чувствительности при ГАБ встречается чаще, чем при астроцитомах и эпендимоммах. Расстройство глубокой чувствительности объясняют преимущественно дорсальным поверхностным расположением гемангиобластом со значительными дефектами в ткани задних столбов (рис. 1). Двигательные расстройства различной степени выраженности и распространенности были отмечены у всех наших пациентов. В 4 наблюдениях, при расположении опухолей в шейном отделе спинного мозга, тетрапарез был выражен незначительно, проявлялся преимущественно в оживлении сухожильных и периостальных рефлексов и существенно не мешал самостоятельному передвижению пациентов. Среди остальных 16 пациентов в результате неврологических нарушений 14 могли передвигаться только с дополнительной опорой, а 2 были полностью лишены возможности передвигаться самостоятельно. Нарушения функции тазовых органов различной степени выраженности были отмечены у 11 пациентов (из них в 2 наблюдениях требовалась постоянная катетеризация мочевого пузыря). Очаговая симптоматика во всех наблюдениях нарастала постепенно. Массивного кровоизлияния с формированием гематомиилии и инсультообразным нарастанием симптоматики мы не наблюдали.

Таким образом, несмотря на доброкачественный характер опухолей, медленные темпы их роста и постепенность развития симптоматики,

к моменту проведения операций большинство больных были инвалидами.

Основным методом инструментальной диагностики спинальных ГАБ и сопровождающей их сирингомиелии является МРТ. Можно выделить несколько признаков, позволяющих установить правильный диагноз на основании МРТ-исследования: сочетание кистозных изменений спинного мозга на большом протяжении с хорошо отграниченным, как правило, небольшим солидным узлом; наличие расширенных извитых сосудов в субарахноидальном пространстве спинного мозга (flow voids); множественность поражения (при болезни Гиппеля — Линдау). Дополнительное внутривенное введение парамагнетика при ГАБ выявляет интенсивно накапливающую контраст опухоль с четкими границами. Интенсивность сигнала от стенок сирингомиелических кист после контрастирования не повышается. Как правило, небольшие ГАБ обнаруживают гомогенное накопление контраста, большие опухоли могут быть негетерогенными из-за кист, очагов перенесенных внутриопухолевых кровоизлияний, дилатированных и извитых сосудов [5—8, 16].

Наличие интенсивно накапливающего контраст опухолевого узла и кистозная трансформация спинного мозга выше и ниже опухоли были выявлены во всех наших наблюдениях, поэтому предварительный диагноз «гемангиобластома» был установлен уже в ходе МРТ-исследования (см. рис. 1, рис. 2—4). Отчетливый феномен «flow

