

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ АВТОНОМНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ  
«НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ ЦЕНТР  
НЕЙРОХИРУРГИИ ИМЕНИ АКАДЕМИКА Н. Н. БУРДЕНКО»  
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

*На правах рукописи*

ЗАКИРОВ Бахромхон Акбарович

ТАКТИКА ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ  
КАВЕРНОЗНЫХ МАЛЬФОРМАЦИЙ СПИННОГО МОЗГА

3.1.10. Нейрохирургия

Диссертация на соискание ученой степени

кандидата медицинских наук

Научный руководитель:

член-корреспондент РАН, доктор медицинских наук,

профессор Коновалов Николай Александрович

Научный консультант:

доктор медицинских наук Белоусова Ольга Бенуановна

Москва – 2022

## Оглавление

Введение.....	5
Глава 1 Обзор литературы.....	13
1.1 Характеристика кавернозных мальформаций.....	13
1.2 Распространенность.....	17
1.3 Демографическая характеристика.....	19
1.4 Локализация и морфологические особенности .....	19
1.5 Клиническое течение заболевания.....	22
1.6 Методы диагностики заболевания .....	24
1.7 Хирургическое лечение спинальных кавернозных мальформаций.....	25
1.8 Методы хирургического лечения .....	29
1.9 Послеоперационные осложнения.....	33
1.10 Интраоперационный мониторинг .....	33
Глава 2 Материалы и методы исследования .....	35
2.1 Характеристика пациентов .....	35
2.2 Диагностика.....	37
2.3 Локализация, размеры и количество кавернозных мальформаций .....	39
2.4 Оценка клинической картины заболевания .....	43
2.5 Хирургические вмешательства и интраоперационный мониторинг .....	44
2.6 Оценка исходов хирургического лечения .....	45
2.7 Обработка данных.....	46

Глава 3 Клиническое течение и диагностика спинальных кавернозных мальформаций. Показания к операции .....	47
3.1 Клиническая картина спинальных кавернозных мальформаций.....	47
3.2 Результаты нейровизуализации кавернозных мальформаций .....	76
3.3 Показания к удалению кавернозных мальформаций спинного мозга ..	84
Глава 4 Хирургическое лечение кавернозных мальформаций спинного мозга ....	95
4.1 Общие сведения об операциях .....	95
4.2 Методика удаления кавернозных мальформаций .....	95
4.3 Радикальность удаления кавернозной мальформации и способы ее оценки во время операции.....	109
4.4 Интраоперационный нейрофизиологический мониторинг .....	109
4.5 Послеоперационные осложнения.....	114
4.6 Рецидивы кровоизлияний после операции.....	121
4.7 Результаты гистологического исследования и достоверность диагноза.....	129
Глава 5 Результаты хирургического лечения спинальных кавернозных мальформаций. Современный алгоритм лечения пациентов.....	131
5.1 Ближайшие клинические результаты хирургического лечения.....	131
5.2 Отдаленные исходы после хирургического лечения (катамнез) .....	142
5.3 Алгоритм ведения и лечения пациентов с кавернозными мальформациями спинного мозга .....	145
Заключение .....	149
Выводы .....	165
Практические рекомендации.....	167
Список сокращений.....	168

Список литературы .....	169
ПРИЛОЖЕНИЕ А .....	181
ПРИЛОЖЕНИЕ Б.....	185

## Введение

Актуальность темы исследования

Кавернозные мальформации (КМ) головного и спинного мозга представляют собой, согласно общепринятой и до настоящего времени используемой классификации W. F. McCormick [61], один из видов сосудистых мальформаций центральной нервной системы (ЦНС). По современным представлениям, они могут быть спорадическими и наследственными. Радиоиндуцированные сосудистые мальформации, имеющие схожую с «классическими» каверномами морфологию, также относят к КМ.

Гистологически КМ представляют собой образования, состоящие из конгломерата заполненных кровью полостей (каверн), выстланных эндотелием и разделенных соединительнотканными перегородками. Плотность КМ зависит от степени развития соединительной ткани и отложения в ней кальция. Явные признаки шунтирования крови в КМ отсутствуют; тем не менее, доказательств полной изоляции КМ от сосудистой системы мозга нет, что дает основание некоторым исследователям называть эти образования сосудистыми мальформациями с низким типом шунтирования крови (low-flow malformations) [1, 2, 18].

КМ могут располагаться в любом отделе ЦНС. Локализация в спинном мозге относится к наиболее редким. По имеющимся в литературе сведениям, частота спинальных КМ не превышает 5 % [1, 2], а в структуре нейрохирургической спинальной патологии их доля составляет 5–8 % [2]. В этой связи нейрохирурги редко встречаются со спинальными КМ в повседневной практике, и лишь немногие клиники в мире имеют возможность накопить достаточное для анализа количество наблюдений, позволяющих дополнять и анализировать особенности течения и результаты лечения этой патологии.

До середины 80-х годов XX века в литературе преобладали описания отдельных клинических случаев спинальных КМ [1], и лишь в последние

десятилетия вследствие широкого внедрения магнитно-резонансной томографии (МРТ) в диагностическую практику существенно возросло число публикаций с достаточно многочисленными сериями собственных наблюдений, в том числе по хирургическому лечению этой патологии [61].

Спектр клинических проявлений спинальных КМ варьирует от бессимптомного течения до глубокой инвалидности вследствие первичных или повторных кровоизлияний.

В настоящее время считается, что методом выбора в лечении клинически проявившихся спинальных КМ, как и КМ головного мозга, служит их удаление. Однако в связи с высоким риском развития неврологических послеоперационных дефектов показания и противопоказания к операции остаются сложным вопросом, который требует обсуждения и уточнения. Предметом дискуссии служат также методы наиболее точной диагностики спинальных КМ, прогнозирование кровоизлияний из КМ, а также проблемы этиологии и патогенеза этой патологии.

В последнее время активно обсуждается эффективность различных вспомогательных интраоперационных методик в улучшении качества операций и функциональных исходов у пациентов со спинальными КМ. Актуальным является вопрос использования нейрофизиологического мониторинга во время удаления мальформаций. Эта методика в настоящее время широко используется как в интракраниальной нейрохирургии, так и для интраоперационной поддержки решений хирурга при удалении объемных образований спинного мозга. Однако не существует единого протокола проведения данного исследования и интерпретации его результатов, а корреляция нейрофизиологических данных с послеоперационным статусом пациента при удалении КМ изучена недостаточно.

#### Степень разработанности темы

В настоящее время отмечается повышенный интерес мировой научной общественности к проблематике диагностики и лечения КМ, о чем свидетельствует стабильный рост числа публикаций по этой теме: так, нами обнаружено 172 работы

за период 2007 по 2020 г., в том числе исследование J. Ren et al. (2019) с максимальным количеством наблюдений в исследовании – 219 случаев [82].

В русскоязычной литературе публикации по проблеме диагностики и лечения спинальных КМ ограничиваются единственной работой, в которой впервые обобщен опыт лечения 24 пациентов в НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н. Н. Бурденко в период до 2012 г. в рамках лечения КМ ЦНС в целом [1].

К настоящему времени количество выполненных в НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н. Н. Бурденко операций возросло втрое. Существенно изменились принципы диагностики патологии, техника хирургического вмешательства. Начал применяться интраоперационный мониторинг. Все это обосновывает необходимость анализа имеющихся к настоящему времени данных для уточнения принципов диагностики патологии, оценки ближайших и отдаленных результатов и эффективности хирургического лечения, уточнения показаний и противопоказаний к операции.

Исследование позволило изучить различные аспекты течения заболевания, особенности хирургических вмешательств по удалению спинальных КМ и разработать современный алгоритм хирургического лечения с его внедрением в рутинную практику НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н. Н. Бурденко, а также рекомендательный протокол по ведению и лечению пациентов.

#### Цель исследования

Разработка алгоритма диагностики и хирургического лечения кавернозных мальформаций спинного мозга на основании анализа течения заболевания и результатов оперативных вмешательств с применением современных методов, направленных на минимизацию травмы спинного мозга.

#### Задачи исследования:

1. Проанализировать клиническое течение, клиническую картину и частоту хирургических вмешательств у пациентов с кавернозными мальформациями спинного мозга.

2. Описать анатомо-топографические и морфологические особенности спинальных кавернозных мальформаций на основании нейровизуализационных и интраоперационных данных.

3. Усовершенствовать технику удаления кавернозных мальформаций спинного мозга на основании анализа и сопоставления особенностей хирургического вмешательства и его исходов, и уточнить роль интраоперационной регистрации транскраниальных моторных вызванных потенциалов в функциональных послеоперационных исходах после удаления спинальных кавернозных мальформаций.

4. Оценить послеоперационную динамику клинических симптомов, осложнения и исходы в раннем и отдаленном периодах после операции с применением общепринятых шкал оценки функционального состояния пациентов со спинальной патологией.

5. Уточнить показания и противопоказания к удалению кавернозных мальформаций спинного мозга и разработать современный алгоритм хирургического лечения этой патологии.

#### Научная новизна

Впервые разработан и внедрен в клиническую практику алгоритм хирургического лечения интрамедуллярных кавернозных мальформаций спинного мозга с применением современных технологий.

Определены показания и противопоказания к выполнению оперативного вмешательства при интрамедуллярных кавернозных мальформациях по результатам диагностических методов исследования и клинических проявлений.

Проведен анализ методики оперативного вмешательства, оценены интра- и послеоперационные осложнения и выявлены факторы, влияющие на результаты удаления кавернозных мальформаций спинного мозга.



## Основные положения, выносимые на защиту

1. Клиническая картина спинальных кавернозных мальформаций варьирует в широких пределах и зависит от частоты и тяжести кровоизлияний из кавернозных мальформаций. В случаях повторных кровоизлияний неизбежно формируется стойкий неврологический дефицит, в структуре которого ведущее место принадлежит нарушению двигательных функций. Совокупность развивающихся нарушений может приводить к инвалидности.

2. Удаление спинальных кавернозных мальформаций относится к разряду сложных высокотехнологичных операций и должно проводиться в условиях специализированного стационара. Необходимо добиваться полного удаления кавернозных мальформаций.

3. При спинальных кавернозных мальформациях, проявившихся клинически, целесообразно хирургическое вмешательство, независимо от выраженности клинических симптомов. Удаление кавернозных мальформаций на стадии минимально и умеренно выраженных нарушений предпочтительно, так как функциональные исходы в таких случаях, даже при послеоперационном нарастании симптоматики, в целом лучше, чем при операциях у пациентов со стойким выраженным неврологическим дефицитом. При бессимптомных кавернозных мальформациях показано наблюдение.

## Практическая значимость

Сформированы и внедрены практические рекомендации на основании анализа клинического материала, изучения особенностей клинической картины кавернозной мальформации спинного мозга.

## Методология и методы исследования

Дизайном работы является ретроспективное когортное исследование на основе клинического и инструментального анализа пациентов, наблюдавшихся и проходивших хирургическое лечение по поводу спинальных КМ в НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н. Н. Бурденко в период с 2002 по 2020 г. Осуществлена

регистрация анамнестических, клинико-инструментальных, хирургических и катамнестических данных, согласно разработанному протоколу исследования, у 101 пациента с КМ спинного мозга. 69 пациентам из 71 выполнено оперативное вмешательство. Проводился анализ в группах как оперированных, так и неоперированных пациентов.

При анализе полученных данных применялись общенаучные методы обобщения, статистического и сравнительного анализов, табличные и графические приемы визуализации данных. Статистический анализ данных выполнялся с помощью языка и программной среды для статистического программирования R ([www.r-project.org](http://www.r-project.org)) в программе IDE (RStudio, США). Сценарий статистического анализа был записан в виде программного кода (скрипта) для обеспечения автоматизации и воспроизводимости расчетов.

Задачи оценки статистической значимости различий в распределениях категориальных признаков решались с помощью критерия Хи-квадрат и точного теста Фишера. Для числовых показателей различия оценивались с помощью критерия Стьюдента (для нормально распределенных случайных величин) или критерия Манна – Уитни (при опровержении гипотезы о нормальном распределении). Корреляцию между количественными величинами оценивали с помощью коэффициента корреляции Спирмена.

Результаты тестирования статистических гипотез признавались статистически значимыми на уровне значимости  $p < 0,05$ .

#### Внедрение результатов работы в практику

Разработан и внедрен в клиническую практику 10 нейрохирургического отделения (спинальная нейрохирургия) НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н. Н. Бурденко алгоритм комплексного обследования и выбора тактики хирургического лечения интрамедуллярных кавернозных мальформаций спинного мозга с применением современных технологий.

### Оценка достоверности результатов исследования

Достоверность полученных в диссертационной работе результатов подтверждается проведенным статистическим анализом. Полученные выводы и рекомендации сделаны на основе результатов исследования и полностью соответствуют целям и задачам. Полученные результаты согласуются с данными, представленными в ранее опубликованных работах по теме диссертации. Достоверность подтверждается также актом проверки первичного материала.

### Апробация работы

Основные материалы диссертации доложены и обсуждены на: XV Всероссийской научно-практической конференции «Поленовские чтения» (Санкт-Петербург, 13–15 апреля 2016 г.); European Congress of Neurosurgery (EANS2016) (Афины, Греция, 4–8 сентября 2016 г.); Spine Surgery in XXI Century: Current Concepts, Controversies, Perspectives (Ниш, Сербия, 5–7 октября 2018 г.); European Congress of Neurosurgery (EANS 2018) (Брюссель, Бельгия, 21–25 октября 2018 г.); X съезде Ассоциации хирургов-вертебрологов России (RASS) (Москва, 30 мая – 1 июня 2019 г.); IX Всероссийском съезде нейрохирургов (Москва, 15–18 июня 2021 г.); XI съезде Ассоциации хирургов-вертебрологов России (RASS) (Нижний-Новгород, 2–5 июня 2021 г.); расширенном заседании проблемной комиссии «Спинальная нейрохирургия и хирургия периферических нервов» НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н. Н. Бурденко (26 февраля 2021 г.; протокол № 2/21).

### Публикации

По теме диссертации опубликованы 12 научных работ, которые полностью отражают основные положения, результаты и выводы диссертационного исследования. Из них 4 статьи – в научных рецензируемых журналах, входящих в Перечень ВАК при Минобрнауки России, 1 статья – в зарубежном журнале, 7 публикаций – в виде материалов и тезисов в сборниках отечественных и международных конференций, съездов и конгрессов.

### Личный вклад автора

Вклад автора заключается в непосредственном участии на всех этапах исследования: определение целей и задач исследования; анализ опубликованных ранее работ; участие в нейрохирургических операциях в качестве ассистента; анализ и научное обоснование полученных результатов, формулировка выводов; подготовка публикаций по теме диссертации (обзор литературы, представление собственных наблюдений, сопоставление данных литературы и собственных данных, оформление статей).

### Структура и объем диссертации

Диссертация представлена в виде рукописи, изложена на 187 страницах машинописного текста, иллюстрирована 18 таблицами и 60 рисунками. Работа состоит из введения, 5 глав, заключения, выводов, практических рекомендаций, списка литературы, списка сокращений и приложений. Библиографический указатель содержит 94 источника, в том числе 2 отечественных и 92 зарубежных.

## Глава 1 Обзор литературы

### 1.1 Характеристика кавернозных мальформаций

Кавернозные мальформации спинного мозга относятся к группе кавернозных мальформаций ЦНС [1, 2, 61]. Гистологически КМ любой локализации представляют собой образования, состоящие из конгломерата плотно прилежащих друг к другу и заполненных кровью полостей (каверн), выстланных эндотелием и разделенных соединительнотканными перегородками. Плотность КМ зависит от степени развития соединительной ткани и отложения в ней кальция. Мозговая ткань в КМ отсутствует. Отсутствуют также явные признаки шунтирования крови, тем не менее, доказательств полной изоляции КМ от сосудистой системы мозга нет, что дает основание называть эти образования сосудистыми мальформациями с низким типом шунтирования крови (low-flow malformations) [1].

