

## ИЗ ПРАКТИКИ

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2014

**КАВЕРНОЗНАЯ ГЕАНГИОМА СПИННОГО МОЗГА, ОСЛОЖНЕННАЯ ГЕМАТОМИЕЛИЕЙ (КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ И ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ)***Д.В. Бублиевский\**, *Г.Ю. Евзиков\**, *Т.П. Тиссен\*\**, *Л.В. Шишкина\*\**, *А.В. Фарафонов\**

\* Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова,

\*\* Научно-исследовательский институт нейрохирургии им. Н.Н. Бурденко, Москва

*В статье представлен подробный разбор клинического случая пациентки с кавернозной ангиомой (КА) шейного отдела спинного мозга, которая протекала бессимптомно и проявила себя острым развитием массивной гематомии. Кровоизлияние привело к развитию верхнего парализа и нижней параплегии. При повторных МРТ-исследованиях шейного отдела спинного мозга обнаружить КА не удалось. При определении показаний к операции КА рассматривалась как наиболее вероятная причина кровоизлияния, но окончательно подтвердить диагноз удалось только интраоперационно и по результатам проведенного гистологического исследования удаленного образования. Случай представляет клинический интерес в связи со сложностью установления правильного диагноза и выбора оптимальной лечебной тактики при КА спинного мозга.*

**Ключевые слова:** кавернозная ангиома, лечение.

*This article presents the detailed review of clinical case of female patient with cavernous hemangioma (CH) of cervical spinal cord which was presented as acute massive hematomyelia. The hemorrhage from CH led to development of upper paraparesis and lower paraplegia. The repeated cervical MRI was not be able to reveal CH. CH was considered as the most probable reason of hemorrhage while determine the indications for surgical treatment, but the final diagnosis was stated only intraoperatively and as a result of histological examination. This case is considered to be of interest taking into account the complexity of correct diagnostics making as well as the choice of optimal surgical strategy for treatment of spinal cord CH.*

**Key words:** cavernous hemangioma, surgical treatment.

Кавернозная ангиома (КА) (синонимы: кавернозная мальформация, кавернозная гемангиома, старое наименование — кавернома) относится к доброкачественным сосудистым гамартомам. Морфологически КА представляет собой конгломерат толсто- и тонкостенных, плотно переплетающихся спрессованных синусоидальных сосудистых каналов, часто гиалинизированных. Микроскопически на срезах ткань КА представляет собой своеобразную губчатую структуру — сеть сообщающихся полостей (каверн), разделенных перегородками. В отличие от сосудов артериовенозной мальформации (АВМ), особенностями строения стенок сосудистых полостей КА являются: наличие одного слоя эндотелия, тонкий коллагеновый слой, малое количество или полное отсутствие мышечных и эластических волокон. В типичных случаях КА не имеют питания из крупных артериальных ветвей и не дренируются крупными венами, поэтому кровоток в них крайне медленный. Низкая скорость кровотока затрудняет диагностику посредством ангиографии [2].

КА могут встречаться в веществе головного и спинного мозга (СМ). В клинической практике при МРТ-исследованиях позвоночника часто

встречаются гемангиомы тел позвонков. Однако гистологическая идентичность гемангиом позвонков и КА в веществе мозга до настоящего момента является предметом обсуждения. Единой точки зрения по этому вопросу нет, поэтому образования в ткани позвонков в представленном обзоре рассматриваться не будут.

Гистологически КА головного и СМ полностью идентичны. Интрадуральные КА экстрамедуллярного расположения описываются как крайне редкие, единичные наблюдения. Абсолютное большинство спинальных КА располагается интрамедуллярно (ИМ). КА спинного мозга СМ, как правило, не достигают больших размеров. Их средний диаметр не превышает 1,5 см. Небольшой размер КА СМ связан с ограниченным размером просвета позвоночного канала (мало свободного пространства для роста без возникновения клинических проявлений миелопатии). Протяженность КА на уровне двух и более позвоночных сегментов — исключительная редкость [27]. Макроскопически ИМ КА выглядит как «тутовая ягода», окрашенная гемосидерином. Консистенция образования варьирует от мягкой до плотной в зависимости от степени выраженности кальциноза стенок.

## Эпидемиология

ИМ КА являются редкими образованиями. Они составляют от 1 до 5% от всех ИМ новообразований. В большинстве исследований сообщается о преимущественном возникновении данного заболевания у женщин. Соотношение между женщинами и мужчинами составляет 2:1. Приблизительный подсчет показывает, что частота вновь выявленных ИМ КА составляет 1-2 случая на 10 млн человек в год [6, 7, 33, 38, 40].

Солитарные КА могут быть двух типов: спорадического и наследственного. Последний передается по аутосомно-доминантному типу с различной степенью экспрессии. Ответственность за передачу патологии несут гены в локусах 7q11-21, 7p13-15, 3q25.2-27.3 [12, 26]. Ближайшим родственникам пациентов в семьях, где более одного человека имеют кавернозные ангиомы, показано проведение скрининга с использованием КТ или, что более желательно, МРТ головного и спинного мозга и генетической консультации. Случаи множественного, генетически обусловленного каверноматозного поражения ЦНС у одного пациента очень редки. Множественное поражение выявляется у 11,5% больных КА СМ (образования в разных отделах ЦНС и/или на разных уровнях СМ). Отмечено, что все пациенты данной подгруппы моложе среднего возраста.