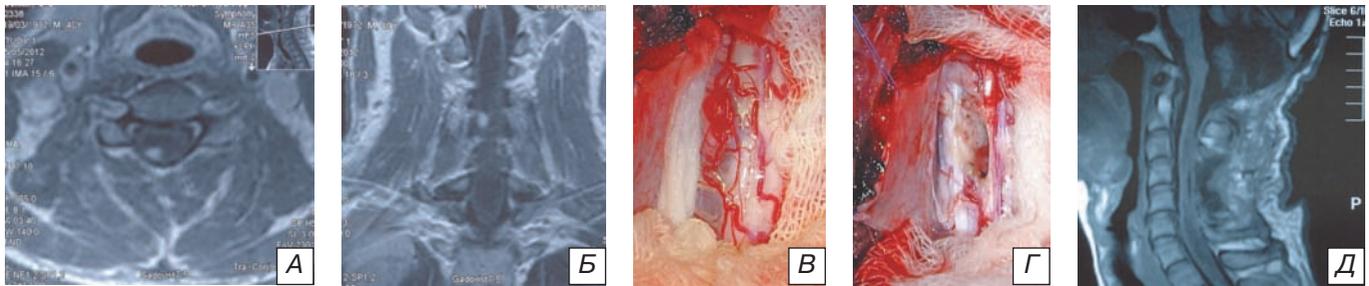


Рис. 2. Небольшая гемангиобластома шейного отдела спинного мозга диаметром 3 мм, расположенная дорсально-латерально в проекции DREZ-зоны справа: а) МРТ-исследование в режиме T1 в аксиальной плоскости с контрастированием. Опухоль представляет собой небольшое округлое образование, интенсивно накапливающее контрастное вещество, расположенное на дорсо-латеральной поверхности спинного мозга; б) МРТ-исследование в коронарной плоскости; в) интраоперационная фотография. Опухолевый узел вишневого цвета окружен гипертрофированными сосудами. DREZ-зона резко расширена и синюшна из-за кистозной трансформации мозга; г) интраоперационная фотография после удаления опухоли до ушивания арахноидальной оболочки; д) контрольное МРТ-исследование через 1 мес после удаления опухоли.

Fig. 2. The small (diameter — 3 mm) hemangioblastoma of cervical spinal cord dorsolaterally located in the projection of DREZ-zone at the right: а) MRI (T1, axial view, i/v contrast). The tumor is seen as a small round mass with intensive accumulation of contrast and located on the dorsolateral surface of spinal cord; б) MRI in coronal view; в) intraoperative image demonstrates the cherry tumor node surrounded by hypertrophic vessels; DREZ-zone is dramatically distended and cyanosed because of cystic transformation of cervical spinal cord; г) intraoperative image after tumor removal but before suturing the arachnoid; д) control MRI in 1 month after tumor removal.

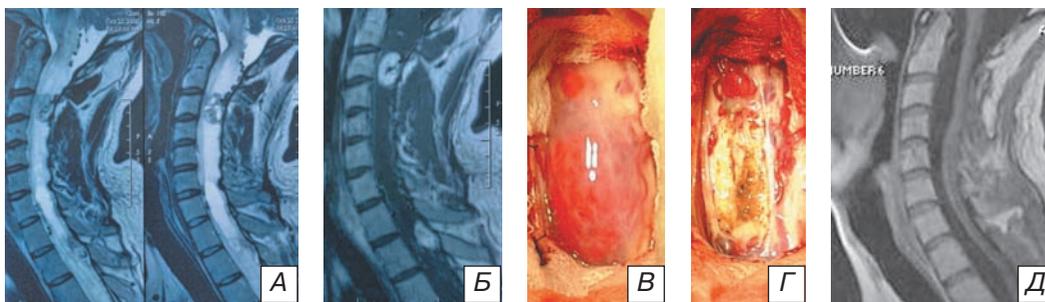


Рис. 3. Множественные гемангиобластомы шейного и грудного отделов спинного мозга у больного с синдромом Гиппеля — Линдау: а) МРТ-исследования в режиме T2 в сагитальной плоскости. Видимые опухоли представляют собой 2 узла, расположенные на уровне позвонков С3 и Т2; спинной мозг кистозно изменен на всем протяжении исследуемого участка;

на уровне С2 и С1 по дорсальной поверхности видны «flow voids»; б) МРТ-исследование в режиме T1 с контрастированием. Опухолевые узлы хорошо накапливают контрастное вещество. Опухолевый узел на уровне С3 выполняет практически весь поперечник спинного мозга; в) интраоперационная фотография. Опухолевый узел на уровне С3 выполняет практически всю дорсальную поверхность спинного мозга. Гипертрофированных сосудов вокруг узла нет; г) интраоперационная фотография после удаления опухоли; д) контрольное МРТ-исследование через 6 мес после удаления опухолей.