К настоящему времени макро- и микроморфология КМ ЦНС, их эпидемиология и этиопатогенез, клинические проявления, особенности инструментальной диагностики и принципы лечения хорошо изучены достаточно и подробно описаны в многочисленных работах [1, 18, 54]. Тем не менее, далеко не все проблемы лечения этой патологии решены, а по мере углубления знаний и совершенствования исследовательских и лечебных технологий возникают новые вопросы, требующие дальнейшего изучения.

Общепринятым является мнение о том, что КМ спинного мозга представляют собой патологию, единую с КМ других отделов ЦНС, и, соответственно, имеют аналогичные этиологию и патогенез. Большинство спинальных КМ относят к спорадическим. Спинальные КМ у пациентов с наследственным (семейным) анамнезом описаны в сериях пациентов – 7 % в серии J. Li et al. (2018) [85], метаанализах – 9 % в публикации В. А. Gross et al. (2010) [42], а также в отдельных наблюдениях [1, 34]. В литературе имеются также редкие описания радиоиндуцированных КМ спинного мозга. Так, Т. Mikami et al. (2018) описали 13-летнего ребенка с симптоматической спинальной КМ, которая проявилась спустя

8 лет после тотального облучения, выполненного перед трансплантацией костного мозга по поводу лейкоза [81].

Показано, что спинальные КМ характеризуются типичными для всех КМ особенностями биологического поведения: интра- и экстракавернозными кровоизлияниями; способностью к увеличению размеров, тромбированию, кальцификации [18].

Проблема лечения КМ спинного мозга относится к одной из наименее изученных, что связано как с относительно редкой локализацией КМ в этом отделе ЦНС, так и с трудностью лечения патологии спинного мозга в целом.

Для анализа имеющихся в литературе сведений о КМ спинного мозга и современном состоянии проблемы их хирургического лечения нами был проведен поиск в поисковых системах MEDLINE (PubMed и Ovid), Google Scholar и Cochrane Library за весь период использования каждой базы данных до 2019 г. включительно по следующим ключевым словам: intramedullary spinal cord cavernous malformation (ISCCM), spinal cavernous malformation, cavernoma, cavernous angioma. Чтобы определить дополнительные ресурсы, мы вручную проводили поиск ссылок на статьи и монографии с потенциальной значимостью. В результате этой работы было найдено около 400 публикаций, касающихся КМ спинного мозга. Они представлены описанием единичных наблюдений или небольших серий собственных наблюдений, обзорами, метаанализами, главами в книгах, посвященных КМ ЦНС.

Есть все основания полагать, что впервые КМ спинного мозга описал R. Haldich в 1903 г., обнаружив ее при аутопсии у молодой 35-летней женщины, скончавшейся после кесарева сечения [33]. Каких-либо клинических проявлений КМ при жизни женщины не отмечалось. R. Haldich описывает образование каудальных отделов спинного мозга, имевшее вид кровоизлияния в ткань мозга, с его существенным утолщением и наличием кист краниально и каудально относительно образования. При микроскопии образование описано как конгломерат полостей, заполненных продуктами распада крови и сообщающихся между собой. Его внешние стенки выглядели разрушенными.

Описание первой операции по удалению КМ спинного мозга принадлежит F. Schultze [76]. В публикациях 1940–1960-х гг. можно встретить описание сосудистых мальформаций спинного мозга [10, 18, 47, 48, 52, 53, 75], однако понять точную гистологическую принадлежность этих образований достаточно сложно, так как представления о гистологической структуре сосудистых мальформаций ЦНС были предметом дискуссии и окончательно сформировались лишь в 1960-е гг., когда W. F. McCormick на основании тщательного гистологического исследования разделил их на 4 группы, выделив КМ в самостоятельную нозологическую форму [60, 61].

Появление таких методов нейровизуализации, как компьютерная томография (КТ) и магнитно-резонансная томография (МРТ), привело к тому, что число публикаций, касающихся спинальных КМ, стало увеличиваться. Тем не менее, на протяжении достаточно длительного времени эти публикации представляли собой описание отдельных случаев или небольших серий наблюдений.

Достаточно полный перечень таких работ за период с 1978 по 2009 г. представлен в монографии Ю. В. Кивелёва 2013 г. [2]. Этот перечень позволяет проследить то, как постепенно увеличиваются описываемые группы; тем не менее, в этот период они, как правило, включают не более 20 наблюдений. Исключение составляет публикация L. J. Kim et al. (2016), представляющая серию из 53 наблюдений, проведенных в Barrow Neurological Institute за период 1988–2003 гг. [6], и многоцентровое исследование, опубликованное в 2008 г. [69], также обобщающее 53 случая КМ спинного мозга. В работе Ю. В. Кивелёва всего собрано 427 случаев спинальных КМ, а также представлена собственная серия, включающая 14 пациентов [2].

Публикации последующих лет характеризуются значительным увеличением числа собственных наблюдений. Так, крупные серии представили: J. T. Liang et al. (2011) – 96 пациентов [58]; J. Li et al. (2018) – 83 пациента [85].

В НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н. Н. Бурденко первое обобщение опыта лечения спинальных КМ за период с 2002 по 2012 г. представлено О. Б. Белоусовой

с соавт. в публикации 2014 г. [1]. На тот период серия состояла из 34 пациентов, 24 из которых были прооперированы. В публикациях последних лет количество пациентов в отдельных сериях продолжает увеличиваться. Так, в 2019 г. J. Ren et al. опубликованы результаты лечения 219 пациентов, A. Goyal et al. – 107 пациентов [22, 82].

Постоянное увеличение числа наблюдений в публикуемых работах, безусловно, связано с расширением диагностических возможностей как в виде увеличения числа и качества диагностических устройств, так и в виде более широкого направления пациентов на обследование. Тем не менее, обращает на себя внимание тот факт, что большинство серий, в том числе в публикациях последних лет, включают наблюдения, собранные за большой период времени – как правило, за 10 и более лет.

Лишь в последнее время полученные данные стали подвергаться более тщательному статистическому анализу, что делает выводы более достоверными. Среди всех публикаций следует выделить несколько обзоров и метаанализов, публиковавшихся с определенной периодичностью с начала 1990-х годов: Ogilvy C. S. et al. (1992), Zevgaridis D. et al. (1999), Gross B. A. et al. (2010) и Badhiwala J. H. et al. (2014) [16, 42, 68, 84].

Наиболее полным следует признать метаанализ J. H. Badhiwala et al. (2014), который выполнен с соблюдением всех правил метаанализа и статистической обработки данных: из более чем 1000 цитирований авторы отобрали 89 текстов, из которых в анализ вошли только 40, так как остальные не соответствовали критериям включения [84]. В результате авторы обобщили сведения по 632 пациентам, собранные из 40 наиболее полных публикаций собственных серий, включая серию авторов (24 наблюдения), а количественная характеристика проводилась с включением только 400 пациентов.

Таким образом, к настоящему времени в мировой литературе описано уже около 1000 случаев спинальных КМ (Приложение А). В публикациях представлены сведения как по естественному течению заболевания, так и по результатам его хирургического лечения. Собранные воедино, эти данные



позволяют создать достаточно полную картину современных представлений о КМ спинного мозга.

## 1.2 Распространенность

До появления МРТ диагноз КМ любой локализации мог быть поставлен лишь после хирургического удаления образования с его последующим гистологическим исследованием либо на аутопсии. Последний метод, использованный W. F. McCormick для выявления так называемых «скрытых» мальформаций, показал, что доля КМ спинного мозга среди всех КМ ЦНС составляет около 6 % (18 случаев из 308) [59]. Эта цифра остается практически неизменной до настоящего времени [77, 88]. Необходимо отметить, что несмотря на постоянное увеличение числа пациентов в отдельных сериях, их количество в пересчете на длительность сбора данных остается небольшим и достаточно стабильным – от 2 до 6 случаев в каждой клинике в год, что лишний раз подчеркивает редкость патологии. При проведении расчетов нередко упускают из виду тот факт, что среди носителей КМ ЦНС достаточно велико число случаев с множественными образованиями. Доля пациентов с множественными КМ в целом составляет, по разным данным, от 10 до 20 % [1]. Эта множественность подразумевает возможность существования КМ как в головном, так и в спинном мозге, что подтверждается описанием подобных случаев [1]. Среди 80 пациентов с интрамедуллярными КМ в серии J. Li et al. (2018) доля пациентов с множественными КМ составила 4 % [85]. По другим данным, КМ спинного мозга у пациентов с множественными КМ обнаруживаются в 27–47 % случаев [29, 42, 94]. Очевидно, что достоверная информация о частоте такого сочетания зависит от полноты обследования пациентов, то есть от того, как часто пациенту с множественными, не говоря уж о единичных, КМ головного мозга выполняется МРТ всего спинного мозга, и наоборот. Исследований, в которых анализируется эта проблема, немного. Так, в работе J. Ren et al. (2006) показано, что при полном МРТ-исследовании всех отделов ЦНС у 40 пациентов с КМ спинного мозга как минимум одна КМ в головном мозге была выявлена в 15 % случаев [23].

Аналогичная проблема возникает при оценке пациентов с семейной формой патологии, которая, как хорошо известно, наиболее часто сопряжена с множественными КМ [1]. В многочисленных публикациях, посвященных семейным КМ ЦНС, указывается на выявление КМ и в головном, и в спинном мозге, однако при этом редко сообщается, какому числу обследованных выполнено полное МРТ-исследование ЦНС.

В отдельных публикациях также привлекается внимание к возможности существования множественных КМ спинного мозга. Как правило, в них описаны единичные случаи, которые практически всегда относятся к сложным, генетически обусловленным синдромам, включающим патологические сосудистые образования как ЦНС, так и других тканей, чаще всего кожи [5, 24, 34, 62, 66, 67, 77].

При оценке распространенности КМ спинного мозга следует также учитывать тот факт, что они, как и КМ другой локализации, могут быть бессимптомными [1, 93].

Обсуждая проблему распространенности КМ, необходимо указать и на то, что точный клинико-инструментальный дооперационный диагноз при такой патологии, особенно в спинном мозге, возможен далеко не всегда. Проблемы точности диагноза могут возникать и при гистологическом исследовании удаленных образований, так как их размеры в спинном мозге зачастую очень малы, и получить достоверные гистологические данные сложнее, чем при исследовании образований головного мозга. Так, по результатам исследования, проведенном в НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н. Н. Бурденко, точный гистологический диагноз КМ при удалении мальформаций головного мозга поставлен в 90,4 % случаев, а при удалении спинальных мальформаций – в 79,2 %. В остальных случаях выявлялась лишь капсула гематомы или недифференцированные стенки сосудов, что принято считать диагнозом, «не противоречащим диагнозу КМ» [1].

Все вышесказанное показывает, что наши представления о распространенности КМ спинного мозга в целом и у пациентов с множественными и наследственными КМ в частности следует признать недостаточными.

Доля спинальных КМ в структуре спинальной патологии составляет 3–5 % [1, 2, 18, 61]. Среди различных спинальных сосудистых мальформаций (артериовенозные мальформации, дуральные артериовенозные фистулы, венозные ангиомы) КМ встречаются в 5–12 % случаев [38, 50].

### **1.3 Демографическая характеристика**

В ранних публикациях указывается на то, что КМ спинного мозга чаще выявляются у женщин, составляя 59–69 % всех случаев [16, 40, 87]. Однако в ряде последующих серий отмечается либо одинаковое распределение по полу [85], либо незначительное преобладание мужчин [1, 21, 58, 72, 89, 92].

Возраст манифестации заболевания варьирует от младенчества до старости, но в среднем составляет 35–44 года [16, 40, 55, 58, 77, 80, 85], что соответствует аналогичному показателю для КМ головного мозга. КМ спинного мозга выявляют и в детском возрасте (до 18 лет включительно) [44, 49]. Так, в серии J. Ren et al. (2019) среди 254 пациентов доля детей составила 7,8 % [19].

### **1.4 Локализация и морфологические особенности**

Как уже сказано выше, макроанатомически и гистологически спинальные КМ практически не отличаются от КМ ЦНС другой локализации. Спинальные КМ могут быть интрамедуллярными, экстремедуллярными и экстрадуральными. Интрамедуллярные образования встречаются наиболее часто. По разным данным, они составляют 63–85 % всех спинальных КМ [1, 2]. Подавляющее большинство исследователей указывают на то, что интрамедуллярные КМ чаще располагаются в грудном отделе (57–74 %) [82, 88, 91], затем с достаточно высокой частотой следует шейный отдел (24,8–38 %) [42, 82], и значительно реже интрамедуллярные КМ выявляются в поясничном отделе (1,8–3 %) [16, 40, 42, 58, 78, 82]. Некоторые авторы отмечают равное соотношение грудных и шейных интрамедуллярных КМ [55].

Размер интрамедуллярных КМ варьирует в широких пределах – от очень мелких до крупных (1–45 мм) [56, 80]. В серии T. D. Azad et al. (2018), включающей

32 случая, средний размер КМ составил 7,1 мм [55], в серии J. Ren et al. (2019) – 10,5 мм [82].

Интрамедуллярные КМ наиболее часто располагаются в дорсальных или дорсо-латеральных отделах спинного мозга. Достаточно типичным является расположение в области выхода спинального корешка. В наиболее крупной серии J. Ren et al. (2019), включающей 219 пациентов, приводится следующее распределение: 30,4 % – вентральные КМ; 41,6 % – дорсальные КМ; 28 % – центральные КМ [82].

Наиболее редким вариантом является вентральное расположение КМ [82]. Интрамедуллярные КМ могут быть целиком «погружены» в вещество мозга. В этом случае при операции их можно обнаружить по характерным изменениям спинного мозга, таким как желтоватая окраска, утолщение или выбухание, наличие патологической вены.

Достаточно часто КМ находятся так близко к поверхности спинного мозга, что буквально «просвечивают» через него. Нередки также случаи, когда КМ «раздвигает» спинной мозг и частично выходит на его поверхность – экзофитный рост. Расположение КМ относительно поперечника спинного мозга детально описано во многих работах как по данным МРТ, так и по интраоперационным данным [82].

Экстремедуллярные интрадуральные КМ встречаются очень редко, тем не менее, в литературе можно найти достаточно много информации по этой форме КМ. По имеющимся данным, доля таких КМ составляет около 15 % от всех спинальных КМ [2]. Они могут формироваться на внутренней поверхности твердой мозговой оболочки (ТМО), на пиальной поверхности спинного мозга, а также из сосудов нервного корешка [3, 14, 17, 36, 37, 71]. В шейном и грудном отделах они располагаются на отдельных корешках спинного мозга, в поясничном – в конском хвосте. Считается, что именно на уровне конского хвоста экстремедуллярные КМ располагаются чаще всего [12]. Подробный анализ всех случаев КМ этой локализации приводят M. Popescu et al. (2013) и S. Apostolakis et al. (2018). Стоит отметить, что обе публикации,

вышедшие с интервалом в 5 лет и описывающие по одному собственному наблюдению, приводят практически одинаковое число литературных случаев – 25 и 23 соответственно [12, 13].

В ряде публикаций описаны так называемые «чистые» экстрадуральные (эпидуральные) КМ/ангиомы. Термин «чистые» подчеркивает, что эти образования не являются частью костных гемангиом, а представляют собой самостоятельную патологию [31, 79]. Эти образования, располагающиеся на ТМО, встречаются очень редко. В большинстве публикаций описываются отдельные случаи.