В общей группе больных с ИМ КА возраст заболевших варьирует от 0,5 до 73 лет. Чаще всего заболевание манифестирует на 4-м десятилетии жизни [1]. Дети составляют около 10% от общего числа больных [11].

По частоте локализации ИМ КА по длиннику СМ на первом месте стоит грудной отдел — более половины случаев. Наименее часто оказываются вовлечены пояснично-крестцовые сегменты [21, 29].

## Патогенез

К настоящему моменту отсутствует общепринятая теория патогенеза спорадических КА. Предполагается врожденный характер и внутриутробное формирование КА [15, 18, 19, 35]. Этому факту противоречит рост числа КА, выявляемых *de novo*, как спорадических [11, 26], так и наследственных [3, 23, 25, 31, 39, 44] у взрослых пациентов. Увеличение частоты КА у взрослых говорит о приобретенном происхождении последних.

В настоящее время рассматривается вопрос о роли лучевой терапии в процессе возникновения и дальнейшего роста КА ЦНС. Однако период, прошедший со времени прохождения курса лучевой терапии по поводу опухолей головного мозга, до выявления (манифестации) КА варьирует от 2,5 до 21 года [5, 24, 32, 42]. Четкой зависимости от дозы облучения не усматривается. К настоящему моменту описано только 2 случая возникновения *de novo* ИМ КА после краниоспинальной радиотерапии [25, 27]. Гипотеза пострадиационного патогенеза КА предполагает наличие асимптомной, скрытой ангиомы, которая после облу-

чения увеличивается в размерах и манифестирует клинически. Существует мнение, что КА является истинным пострадиационным новообразованием. Механизм воздействия радиации также неоднозначен: от прямого повреждения ДНК и возникновении мутаций в нескольких локусах, подобно случаям наследственных КА, до сложного каскада биохимических реакций с участием факторов роста (эндотелия, фибробластов, альфа-фактора) с последующим новообразованием сосудов с истонченной стенкой и повышенной гиалинизацией [14, 19, 24, 28, 30, 42].

В отдельных публикациях в числе возможных факторов риска возникновения и/или манифестации заболевания указывают на гормональные сдвиги во время беременности и в послеродовом периоде [16, 20, 27, 43].

## Клиническая картина

Клинически манифестация ИМ КА, как правило, связана с первым эпизодом кровоизлияния в ткань образования или СМ, а нарастание неврологической симптоматики — с повторными кровоизлияниями. Вследствие этого, несмотря на гистологическую доброкачественность и неагрессивное биологическое поведение (не инфильтрируют ткань спинного мозга), ИМ КА клинически часто протекают неблагоприятно. Считается, что вероятность кровоизлияния из сосудов КА составляет 1,6% в год [34], что примерно в половину меньше в сравнении с риском кровоизлияния при АВМ. Вычисления I. Sandalcioglu и соавт. [36, 37] указывают на более высокий риск геморрагии — 4,5% в год.

Рассматривают 3 варианта клинического течения ИМ КА [10, 36, 37]:

1. Прогрессирующая медленно нарастающая миелопатия, которую можно объяснить локальными микроциркуляторными нарушениями вследствие компрессионного воздействия новообразования (35% наблюдений).

2. Отдельные острые эпизоды ухудшения с разной степенью восстановления между этими эпизодами, в связи с микрокровоизлияниями в ткань КА, последующими венозными тромбозами и глиозной трансформацией ткани спинного мозга по периферии образования в ответ на токсическое воздействие продуктов деградации гемоглобина. Данный вариант клинического течения встречается также в 35% случаев. Интервалы между «атаками» заболевания могут продолжаться до нескольких лет.

3. Инсультподобный, связан с венозным кровотечением и кровоизлиянием в СМ в достаточно большом объеме. Этот вариант манифестации также может протекать по-разному: быстрое нарастание неврологического дефицита — около 22% случаев или постепенное прогрессирование симптоматики, которое может продолжаться в течение нескольких недель — 8% наблюдений. Данный тип клинического течения более характерен для педиатрической практики и пациентов молодого возраста.

Наиболее часто при первом обращении к врачу в клинической картине заболевания, протекающего по 1-му или 2-му типу, преобладают нарушения чувствительности проводникового характера, часто в сочетании с болевым синдромом. Для 3-го типа течения характерно острое возникновение двигательных расстройств вплоть до тетраплегии или нижней параплегии (при развитии массивной гематомииелии). Возможно также нарастание пареза в течение нескольких дней или недель. При кровотечении из КА в клинической картине могут также присутствовать признаки субарахноидального кровоизлияния. Необходимо отметить, что время развития неврологических расстройств, даже при инсультподобной манифестации КА, как правило, продолжительнее, чем при ишемическом инсульте или геморрагическом инсульте на фоне артериальной гипертензии, что является следствием венозного характера кровотечения из КА под низким давлением.