Fig. 3. Multiple hemangioblastomas of cervical and thoracic spinal cord at patient with von Hippel-Lindau syndrome: а) MRI, T2, sagittal view. The visible tumors present as 2 nodes, located at the level of C3 and T2 vertebrae; the spinal cord is cystically changed along the whole length of examined area; the «flow voids» on the dorsal surface are seen at the level of C2 and C1 vertebrae; б) MRI, T1, i/v contrast. The tumor nodes are well contrasted. The tumor node at the level of C3 vertebra exchanges almost the whole diameter of spinal cord; в) intraoperative image. The tumor node at the level of C3 vertebra. The tumor exchanges the whole dorsal surface of spinal cord. There are no hypertrophic vessels around the tumor node; г) intraoperative image after tumor removal; д) control MRI in 6 months after tumor removal.

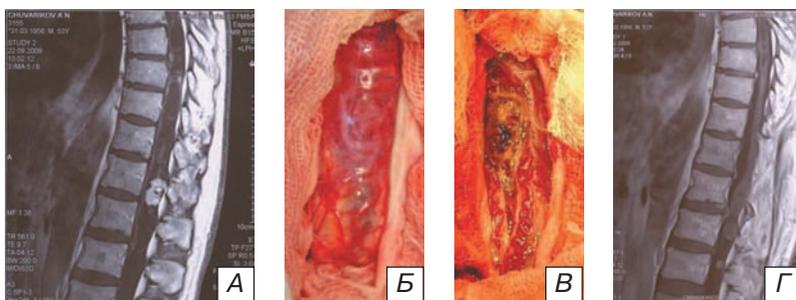


Рис. 4. Гемангиобластома поясничного утолщения с почти полным поражением поперечника спинного мозга и кистозной трансформацией мозга выше и ниже опухоли: а) МРТ-исследование нижнегрудного и верхнепоясничного отделов позвоночника в режиме T1 с контрастированием в сагитальной плоскости. Опухолевый узел на уровне позвонка Т12 хорошо накапливает контрастное вещество; б) интраоперационная фотография. Опухолевый узел и дорсальная поверхность мозга полностью покрыты гипертрофированными сосудами; г) интраоперационная фотография после удаления опухоли; д) контрольное МРТ-исследование через 2 мес после удаления опухоли.

Fig. 4. Hemangioblastoma of lumbar enlargement with almost full damage of spinal cord diameter and cystic transformation of spinal cord above and below the tumor: а) MRI of lower thoracic and upper lumbar spine, T1, i/v contrast, sagittal view. The tumor node at the level of T12 vertebra is well contrasted; б) intraoperative image. The tumor node and dorsal surface of spinal cord are fully covered by hypertrophic vessels; г) intraoperative image after tumor removal; д) control MRI in 2 months after tumor removal.

voids» был отмечен только в 3 наших наблюдениях (см. рис. 3).

В отличие от интрамедуллярных эпендимом, при которых полярные сирингомиелические кисты связаны с обструкцией центрального канала и оболочечных ликвороносных пространств, этиология и патогенез формирования протяженных интрамедуллярных кист при гемангиобластомах могут быть различны. Помимо блока субарахноидального пространства, вызываемого опухолью, возможным механизмом кистообразования является трансудация жидкости из патологически измененных сосудов образования. Вероятной причиной трансудации жидкости гемангиобластомами является выработка опухолью медиаторов, увеличивающих проницаемость капилляров [18, 23]. Классическими кистами такого рода являются опухолевые кисты при ГАБ мозжечка. В спинном мозге примером кисты, которая может быть связана с трансудацией, является вариант солидного узла гемангиобластомы, расположенного на одной из стенок кисты (см. рис. 1). При ГАБ возможна тотальная кистозная трансформация спинного мозга — холокорд. Формирование холокорда обнаруживается даже при небольших опухолях, плохо выявляемых без контрастного усиления. Одну из наших пациенток в течение ряда лет наблюдали неврологи с диагнозом «сирингомиелия». Наличие ГАБ было установлено только при обследовании в отделении после проведения МРТ с контрастированием [6]. Несмотря на наличие сирингомиелических кист, типичные для идиопатической сирингомиелии сегментарно-диссоциированные расстройства чувствительности при ГАБ отмечали только у 5 наблюдаемых нами больных. Эта особенность клинической

картины полностью соответствует наблюдениям С. Вао-Ченг и соавт. [8]. Результаты анализа клинической и МРТ-картины позволяют нам считать, что сирингомиелия клинически не проявляется и является, главным образом, нейровизуализационной находкой.