Самые большие серии представили W. Zhong et al. (2012) – 9 наблюдений [73], С. Gao et al. (2018) – 7 наблюдений [79].

T. Killeen et al. (2014) в своей публикации описали собственное наблюдение по удалению такой мальформации на уровне Th1–Th4 позвонков у 44-летней женщины и проанализировали 71 случай, опубликованный за предыдущие 10 лет [50]. По этим данным, экстрадуральные КМ проявляются у людей в возрасте около 40 лет с острым или подострым нарастанием боли в спине (33 % случаев), миелопатией (56 % случаев) и/или радикулопатией. Чаще всего они располагаются на дорсальной поверхности в грудном отделе (68 %) и в 34 % случаев внедряются в фораминальное отверстие. В отличие от «классических» КМ, эти образования накапливают контраст и не имеют типичных отложений гемосидерина по периферии, что становится очевидным при их удалении.

Данные литературы свидетельствуют о том, что так называемые «спинальные экстрадуральные кавернозные мальформации» требуют дальнейшего изучения с точки зрения их гистологической принадлежности, и не исключено, что они все же являются вариантом костных гемангиом, поэтому необходимо проводить тщательный дифференциальный диагноз этих образований [9, 74]. Тем не менее, следует иметь в виду, что микрохирургическое удаление этих сосудистых образований дает очень хорошие клинические результаты, что должно приниматься во внимание нейрохирургами.

### 1.5 Клиническое течение заболевания

Клиническая картина заболевания при спинальных КМ описана достаточно полно. Она складывается из проводниковых, сегментарных и, реже, корешковых симптомов, соответствующих локализации патологического образования. Помимо локализации, симптоматика и ее выраженность зависят от патологического механизма, лежащего в основе клинических проявлений. При описании клинической картины принято выделять двигательные и чувствительные нарушения, нарушения функции тазовых органов и болевой синдром. Выраженность и сочетание этих симптомов могут быть различными – от минимальных болевых ощущений до выраженных стойких симптомов поражения всего поперечника спинного мозга. В разных исследованиях приводятся достаточно сходные данные о распределении этих симптомов. Так, в работе D. Wachter et al. (2012) среди 30 пациентов преобладали нарушения чувствительности – у 83,3 %, затем следовали парезы – у 33,3 %, нарушения функции мочевого пузыря – у 26,6 % [78]. В серии T. D. Azad et al. (2018) также высок процент пациентов с нарушенной чувствительностью – 81 %, но частота двигательных расстройств тоже высока – 50 %. Кроме того, у 50 % пациентов имели место болевые ощущения [55]. В некоторых исследованиях делается акцент на случаях, в которых заболевание проявляется преимущественно болевыми ощущениями [27], либо болевой синдром предшествует появлению других симптомов [44]. По обобщенным данным, частота симптомов при интрамедуллярных КМ была следующей: 60 % составили двигательные нарушения, 58 % – чувствительные нарушения, 34 % – болевой синдром, 24 % – нарушение функции тазовых органов [84].

Варианты клинического течения при КМ достаточно разнообразны. Делались многочисленные попытки систематизировать эти варианты, что привело к появлению нескольких классификаций.

D. Zevgaridis et al. (1999) [16] на основании 48 публикаций за период с 1903 по 1997 г., куда вошли 107 клинических случаев, определили три варианта клинического течения у пациентов с КМ. Первый вариант – множественные острые

эпизоды с полным или частичным восстановлением нарушенных функций (34 пациента); второй вариант – постепенное прогрессирование симптоматики (46 пациентов); третий вариант – острое начало с последующим постепенным ухудшением неврологического статуса (29 пациентов). L. G. Bian et al. (2003) и I. E. Sandalcioglu et al. (2009) выделили два варианта течения – с острым и постепенным развитием симптомов [40, 43]. При остром развитии в последующем наблюдается медленное ступенчатое ухудшение. Это деление получило наибольшее распространение в публикациях последних лет. Таким образом, течение заболевания может быть достаточно разнообразным, но независимо от варианта течения, в большинстве случаев проявившегося клинически, рано или поздно формируется достаточно выраженный инвалидизирующий симптомокомплекс [1, 42, 84].

Для обобщающей оценки функционального состояния пациентов со спинальными КМ используются различные шкалы, применяемые при любой другой спинальной патологии: 4-балльная шкала McCormick; 4-ступенчатая шкала Frenkel; шкала ASIA (Американская ассоциация спинальной травмы, American Spinal Injury Association). К сожалению, единой шкалы оценки не существует, однако шкалы неплохо коррелируют между собой, что позволяет сопоставлять результаты разных исследований.

Учитывая, что основной причиной первичного появления и прогрессирования симптоматики служит кровоизлияние из КМ, большое внимание было уделено анализу частоты этих кровоизлияний и интервалу между ними. Приводимые в публикациях цифры свидетельствуют о значительном разбросе этих показателей. Так, в серии D. C. Lu et al. средняя частота кровоизлияний составила 2,18 на больного в год [87]. По данным G. H. Choi et al. (2011) (107 пациентов), эта величина составила 5,5 %, причем выявлены значительные различия в частоте первичного и повторного кровоизлияний с резким возрастанием частоты последнего – 0,8 % и 9,5 % соответственно. Интервал между кровоизлияниями также варьировал в широких пределах – от 0,1 до 12 лет, хотя в среднем он составил всего 2,3 года [22]. Схожие данные,

хотя и на значительно меньшем материале (18 пациентов), приводят Y. I. Ohnishi et al. (2019): средний интервал составил 1,95 года, а вероятность кровоизлияния – 3,7 % [25]. J. Ren et al. (2019) приводят данные об отличии этих показателей у взрослых и детей. Так, у детей частота первичных кровоизлияний составила 8,2 % на больного в год, а частота повторных кровоизлияний достигала 30,7 %. Соответствующие показатели у 234 взрослых составили 2,85 % и 7,1 % [19, 22, 82, 87]. В одной из последних работ мультивариантный статистический анализ показал, что вероятность повторного кровоизлияния выше при крупных КМ [22].

### **1.6 Методы диагностики заболевания**

Золотым стандартом диагностики КМ ЦНС является МРТ. Вид КМ головного мозга на МРТ систематизирован в получившей широкое распространение классификации J. M. Zabramski et al. (1994) [90]. Хотя эта классификация и основана на анализе КМ головного мозга, она может быть использована и для описания спинальных КМ, особенно интрамедуллярных. Некоторыми отличительными чертами интрамедуллярных спинальных КМ являются: нередко овальная, вытянутая по длиннику, форма; отсутствие типичной структуры типа «попкорн», что объясняется небольшими размерами образований; частое отсутствие типичного гемосидеринового кольца и наличие вытянутых по длиннику спинного мозга областей пониженного сигнала выше и ниже КМ [1]. В настоящее время особую роль в диагностике КМ играет МР-изображение, взвешенное по неоднородности магнитного поля (SWI, Susceptibility – Weighted Imaging), которое позволяет четко определить даже минимальные постгеморрагические изменения в тканях, а также так называемые КМ IV типа [1]. Несмотря на высокую точность диагностики характера патологии, некоторые авторы отмечают, что МРТ не всегда позволяет точно определить расположение КМ относительно поперечника спинного мозга, что приводит к несовпадению МРТ и операционных данных [43, 73].

В последнее время диагноз КМ спинного мозга ставится все более точно; тем не менее, необходимо проводить дифференциальную диагностику



с интрамедуллярными и экстрамедуллярными опухолями [35], артериовенозными мальформациями (АВМ) и дуральными фистулами, интрамедуллярными кровоизлияниями другой этиологии [1, 63].

Несмотря на повсеместное распространение МРТ, следует также иметь представление о том, как выглядят КМ при других методах нейровизуализации.

На КТ КМ спинного мозга, как правило, имеет вид округлого образования с четкими контурами, имеющего изоинтенсивную или слегка повышенную плотность. При введении контрастного вещества его накопление минимально или отсутствует. В случае кровоизлияния картина соответствует внутримозговой гематоме, которая имеет четкий контур и приводит к утолщению спинного мозга на соответствующем уровне. Возможен также перифокальный отек. В настоящее время в диагностике КМ КТ может быть использована как быстрый метод диагностики кровоизлияния при невозможности проведения МРТ.

До появления МРТ пациенты с признаками спинального кровоизлияния практически всегда подвергались ангиографическому обследованию. В большинстве случаев какие-либо изменения на ангиограммах отсутствовали. В отдельных случаях можно было увидеть характерную для любого объемного образования бессосудистую зону либо, напротив, нечеткую сеть очень мелких сосудов или патологические вены. Несмотря на низкую информативность в выявлении КМ, полное исключение ангиографии из обследования пациентов следует признать ошибочным. Ангиография остается необходимым методом исследования в дифференциальной диагностике КМ с АВМ, артериовенозной дуральной фистулой или васкуляризированной опухолью [1, 58]. Ангиографию иногда выполняют с целью уточнения соотношения патологического образования с артериями и венами.

### **1.7 Хирургическое лечение спинальных кавернозных мальформаций**

До появления точной предоперационной диагностики подавляющее большинство пациентов с КМ спинного мозга были оперированы как пациенты с интра- или экстрамедуллярными опухолями, и диагноз КМ ставился только после

операции. Тем не менее, сведения о результатах такого лечения позволили накапливать данные о его эффективности. Более точные сведения об исходах операции стали публиковаться после появления предоперационной МРТ-диагностики КМ и послеоперационного МРТ-контроля. В 2011 г. А. Р. Mitha et al. обобщили собственный опыт удаления 80 интрамедуллярных КМ за период с 1985 по 2010 г. [70]. Авторы показали, что сразу после операции у 11 % пациентов отмечалось ухудшение неврологического статуса, стабильное состояние было у 83 %, улучшение – у 6 % пациентов. При обследовании в отдаленном периоде число пациентов с ухудшением не изменилось, а количество пациентов с улучшением достигло 23 %. Наиболее высокие цифры послеоперационного преходящего ухудшения приводят D. Wachter et al. (2012) в серии из 30 пациентов – 56,7 % [78]. Об улучшении состояния в отдаленном периоде у 47,6 % пациентов при ухудшении у 9 % сообщили также G. H. Choi et al. (2011) [87]. Сходные данные в публикации того же года приводят J. T. Liang et al.: улучшение в катамнезе имели 36 % пациентов, ухудшение – 9 % [58]. Авторы указывают на то, что маленький размер КМ и вентральное расположение могут быть аргументом в пользу наблюдения. D. C. Lu et al. (2010) сообщили об улучшении у 41 % пациентов и ухудшении также у 9 % [56]. D. Wachter et al. (2012) на основании результатов операции у 30 пациентов делают акцент на возможности ухудшения в раннем послеоперационном периоде, которое в их группе было отмечено у 56 % пациентов, с последующим восстановлением дефектов. В итоге улучшение по сравнению с дооперационным периодом достигнуто в 50 % случаев, а стойкое ухудшение выявлено у 10 % пациентов [78]. В более поздних работах приводятся аналогичные, а иногда и более благоприятные результаты [85, 88]. Так, T. D. Azad et al. (2018) сообщают о стойком послеоперационном ухудшении только у 4 % пациентов [55]; в публикации J. Ren et al. (2018) достаточно благоприятный исход (ухудшение – в 10 % случаев) был получен при вентролатеральных КМ, наиболее сложных для удаления [7]. В одной из последних публикаций Y. I. Ohnishi et al. (2020) при обобщении данных 17 публикаций с 1998 по 2019 г. (не менее 10 наблюдений в каждой) показано, что

частота послеоперационного ухудшения варьировала от 0 до 21,8 %. На собственном материале авторы также показали, что в отдаленном периоде после операции результаты существенно лучше, чем непосредственно после нее [25].

Обобщение результатов большого числа операций в метаанализе J. N. Badhiwala et al. (2014) показало, что улучшение неврологического статуса достигается в 51,5 % случаев, стабилизация – в 38,7 %, ухудшение – в 10,7 % [84]. Преходящее ухудшение после операции отмечено в 27,2 % случаев, что также указывает на необходимость оценки состояния пациентов как в раннем, так и в отдаленном послеоперационных периодах [25].

Некоторыми авторами проводилось сопоставление исходов при естественном течении болезни и при удалении КМ. Эти исследования показали, что многие пациенты, оставленные под наблюдением, рано или поздно переносят повторные кровоизлияния и становятся инвалидами [1, 20, 22]. Тем не менее, в некоторых исследованиях указывается на то, что ухудшения в консервативной группе не наблюдалось, а состояние некоторых пациентов даже улучшалось [58, 80, 88]. Необходимо отметить, что эти результаты существенно зависят от длительности наблюдения. N. Nagoshi et al. (2019) в ретроспективном исследовании 66 пациентов (57 оперированы, 9 не оперированы) обратили внимание на то, что размеры КМ у неоперированных пациентов были статистически значимо меньше, чем у оперированных – в среднем 2,5 и 5,9 мм соответственно [20].

Анализ факторов, влияющих на исход операции, показал, что исход не зависит от возраста и пола пациента [16, 40, 69]. В литературе можно найти сообщения об успешных операциях у людей пожилого и старческого возраста с многочисленными сопутствующими заболеваниями [13]. G. Cantore et al. (1995) указали на менее благоприятные результаты лечения у пациентов с более длительным течением заболевания [39]. D. Zevgaridis et al. (1999) также показали, что наличие у пациента симптомов продолжительностью менее 3 лет до оперативного вмешательства является статистически значимым предиктором благоприятного клинического исхода лечения [16], однако в других исследованиях

не удалось воспроизвести эти результаты [69]. По данным J. Li et al. (2018) (80 пациентов), наиболее благоприятными результаты были при операции в пределах 3 месяцев от манифестации болезни [85]. В исследовании G. H. Choi et al. (2011) фактором, статистически значимо влияющим на исход операции, был кранио-каудальный размер КМ: при больших размерах исходы были хуже [87]. По мнению Y. I. Ohnishi et al. (2019), которые оперировали пациентов в ближайшие сроки после первичного или повторного кровоизлияния, имеет значение не размер самой КМ, а протяженность кровоизлияния [25]. Многие авторы указывают на то, что достоверным фактором послеоперационного ухудшения является вентральная локализация КМ [25]. В некоторых сериях показано, что более выраженный неврологический дефицит до оперативного вмешательства был связан с менее благоприятным исходом в послеоперационном периоде [1, 15, 20, 40]. J. Ren et al. (2019) в качестве неблагоприятных факторов отмечают глубокое расположение, наличие умеренной симптоматики до операции, тораколюмбальную локализацию [82]. T. Aoyama et al. (2011) одними из первых отметили, что исходы у пациентов, оперированных с минимальными или умеренно выраженными симптомами, лучше, чем у оперированных на фоне сформировавшейся выраженной симптоматики [8]. J. Ren et al. (2019) считают, что исходы хуже у пациентов с множественными КМ (головной и спинной мозг) [82]. По данным J. H. Vadhiwala et al. (2014), прогноз исхода благоприятен при операции в пределах 3 месяцев от начала заболевания, использовании в качестве доступа гемиламинэктомии и при полном удалении образования. Исходы также лучше при моторных нарушениях, чем при сенсорных; при поверхностном расположении КМ и при остром начале заболевания. Значимость таких факторов, как локализация и размер образования, в этом метаанализе не подтверждена [84].