### Диагностика

Методом выбора в диагностике ИМ КА является МРТ. Исследование обнаруживает признаки предшествующего кровоизлияния, что особенно важно в тех случаях, когда наличие повторных кровоизлияний влияет на выбор лечебной тактики [26]. На T1- и T2-ВИ внутри локального расширения спинного мозга, типичного для интрамедуллярных новообразований, определяется неомогенной интенсивности сетчатая структура (ткань КА), окруженная кольцевидной тенью пониженного сигнала на T2-ВИ за счет отложений гемосидерина после предыдущих кровоизлияний. Накопление контрастного препарата тканью ангиомы умеренное или незначительное. Отек окружающей нервной ткани наблюдают нечасто [13]. При инсультобразном варианте течения возможно выявление гематомииелии.

Спинальная ангиография часто не может определить наличие КА по причине медленного кровотока в ее ткани.

### Хирургическое лечение

Факт состоявшегося кровотечения из ИМ КА с яркой клинической картиной или же прогрессирующее медленное нарастание неврологического дефицита являются абсолютными показаниями к оперативному лечению. При наличии асимптомной, случайно выявленной КМ хирургическая тактика четко не определена. Так, D. Cantore и соавт. [4] и L. Cristante and H. Hermann [8], а также A. Vishteh и R. Spetzler [41] рекомендуют ограничиться динамическим наблюдением. R. Ojemann и соавт. [28, 29] полагают необходимым превентивное удаление КМ при условии ее преимущественно задней (по отношению к поперечнику спинного мозга) локализации, и следовательно, хорошей позиции для резекции задним доступом. Эту точку зрения поддерживают J. Klekamp и M. Samii [21].

G. I. Jallo и соавт. [17] считают, что наличие КА вне зависимости от сопутствующей клинической картины является показанием к возможно более раннему хирургическому вмешательству. Авторы считают, что удаление почти всегда может быть выполнено радикально и в подавляющем большинстве случаев само по себе не ведет к стойкому ухудшению в неврологическом статусе (возможны преходящие неврологические расстройства). Целью возможно более ранней операции является предотвращение компрессионной миелопатии вследствие прогрессивного роста КА, последствий вероятного спинального геморрагического инсульта или предупреждение повторного кровоизлияния.

Результаты хирургического лечения оцениваются большинством исследователей как хорошие [8, 41]. Прогноз восстановления функции зависит от степени дооперационного неврологического дефицита.

Высокая степень радикализма при удалении ИМ КА обусловлена четким отграничением образования от нормальной ткани спинного мозга. Случаи субтотальной резекции ИМ КА носят казуистический характер и являются следствием нестандартной морфологии ее ткани (например, оссификации) или распространением ее на стволовые отделы головного мозга.

Стандартом в заднем доступе к КА являются ламинотомия или ламинэктомия. Перед вскрытием твердой мозговой оболочки (ТМО) некоторые авторы выполняют ультрасонографию (с целью контроля положения КА). Частая интраоперационная находка — своеобразный маркер ИМ КА — пятно различных оттенков от сине-фиолетового до черного цвета на дорсальной или дорсолатеральной поверхности спинного мозга. На уровне зоны патологического прокрашивания выполняют заднюю срединную миелотомию или миелотомию в проекции зоны входа задних корешков. КА, широко выходящая на поверхность спинного мозга, может быть удалена с помощью циркулярной миелотомии по границе образования. При миелотомии выявляют образование красно-фиолетового или черного цвета, плотно-эластической консистенции, окруженное зоной гемосидероза. В ходе удаления образований хирурги часто описывают прослойку глиозной ткани, отделяющей ткань СМ от поверхности КА. В случаях позднего обращения больного за хирургической помощью отмечают атрофичность и отечность ткани СМ. При инсультподобном течении КА возможно выявление гематомииелии и кровоизлияния в центральный канал СМ.

Для уменьшения травматизации мозга при удалении вентрально расположенных КА шейного отдела СМ можно использовать передний доступ с резекцией тел позвонков на одном или нескольких уровнях (в зависимости от протяженности новообразования), с последующей имплантацией стабилизирующих устройств.

В литературе нет указаний на значимую роль радиохирургических методов в лечении ИМ КА [9].

**Клиническое наблюдение.**

Больная С., 27 лет, поступила в нейрохирургическое отделение клиники нервных болезней Первого МГМУ им. И.М. Сеченова 16.07.09 г.