Для солитарной ГАБ дифференциальный диагноз при МРТ-исследовании следует проводить с кистозной эпендимомой, представленной небольшим солидным узлом, расположенным на стенке кисты и хорошо накапливающим контрастное вещество. В отличие от ГАБ, стенки опухолевой кисты при эпендимоме четко накапливают контрастное вещество (рис. 5). Выявление flow voids при ГАБ может вызывать подозрение на наличие гломусной АВМ или даже АВФ спинного мозга. Дифференциальный диагноз этих процессов несложен. Спинальные АВМ и АВФ не приводят к распространенному интрамедуллярному кистообразованию, при них также не отмечается накопления контрастного вещества в виде четко ограниченного узла.

Лечебная тактика при интрамедуллярных ГАБ противоречива. В качестве возможных способов лечения предлагают: удаление, эмболизацию с последующим удалением, эмболизацию с последующей радиотерапией, радиохимию [5, 10, 13, 19—21]. Хирургическое вмешательство является ведущим способом лечения интрамедуллярных ГАБ. Абсолютное большинство этих опухолей может быть удалено радикально. Причиной нерадикального вмешательства являются расположение опухоли на передней поверхности спинного мозга и ее сращение с передней спинальной артерией, либо наличие плотных спаек между фрагментами опухоли и спинным мозгом [1, 14, 22]. Показания к проведению предоперационной спинальной ангиографии и эмболизации с целью уменьшения кровоточивости опухоли четко не определены. Предварительная эмболизация может быть выполнена при опухолях большого размера [5, 10].

Эмболизация с последующей радиотерапией может быть предложена при отказе от прямого вмешательства. Причинами отказа от удаления обычно является соматическая отягощенность больного или большой размер опухоли, особенно в сочетании с ее вентральным расположением. Лучевая терапия может быть также использована не только после эмболизации, но и после частичного удаления опухоли, а также при рецидивирующем опухолевом росте. Возможно использование суммарной дозы — до 30 Гр [17].

Радиохимию используют при лечении небольших асимптомных интрамедуллярных ГАБ у пациентов с болезнью Гиппеля — Линдау и при симптомных ГАБ вентрального расположения [21]. Однако в последнее время в литературе появились публикации о проведении хирургических вмешательств даже при небольших асимптомных опухолях [13, 20]. Имеются также описания хирургических вмешательств на вентральных ГАБ с использованием вентральных доступов к позвоночному каналу [3, 22], поэтому выбор оптимальной тактики лечения обсуждается.



Рис. 5. МРТ-исследование грудного отдела спинного мозга в режиме T1 с контрастированием. Сканирование в сагиттальной плоскости. Кистозная эпендимома. Отмечается отчетливое накопление контрастного вещества капсулой опухолевой кисты.

Fig. 5. MRI of thoracic spinal cord (T1, sagittal view, i/v contrast). Cystic ependymoma. The contrast accumulation in capsula of tumor cyst is clearly seen.

