

НЕЙРОХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ КАВЕРНОЗНЫХ МАЛЬФОРМАЦИЙ СТВОЛА ГОЛОВНОГО МОЗГА

М.А. Степанян^{1*}, С.В. Кондрахов¹, Е.Ю. Артеменкова¹,
Л.Л. Смолина¹, Л.А. Кадин¹, В.Г. Калюжный¹, И.О. Кугушев²

¹ФГБУ «Клиническая больница №1» УД Президента РФ, Москва,

²ФГБОУ «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования»
Министерства здравоохранения Российской Федерации, Москва

NEUROSURGICAL TREATMENT OF BRAIN STEM CAVERNOUS MALFORMATIONS

M.A. Stepanyan^{1*}, S.V. Kondrakhov¹, E.Yu. Artemenkova¹,
L.L. Smolina¹, L.A. Kadin¹, V.G. Kaliuzhnyi¹, I.O. Kugushev²

¹Clinical Hospital №1 of Department of Presidential Affairs, Moscow,

²Russian Medical Academy of Postgraduate Education, Moscow

E-mail: mastepanyan@mail.ru

Аннотация

Кавернозная мальформация ствола головного мозга является сложной сосудистой патологией с высоким риском возникновения грубой неврологической симптоматики и с возможным фатальным исходом. Вопрос принятия решения о тактике лечения является сложным и требует взвешенного подхода соответственно с каждой ситуацией. Своевременно выполненное нейрохирургическое лечение помогает спасти жизнь пациента и избежать возникновения неврологических осложнений.

Ключевые слова: кавернома, кавернозная мальформация, ствол головного мозга.

Abstract

Cavernous malformations in the brain stem is a complicated vascular pathology with a very high risk for developing a rough neurologic symptomatology with possible fatal outcome. To decide on a curative tactics is not an easy issue which requires a prudent approach to each situation. The timely performed neurosurgical care may save the patient's life and may prevent neurological complications.

Key words: cavernoma, cavernous malformation, brain stem

Ссылка для цитирования: Степанян М.А., Кондрахов С.В., Артеменкова Е.Ю., Смолина Л.Л., Кадин Л.А., Калюжный В.Г., Кугушев И.О. Нейрохирургическое лечение кавернозных мальформаций ствола головного мозга. Кремлевская медицина. Клинический вестник. 2020; 3: 150-154.

Каверномы головного мозга долгое время рассматривались как сосудистые мальформации нервной системы. Так как при ангиографии патологическая сосудистая сеть каверном не визуализируется, они рассматриваются как криптогенные, или скрытые, сосудистые мальформации. Широко применяется термин «кавернозная мальформация» (КМ) вместо «кавернозной ангиомы», что указывает на отличие каверномы от истинных сосудистых новообразований, которые обозначаются термином «ангиома» [2,3].

Как указывают Н.Е. Goldstein и соавт., КМ головного мозга встречаются у 0.4-0.9% популяции и составляют 5-15% всех сосудистых аномалий центральной нервной системы. Это ангиографически скрытые образования, которые могут быть как бессимптомными, так и проявляться судорожны-

ми приступами, острым кровоизлиянием или очаговой неврологической симптоматикой. Чаще кавернозные мальформации имеют супратенториальную локализацию, 10-23% каверном центральной нервной системы выявляются в задней черепной ямке, 5% - в спинном мозге [1-3].

Каверномы ствола головного мозга составляют 9-35% от всех кавернозных мальформаций центральной нервной системы. В стволе мозга каверномы чаще располагаются на уровне моста — 78% случаев. Вторым по частоте является средний мозг — 34% случаев, реже они наблюдаются в продолговатом мозге — 5% случаев [1].

Каверномы ствола головного мозга по клиническому течению отличаются от каверном других локализаций. Вероятность геморрагических осложнений при ствольных каверномах на 30% выше,

чем при других локализациях в головном мозге. Из-за расположения в стволовых структурах кровоизлияние в них вызывает более серьезную неврологическую симптоматику.

Нейрохирургическое лечение каверном ствола головного мозга является сложной задачей, но высокоэффективно при симптоматических кавернозных мальформациях.