Из анамнеза известно, что за 2 нед до госпитализации появились ноющие глубинные боли в области шеи и правой лопатки. На следующий день, после сеанса массажа шейно-воротниковой зоны почувствовала онемение в области нижней половины грудной клетки и правой ноге, легкую слабость в правой ноге. В течение последующих 3 дней присоединились онемение правой половины аногенитальной области, снижение ощущения прохождения мочи, слабость в левой ноге. В течение нескольких дней состояние оставалось стабильным. 14.07.09 г. в связи с резким нарастанием слабости в ногах перестала самостоятельно передвигаться. В этот же день была экстренно госпитализирована в неврологическое отделение одной из городских больниц, где при МРТ-исследовании шейного отдела позвоночника и спинного мозга заподозрено наличие интрамедуллярного новообразования шейного отдела спинного мозга. 16.07.09 г. переведена в нейрохирургическое отделение клиники нервных болезней Первого МГМУ им. И.М. Сеченова.

При поступлении жалобы на постоянные ноющие боли в шее и плечах, головные боли в затылочной области умеренной интенсивности.

Из анамнеза известно, что за 12 мес до настоящей госпитализации больная перенесла роды неосложненного характера, на момент возникновения заболевания продолжалась лактация.

В неврологическом статусе при поступлении: вертебральный синдром в виде напряжения и болезненности мышц шеи, верхний дистальный вялый парализ со снижением силы до 3 баллов справа и 4 баллов слева, сухожильные рефлексы снижены, патологических кистевых знаков нет. Нижняя параплегия со снижением мышечного тонуса, двусторонним патологическим рефлексом Бабинского. Проводниковые нарушения болевой и температурной чувствительности ниже уровня сегмента Th3. Нарушена глубокая чувствительность в ногах, в руках — сохранена. Нарушение функции тазовых органов по типу задержки мочеиспускания. Мочеиспускание по уретральному катетеру. Самостоятельного стула нет. Очищение кишечника только после клизмы.

На МР-томограммах шейного отдела спинного мозга от 14.07.09 г. картина патологического увеличения объема спинного мозга на уровне позвонков С3—С7. В режиме Т2 — признаки патологического усиления МР-сигнала в проекции С3—С7 (отек?) с участком относительно изоинтенсивного сигнала в проекции С6—С7 позвонков (рис. 1). Патологического накопления контрастного вещества при внутривенном контрастировании не определяется.

Выявленная ригидность мышц шеи не позволяла исключить менингеальный синдром. 17.07.09 г. произведена поясничная пункция. Получена бесцветная прозрачная цереброспинальная жидкость



Рис. 1. МР-томограммы шейного отдела позвоночника и спинного мозга больной С. от 14.07.09 г. Изображение в Т2-режиме, сагиттальная проекция. На уровне позвонков С3—С7 спинной мозг патологически расширен. От уровня нижней границы тела позвонка С2 до нижней границы С7 МР-сигнал от спинного мозга неоднородно изменен. На уровне позвонков С3—С5 сигнал гиперинтенсивный, на уровне С6 и верхних отделов С7 — изоинтенсивный, нижних отделов С7 — гиперинтенсивный.

(ЦСЖ), вытекающая под нормальным давлением. Лабораторный анализ ЦСЖ в пределах нормы.

Выполнены следующие лабораторные анализы: клинический анализ крови, биохимия крови, коагулограмма, анализы крови на ВИЧ, сифилис, HBS, HVC (маркеры инфекций не обнаружены), общий анализ мочи. Результаты анализов в пределах нормы. На рентгенограммах органов грудной клетки: без очаговых и инфильтративных изменений. ЭКГ: синусовая тахикардия, отклонение ЭОС вправо.

Офтальмолог: моторно-зрачковых нарушений нет, глазное дно без патологии.

Учитывая клиническую картину, данные МРТ-исследования, отсутствие изменений в ЦСЖ и лабораторных анализах, наиболее вероятным диагнозом представлялось острое нарушение мозгового кровообращения в шейном отделе спинного мозга по типу ишемии. Причина нарушения кровообращения оставалась неясной. Невозможно было полностью исключить интрамедуллярную опухоль или мальформацию. В связи с неясным диагнозом было принято решение наблюдать больную в динамике и повторить МРТ-исследование через 7 дней.

За время наблюдения состояние больной оставалось стабильным. Однако субъективно пациентка отмечала нарастание слабости в руках.

При МРТ шейного и грудного отделов позвоночника от 23.07.09 г. выявлена картина гематомии (острая — ранняя подострая стадия) на уровне позвонков С3—Th7. Наиболее отчетливо кровоизлияние выражено в проекции позвонков С3—Th1. На указанном уровне мозг значительно расширен. Выше верхнего полюса гематомы выявлен отек спинного мозга. Ниже позвонка Th1

расширение спинного мозга выражено нечетливо, что говорит об отсутствии масс-эффекта кровоизлияния, которое, вероятно, распространяется вниз по центральному каналу (рис. 2). После контрастного усиления участков патологического накопления контрастного вещества в ткани спинного мозга не выявлено. Патологически измененных, расширенных сосудов на поверхности спинного мозга также не определяется. Причина кровоизлияния оставалась неясной. Наиболее вероятной причиной считали невыявляемую при исследованиях КА.