В ходе хирургического вмешательства отличие ГАБ от остальных интрамедуллярных опухолей хорошо заметно уже при внешнем осмотре спинного мозга. В нашей серии наблюдений ГАБ выходили на заднюю или заднебоковую поверхность мозга. Опухолевый узел имел типичный оранжевый или вишневый цвет и был окружен расширенными извитыми сосудами. У 11 больных выше и ниже опухоли, в проекции предполагаемой задней срединной щели, задние столбы были раздвинуты и под уплотненной мягкой мозговой оболочкой просвечивали полости синрингомиелических кист. Степень дилатации сосудов, окружающих опухоль, зависела от размера образования и интенсивности его кровоснабжения. Перед описанием классической схемы операции по удалению спинальной ГАБ необходимо отметить, что небольшие ГАБ (мы отнесли в эту группу образования диаметром не более 5 мм) — 8 наблюдений, сопровождались незначительным расширением сосудов спинного мозга и их удаляли абсолютно бескровно. Небольшие опухоли в 2 наблюдениях располагались в проекции задней срединной щели (см. рис.1) и в 6 наблюдениях — в проекции DREZ-зоны (см. рис. 2).

В одном наблюдении (не включено в таблицу анализа результатов) нами была встречена небольшая вентральная ГАБ диаметром 4 мм, расположенная на уровне позвонка С1 в проекции перекреста пирамид. Пациентка сохраняла способность к самостоятельному передвижению с поддержкой — III ФК. В связи с высоким риском нарастания неврологического дефицита от удаления опухоли было решено отказаться. Проведено дренирование опухолевой кисты и пациентка направлена на радиохирургическое лечение.

Крупные ГАБ, занимающие значительную часть поперечника спинного мозга, отличались различной выраженностью сосудистой сети. В нашей серии наблюдений было обнаружено 14 подобных опухолей (оперированы 12 больных, у двоих удалено по 2 опухоли). В 6 наблюдениях крупные опухоли не имели гипертрофированных питающих артерий (см. рис 3) и их удаление не вызывало технических сложностей. Но в 8 наблюдениях дорсальная поверхность мозга и опухоль были почти полностью закрыты резко дилатированными венозными сосудами и в ходе удаления были обнаружены крупные артериальные сосуды, питающие образование (см. рис. 4). Удаление подобных опухолей связано с риском кровотечения и представляет собой более сложное в техническом отношении вмешательство.

Гемангиобластома имеет четкую границу с окружающей мозговой тканью, но на поверхности мозга эта граница не всегда видна хорошо, что связано с уплотнением мягкой оболочки и наличием спаек между мягкой мозговой оболочкой и арахноидальной. Спайки между мягкой и арахноидальной оболочкой в ряде случаев можно разделить, что помогает восстановить целостность оболочки после удаления образования. После препаровки арахноидальной оболочки перед миелотомией мы проводили диссекцию мягкой моз-

говой оболочки для максимально четкой визуализации границы образования. Миелотомию при удалении ГАБ проводили циркулярно вокруг выходящей на поверхность мозга части опухолевого узла по его границе. В ходе миелотомии было хорошо видно, что крупные венозные сосуды лежат в большинстве случаев только на поверхности мозга, артерии, питающие опухолевые узлы, подходят по всей поверхности, включая веточки от передней спинальной артерии на вентральной поверхности узла. При крупных размерах ГАБ вокруг них отмечали гемосидероз, хорошо видимый на стенках полости после удаления опухоли (см. рис. 3, 4). Артерии, кровоснабжающие ГАБ с богатой хорошо развитой сосудистой сетью, представляют собой дилатированные тонкостенные сосуды вазокороны спинного мозга, что требует максимально осторожного отношения к их коагуляции. Неадекватная коагуляция может привести к разрыву стенки таких сосудов или реканализации после пересечения, что может стать причиной кровотечения, затрудняющего выделение опухоли, и увеличить риск повреждения спинного мозга в ходе дальнейших манипуляций. Принципы коагуляции этих артерий изложены в работе Ю.В. Кушеля (2007 г.) [4]:

- коагуляция питающей артерии на протяжении с хорошей ирригацией на низких параметрах тока в абсолютно чистом хирургическом поле;

- осмотр артерии после коагуляции с целью визуального контроля возможной реканализации и пересечение близко к поверхности опухоли.