Накопленные сведения по результатам хирургического лечения спинальных КМ и их обобщение позволили сформулировать основные принципы ведения пациентов. Они основаны в основном на двух факторах: клинических проявлениях патологии и ее локализации. Большинство современных авторов рекомендуют удаление КМ спинного мозга, проявившейся хотя бы одним эпизодом с развитием

очаговой симптоматики, даже если эта симптоматика полностью регрессировала. Некоторые также считают, что может быть показано удаление «стабильных» КМ, проявляющихся минимальной симптоматикой, при отсутствии значимых факторов риска ухудшения [88]. В представленных работах в среднем 90 % пациентов подверглись хирургическому лечению и только 10 % были оставлены под наблюдением. В случае выявления очевидного кровоизлияния из КМ в виде гематомы на МРТ рекомендуется проводить хирургическое лечение в срок не позднее 4–6 недель после кровоизлияния. Как и при КМ головного мозга, в частности ствола, наличие подострой гематомы облегчает доступ к КМ и ее удаление.

При труднодоступных вентральных КМ, при очень мелких КМ, при малосимптомных КМ у пожилых людей может быть предпочтительна выжидательная тактика [20, 88]. Некоторые авторы подчеркивают, что определение показаний к операции и методика ее выполнения должны быть строго индивидуализированы [82].

Отношение к удалению бессимптомных, случайно выявленных КМ остается предметом обсуждения. Ряд авторов предпочитают оставлять таких пациентов под наблюдением [88], но все чаще можно встретить мнение о том, что при благоприятном расположении, особенно у молодых пациентов, их также предпочтительно удалять [88].

### **1.8 Методы хирургического лечения**

Хирургическое лечение спинальных КМ выполняется в соответствии с общими принципами удаления объемных образований спинного мозга, но имеет ряд технических особенностей, обусловленных характером патологии. В зависимости от локализации КМ хирургические вмешательства могут выполняться в трех положениях пациента на операционном столе: лежа на спине (prone position); лежа на боку (park bench position/lateral oblique position); в положении полусидя (semisitting position). Все хирургические вмешательства выполняются в условиях эндотрахеального наркоза и общей анестезии.

В последнее время рекомендуется все операции проводить под контролем нейрофизиологического мониторинга – транскраниальных моторных и соматосенсорных вызванных потенциалов [83].

В 2011 г. А. Р. Mitha et al. подробно описали три основных оперативных доступа к спинному мозгу для хирургического лечения интрамедуллярных КМ: задний, заднебоковой и боковой [62]. Авторы выполняли срединный разрез кожных покровов и подлежащих тканей после рентген-разметки на уровне интереса с достаточным краниальным и каудальным расширением для достижения адекватной визуализации операционного поля. Во всех случаях выполнялась субпериостальная диссекция паравертебральных мышц от заднего опорного комплекса позвоночного столба, не латеральнее медиальной границы фасеточных суставов. Авторы отмечают крайнюю важность сохранения целостности суставных капсул для сохранения стабильности позвоночного столба и минимизации риска развития кифотической деформации в постоперационном периоде. Для выполнения ламинэктомии авторы использовали высокоскоростной бор с краниотомической насадкой. Место рассечения ТМО определялось непосредственно относительно локализации патологического очага и предполагаемой миелотомии. В случае КМ заднего расположения выполнялась срединная дуротомия, и края ТМО подшивались к мышцам с помощью нейлона 4-0. При заднебоковом или боковом расположении линия дуротомии смещалась латерально по стороне КМ. В зависимости от локализации патологического очага авторы предложили выполнять один из трех вариантов миелотомии: срединную миелотомию, миелотомию в DREZ-зоне (зона входа задних корешков, dorsal root entry zone) и миелотомию на латеральной поверхности спинного мозга, между местом выхода передних и задних корешков.

Срединная миелотомия наиболее безопасна и служит доступом для задних и центрально расположенных КМ. Если КМ визуализируется на поверхности спинного мозга, выполняется экономная миелотомия в пределах образования. В случае центрально расположенных образований миелотомия выполняется на большем протяжении с максимальным сохранением внедряющихся в спинной

мозг сосудов. В случае заднебокового расположения предпочтительным является доступ через DREZ-зону. В данном случае миелотомия выполняется через заднелатеральную борозду спинного мозга. При боковой или переднебоковой локализации патологического очага авторы рекомендуют выполнять большой объём костной резекции – частичную резекцию фасеточного сустава и ножки позвонка для формирования более латерального угла хирургической атаки. Для визуализации зоны миелотомии проводится пересечение зубовидной связки каудальнее и краниальнее патологического очага, которая подшивается нитью Пролен 6-0, что позволяет провести аккуратную ротацию спинного мозга. Таким образом, миелотомия выполняется между передним и задним спиноцеребеллярными трактами. Непосредственно техника удаления представляет собой аккуратную диссекцию КМ от ткани спинного мозга с поочередной коагуляцией питающих и дренирующих сосудов, если такие возможно определить [62].

В случае вентрально расположенных КМ D.C. Lu и M.T. Lawton рассекали зубовидную связку, что позволяло безопасно манипулировать спинным мозгом. В случае вентрального расположения также выполнялась односторонняя фасетэктомия, что не оказывало выраженного отрицательного влияния на стабильность двигательного сегмента [56]. В отдельных работах описан вентральный доступ через зону переднего корешка [7, 26].

Ряд авторов предложили более инвазивные хирургические доступы – переднелатеральную частичную вертебрэктомию или переднелатеральный доступ в сочетании с косой корпэктомией [32, 86].

L. G. Vian et al. (2009) доложили о 16 КМ, успешно удаленных через гемиламинэктомию. Единственные ограничения, на которые указывают авторы, – это размер КМ более двух позвоночных сегментов или тяжелое клиническое течение [40]. E. A. Winkler et al. (2018) описали транспинозный доступ при КМ, расположенной в *conus medullaris* [4].

Принимая во внимание более узкое рабочее пространство латерального и заднелатерального доступов, а также близость к функционально значимым проводящим путям спинного мозга, A. P. Mitha et al. (2011) использовали CO<sub>2</sub>-

лазер во время резекции КМ. Использование СО<sub>2</sub>-лазера уменьшало тракцию нервных структур, уменьшая в объёме образование и облегчая формирование плоскости диссекции между КМ и окружающей тканью спинного мозга [83]. По мнению ряда нейрохирургов, лазерная технология способствует более полному удалению образований [25, 30].

К. Moldovan et al. (2019) описали случай успешного удаления КМ спинного мозга на уровне Th11 с применением интраоперационной КТ-навигации. Авторы считают, что метод позволяет точнее обнаружить КМ и минимизировать травматизацию спинного мозга при удалении глубоких интрамедуллярных образований [45]. С этой же целью предлагается использовать интраоперационный ультразвуковой контроль [46].

Одной из инноваций в современной хирургии сосудистых мальформаций является интраоперационная видеоангиография с введением индоцианина зеленого, который, заполняя сосуды мальформации, позволяет визуализировать эфферентные и афферентные сосуды. Использование видеоангиографии в хирургическом лечении КМ спинного мозга впервые описал японский нейрохирург Toshiki Endo [92]. В статье описаны 8 случаев удаления КМ спинного мозга. Во всех случаях был использован индоцианин зеленый. Авторы показывают высокую эффективность применения методики видеоангиографии, несмотря на то, что КМ не визуализируется при введении индоцианина зеленого венозным или любым другим доступом. Эффективность метода основана на возможности оценить размеры, площадь и зону прилегания КМ к веществу спинного мозга до удаления, а при неполном удалении визуализировать неудаленную часть как бессосудистую зону в ложе КМ. Авторы считают, что применение индоцианина зеленого может увеличить радикальность проводимых вмешательств и улучшить качество хирургического лечения КМ за счет уменьшения частоты повторных кровоизлияний из остатков мальформации.

Большинство нейрохирургов, оперировавших спинальные КМ, указывают на необходимость полного удаления мальформации, что является профилактикой повторных кровоизлияний. По обобщенным данным, субтотальное или частичное



удаление, а также биопсия сопряжены с неблагоприятным послеоперационным течением [84]. По данным метаанализа В. А. Gross et al. (2010), полное удаление было достигнуто у 91 % пациентов (всего 208 операций) [42]. А. Р. Mitha et al. (2011) сообщают о 5 % повторных операций по удалению остаточной КМ [70]. G. H. Choi et al. (2011) описали неполное удаление КМ у 1 из 21 пациента [87]. Т. Aoyama et al. (2011) отмечают, что остатки КМ могут быть замаскированы окружающей глиозной тканью, поэтому нужен тщательный осмотр полости, сформировавшейся после удаления КМ [8].

### **1.9 Послеоперационные осложнения**

Описание хирургического лечения спинальных КМ было бы неполным без обсуждения послеоперационных осложнений. Авторы, касающиеся этой темы, традиционно выделяют ранние и поздние осложнения. Наиболее подробно осложнения описаны в исследовании А. Р. Mitha et al. (2011) [70]. По данным авторов, частота ранних осложнений, которые включали ликворею и тромбоз вен, составляла 6 %. В отдаленном периоде частота осложнений достигала 14 %. Они были представлены кифозами, стенозами позвоночного канала и фиксацией спинного мозга. Такой уровень осложнений авторы считают приемлемым.

### **1.10 Интраоперационный мониторинг**

В последнее десятилетие в спинальной нейрохирургии с целью улучшения функциональных исходов все шире применяется многофункциональный интраоперационный мониторинг. Этот метод используется и при удалении спинальных КМ – как интра-, так и экстремедуллярных. Интраоперационный контроль функционального состояния проводящих путей включает, как правило, соматосенсорные вызванные потенциалы, моторные вызванные потенциалы (МВП), электромиографию [26]. В публикациях приводятся отдельные успешные примеры таких операций [11]. Так, X. Li et al. (2019) использовали все три метода при удалении 55 спинальных АВМ и 54 спинальных КМ. «Предупреждающими» критериями были снижение амплитуды моторного ответа более 80 %, снижение

амплитуды соматосенсорных вызванных потенциалов более 50 % и увеличение латентности соматосенсорных вызванных потенциалов более 10 %. Чувствительность и специфичность мониторинга составили 68,8 % и 83,3 % соответственно. Авторы пришли к выводу о том, что мониторинг помогает в ходе операции, но не может точно предсказать функциональный исход. Интересно отметить, что точность метода при КМ была выше, чем при АВМ [28].

Таким образом, анализ литературы, посвященной спинальным КМ, показал, что в настоящее время имеется достаточно полная информация об этой патологии, методах и результатах ее лечения. Общеизвестно, что методом выбора в лечении спинальных КМ служит их удаление. Тем не менее, есть некоторые различия в показаниях к операции: обсуждается вопрос о целесообразности удаления бессимптомных кавернозных мальформаций, КМ, проявившихся минимальной симптоматикой, и КМ, имеющих очень мелкие (1–3 мм) размеры.

Сложными проблемами все еще являются поиск доступа и выбор методики удаления КМ, расположенных вентрально. Остается достаточно высокой частота послеоперационного нарастания симптоматики после операции, что требует совершенствования техники удаления.

Не вполне ясна эффективность различных методов интраоперационного мониторинга при удалении образований. Актуальной остается проблема контроля полноты удаления КМ. Требуют внимания вопросы профилактики различных послеоперационных осложнений.

## Глава 2 Материалы и методы исследования

### 2.1 Характеристика пациентов

Исследуемая группа сформирована на основании анализа базы данных по всем пациентам с КМ ЦНС, обратившимся в НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н. Н. Бурденко (как оперированным, так и неоперированным), начиная с 1993 г [1] с добавлением текущих случаев. Первые пациенты с КМ спинного мозга зарегистрированы в этой базе в 2002 г. В том же году выполнена первая зарегистрированная операция удаления спинальной КМ. К маю 2020 г. в базе был зарегистрирован 101 пациент со спинальной КМ; все они вошли в исследование. 69 из них были оперированы, 32 не оперированы. С учетом всех локализаций КМ ЦНС с 2002 по май 2020 г. было прооперировано 1337 пациентов. Таким образом, среди всех оперированных за этот период доля пациентов с КМ спинного мозга составила 5,2 %. Отсутствие в базе данных пациентов со спинальными КМ в период с 1993 по 2002 г. связано, вероятнее всего, с достаточно низким качеством спинальной МРТ в этот период, а также с ограниченными представлениями о КМ спинальной локализации.

При оценке количества обращений пациентов по годам примерно с середины 2000-х гг. отмечается увеличение числа обращений и увеличение количества оперированных пациентов. Тем не менее, эти цифры остаются небольшими. Соотношение оперированных и неоперированных составляет 2,2:1. При рассмотрении по годам это соотношение не имеет каких-либо закономерностей (Таблица 1). Увеличение частоты выявления КМ спинного мозга в популяции обусловлено преимущественно повсеместным внедрением, доступностью и улучшением качества МРТ-диагностики.

В анализируемой группе было 48 мужчин и 53 женщины (среди оперированных – 34 и 35 соответственно); их соотношение составило 1:1,08. Возраст пациентов на момент первого обращения в НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н. Н. Бурденко варьировал от 10 до 72 лет, на момент манифестации заболевания – от 9 лет до 71 года (Таблица 2).

Таблица 1 – Количество оперированных и неоперированных пациентов со спинальными кавернозными мальформациями в период с 2002 по май 2020 г.

Периоды	Оперированные	Неоперированные
2002–2006 гг.	4	2
2007–2011 гг.	23	6
2012–2016 гг.	23	17
2017 г. – май 2020 г.	19	7
Всего	69	32

Таблица 2 – Возрастные особенности оперированных пациентов с кавернозными мальформациями спинного мозга

Период заболевания	Границы, лет	Средний возраст, лет
Манифестация	9–71	38,6 ± 16,1
Операция	10–72	41,4 ± 15,8

Интервалы между началом заболевания и обращением в НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н. Н. Бурденко в группе оперированных пациентов представлены в Таблице 3.

Таблица 3 – Срок между началом заболевания и операцией удаления кавернозной мальформации спинного мозга

Временной интервал	Количество пациентов
≤ 1 года	35 (50,7 %)
1–5 лет	20 (29 %)
6–9 лет	8 (11,6 %)
> 10 лет	6 (8,7 %)
Всего	69 (100 %)

Эти данные показывают, что только половина пациентов (50,7 %) были оперированы в срок 1 год и менее от начала болезни. 46 (66,7 %) человек были

оперированы в срок до 3 лет от первых проявлений заболевания – период, в который, по данным литературы, можно рассчитывать на более благоприятный исход. Остальные пациенты были оперированы спустя более длительное время.

Минимальная продолжительность болезни от первых симптомов до операции составила 14 дней (4 пациентов), максимальная – 21 год (2 пациента). Позднее обращение чаще всего было связано с поздней диагностикой патологии.

## 2.2 Диагностика

КМ у всех без исключения пациентов были обнаружены при проведении МРТ. Поводом для обследования в подавляющем большинстве случаев являлось появление спинальной симптоматики. У некоторых пациентов перед МРТ была выполнена КТ, которая позволяла поставить диагноз объемного образования или даже кровоизлияния в спинной мозг.

При МРТ-диагностике оценивали локализацию, структуру, размеры КМ, состояние близлежащих отделов спинного мозга (отек, гематомы, постгеморрагические кисты, наличие утолщения, смещения спинного мозга). Количество использованных режимов МРТ варьировало и зависело от технологических возможностей метода на период обследования. Первоначально применялись режимы T1 и T2, в ряде случаев – с контрастным усилением.

В последние годы стали использоваться режимы SWI, в частности режим MERGE (Multiple Echo Recombined Gradient Echo, многократное рекомбинированное градиентное эхо), который отличается высоким разрешением, хорошей цветовой дифференциацией белого и серого вещества. В зависимости от данных МРТ тип КМ классифицировали в соответствии с классификацией J. M. Zabramski et al. (Таблица 4) [90].