Учитывая характер изменений при МРТ-исследовании, 27.07.09 г. больная оперирована. Произведена ламинэктомия позвонков С3—Тh1. ТМО рассечена срединным линейным разрезом. Спинной мозг умеренно отечен, не пульсирует. В проекции позвонков С7—Тh1 определяется очаг патологического прокрашивания спинного мозга красно-черного цвета размером 5 x 7 мм, расположенный преимущественно справа, между проекцией задней срединной щели и DREZ-зоной. В области патологического очага паутинная оболочка плотно спаяна с поверхностью спинного мозга (рис. 3). Произведена задняя срединная



Рис. 2. МР-томограммы шейного отдела позвоночника и спинного мозга той же больной от 23.07.09 г. Изображение в T2-режиме, сагиттальная проекция. На уровне позвонков С3—Тh1 МР-сигнал от спинного мозга резко гипointесивный, неоднородный. Неоднородность сигнала преобладает на уровне позвонков С5—С6.

Fig. 2. Cervical MRI scans (23.07.09) of the same female patient C. (T2, sagittal view). The MR-signal from spinal cord is hardly hypointensive and heterogeneous at the level of C3 — Th1 vertebrae with domination of heterogeneous signal at the level of C5 — C6 vertebrae.



Рис. 3. Интраоперационная фотография больной С. после проведения ламинэктомии позвонков С3—Тh1, вскрытия ТМО и рассечения арахноидальной оболочки. На уровне позвонка С7 в правой половине спинного мозга имеется пятно черно-красного цвета, неправильной формы размерами приблизительно 5 x 7 мм.

Fig. 3. Intraoperative images of female patient C. After laminectomy of C3—Th1 vertebrae, dura opening and dissection of arachnoid. There is the black and red spot of irregular form (dimensions - 5\*7 mm) at the level of C7 vertebra located in the right half of spinal cord.

миелотомия в проекции позвонков С4—Тh1. На глубине 2 мм обнаружена внутримозговая гематома в виде жидкой части и рыхлых сгустков, расположенная в проекции центрального канала. Стенки центрального канала со следами гемосидерина. После удаления гематомы напряжение мозга значительно уменьшилось. Появилась пульсация. После удаления гематомы из центрального канала в проекции позвонков С7—Тh1 в правой половине спинного мозга выявлено неомогенной консистенции патологическое объемное образование темно-вишневого цвета. Макроскопически — кавернозная ангиома. Расположение образования совпадает с участком патологического прокрашивания мозга. Оральное и каудальное образования в ткани правой половины спинного мозга выявлены небольшие очаги гематомии различной давности с формирующейся капсулой. Произведено тотальное удаление КА с отмыванием очагов гематомии. Размер удаленной ангиомы — 1,5 x 1,0 x 0,7 см. Гемостаз. Швы на мягкую мозговую оболочку в проекции миелотомии. В области расположения КА мягкую мозговую оболочку не сшивали в связи с дефектом ткани задних столбов (рис. 4). Швы на ТМО. Послойное ушивание операционной раны.

Послеоперационный период протекал гладко, швы сняты на 14-е сутки, заживление раны первичное.

Гистологическое заключение по результатам исследования удаленного материала — кавернозная ангиома (мальформация) с кровоизлияниями различной давности (рис. 5).

Проведен курс первичных реабилитационных мероприятий (ЛФК, массаж). За время наблюдения в отделении в течение послеоперационного периода (31 день) отмечается положительная динамика в виде частичного регресса чувствительных нарушений в верхней половине туловища и правой руке, появилось чувство наполнения мочевого пузыря. Сохранялась нижняя параплегия.

При контрольной МРТ шейного отдела позвоночника от 24.08.09 (27 суток после операции): МР-картина послеоперационных изменений

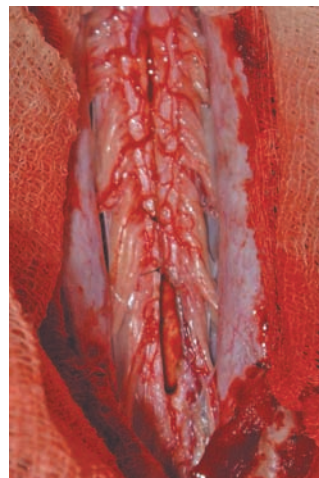


Рис. 4. Интраоперационная фотография той же больной после наложения пимальных швов на миелотомический доступ на заключительном этапе операции. В области расположения кавернозной ангиомы мягкую мозговую оболочку не сшивали в связи с дефектом ткани задних столбов.

Fig. 4. Intraoperative image of the same female patient after placement of pial sutures on myelotomy approach during final step of operation. There were no pial sutures in the zone of removed cavernous hemangioma because of tissue defect of posterior columns.