Материалы и методы

В отделении нейрохирургии ФГБУ «Клиническая больница №1» Управления делами Президента РФ в течение 2018 г. были прооперированы 3 пациента с кавернозными мальформациями в стволе головного мозга. У одной пациентки КМ локализовалась в области латерального кармана 4-го желудочка головного мозга, у второй - в варолиевом мосту в области понтомедулярной борозды у выхода лицевого нерва. В 3-м случае кавернома располагалась в среднем мозге в области четверохолмной пластины. Все указанные кавернозные мальформации вызвали неврологическую симптоматику, обусловленную кровоизлиянием в них. При локализации в области дна 4-го желудочка в неврологическом статусе у пациента были тошнота, рвота, головокружение, нарушение походки. Симптомы беспокоили в течение 3 мес после кровоизлияния. При локализации в области четверохолмной пластинки неврологическая симптоматика проявлялась головной болью, нарушением конвергенции, двоением при взоре в стороны. КМ понтомедулярной борозды проявлялась периферическим

парезом лицевого нерва, шумом в ухе, головокружением.

Учитывая наличие кровоизлияния и неврологической симптоматики, во всех случаях было принято решение выполнить нейрохирургическое вмешательство.

Применялись стандартные доступы к структурам задней черепной ямки соответственно локализации мальформации. Каверному среднего мозга удаляли путем субокципитальной краниотомии в положении пациента лежа на животе. При КМ варолиева моста применялась ретросигмовидная краниотомия в положении пациента на спине с поворотом головы в противоположную сторону. Каверному 4-го желудочка удаляли в положении пациента лежа на животе с помощью субокципитальной краниотомии теловеллярным доступом.

В проекции каверномы мозговое вещество имело ксантохромную окраску, рельефное изменение в виде выпячивания наблюдалось во всех случаях. При каверноме 4-го желудочка была выявлена относительно крупная дренирующая вена, которая впадала в венозную систему сосудистого сплетения. Крупных афферентных сосудов ни в одном случае не выявлено. Во всех случаях оперативные вмешательства выполнялись под контролем нейрофизиологического мониторинга.

Окружающее мозговое вещество имело ксантохромную окраску, умеренно выступало над поверхностью мозга. Энцефалотомию выполняли в области максимально выступающей части, каверному осторожно отделяли от мозгового веще-