Таблица 4 – Классификация кавернозных мальформаций головного мозга по J. M. Zabramski et al. (1994) [90]

Тип КМ	Данные МРТ	Патоморфология
I	<p>T1: гиперинтенсивный сигнал.</p> <p>T2: гипер- или гипоинтенсивный сигнал.</p> <p>Гематома не распространяется или распространяется за пределы окаймляющей гипоинтенсивной области.</p> <p>Может выявляться перифокальный отек.</p>	<p>Острое/подострое кровоизлияние, распространяющееся за пределы «капсулы» образования</p>
II	<p>T1: гетерогенный сигнал.</p> <p>T2: гетерогенный сигнал, окруженный ободком гипоинтенсивного сигнала.</p>	<p>Полости, заполненные кровью на разных стадиях распада, окруженные измененной гемосидерозом мозговой тканью; образование может быть кальцифицировано</p>
III	<p>T1: изо- или гипоинтенсивный сигнал.</p> <p>T2: гипоинтенсивный сигнал, окруженный гипоинтенсивным ободком.</p>	<p>Старая гематома, окруженная мозговой тканью, измененной гемосидерозом</p>
IV*	<p>T1, T2 – не выявляется.</p> <p>GRE: точечное образование в виде сигнала низкой интенсивности.</p>	<p>КМ?</p> <p>Телеангиэктазия?</p>

Примечание: \* – в представленной работе описано два таких наблюдения; GRE – градиентный эхо-сигнал (gradient-recalled echo)

В 4 случаях перед операцией с целью дифференциальной диагностики с другой сосудистой патологией выполнялась селективная спинальная ангиография. Ни в одном из этих случаев данных, свидетельствующих о наличии АВМ или дуральной артериовенозной фистулы, не получено, а КМ не контрастировалась.

### 2.3 Локализация, размеры и количество кавернозных мальформаций

Спинальные КМ в подавляющем большинстве случаев (94,1 %) были интрамедуллярными. Экстрамедуллярные интрадуральные КМ выявлены в 6 случаях: у оперированных пациентов это были КМ конского хвоста (4 случая) и корешка С2 спинного мозга (1 случай) – всего 7,2 %; у неоперированных пациентов – КМ конского хвоста (1 случай) – 3,1 %. Распределение интрамедуллярных КМ у оперированных пациентов по локализации представлено в Таблице 5.

Таблица 5 – Распределение интрамедуллярных кавернозных мальформаций по локализации у оперированных пациентов нашей серии и по данным литературы

Локализация КМ	Количество пациентов (%)		
	Собственные данные	Gross B. A. et al. (2010) [42]	Badhiwala J. H. et al. (2014) [84]
Шейная	23 (33,4 %)	38 %	40 %
Грудная	35 (50,7 %)	57 %	56,6 %
Поясничная	7 (10,1 %)	4 %	3,4 %
Грудопоясничная	4 (5,8 %)	–	–
Всего	69 (100 %)	352 (100 %)	412 (100 %)

При сопоставлении наших данных с данными двух наиболее крупных метаанализов обращает на себя внимание некоторое несоответствие количества КМ грудного и поясничного уровней. Здесь нужно учитывать, что локализация

может определяться по сегментам или позвонкам спинного мозга. Мы так же, как и некоторые другие авторы, выделяли КМ груднопоясничного уровня. Наши данные подтверждают, что реже всего встречаются КМ корешков спинного мозга (экстремедуллярные интрадуральные). Экстрадуральных образований в нашей серии не было.

Распределение по локализации несколько отличалось в группах оперированных и неоперированных пациентов. Так, среди неоперированных преобладали пациенты с КМ шейного и грудного уровней (14 и 13 человек соответственно). Среди неоперированных доля пациентов с шейной локализацией составила 46,6 %, среди оперированных – 31,1 %. В свою очередь, среди неоперированных пациентов с КМ шейного отдела преобладал верхнешейный уровень (С1–С3) – 9 наблюдений (64,3 %), в то время как среди оперированных аналогичный показатель составил 50 %.

У большинства оперированных пациентов (87,9 %) интрамедуллярные КМ распространялись не более чем на 1 сегмент спинного мозга. В 12,1 % случаев они занимали 2–3 сегмента. У неоперированных пациентов также в основном встречались небольшие или маленькие КМ, однако в отдельных случаях образования могли достигать больших размеров – главным образом, за счет формирования крупных гематом.

У подавляющего числа пациентов в спинном мозге выявлена одна КМ (95 пациентов). Множественные спинальные КМ были выявлены у 6 пациентов.

В одном случае это были КМ на уровне С1–С2 и С5–С7 позвонков (Рисунок 1). В связи со сложным уровнем поражения и минимальными клиническими проявлениями заболевания пациент оставлен под наблюдением.

Во втором случае у пациентки также имели место две КМ, из которых симптоматичная КМ была на уровне Th10–Th11, а бессимптомная – на уровне Th3. Обе КМ были последовательно удалены. 3 пациента представляют крайне редкие случаи множественных КМ спинного мозга, представленных разными типами (II, III, IV). Во всех этих случаях также имели место множественные КМ головного мозга, а в одном из них – множественные мелкие ангиомы кожи лица и туловища.



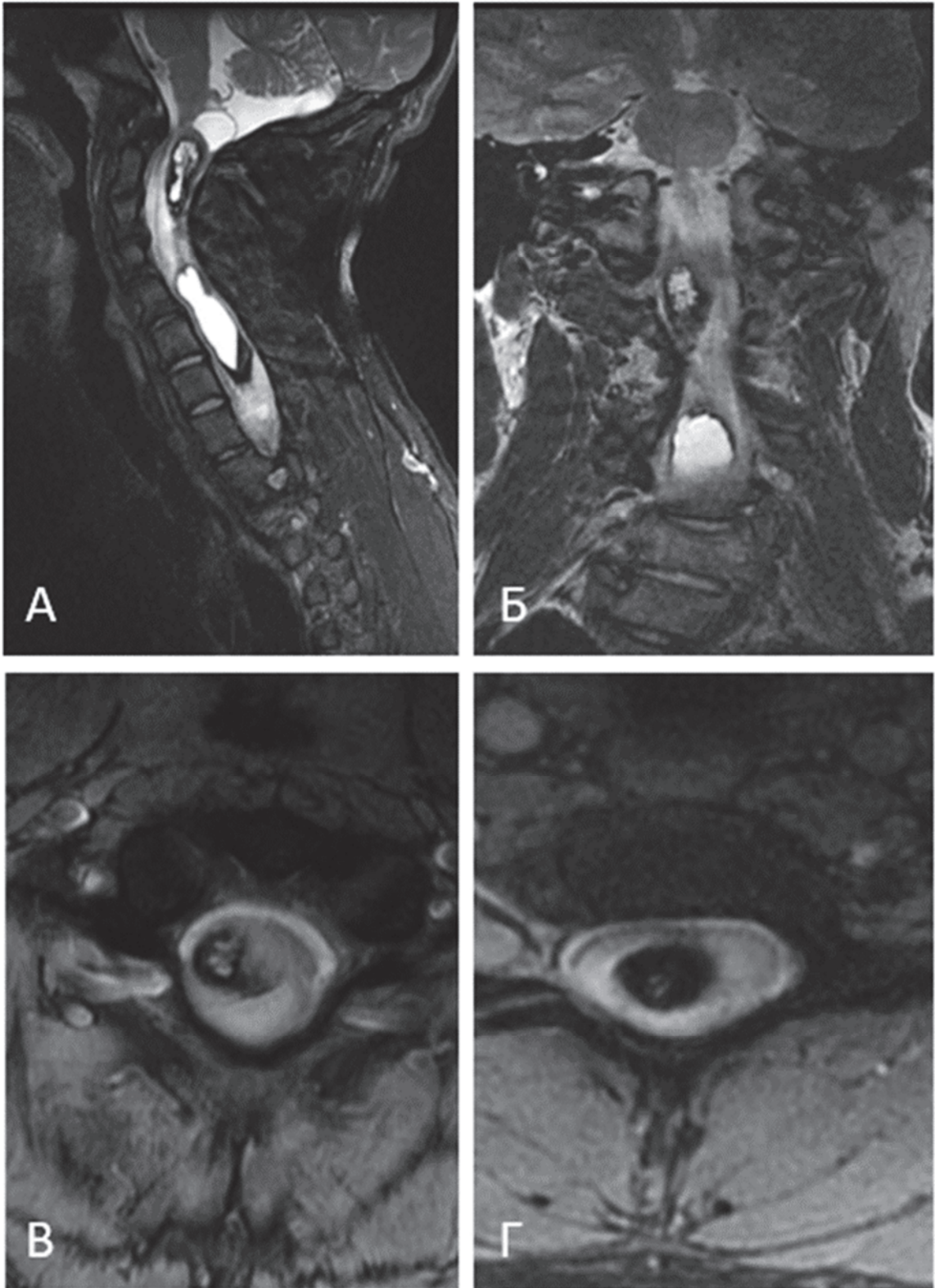


Рисунок 1 – Данные МРТ шейного и верхнегрудного отделов спинного мозга в режимах T2 (А, Б) и MERGE (В, Г); множественные КМ спинного мозга на уровне С1–С2 (II тип) и С5–С7 (I тип) позвонков: А – сагиттальный срез; Б – фронтальный срез; В, Г – аксиальные срезы

У 13 пациентов спинальные КМ были в составе множественных КМ ЦНС – другие КМ локализовались в головном мозге. У 6 из этих пациентов имелся анамнез семейной формы патологии, из которых в 3 случаях был достоверно доказан наследственный характер заболевания: множественные КМ имелись у одного или более кровных родственников в других поколениях. В этой подгруппе причиной обследования как головного, так и спинного мозга были клинические проявления со стороны как спинальных КМ, так и КМ головного мозга.

В 5 случаях спинальные КМ были бессимптомными и были обнаружены случайно: в 1 случае КМ верхнешейного уровня обнаружена при МРТ головного мозга, при которой был виден верхний шейный отдел; в другом исследовании всего спинного мозга было выполнено пациентке с множественными клинически проявившимися КМ головного мозга, и при этом были выявлены две небольшие КМ на уровне грудных позвонков. Распределение пациентов по количеству КМ представлено в Таблице 6.

Таблица 6 – Распределение пациентов со спинальными кавернозными мальформациями по количеству, расположению и семейному анамнезу

Количество и локализация КМ	Количество пациентов		
	Оперированные	Неоперированные	Всего
Одиночные спинальные*	64	20	84
Множественные спинальные*	1	2	3
Одиночные спинальные + одиночные/множественные головного мозга (в т. ч. семейная форма)	4 (2)	7 (2)	11(4)
Множественные спинальные + множественные головного мозга	–	3	3
Всего	69	32	101

Примечание: \* – МРТ головного мозга не проводилась

При сопоставлении групп оперированных и неоперированных пациентов очевидно, что среди неоперированных количество пациентов с множественными КМ ЦНС выше, чем среди оперированных (25,8 % против 5,8 %).

В 1 случае имело место сочетание КМ спинного мозга и спинальной дуральной артериовенозной фистулы, что потребовало дифференциальной диагностики причины развития неврологических симптомов.

#### **2.4 Оценка клинической картины заболевания**

При анализе клинического течения проводили тщательный сбор анамнеза с выяснением времени появления первых признаков заболевания, их характера, выраженности, скорости развития и последующей динамики. При первичном осмотре пациента, а также в послеоперационном периоде проводили тщательное неврологическое обследование. Степень неврологических нарушений оценивали качественно по степеням: нет нарушений; легкие нарушения; умеренные нарушения; выраженные нарушения. Силу мышц оценивали по общепринятой 5-балльной шкале MRC (Medical Research Council Muscle Scale). Нарушение функции тазовых органов оценивали качественно: задержка; недержание; императивные позывы. Обобщенная оценка функционального статуса пациента, обусловленного выраженностью спинальной симптоматики, проводилась по шкале McCormick до и после операции, а также при катamnестических исследованиях (Таблица 7) [41].

Таблица 7 – Шкала McCormick [41]

Стадия	Описание
1-я	Неврологически нормальный пациент, может иметь незначительный неврологический дефицит в вовлеченной конечности; легкая спастичность или изменение рефлексов; походка нормальная.
2-я	Сенсомоторный дефицит, который влияет на функцию вовлеченной конечности; легкое или умеренное затруднение ходьбы; выраженный болевой синдром или синдром дизестезии, ухудшающие качество жизни; функционально независим, ходит самостоятельно.
3-я	Более тяжелый неврологический дефицит; необходима трость/скоба для передвижения либо имеется значительное нарушение функции верхних конечностей; может быть функционально как независим, так и частично зависим (нуждается в непостоянной помощи).
4-я	Выраженный неврологический дефицит; необходима коляска или трость/скоба и имеет двустороннее нарушение функции верхних конечностей; как правило, зависим от посторонней помощи.

## 2.5 Хирургические вмешательства и интраоперационный мониторинг

Операция удаления КМ выполнена 69 пациентам. 1 (1,4 %) пациентка оперирована дважды в связи с наличием второй каверномы. 4 (5,8 %) пациента были оперированы повторно по поводу остатков кавернозной мальформации, среди них 3 человека были первично оперированы по месту жительства и 1 пациент был дважды оперирован в НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н. Н. Бурденко.

Таким образом, в НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н. Н. Бурденко выполнена 71 операция по удалению спинальных КМ. 3 пациентам также были выполнены операции по поводу КМ головного мозга. В одном из этих случаев операции удаления КМ ствола головного мозга и верхнешейного отдела спинного мозга выполнены одновременно.

С 2007 г. операции стали проводить с интраоперационным физиологическим мониторингом. Всего электрофизиологический мониторинг выполнен у 38 пациентов. Всем пациентам проводилась регистрация транскраниальных моторных вызванных потенциалов. Методика выполнения и результаты представлены в Главе 4.

1 пациенту была проведена операция по удалению КМ на уровне верхнешейного отдела спинного мозга с использованием интраоперационной видеоангиографии. У 28 пациентов проводилась видеозапись операции.

Гистологическое исследование биопсийного материала выполнено 68 пациентам – 70 случаев (2 повторные операции).

## **2.6 Оценка исходов хирургического лечения**

В послеоперационном периоде в ближайшие дни после операции всем пациентам выполняли КТ или МРТ, в первую очередь – с целью исключения послеоперационной гематомы, и частично – для контроля степени удаления мальформации, хотя такая оценка более достоверна при исследовании спустя 1–3 месяца после операции.

Клинический исход оценивали по тем же принципам, что и клинический статус до операции. На основании оценки неврологических нарушений, опроса пациента и/или его родственников оценивали состояние по шкале McCormick.

Катамнез прослежен у 39 оперированных пациентов и у 13 пациентов, наблюдавшихся амбулаторно. Его длительность составила от 2 до 211 месяцев для оперированных и от 1 мес. до 16 лет для амбулаторных пациентов.

При сборе катамнестических данных пользовались очными консультациями и опросом по телефону, а также данными повторных МРТ. Помимо оценки состояния по шкале McCormick, применяли также индекс повседневной активности Бартел (Приложение Б) [57].

## 2.7 Обработка данных

Данные по всем категориям заносились в таблицу и были статистически обработаны с помощью языка и программной среды для статистического программирования R ([www.r-project.org](http://www.r-project.org)) в программе IDE (RStudio, США). Сценарий статистического анализа был записан в виде программного кода (скрипта) для обеспечения автоматизации и воспроизводимости расчетов.