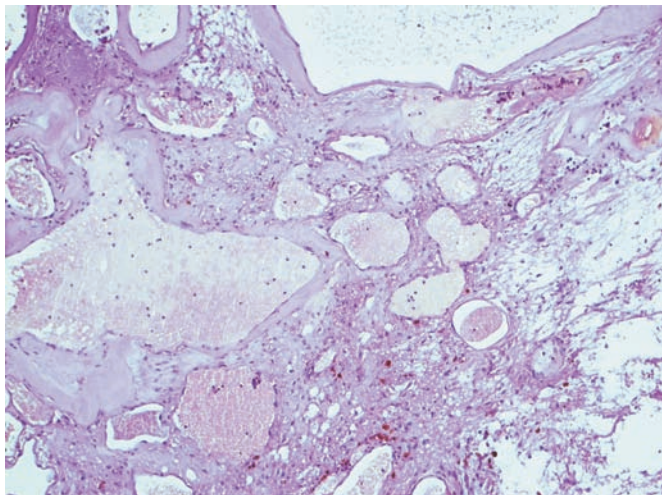


Рис. 5. Микрофотография препарата удаленной интрамедуллярной кавернозной ангиомы. Световая микроскопия, увеличение X 200, окраска гематоксилином и эозином. КА представлена конгломератом сосудистых полостей, стенки которых образованы соединительной тканью неравномерной толщины, имеется эндотелиальная выстилка. В строме КА множественные следы кровоизлияний различной давности, отложения гемосидерина.

Fig. 5. Microphoto of removed cavernous hemangioma specimen. Optical microscopy, zoom X 200, hematoxylin and eosin stain. Cavernous hemangioma is presented as conglomerate of vascular lacunae; walls of these lacunae are formed by connective tissue of irregular thickness with endothelial lining. There are multiple traces of various age hemorrhages and hemosiderin precipitates in stroma of cavernous hemangioma.



Рис. 6. МР-томограммы шейного отдела позвоночника и спинного мозга от 24.08.09 г. (27 сут после операции). Изображение в T2-режиме, сагиттальная проекция. Спинальный мозг в зоне перенесенной операции не расширен. МР-сигнал от мозга неоднороден. Отмечаются узкие участки гиперинтенсивного сигнала, связанные с формированием интрамедуллярных кист после перенесенного кровоизлияния и удаления КА.

Fig. 6. Cervical MRI scans (24.08.09 — 27 days after

operation) of female patient C. (T2, sagittal view). The spinal cord isn't enlarged in the zone of surgical intervention. The MR-signal from spinal cord is heterogeneous with narrow hyperintensive zones because of forming of intramedullary cysts after hemorrhage and removal of cavernous hemangioma.

в спинном мозге на уровне позвонков С3-Т1. Отека и патологического расширения спинного мозга не отмечается. В зоне вмешательства идет формирование интрамедуллярной полости, определяется незначительный гемосидероз по ее стенкам и стенкам центрального канала (рис. 6).

При контрольном осмотре через 6 мес после операции отмечен регресс двигательных расстройств в руках, появились самостоятельные

движения в ногах. Сила в ногах — 2 балла. Стоит только с поддержкой. Сила в ногах продолжает медленно нарастать. Восстановилось самостоятельное мочеиспускание.

### Заключение

Представленное наблюдение — пример инсультноподобного течения КА у женщины молодого возраста. Кровоизлияние возникло в течение первого года после беременности и родов. Диагностические проблемы, которые привели к запоздалой диагностике КА и кровоизлияния, связаны со сложностью интерпретации МРТ-картины, полученной при первичном исследовании. Гиперинтенсивный сигнал в режиме T2 от шейного отдела спинного мозга был, вероятно, связан не только с отеком мозга, но и с развивающимся кровоизлиянием в острой фазе, для которого характерны аналогичные изменения. Однако дифференцировать эти процессы в спинном мозге по данным томографии, выполненной на установке с низкой мощностью магнитного поля, было практически невозможно, а анализ ЦСЖ не подтверждал наличие кровоизлияния. Настоящее кровоизлияние из КА было первым для этой больной, т.к. никаких признаков локального гемосидероза, характерного для КА в спинном мозге, при МРТ-исследовании не было выявлено. Повторное МРТ-исследование, выполненное через 9 сут после первичного, выявило типичную картину спинальной внутримозговой гематомы, которая за это время увеличилась в размере и изменила свои МР-характеристики. Характер изменений на МРТ (типичных для ранней подострой фазы кровоизлияния) при относительно позднем исследовании (около 3 нед с момента первых клинических проявлений) свидетельствует о продолжавшихся эпизодах кровотечения, что типично для КА. Выявить собственно КА на фоне такого массивного кровоизлияния также было невозможно. В связи с этим в момент выполнения вмешательства КА рассматривалась как наиболее вероятный источник кровоизлияния, но точно диагностирована была только на операции и после гистологического исследования.

Приведенный пример иллюстрирует сложности диагностики и выбора оптимальной тактики лечения ИМ КА.