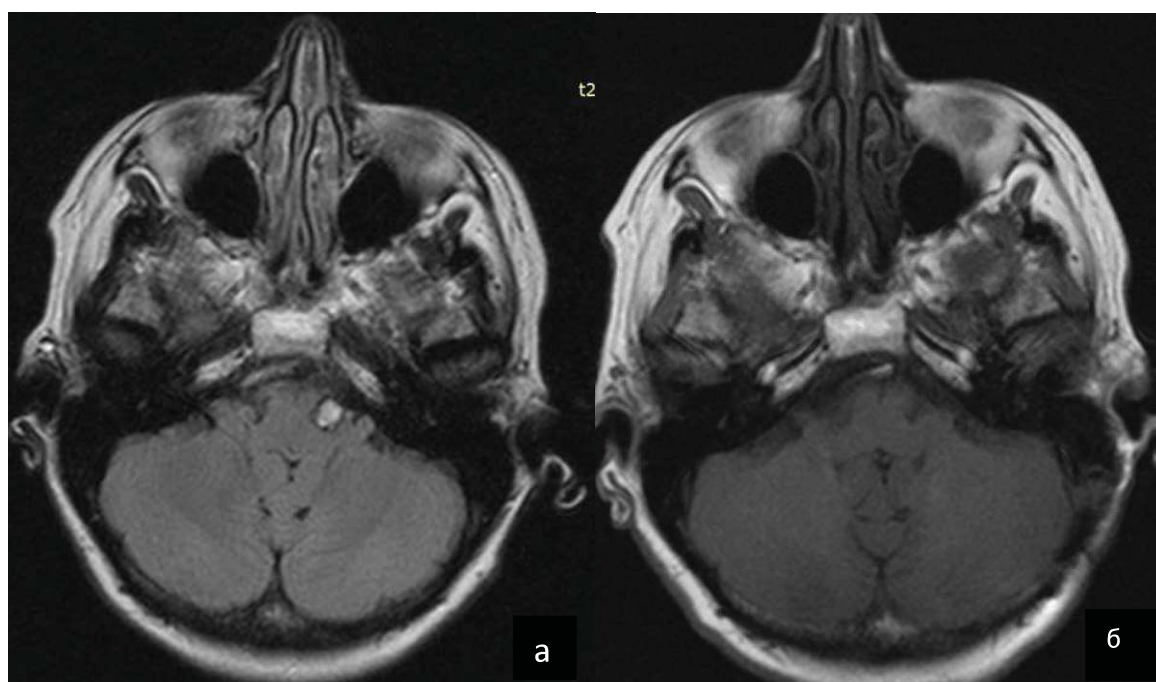


Рис. 1. Кавернозная мальформация моста в области понтомедулярной борозды до (а) и после оперативного вмешательства (б).

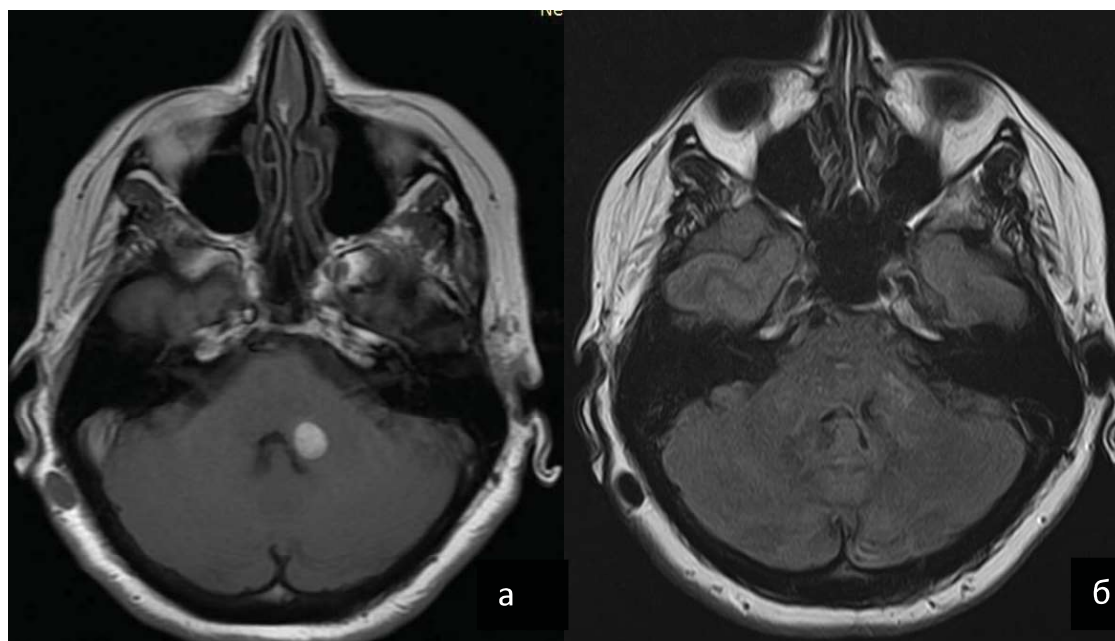


Рис. 2. Кавернозная мальформация дна 4-го желудочка до (а) и после оперативного вмешательства (б).