Задачи оценки статистической значимости различий в распределениях категориальных признаков решались с помощью критерия Хи-квадрат и точного теста Фишера. Для числовых показателей различия оценивались с помощью критерия Стьюдента (для нормально распределенных случайных величин) или критерия Манна – Уитни (при опровержении гипотезы о нормальном распределении). Корреляцию между количественными величинами оценивали с помощью коэффициента корреляции Спирмена.

Результаты тестирования статистических гипотез признавались статистически значимыми на уровне значимости  $p < 0,05$ .

## **Глава 3 Клиническое течение и диагностика спинальных кавернозных мальформаций.**

### **Показания к операции**

#### **3.1 Клиническая картина спинальных кавернозных мальформаций**

##### **Патогенез и характер клинических симптомов**

Общепризнанно, что основным механизмом повреждения мозга при кавернозных мальформациях любой локализации, приводящим к развитию неврологических симптомов, считается кровоизлияние в окружающую ткань или в ткань самой мальформации. Как и в случаях КМ другой локализации, при КМ спинного мозга в нашей серии это подтверждалось данными МРТ, выполненной либо в ближайшее время после появления симптоматики, когда можно было обнаружить кровь в веществе спинного мозга или в структуре самой КМ, либо в отдаленные сроки, когда выявлялись следы ранее перенесенных кровоизлияний в виде сигнала низкой интенсивности за счет отложения в тканях гемосидерина, особенно четко видимые в режиме T2 (Рисунок 2).

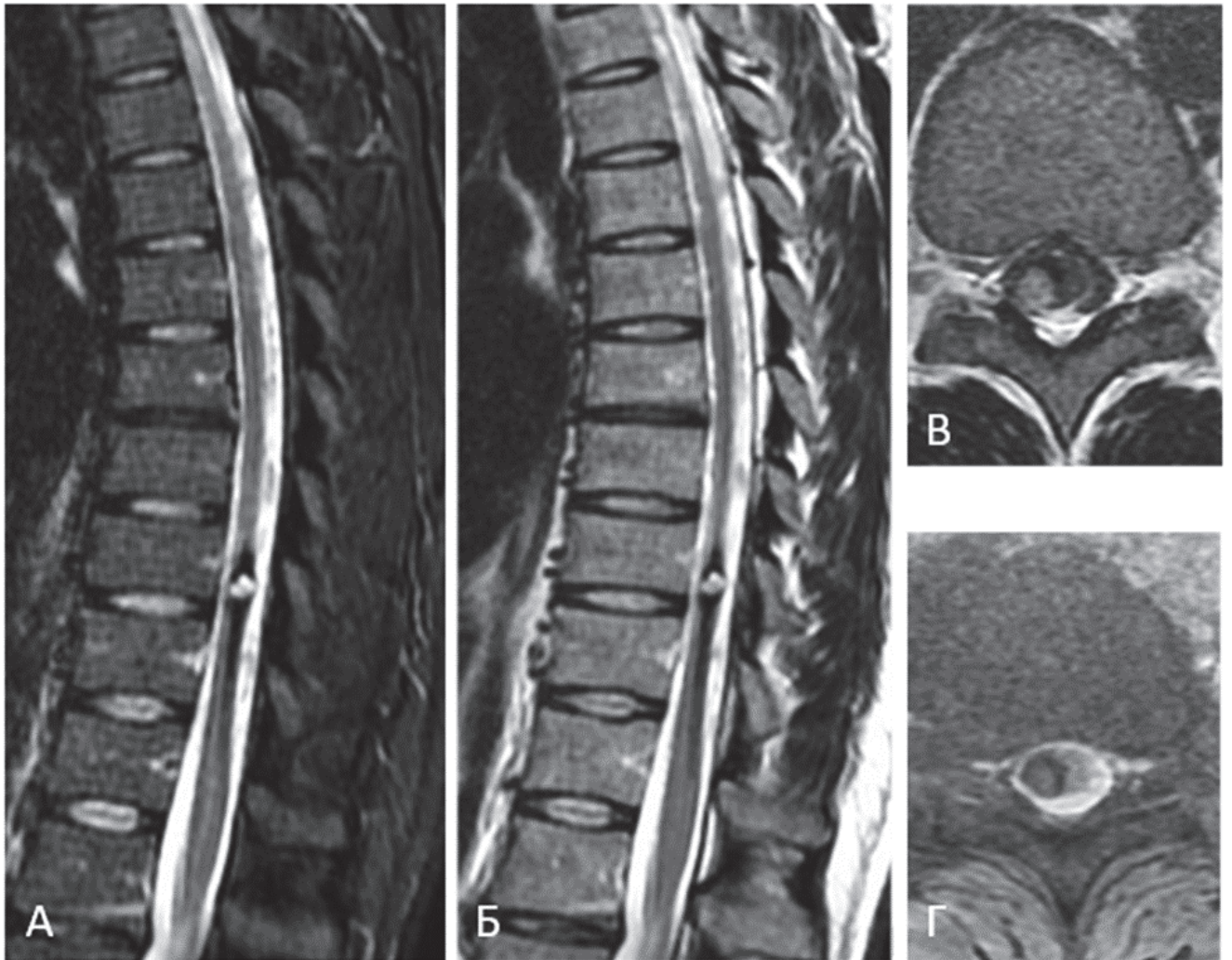


Рисунок 2 – Интрамедуллярная КМ на уровне Th9 позвонка с признаками ранее перенесенного кровоизлияния в виде сигнала низкой интенсивности по периферии: А – сагиттальная проекция, режим STIR; Б – сагиттальная проекция, режим T2; В – аксиальная проекция, режим T2; Г – сагиттальная проекция, режим 2D MERGE

Подтверждением факта кровоизлияния было также непосредственное обнаружение в ходе операции старых гематом или отложений гемосидерина в ткани и оболочках спинного мозга в непосредственной близости от КМ (Рисунок 3).



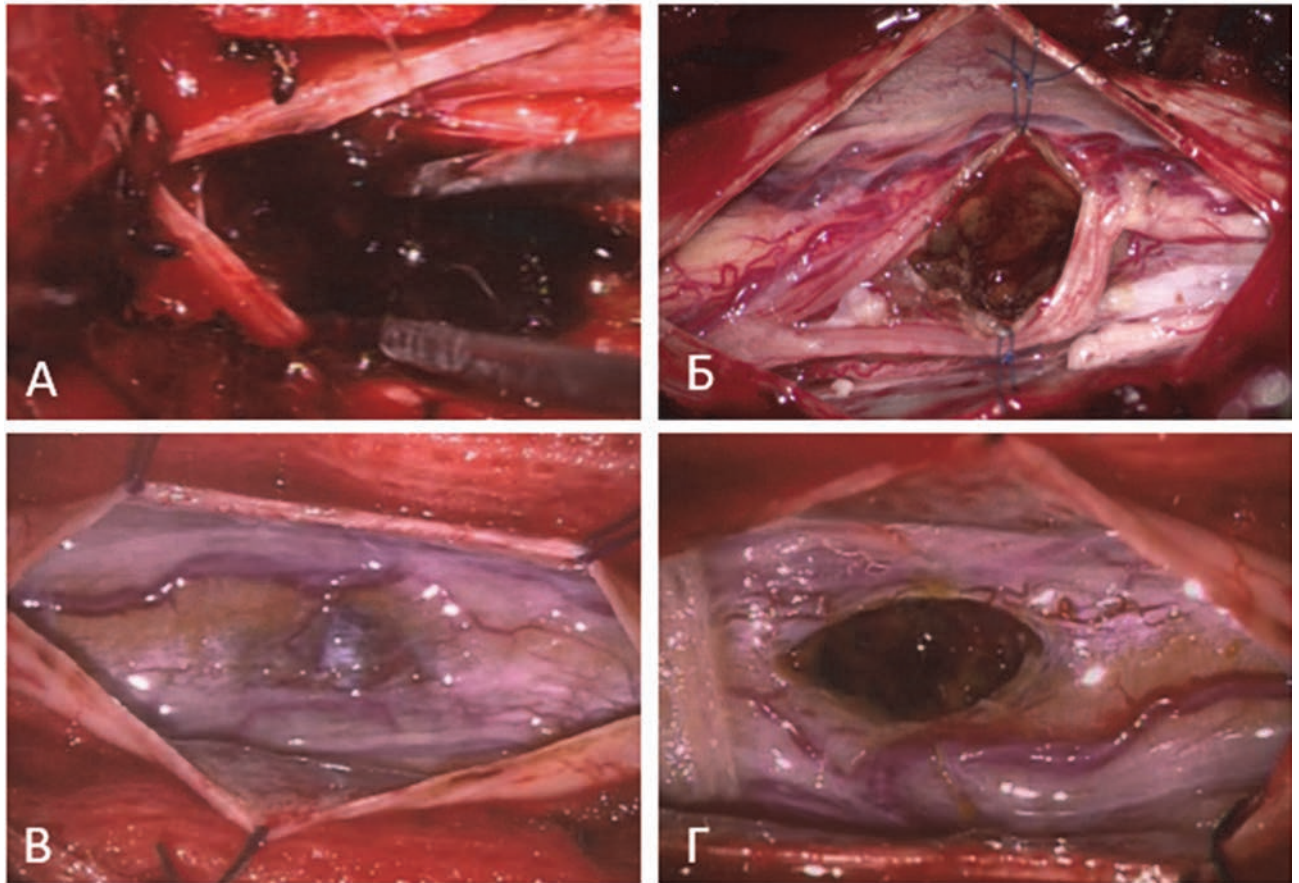


Рисунок 3 – Подтверждение факта кровоизлияния из спинальной КМ во время операции: А – выявление гематомы после миелотомии; Б – желтая окраска мозговой ткани (признаки отложения гемосидерина) в ложе удаленной гематомы; В – помутнение и желтая окраска арахноидальной оболочки, видимые после вскрытия ТМО; Г – желтая окраска мозговой ткани в ложе удаленной КМ

В случае интрамедуллярных спинальных КМ при кровоизлиянии в первую очередь повреждается ткань спинного мозга, что, с учетом его анатомии, и проявляется быстрым развитием достаточно выраженных сегментарных или проводниковых нарушений. При поверхностно расположенных КМ, а также при экстрамедуллярных КМ кровь может распространяться в субарахноидальном пространстве как спинного, так и головного мозга. Последнее наблюдалось при расположении КМ на верхнешейном уровне. В этих случаях характерным было появление общемозговых и менингеальных симптомов, а очаговые симптомы, свидетельствующие о повреждении вещества спинного мозга, могли быть менее

выраженными. В исследуемой группе общие симптомы были представлены разнообразными нелокализованными болевыми ощущениями, включая головные боли, а очаговые – типичными проводниковыми, сегментарными и (реже) корешковыми расстройствами, которые зависели от локализации патологического образования.

К механизмам развития клинических симптомов при КМ относят также постепенное «пропотевание» крови в мозговое вещество через несостоятельный эндотелий и тромбирование окружающих КМ вен. Документально доказать такие случаи в нашей серии не удалось.

### **Варианты клинического течения заболевания при спинальных кавернозных мальформациях**

Подавляющее большинство (96 случаев) спинальных КМ в нашей серии проявились клинически. В 5 случаях КМ были бессимптомными, в 3 из них имели место множественные КМ головного и спинного мозга, а клинически проявилась только церебральная КМ. В 1 случае КМ грудного уровня обнаружена при МРТ-исследовании шейного и грудного отделов позвоночника, выполненном в связи с болями в затылочной области. В 1 случае у пациентки с клинической картиной спинального кровоизлияния выявлены две КМ на грудном уровне: одна из них явилась причиной появления симптоматики, вторая не проявлялась клинически.

Как уже указывалось в литературном обзоре, клиническое течение спинальных КМ разнообразно, и систематизировать его, особенно при длительном анамнезе, достаточно сложно. Мы придерживались классификаций, в которых выделяют три основных типа течения клинически проявившихся КМ.

#### ***Острое течение***

В эту группу мы отнесли пациентов, у которых имел место однократный эпизод внезапного развития симптомов (38 (37,6 %) пациентов). Среди оперированных такое течение было у 25 (36,2 %) человек, среди неоперированных – у 13 (40,6 %). Следует отметить, что практически у всех

пациентов после внезапного начала в виде общих или локальных симптомов локальная симптоматика затем нарастала в течение 2–5 дней. Это отличало клинику кровоизлияния при спинальных КМ от кровоизлияний из КМ больших полушарий головного мозга, при которых очаговая симптоматика развивается быстро, но соответствовало клиническому течению при кровоизлияниях из КМ ствола мозга.

Дальнейшее течение в этой группе было различным. Оно характеризовалось улучшением в виде полного или частичного регресса симптоматики у 10 пациентов, стабилизацией симптомов – у 2 пациентов, ухудшением в виде постепенного нарастания симптоматики – у 22 пациентов. В нескольких случаях после улучшения наступало постепенное, без четкого начала, нарастание симптомов – у 4 пациентов. Следует отметить, что у всех пациентов с улучшением или стабилизацией длительность болезни до обращения в НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н. Н. Бурденко составляла 1 год и менее, а среди пациентов с ухудшением доля таких пациентов составила 59 %. Причина постепенного ухудшения у пациентов, перенесших один острый эпизод, остается неясной. В качестве патогенетических механизмов можно рассматривать уплотнение ткани КМ, нарушение микроциркуляции в ткани спинного мозга.

### **Клиническое наблюдение 1**

#### *Острое течение со стабилизацией симптомов*

Пациентка И-ва, 24 года, поступила в НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н. Н. Бурденко в ноябре 2016 г. с диагнозом: Интрамедуллярная опухоль на уровне С1.

Анамнез болезни: 10.08.2016 на фоне хорошего общего состояния здоровья внезапно почувствовала онемение в ногах и в промежности. В течение суток онемение нарастало по восходящему типу до уровня правой руки. По данным МРТ шейного отдела позвоночника от 10.09.2016, на уровне С1 выявлено интрамедуллярное объемное образование округлой формы, размерами 10 × 10 мм, гиперинтенсивное в Т2-режиме. В режиме Т1 сигнал вокруг образования частично гиперинтенсивный (ободок) (Рисунок 4).