Избежать кровотечения из сосудов опухоли можно не всегда. При возникновении стойкого кровотечения (отмечено в 4 наблюдениях) для четкой визуализации границы опухоли мы использовали 2 микроаспиратора. Кровотечение при удалении интрамедуллярной гемангиобластомы не несет риска осложнений, связанных с массивной кровопотерей (кровопотеря в ходе удаления на фоне кровотечения в нашем опыте составляла менее 0,5 л), но ухудшает обзор операционного поля и увеличивает травматичность манипуляций по отношению к ткани истонченного спинного мозга.

При проведении миелотомии наиболее крупные вены, переходящие с поверхности опухоли на поверхность мозга, мы старались не коагулировать до момента выделения опухолевого узла и коагулировать их только перед удалением последнего. Считаем, что сохранение крупных вен позволяет (как и при удалении АВМ) не повышать давление крови в образовании и уменьшает кровоточивость при его повреждении. Сохранение вен в начале удаления опухоли не всегда возможно, т.к. крупный опухолевый узел может быть плотно спаян с венами или почти полностью покрыт ими. В подобной ситуации мы коагулировали вены перед началом миелотомии.

С целью уменьшения кровоточивости и уплотнения стенок опухоли в процессе выделения узла может быть использован прием, который рекомендует L.I. Malis [19]: коагуляция поверхности опухолевого узла биполярным коагулятором на

низком токе с разведением бранш пинцета на 3—4 мм. Морфологические исследования показывают, что ГАБ не имеет капсулы, но спинальные ГАБ имеют плотную консистенцию, и этот прием выполняется без технических сложностей и может приводить к уплотнению и уменьшению объема опухоли. По ходу выделения ГАБ и пересечения приводящих артерий объем опухоли также может уменьшаться, что позволяет смещать узел после выключения основных приносящих артерий по дорсальной поверхности и коагулировать сосуды на вентральной поверхности опухоли, если они имеются.

После удаления опухоли в случае сохранности арахноидальной оболочки даже полость крупных размеров может быть прикрыта за счет ушивания арахноидальной оболочки. Шов арахноидальной оболочки позволяет восстановить проходимость заднего ликвороносного пространства и предотвращает образование спаек между мозгом и внутренней поверхностью ТМО. Отсутствие спаечного процесса избавляет больного от клинических проявлений синдрома вторичной фиксации спинного мозга (см. рис. 1).

Временное нарастание степени выраженности неврологических расстройств после удаления опухолей отмечено у 12 больных из 20. При опухолях небольшого размера (тах размер не более 5 мм) клинически значимого нарастания симптоматики не наблюдалось ни в одном случае. Из 12 больных с более крупными ГАБ временное нарастание неврологической симптоматики отмечено во всех наблюдениях.

При контрольном обследовании через 2-3 мес у всех пациентов с ГАБ небольших размеров отмечали частичный регресс неврологической симптоматики. В группе более крупных опухолей частичный регресс неврологической симптоматики в сравнении с дооперационным уровнем отмечен у 6 больных, отсутствие динамики — в 4 наблюдениях, нарастание симптоматики — в 2 наблюдениях. Несмотря на наличие различной динамики в неврологическом статусе у всех пациентов остался прежний функциональный класс.

Из 4 пациентов, имевших интраоперационное кровотечение, затруднявшее выделение опухоли, в двух наблюдениях динамики в неврологическом статусе не отмечено, еще в двух наблюдениях отмечено нарастание выраженности неврологических расстройств (см. таблицу). Поэтому мы считаем, что интраоперационное кровотечение можно рассматривать как фактор, повышающий риск неблагоприятного функционального исхода вмешательства.

Заключение

Гемангиобластома является третьей по частоте встречаемости интрамедуллярной опухолью. Возраст пациентов с гемангиобластомами меньше, чем пациентов со спинальными глиомами. МРТ-картина спинальных гемангиобластом имеет

высокую специфичность, что позволяет с высокой долей вероятности предположить наличие именно этой опухоли уже по данным предоперационного МРТ-исследования. Распространенная кистозная трансформация спинного мозга, характерная для гемангиобластом, в большинстве случаев не приводит к появлению классической клинической картины синдромов и может рассматриваться как визуализационная находка.