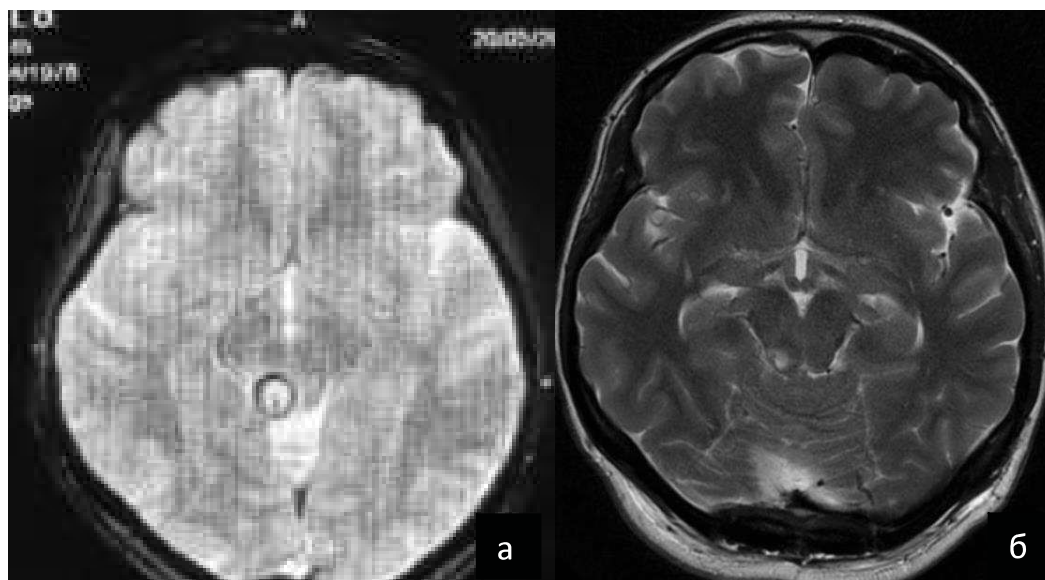


Рис. 3. Кавернозная мальформация четверохолмной пластины до (а) и после (б) удаления.

ства без применения коагуляции и удаляли единым фрагментом. Образование отправляли на гистологическое исследование, результат во всех случаях — «кавернозная мальформация».

Во всех случаях после операции неврологическая симптоматика регрессировала, дополнительных симптомов не возникало. Послеоперационной ликворреи не наблюдалось, пациенты были выписаны без неврологической симптоматики на 7-й день.

Пациенты наблюдались в течение 2 лет после оперативного вмешательства. При контрольных исследованиях признаки рецидива кавернозной ангиомы отсутствовали, дополнительная неврологическая симптоматика не возникала.

Результаты и обсуждение

По данным МРТ и аутопсии частота интракраниальных каверном головного мозга составляет 0,4 – 0,8% в общей популяции. КМ ствола головного мозга составляют, по разным данным, 8,5-35% от всех симптоматических интракраниальных каверном, встречаются в возрасте 20-50 лет, средний возраст пациентов 32 года [2,3].

При КМ ствола головного мозга вероятность неврологических проявлений низка - не превышает 6,5% (в среднем 4%). Неврологические осложнения при нейрохирургических вмешательствах при данной патологии превышают 10%, в связи с чем некоторые авторы считают, что удаление асимптомной КМ нецелесообразно [10].

Каверномы ствола головного мозга ассоциированы с высоким риском кровоизлияния, повторно кровоизлияния и неврологических нарушений. Кровоизлияние в КМ может привести к неврологическому дефициту. Частота кровоизлияний, ассоциированных с каверномами ствола головного мозга, составляет, по данным литературы, 2,7-6,0% в год и превышает частоту кровоизлияний во всех интракраниальных каверномах, что составляет 2,4%. Некоторые авторы (R.W. Porter и соавт.) отмечают, что частота кровоизлияний при инфратенториальных каверномах в 30 раз выше, чем при супратенториальных, в то время как другие авторы (D. Kondziolka в соавт.) указывают на одинаковую частоту кровоизлияний при супра и инфратенториальных каверномах, что составляет 2,4%. Вероятность повторного кровоизлияния, ассоциированного с каверномой, в течение первого года с момента первого кровоизлияния высока и составляет, по разным данным, 4,5 -60%. Науск и соавт. отмечают, что средний интервал между первым и вторым кровоизлияниями составляет 2 года, но между вторым и третьим — 5 мес. Каждое последующее кровоизлияние является причиной новых, более тяжелых неврологических выпадений, в связи с чем после первого и особенно повторных кровоизлияний нужно думать о нейрохирургическом лечении [5, 8].

В нашей серии все 3 пациента были женского пола, в возрасте от 35 до 56 лет, средний возраст 45 лет. Кровоизлияния в кавернозные мальформации различных сроков давности встречались у всех пациентов. Повторные кровоизлияния были у одной пациентки с каверномой четверохолмной пластины. Манифестация клинической симптоматики соответствовала кровоизлиянию.