### СВЕДЕНИЯ ОБ АВТОРАХ:

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

*Бублиевский Даниил Валерьевич* — врач-нейрохирург клиники нервных болезней УКБ №3 Первого МГМУ им. И.М. Сеченова. e-mail: elboff77@gmail.com

*Тиссен Теодор Петрович* — д-р мед.наук, проф. НИИ нейрохирургии им. Н.Н. Бурденко

*Шишкина Людмила Валентиновна* — к.м.н., в.н.с. отделения нейрофизиологии НИИ нейрохирургии им. Н.Н. Бурденко, e-mail: lshishkina@nsi.ru

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

ЛИТЕРАТУРА

1. *Anand S., Puri V., Sinha S., Malhotra V.* Intramedullary cavernous haemangioma // *Neurology India.* — 2001. — Vol.4 — N.49. — P. 401-403.
2. *Bitoh S., Hasegawa H., Fujiwara M.* et al. Angiographically Occult Vascular Malformations Causing Intracranial Hemorrhage // *Surg. Neurol.* — 1982. — N.17. — P. 35-42.
3. *Brunereau L., Levy C., Laberge S.* et al. De novo lesions in familial form of cerebral cavernous malformations: clinical and MR features in 29 non-Hispanic families // *Surg. Neurol.* — 2000. — N.53: — P.475—482.
4. *Cantore G., Delfini R., Cervoni L., Innocenzi G., Orlando E.R.* Intramedullary cavernous angiomas of the spinal cord: report of six cases // *Surg. Neurol.* — 1995. — N. 43. — P.448—451.
5. *Ciricillo S.F., Cogen P.H., Edwards M.S.B.* Cryptic vascular malformations in children: presentation, radiology, treatment and outcome in 36 consecutive patients // *J. Neurosurg.* — 1993. — N.78 — P.354. (Abstract).
6. *Combelles G., Blond S., Biondi A.* et al. (Familial forms of intracranial cavernous hemangiomas. Apropos of 5 cases in 2 families.) // *Neurochirurgie.* — 1983. — N.29. — P.263—269 (Fr) (Abstract).
7. *Cosgrove G. R., Bertrand G., Fontaine S.* et al. Cavernous Angiomas of the Spinal Cord.// *J. Neurosurg* — 1988. — N.68. — P. 31-36.
8. *Cristante L., Hermann H.D.* Radical excision of intramedullary cavernous angiomas // *Neurosurgery* — 1998. — N. 43. — P.424—430.
9. *Detwiler P.W., Porter R.W., Zabramski J.M.* et al. De novo formation of a central nervous system cavernous malformation: implications for predicting risk of hemorrhage.//*J. Neurosurg* — 1997. — N.87: — P.629—632.
10. *Deutsch H., Jallo G.I., Faktorovich A., Epstein F.* Spinal intramedullary cavernoma: Clinical presentation and surgical outcome.// *J. Neurosurg. Spine.* — 2000. — Vol.1. — N. 93. — P: 65-70.
11. *Deutsch H., Shrivistava R., Epstein F.* et al. Pediatric intramedullary spinal cavernous malformations. // *Spine.* — 2001. — N.26. — E427—E431.
12. *Dubovsky J., Zabramski J.M., Kurth J.* et al: A gene responsible for cavernous malformations of the brain maps to chromosome7q. // *Hum. Mol. Genet.* — 1995. — N.4. — P.453—458.
13. *Fontaine S., Melonson D., Cosgrove G.R.* et al. Cavernous haemangiomas of the spinal cord: MR imaging. // *Radiology* — 1988. — N. 166. — P. 839-41.
14. *Gaensler E.H., Dillon W.P., Edwards M.S.* et al. Radiation-induced telangiectasia in the brain simulates cryptic vascular malformation at MR imaging. // *Radiology* — 1994. — N.193. — P.629—636.
15. *Gangemi M., Longatti P., Maiuri F.* et al. Cerebral cavernous angiomas in the first year of life.// *Neurosurgery* — 1989. — N.25. — P.465—468.
16. *Jaigobin C., Silver F.* Stroke and pregnancy // *Stroke* — 2000. — N. 31. — P. 2948-51.
17. *Jallo G.I., Freed D., Zareck M., Epstein F., Kothbauer K.F.* Clinical Presentation and Optimal Management for Intramedullary Cavernous Malformations // *Neurosurgical Focus.* — 2006. — N.21(1). — E10.
18. *Khosla V.K., Banerjee A.K., Mathuriya S.N.* et al. Giant cystic cavernoma in a child. Case report. // *J. Neurosurg.* — 1984. — N.60. — P.1297—1299.
19. *Kilic T., Pamir M.N., Kullu S.* et al. Expression of structural proteins and angiogenic factors in cerebrovascular anomalies // *Neurosurgery.* — 2000. — N.46. — P.1179—1191.
20. *Kittner S.J., Stern B.J., Fesser B.R.* et al. Pregnancy and the risk of stroke // *New Eng. J. Med.* — 1996. — Vol.11. — N. 335. — P. 768-74.
21. *Klekamp J., Samii M.* Surgery of Spinal Tumors. Springer-Verlag Berlin Heidelberg. — 2007. — P. 123-124, 305-306.
22. *Labauge P., Brunereau L., Coubes P.* et al. Appearance of new lesions in two nonfamilial cerebral cavernoma patients. // *Eur Neurol* — 2001. — N.45. — P.83—88.