Хирургическое вмешательство является методом выбора для пациентов с солитарными ГАБ малого размера дорсальной локализации. Радиохирургическое лечение может быть предложено как альтернатива для пациентов пожилого возраста, при отказе пациента от операции, при вентральном расположении опухоли или при асимптомных небольших ГАБ у пациентов с болезнью Гиппеля — Линдау.

При больших опухолях перед их удалением может быть проведена предварительная ангиография для выявления высокоvascularизованных образований и их предварительная эмболизация. Эмболизация может быть предложена как самостоятельный метод лечения или в сочетании с последующей лучевой терапией или радиохирургией пациентам, отказавшимся от операции, или при невозможности выполнить операцию в силу соматической отягощенности больного.

При болезни Гиппеля — Линдау симптомные спинальные гемангиобластомы подлежат удалению, как и солитарные опухоли. При наличии единичной бессимптомной спинальной гемангиобластомы больному может быть предложено хирургическое вмешательство или радиохирургия. Множественные бессимптомные спинальные гемангиобластомы являются показанием к радиохирургическому лечению.

СВЕДЕНИЯ ОБ АВТОРАХ:

Бублиевский Даниил Валерьевич — врач-нейрохирург, сотрудник клиники нервных болезней УКБ №3 Первого МГМУ им. И.М. Сеченова. 119021 Москва. Ул. Россолимо д. 11, стр. 1. e-mail: elboff77@gmail.com

Евзиков Григорий Юльевич — д.м.н., профессор кафедры нервных болезней Первого МГМУ им. И.М. Сеченова. e-mail: mmaevzikov@mail.ru

Фарафонов Александр Валентинович — врач-нейрохирург, сотрудник клиники нервных болезней УКБ №3 Первого МГМУ им. И.М. Сеченова. e-mail: alfaros.ns@gmail.com

Шашкова Елена Владимировна — к.м.н, заведующая отделением лучевой диагностики УКБ №3 Первого МГМУ им. И.М. Сеченова

ЛИТЕРАТУРА

1. Евзиков Г.Ю., Крылов В.В., Яхно Н.Н. Хирургическое лечение внутримозговых спинальных опухолей. — М.: Гэотар-Медиа, 2006.
2. Зозуля Ю.А., Слынько Е.И. Спинальные артериовенозные мальформации: классификация, дифференцированная хирургическая тактика, результаты лечения // Украинський нейрохірургічний журнал.,-2005. — №2.