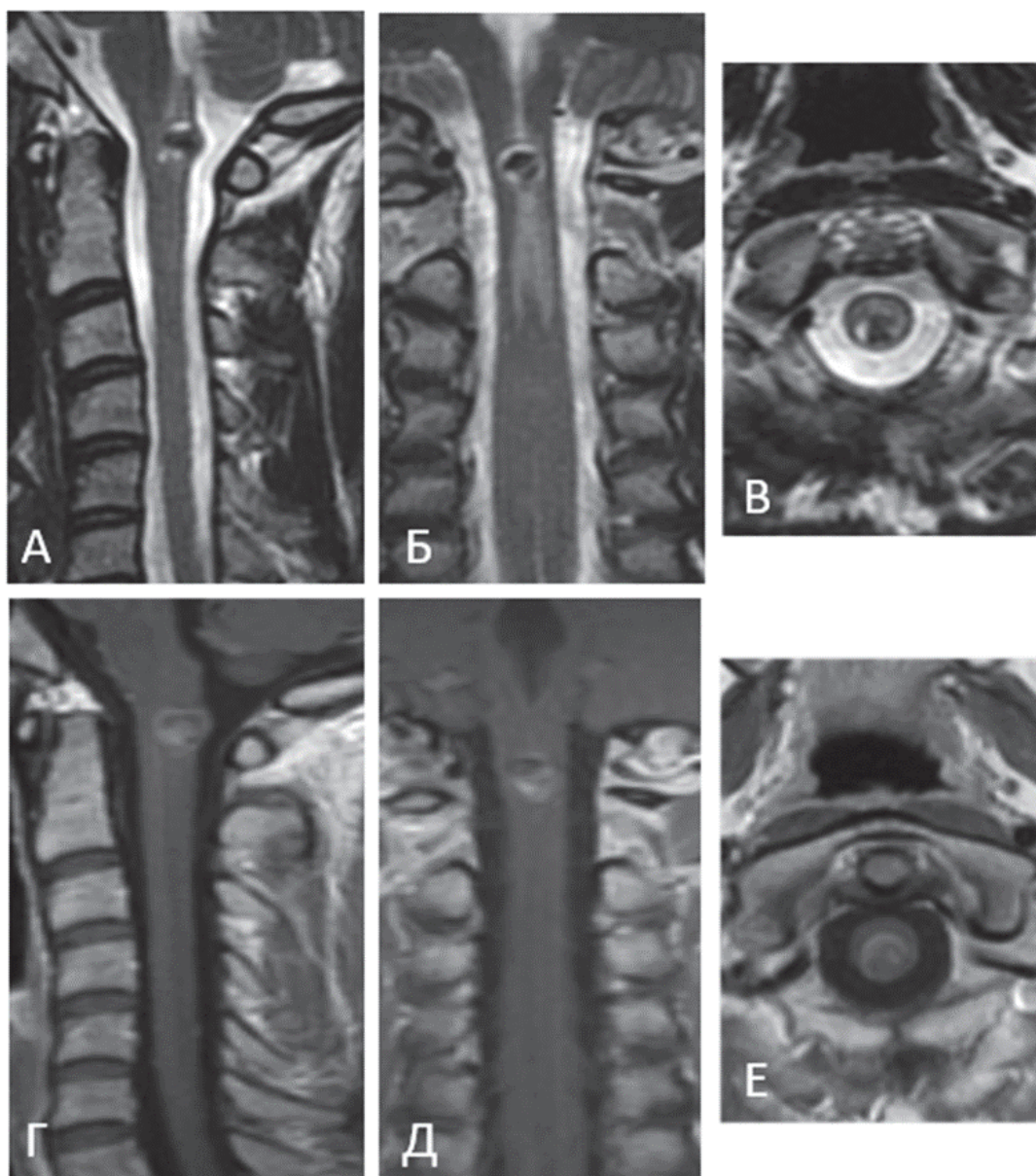


Рисунок 4 – Пациентка И-ва, МРТ шейного отдела позвоночника и спинного мозга в режимах T1-ВИ (А–В) и T2-ВИ (Г–Е) в 3 проекциях: А, Г – сагиттальная проекция; Б, Д – фронтальная проекция; В, Е – аксиальная проекция. Картина интрамедуллярного объёмного образования на уровне С1 позвонка

При поступлении: ощущение онемения в правой половине тела и промежности. В неврологическом статусе: поверхностная чувствительность снижена с С2 позвонка по проводниковому типу справа, глубокая чувствительность не изменена. Двигательных нарушений нет. Нарушения функции тазовых органов (НФТО) нет. Стадия по шкале McCormick – 1.

Предоперационный диагноз: опухоль спинного мозга на уровне С1.

Учитывая жалобы, молодой возраст, наличие неврологического дефицита, отсутствие противопоказаний к хирургическому лечению, принято решение об удалении образования с использованием интраоперационного нейрофизиологического мониторинга.

Выполнена операция: удаление интрамедуллярной опухоли на уровне С1 позвонка с применением интраоперационного нейрофизиологического мониторинга. В положении пациентки на животе в условиях эндотрахеального наркоза с жесткой фиксацией головы в скобе Mayfield произведен линейный разрез кожи и мягких тканей в проекции затылочного бугра до С4 позвонка. Скелетированы задние элементы на уровне С1–С2 позвонков и чешуя затылочной кости. Произведена ламинэктомия С1 позвонка, частичная арктомия С2 позвонка с расширением большого затылочного отверстия. ТМО вскрыта линейным разрезом и взята на держалки. Арахноидальная оболочка вскрыта и отсепарирована от внутреннего листка ТМО на всем протяжении разреза. Пиальная оболочка вскрыта. Произведена центральная миелотомия, на глубине около 2–3 мм справа выявлена ткань темно-коричневого цвета. Между ней и спинным мозгом не выявлялось четкой плоскости диссекции. Произведено удаление образования микроинструментами по зоне перифокального глиоза острым и тупым способом. Образование удалено несколькими фрагментами. В окружающей ткани видны следы гемосидерина и глиоза (Рисунок 5). Выполнен гемостаз. На ТМО наложен герметичный шов. На шов уложены «Тахокомб» и клей «Evicel». Выполнено послойное герметичное ушивание раны без дренажа. Наложены внутрикожный шов.

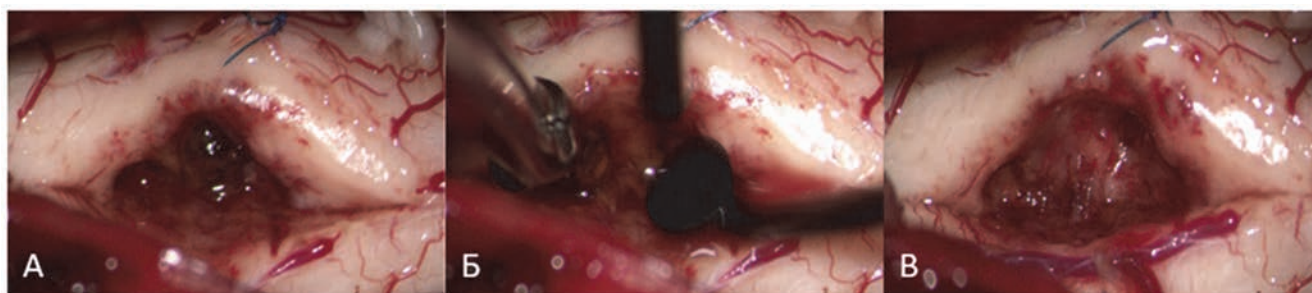


Рисунок 5 – Пациентка И-ва, интраоперационная картина: А – вид образования после миелотомии; Б – выделение и удаление патологической ткани острым путем; В – в ложе удаленного образования – отложения продуктов распада крови (гемосидерин)

Биопсия. Обнаружены крохотные фрагменты глиальной и соединительной ткани с густыми отложениями гемосидерина, большим количеством разнокалиберных сосудов. Убедительных признаков опухоли не выявлено, нельзя исключить перифокальную зону сосудистой мальформации.

Послеоперационный период протекал без хирургических осложнений. В неврологическом статусе отмечалось появление правостороннего гемипареза до 4 баллов и нарастание гемигипестезии справа по проводниковому типу. Выписана домой через 7 дней после операции. К выписке гемипарез регрессировал полностью. Сохраняется гемигипестезия справа. Стадия по шкале McCormick – 1.

В данном наблюдении клиническое течение характерно для сосудистой мальформации. Это подтверждено отсутствием данных, свидетельствующих об опухоли при биопсии, и, хотя типичной ткани КМ не выявлено, имеются морфологические признаки, типичные для КМ.

### ***Рецидивирующее течение***

В эту группу включены пациенты, у которых наблюдалось 2 и более острых эпизода. Каждый из таких эпизодов расценивался как повторное кровоизлияние. В этой группе был 31 пациент – 25 (36,2 %) оперированных и 6 (18,8 %) неоперированных. У большинства было отмечено 2 эпизода кровоизлияния (19 пациентов), реже – 3 и более эпизода (12 пациентов). Корреляционный анализ

по Спирмену показал отсутствие статистически значимой связи между длительностью заболевания и числом перенесенных кровоизлияний. Улучшение симптоматики после повторных эпизодов в этой группе отмечено только у 7 пациентов, стабилизация – у 2, остальные 22 человека отмечали ухудшение. Следует отметить, что в целом в группу с повторными эпизодами вошли в основном пациенты с длительным анамнезом: так, пациенты с анамнезом более 1 года составили 74,2 %.

### **Клиническое наблюдение 2**

*Рецидивирующее течение с полным восстановлением после каждого кровоизлияния*

Пациент К-ов, 23 года, госпитализирован в НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н. Н. Бурденко в 2012 г. с диагнозом: Интрамедуллярная КМ на уровне С4 позвонка.

При госпитализации жалоб не предъявлял.

Из анамнеза известно, что заболевание манифестировало остро, 05.01.2010, развитием тетрапареза, двусторонней проводниковой гипестезии и НФТО. Был госпитализирован по месту жительства. На МРТ шейного отдела позвоночника была выявлена интрамедуллярная КМ на уровне С4 позвонка с признаками кровоизлияния. На фоне консервативного лечения пациент восстановился почти полностью, однако 01.07.2010 произошло повторное кровоизлияние со схожими симптомами: остро развились парез и гипестезия в правой руке, гипестезия в правой половине спины и туловища. Вновь госпитализирован по месту жительства, проведена консервативная терапия с положительным эффектом – отмечен полный регресс симптомов в течение года. С 03.06.2011 по утрам стал отмечать приступы головокружения, общей слабости и слабости в конечностях, вновь лечился в стационаре, приступы прошли. Направлен в Центр.

При поступлении объективно неврологической симптоматики нет.

Выполнена операция: удаление интрамедуллярной КМ спинного мозга на уровне С4 позвонка справа. ТМО вскрыта линейно, рассечена арахноидея,

на уровне DREZ C5 позвонка обнаружено субпиальное просвечивание КМ. Пиальная оболочка над ней рассечена, эвакуирована большая хроническая гематома и постепенно патологическая ткань, похожая на остатки КМ, удалена вместе с капсулой хронической гематомы по зоне перифокального глиоза. Выполнен гемостаз. ТМО и мягкие ткани защиты наглухо.

Биопсия подтвердила кавернозную мальформацию.

Послеоперационный период протекал без осложнений. В неврологическом статусе отмечено появление легкого тетрапареза с нарушениями чувствительности, которые на фоне проведенного лечения заметно регрессировали. На момент выписки пациент сидя принимает пищу, с поддержкой встает, ходит самостоятельно на небольшие расстояния. Сохраняется тетрапарез, больше в правой руке – до 4 баллов. Тазовые функции контролирует. Стадия по шкале McCormick – 3. Выписан домой через 17 дней после операции.

### **Клиническое наблюдение 3**

#### *Рецидивирующее течение с ухудшением*

Пациент И-ов Э. В., 38 лет, госпитализирован в НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н. Н. Бурденко 16.07.2007 с диагнозом: Интрамедуллярная КМ на уровне Th12–L1. Рецидивирующие интрамедуллярные кровоизлияния.

Жалобы при поступлении: выраженная слабость в ногах, больше в правой; двустороннее нарушение поверхностной чувствительности в паховой, пояснично-крестцовой областях и в ногах; задержка мочи; недержание стула.

Анамнез: болен с весны 2000 г., когда на фоне поднятия тяжести появилась острая боль в поясничной области. Через несколько дней отметил нарушение чувствительности и движений в правой ноге. Через 2 недели развились чувствительные и двигательные нарушения в левой ноге и НФТО. На МРТ грудного и поясничного отдела позвоночника от 05.05.2000 выявлена интрамедуллярная КМ с гематомой на уровне Th12–L1 позвонков (Рисунок 6).



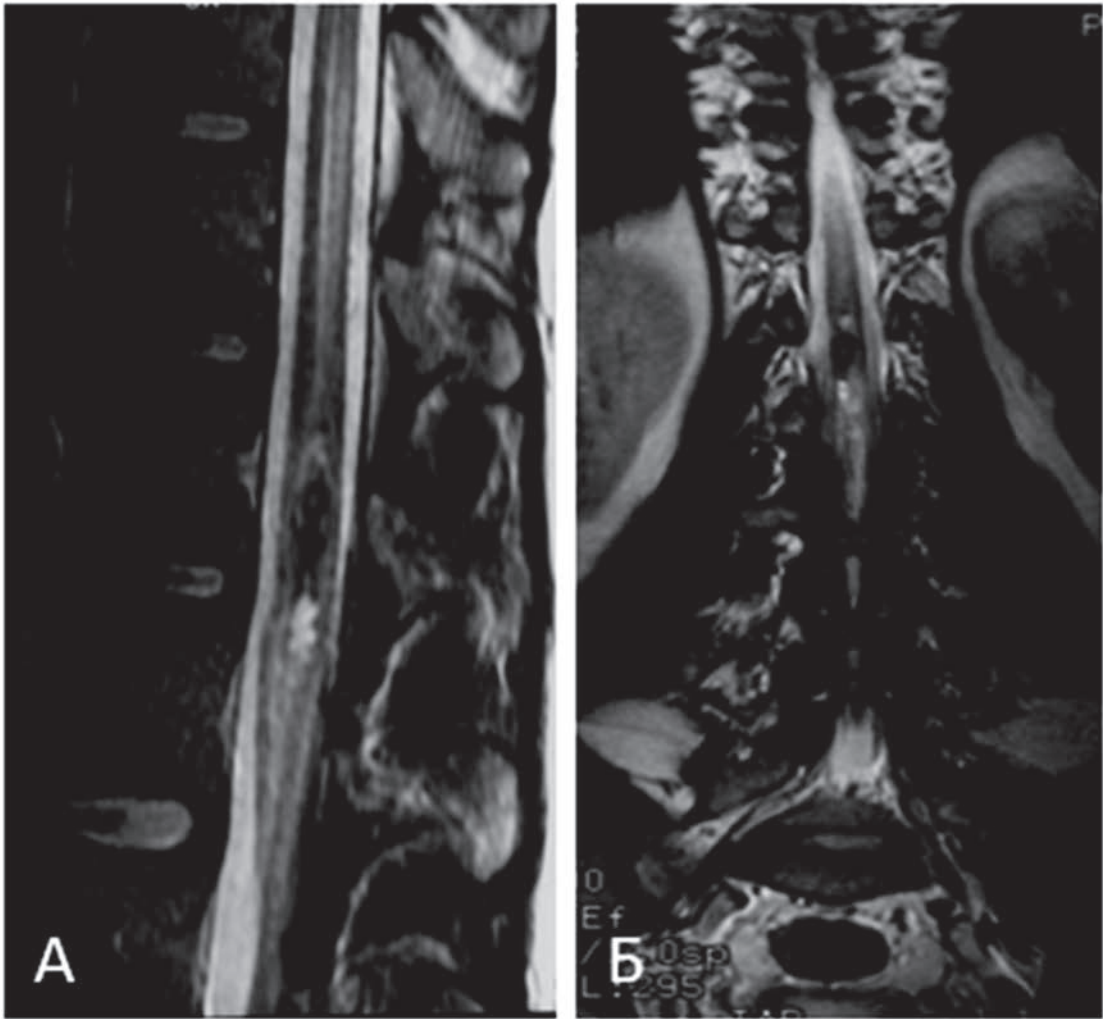


Рисунок 6 – Пациент И-ов Э. В., МРТ грудного отдела позвоночника и спинного мозга в режиме T2 в 2 проекциях: А – сагиттальная проекция; Б – фронтальная проекция. Гетерогенное интрамедуллярное объёмное образование с признаками свежего кровоизлияния на уровне Th12–L1 позвонков

В июне 2000 г. пациент госпитализирован в НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н. Н. Бурденко. Заболевание расценили как гематомиелию неясного генеза, проводилось восстановительное лечение. Симптоматика в значительной степени регрессировала. В апреле 2005 г. зарегистрировано повторное нарушение спинального кровообращения с развитием нижнего вялого парапареза, чувствительными нарушениями с уровня D12 и НФТО по типу задержки. Повторное МРТ-исследование подтвердило наличие подострой гематомы на уровне тела Th12 позвонка. Хирургическое лечение не предпринималось из-за высокого риска

дальнейшего ухудшения. Пациент лечился амбулаторно, с хорошим клиническим результатом. В мае 2007 г. симптоматика вновь выросла. По данным МРТ выявлены признаки рецидива кровоизлияния на уровне Th12–L1 позвонков.