Многие авторы утверждают, что выжидательная тактика после первого кровоизлияния чревата риском повторных кровоизлияний и неврологическим ухудшением, в то время как радикальное удаление кавернозной ангиомы приводит к неврологическому улучшению [8].

Некоторые нейрохирурги рекомендуют выполнение оперативного вмешательства в острой фазе кровоизлияния в каверному ствола головного мозга. Это преследует цель декомпрессии и удаления свежей крови. Кроме того, они считают, что со временем после кровоизлияния вокруг каверномы образовывается глиальная ткань и кальцификация, что нарушает демаркационную зону и усложняет хирургическую резекцию [6,9].

Другие нейрохирурги рекомендуют удаление каверномы в подострой или хронической стадии, в течение 10-20 дней или 2-6 нед после кровоизлияния, так как гематому в этой стадии легче удалять и

к этому моменту окружающая нервная ткань в стабильном состоянии. С другой стороны, МРТ позволяет более четко выявить наличие кавернозной ангиомы и назначение стероидных препаратов в течение 1-2 нед позволяет уменьшить отек и облегчить удаление кавернозной мальформации. Считается, что подострая фаза является оптимальной для максимального удаления гематомы и каверномы с минимальным повреждением ствола [1,6,8].

В обсуждаемой нами серии в 1 случае оперативное вмешательство было выполнено в подострой фазе кровоизлияния в каверноме в области понто-медулярной борозды. У пациентки после кровоизлияния возник периферический парез лицевого нерва, в связи с чем выполнена МРТ головного мозга, выявлено кровоизлияние в кавернозную мальформацию. Пациентку беспокоили головокружение, шум в ухе со стороны поражения.

В 2 случаях заболевание проявилось общемозговой симптоматикой в виде головной боли, головокружения, тошноты и рвоты. Они длительно лечились у неврологов, в связи с чем исследование (МРТ головного мозга) было выполнено в более поздней, хронической стадии кровоизлияния.

Кавернома представляет собой доброкачественную сосудистую гамартому, состоящую из синусовидных сосудистых полостей с медленным током крови и из капсулы гематомы. Вследствие повторяющихся мелких геморрагий гематома и ее капсула увеличиваются и оказывают давление на окружающие структуры. Задачей хирургии является устранение давления на ствол головного мозга и предотвращение повторного кровоизлияния. Эксперты в хирургии кавернозных мальформаций ствола головного мозга считают, что при удалении каверномы важно энцефалотомию выполнить в функционально «немой» и максимально аваскулярной зоне.

В большинстве случаев поверхность ствола имеет ксантохромную окраску в проекции каверномы, иногда визуализируется темно-синее выпячивание, что соответствует гематоме. Повторные кровоизлияния выталкивают каверноме к поверхности ствола головного мозга, таким образом облегчая удаление патологического образования. Поэтому наиболее безопасной зоной для удаления образования является точка, в которой кавернома наиболее близко прилежит к поверхности ствола головного мозга или выходит под паутинную оболочку.

В нашей серии во всех 3 случаях окружающее мозговое вещество имело ксантохромную окраску. В 2 случаях были рельефные изменения в виде выпячивания в проекции кавернозной ангиомы. В случае расположения ангиомы в области латерального

кармана 4-го желудочка рельефных изменений не было. Ориентиром при удалении были анатомические структуры. Энцефалотомию выполняли в аваскулярной зоне, выявлялись патологическое образование, производили удаление остатков геморрагии в виде гемолизированной крови или сгустков. После внутренней декомпрессии мальформацию тупым путем отделяли от окружающего мозгового вещества и удаляли тотально. Гемостаз выполняли с применением гемостатических материалов.

В современной литературе представлено немало работ, посвященных оценке результатов нейрохирургического лечения кавернозных мальформаций ствола головного мозга.

В обзорной работе от 2019 г. авторы K.N, Kearns и соавт. анализировали результаты и осложнения после хирургического лечения кавернозного ствола головного мозга у 2493 пациентов за период с 1986 по 2018 г. по опубликованным 86 источникам литературы. Тотальное удаление было достигнуто в 92,3%. Послеоперационная морбидность составляла 34,8%, в числе которых двигательные нарушения наблюдались в 11% случаев, чувствительные нарушения - в 6,7%. Трахеостомы и гастростомы выполнялись 6% случаев, поражения черепных нервов были диагностированы в 29,4% случаев. Летальность составила 1,6% [4].