3. Зогуля Ю.А., Слынько Е.И. Спинальные сосудистые опухоли и мальформации. — Киев: ООО УВПК «ЕксОб», — 2000.
4. Кушель В.Ю. Хирургия интрамедуллярных опухолей: анализ результатов, факторов риска и осложнений: автореф. ...дис. ... д-ра мед. наук. — М., 2007.
5. Тиссен Т.П. Эндоваскулярное лечение артериовенозных мальформаций спинного мозга. — М., — 2006.
6. Яхно Н.Н., Евзиков Г.Ю., Егоров О.Е., Шашкова Е.В., Абдалова О.В. Спинальная гемангиобластома в сочетании с холоркордом. Анализ особенностей клиники, диагностики и патогенеза сирингомиелии при интрамедуллярных опухолях// Неврологический журнал.-2008. — 3(13). — С.38-41.
7. Baker K.B., Moran C.J., Wippold F.J. et al. MR imaging of spinal hemangioblastomas // AJR Am J Roentgenol. — 2000. — 174. — P.377-382.
8. Bao-Cheng C., Satoshi T., Kazutoshi H., Matakazu F., Satoru A., Kazuo M. MR findings in spinal hemangioblastoma: correlation with symptoms and with angiographic and surgical findings // Am. J. Neuroradiol. — 2001. — 1(22). — P. 206-217.
9. Barbosa-Silva E. et al. Intradural extramedullary hemangioblastoma // Arq. Neuro-Psiquiatr. — 2009. — 67(2b). — P.530—533.
10. Biondia A. et al. Hemangioblastomas of the lower spinal region: report of four cases with preoperative embolization and review of the literature //Am. J. Neuroradiol. — 2005. — Apr: 26 (4). — P.36 — 45.
11. Campos W.K., Linhares M.N. Sporadic Intramedullary Spinal Cord Hemangioblastoma in a Newborn. // Pediatr. Neurosurg. — 2010. — 46. — P.385-389.
12. Corr P., Dicker T., Wright M. Exophytic intramedullary hemangioblastoma presenting as an extramedullary mass on myelography// Am. J. Neuroradiol.-1995.-16.-P.883-884.
13. Harati A., Satopää J., Mahler L., Billon-Grand R., Elsharkawy A., Niemelä M., Hernesniemi J. Early microsurgical treatment for spinal hemangioblastomas improves outcome in patients with von Hippel-Lindau disease. — Surg Neurol Int. — 2012. — 3(1). — P.6-8.
14. Huang J.S., Chang C.J., Jeng C.M. Surgical management of hemangioblastomas of the spinal cord. — J.Formos. Med. Assoc. — 2003. — 102(12). — P. 868-875.
15. Joerger M., Koeberle D., Neumann H.P., Gillessen S. Von Hippel-Lindau disease — a rare disease important to recognize // Onkologie. — 2005. — 28(3). — P. 159-163.
16. Joon Ho Na et al. Spinal Cord Hemangioblastoma : Diagnosis and Clinical Outcome after Surgical Treatment // J Korean Neurosurg Soc. — 2007, Dec. — № 42(6). — P. 436—440.
17. Kato M., Ohe N., Okumura A., Shinoda J., Nomura A., Shuin T., Sakai N. Hemangioblastomatosis of the central nervous system without von Hippel-Lindau disease: a case report // J. Neurooncol. — 2005. — 72(3). — P. 267-270.
18. Kiwitt J.C.W., Lanksch W.R., Fritsch H. Magnetic resonance tomography of solid spinal cord tumors with extensive secondary syringomyelia //Adv. Neurosurg. — 1988.-16.-P.211—215.
19. Malis L.I. Atraumatic bloodless removal of intramedullary hemangioblastomas of the spinal cord. // J.Neurosurg. — 2002. — 97 (11 Suppl). — P.1—6.
20. Mehta G.U., Asthagiri A.R., Bakhtian K.D., Auh S., Oldfield E.H., Lonser R.R. Functional outcome after resection of spinal cord hemangioblastomas associated with von Hippel-Lindau disease // J Neurosurg. Spine. — 2010.-12(3).-P.233-42.
21. Patrice S.J. et al. Radiosurgery for hemangioblastoma: results of a multiinstitutional experience // Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys. — 1996. — 35. — P. 493-499.
22. Pluta R.M., Iuliano B., DeVroom H.L., Nguyen T., Oldfield E.H. Comparison of anterior and posterior surgical approaches in the treatment of ventral spinal hemangioblastomas in patients with von Hippel-Lindau disease // J. Neurosurg. — 2003. — 98(1). — P.117-124.
23. Solomon R.A., Stein B.M. Unusual spinal cord enlargement related to intramedullary hemangioblastoma// J. Neurosurg. — 1988. — 68.-P.550—553.
24. Spetzler R.F. et al. Modified classification of spinal cord vascular lesions// J. Neurosurg. (Spine 2).-2002. — 96.-P.145—156
25. Tibbs R.E. Jr., Harkey H.L., Raila F.A. Hemangioblastoma of the filum terminale: case report // Neurosurgery. — 1999. — 44(1). — P.221—223.