23. *Labauge P., Brunereau L., Laberge S.* et al. Prospective follow up of 33 asymptomatic patients with familial cerebral cavernous malformations. // *Neurology* — 2001. — N.57. — P.1825—1828.
24. *Larson J.J., Ball W.S., Bove K.E.* et al. Formation of intracerebral cavernous malformations after radiation treatment for central nervous system neoplasia in children. // *J. Neurosurg* — 1998. — N.88: — P.51—56.
25. *Maraire J.N., Abdulrauf S.I., Berger S.* et al. De novo development of a cavernous malformation of the spinal cord following spinal axis radiation. Case report. // *J. Neurosurg (Spine)* — 1999. — Vol.4. — N.90. — P. 234—238.
26. *Marchuk D.A., Gallione C.J., Morrison L.A.* et al. A locus for cerebral cavernous malformations maps to chromosome 7q in two families. // *Genomics* — 1995. — N.28. — P.311—314.
27. *Narayan P., Barrow D.L.* Intramedullary spinal cavernous malformation following spinal irradiation. *J. Neurosurg. (Spine)* — 2003. — Vol.1. — N.98. — P.68—72.
28. *Ojemann R.G., Crowell R.M., Ogilvy C.S.* Management of cranial and spinal cavernous angiomas (honored guest lecture). // *Clin. Neurosurg.* — 1993. — N. 40. — P.98—123.
29. *Ogilvy C.S., Louis D.N., Ojemann R.G.* Intramedullary cavernous angiomas of the spinal cord: clinical presentation, pathological features and surgical treatment. // *Neurosurgery* — 1992. — Vol.2. — N. 31. — P. 219-230.
30. *Poussaint T.Y., Siffert J., Barnes P.D.* et al. Hemorrhagic vasculopathy after treatment of central nervous system neoplasia in childhood: diagnosis and follow-up. // *AJNR* — 1995. — N.16. — P.693—699.
31. *Pozzati E., Acciarri N., Tognetti F.* et al. Growth, subsequent bleeding, and de novo appearance of cerebral cavernous angiomas. // *Neurosurgery* — 1996. — N.38. — P.662—670.
32. *Pozzati E., Giangaspero F., Marliani F., et al.* Occult cerebrovascular malformations after irradiation. // *Neurosurgery* — 1996. — N.39. — P.677—684.
33. *Requena I., Arias M., Lopez-Ibor L.* et al. Cavernomas of the central nervous system: clinical and neuroimaging manifestation in 47 patients. // *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* — 1991. — N.54. — P. 590—594.
34. *Rigamonti D., Drayer B.P., Johnson P.C.* et al. The MRI Appearance of Cavernous Malformations (Angiomas). // *J. Neurosurg.* — 1987. — N.67. — P.518-24.
35. *Sakai N., Yamada H., Nishimura Y.* et al. Intracranial cavernous angioma in the 1st year of life and a review of the literature. // *Childs. Nerv. Syst.* — 1992. — N.8. — P.49—52.
36. *Sandalcioglu I.E., Gasser T., Asgari S., Lazorisak A., Engelhorn T., Egelhof T., Stolke D., Wiedemayer H.* Functional outcome after surgical treatment of intramedullary spinal cord tumors: experience with 78 patients. // *Spinal Cord* — 2005. — N.43. — P.34—41.
37. *Sandalcioglu I.E., Wiedemayer H., Gasser T., Asgari S., Engelhorn T., Stolke D.* Intramedullary spinal cord cavernous malformations: clinical features and risk of hemorrhage. // *Neurosurg. Rev.* — 2003. — N.26. — P.253—256.
38. *Simard J.M., Garcia-Bengochea F., Ballinger W.E. Jr* et al. Cavernous angioma: a review of 126 collected and 12 new clinical cases // *Neurosurgery* — 1986. — N.18. — P.162—172.
39. *Tekkok I.H., Ventureyra E.C.* De novo familial cavernous malformation presenting with hemorrhage 12.5 years after the initial hemorrhagic ictus: natural history of an infantile form. // *Pediatr. Neurosurg.* — 1996. — N.25. — P.151—155.
40. *Vaquero J., Martinez R., Martinez P.* Cavernomas of the spinal cord: report of two cases. // *Neurosurgery.* — 1988. — N.22. — P.143—144.
41. *Vishteh A.G., Spetzler R.F.* Radical excision of intramedullary cavernous angiomas (Letter). // *Neurosurgery* — 1999. — N.44. — P.428.
42. *Wilson C.B.* Cryptic vascular malformations. // *Clin. Neurosurg.* — 1992. — N.38. — P.49—84.
43. *Won-Ki Yoon.* Rebleeding of Intramedullary Cavernous Angioma during Pregnancy // *J. Korean Neurosurg. Soc.* — 2004. — N.34. — P. 464-466.
44. *Zabramski J.M., Wascher T.M., Spetzler R.F.* et al. The natural history of familial cavernous malformations: results of an ongoing study. // *J. Neurosurg.* — 1994. — N.80. — P.:422—432.