Большие репрезентативные материалы нейрохирургического лечения кавернозного ствола головного мозга представлены из НИИ нейрохирургии им. Н.Н. Бурденко и из Barrow Neurosurgical Institute. В первой серии представлены результаты нейрохирургического лечения 220 пациентов. Стойкий неврологический дефицит авторы отмечают у 15-30% оперированных пациентов [1, 8].

Во второй серии проанализированы отдаленные результаты хирургического лечения кавернозного ствола головного мозга у 100 пациентов, которые были прооперированы в Barrow Neurosurgical Institute с 1984 по 1997 г. Отдаленные результаты оценивались у 84 пациентов (84%). У 73 (87%) отмечалось неврологическое улучшение после операции, у 8 (10%) — ухудшение, 3 (3%) — скончались [8].

В нашей серии во всех 3 случаях после хирургического лечения у пациентов наблюдалось неврологическое улучшение. Интра- и послеоперационных осложнений не было. Во всех трех случаях неврологическая симптоматика регрессировала в послеоперационном периоде. Общемозговая симптоматика регрессировала в течение первых 7 дней, очаговая симптоматика полностью регрессировала в течение 3 мес. На протяжении 2 послеоперационных лет повторных кровоизлияний, рецидива каверномы и неврологических нарушений не наблюдалось.

Заключение

Оптимальным методом лечения симптоматических кавернозных ствола головного мозга является нейрохирургическое удаление. Оперативное вмешательство показано при кровоизлияниях в кавернозную или при симптоматических КМ. Наиболее безопасным является удаление кавернозных мальформаций в острой или подострой стадии кровоизлияния. При немых кавернозных мальформациях оптимальным является динамическое наблюдение.

Оперативные вмешательства выполняются стандартными доступами к задней черепной ямке в зависимости от локализации патологического процесса. Энцефалотомию целесообразно выполнять в области, где КМ максимально приближена к поверхности мозга. Коагуляция применяется при крайней необходимости.

Своевременное нейрохирургическое вмешательство при симптоматических КМ позволяет достичь хороших функциональных результатов.

Литература

1. Белоусова О. Б. и др. Кавернозные мальформации центральной нервной системы // М.: Антидор. — 2014.
2. Goldstein HE, Solomon RA. Epidemiology of cavernous malformations // Handbook of Clin Neurol. 2017. — P 241-247.
3. Goldstein H. E., Solomon R. A. Epidemiology of cavernous malformations // Handbook of clinical neurology. — Elsevier, 2017. — V. 143. — P. 241-247.
4. Kearns K. N. et al. Outcomes of surgery for brainstem cavernous malformations: a systematic review // Stroke. — 2019. — V. 50. — №. 10. — P. 2964-2966.
5. Kondziolka D., Monaco III E. A., Lunsford L. D. Cavernous malformations and hemorrhage risk // Gamma Knife Radiosurgery for Brain Vascular Malformations. — Karger Publishers, 2013. — V. 27. — P. 141-146.
6. Ohue S. et al. Surgical management of brainstem cavernomas: selection of approaches and microsurgical techniques // Neurosurgical Review. — 2010. — V. 33. — №. 3. — P. 315-324.
7. Aguiar P. H. P. et al. Brainstem cavernomas: a surgical challenge // Einstein (Sao Paulo). — 2012. — V. 10. — №. 1. — P. 67-73.
8. Porter R. W. et al. Cavernous malformations of the brainstem: experience with 100 patients // Journal of neurosurgery. — 1999. — V. 90. — №. 1. — P. 50-58.
9. Negoito T. et al. Symptomatic brainstem cavernoma of elderly patients: timing and strategy of surgical treatment. two case reports and review of the literature // World neurosurgery. — 2018. — V. 111. — P. 227-234.
10. Xie M. G. et al. Brainstem cavernous malformations: surgical indications based on natural history and surgical outcomes // World Neurosurgery. — 2018. — V. 110. — P. 55-63.