При поступлении: нижний вялый парапарез (1 балл справа, 2 балла слева). Проводниковая поверхностная гипестезия с уровня Th12 позвонка, хуже справа. Задержка мочи, недержание кала. Стадия по шкале McCormick – 4.

18.07.2007 выполнена операция: ламинотомия Th12–L1. Дуральный мешок напряжен, не пульсирует. После вскрытия ТМО выявлены неравномерные выбухания на задней поверхности спинного мозга, имеющие внутри синюшную окраску. Эти выбухания последовательно вскрыты. Они представляли собой единую полость, разъединенную перегородками, и содержали темную кровь. Стенки образования иссечены.

Биопсия: капсула хронической гематомы.

Послеоперационный период протекал без осложнений. Пациент выписан через 3 недели после операции без существенной динамики клинических симптомов. Стадия по шкале McCormick – 4.

В данном наблюдении имело место типичное рецидивирующее течение с частичным восстановлением функций после каждого из трех перенесенных кровоизлияний. Несмотря на это, общий итог к моменту операции неблагоприятный: имелся выраженный синдром поражения спинного мозга на уровне конуса. Хирургическое лечение – без эффекта в ближайшем послеоперационном периоде. В этом случае также примечательны результаты биопсии – ткани КМ не обнаружено. Тем не менее, учитывая молодой возраст, данные МРТ и рецидивирующее течение, а также интраоперационные данные, при которых не выявлено признаков шунтирования крови, типичного для АВМ, заболевание было расценено как интрамедуллярная КМ спинного мозга.

### ***Постепенное нарастание симптомов***

Этот вариант течения характеризовался отсутствием четко зафиксированного начала болезни и постепенным нарастанием симптоматики.

Такое течение зафиксировано у 18 (26,1 %) оперированных и 6 (18,8 %) неоперированных пациентов (всего – у 24 пациентов). Только у 2 пациентов этой группы симптоматика частично регрессировала, а у 3 – стабилизировалась. В остальных 19 случаях состояние постепенно ухудшалось. Следует отметить, что в этой группе ведущими симптомами были нарушения чувствительности, а двигательные нарушения, если и были, то не достигали значительной степени.

#### **Клиническое наблюдение 4**

##### *Постепенное нарастание симптомов*

Пациентка Г-ва Т. А., 50 лет, в 2019 г. поступила в НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н. Н. Бурденко с диагнозом: Интрадуральное объемное образование на уровне L2 позвонка.

При обращении: жалобы на боль в нижних отделах спины, при попытке сесть – усиление боли в пояснице и крестце, тянущие ощущения в нижних конечностях. Отмечено НФТО: отсутствует чувство прохождения мочи при сохранных позывах к мочеиспусканию.

Анамнез: заболевание началось с постепенно усиливающейся боли в спине. Затем боли начали иррадиировать в область крестца. Прошла курс консервативного лечения – без эффекта. Впоследствии присоединились чувствительные нарушения в области промежности, ягодиц, заднего прохода и по внутренней поверхности обоих бедер, что послужило поводом для обследования. По данным МРТ поясничного отдела позвоночника выявлено интрадуральное объемное образование на уровне тела L2 позвонка, среди корешков конского хвоста (Рисунок 7).

При поступлении: люмбалгия, сакралгия, радикулопатия по дерматому S2 корешка с двух сторон, нарушение поверхностной чувствительности по внутренней поверхности бедер. Глубокая чувствительность относительно сохранна. НФТО: позывы чувствует нормально, но прохождение мочи не ощущает. Стадия по шкале McCormick – 1.

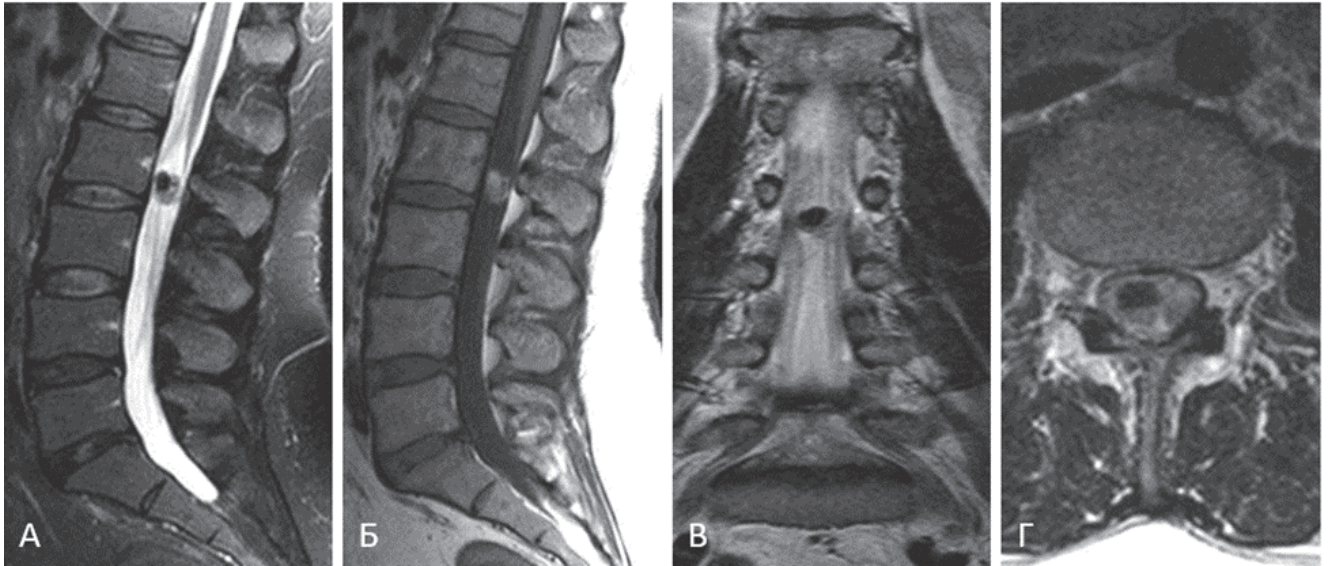


Рисунок 7 – Пациентка Г-ва Т. А., кавернозная мальформация конского хвоста на уровне L2 позвонка: А, Б – сагиттальная проекция в режимах T2 и T1; В – фронтальная проекция в режиме T2; Г – аксиальная проекция в режиме T2

Выполнена операция: микрохирургическое удаление интрадуральной КМ на уровне L2 позвонка слева под контролем нейрофизиологического мониторинга. После выполнения стандартного хирургического доступа среди корешков конского хвоста визуализировано интрадуральное округлое образование темно-бурого цвета размерами  $1,5 \times 2,5$  см. Оно удалено единым блоком после пересечения входящего и выходящего корешков.

По результату морфологического исследования определена кавернома с фрагментами капсулы хронической гематомы.

Ранний послеоперационный период протекал без осложнений. В неврологическом статусе отмечается регресс болевого синдрома. Сохраняется гипестезия в левой ноге и в аногенитальной области, функции тазовых органов сохранены. Стадия по шкале McCormick – 1.

Консультация через 6 месяцев: сохраняются нарушения поверхностной чувствительности в аногенитальной области. В остальном отмечает улучшение. По данным контрольного МРТ, остатков КМ нет (Рисунок 8).

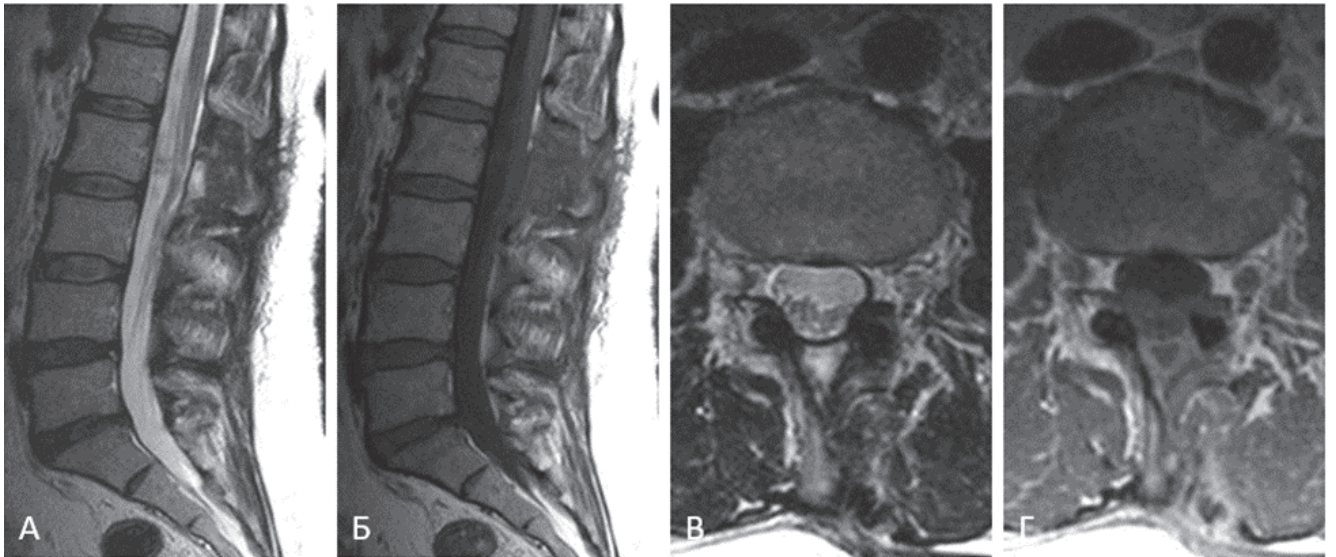


Рисунок 8 – Пациентка Г-ва Т. А., контрольная МРТ пояснично-крестцового отдела позвоночника после удаления интрадуральной КМ конского хвоста: А, Б – сагиттальная проекция в режимах Т2 и Т1; В, Г – аксиальная проекция в режимах Т2 и Т1

В 3 случаях развитие заболевания не укладывалось ни в один из этих сценариев. Мы обозначили этот вариант как неопределенный тип течения. Все эти пациенты были в амбулаторной группе. В одном случае женщина в возрасте 21 года отметила приступы онемения в левой руке, которые возникали с частотой примерно 2 раза в неделю, а через несколько месяцев – 2–3 раза в день. На МРТ выявлено объемное образование спинного мозга на верхнешейном уровне, расцененное как КМ без признаков кровоизлияния. Предложена операция, от которой пациентка воздержалась. У двух других пациентов ставился диагноз врожденной патологии. В одном случае – паралич Эрба – Дюшена как следствие родовой травмы, в другом – хромота вследствие укорочения левой ноги. Однако при обследовании в юношеском возрасте у обоих пациентов на МРТ выявлены изменения спинного мозга, соответствующие картине КМ и расположенные на уровнях, соответствующих моторной иннервации руки и ноги соответственно.

## Клиническое наблюдение 5

### *Неопределенный тип течения КМ*

Пациент К-ов А. С., 17 лет, поступил в детское отделение НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н. Н. Бурденко 19.06.2012 с диагнозом: Множественные КМ головного мозга. Внутримозговая гематома левой теменно-височной области.

При поступлении: жалобы на выраженные головные боли, нарушение речи и слабость в правых конечностях.

Анамнез: заболел остро 10.06.2012, когда появились выраженные головные боли, нарушения речи, асимметрия лица, гемипарез справа. В течение 3 дней отмечено нарастание симптоматики. Госпитализирован в Детскую клиническую больницу № 7. На КТ, проведенной 13.06.2012, выявлена гематома в левой теменно-височной области. Переведен в НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н. Н. Бурденко, где на МРТ и спиральной КТ, выполненных 18.06.2012, выявлены множественные КМ головного мозга с кровоизлиянием из КМ теменно-височной области слева (Рисунок 9).

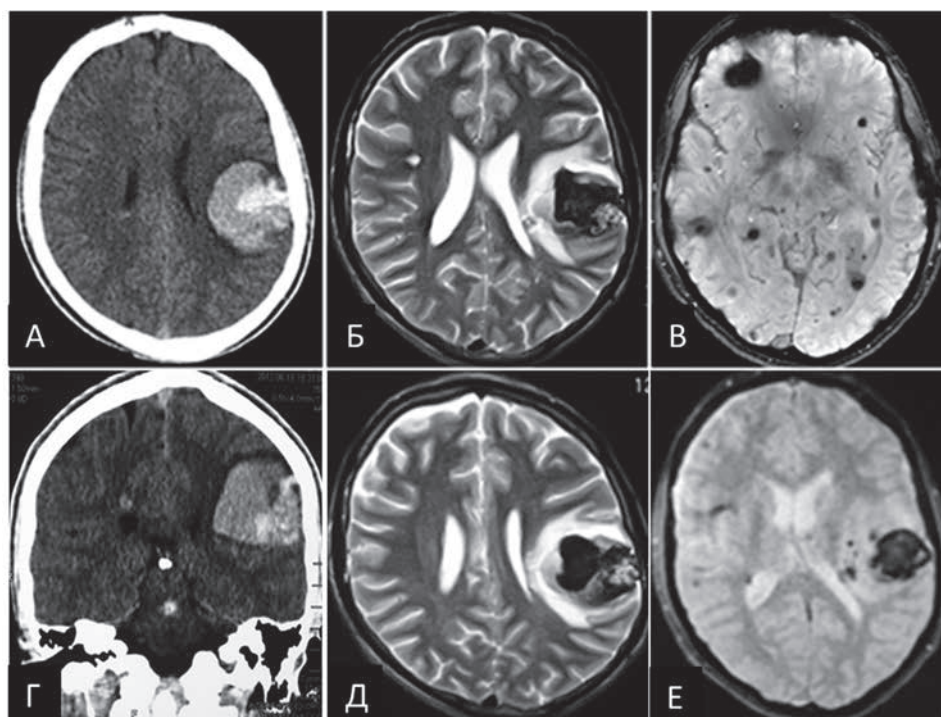


Рисунок 9 – Пациент К-ов А. С., спиральная КТ головного мозга в аксиальной (А) и фронтальной (Г) проекциях; МРТ в режимах Т2 (Б, Д) и SWI (В, Е) в аксиальных проекциях. Гематома в левой теменно-височной области; множественные кавернозные ангиомы больших полушарий

При поступлении: очаговая симптоматика в виде правостороннего гемипареза до 3–4 баллов, пареза 7-го и 12-го нервов справа по центральному типу; нарушения всех видов чувствительности на правой половине тела; моторная афазия. Также отмечена гипотрофия мышц голени слева, отсутствие ахиллова рефлекса слева.

Дополнение к анамнезу: с раннего детства родители отметили, что при ходьбе прихрамывал на левую ногу. Лечился у ортопедов с диагнозом: врожденное укорочение левой ноги.

20.06.2012 проведена операция: удаление каверномы и внутримозговой гематомы левой лобно-теменной области.

Заключение прижизненного патологоанатомического исследования: кавернозная мальформация.

Спустя 2,5 месяца после операции пациент пришел для контрольного обследования. При осмотре: состояние стабильное, удовлетворительное. Сохраняются неловкость и легкие нарушения чувствительности в правых конечностях, иногда – затруднения речи.

По данным контрольных МРТ головного мозга: состояние после удаления КМ в левой теменно-височной области, множественные КМ головного мозга. Также выполнена МРТ спинного мозга: выявлены изменения в области конуса спинного мозга на уровне Th12 позвонка (Рисунок 10). Учитывая множественный характер КМ, нельзя исключить, что это образование является КМ IV типа и что именно оно послужило причиной дефекта левой ноги.

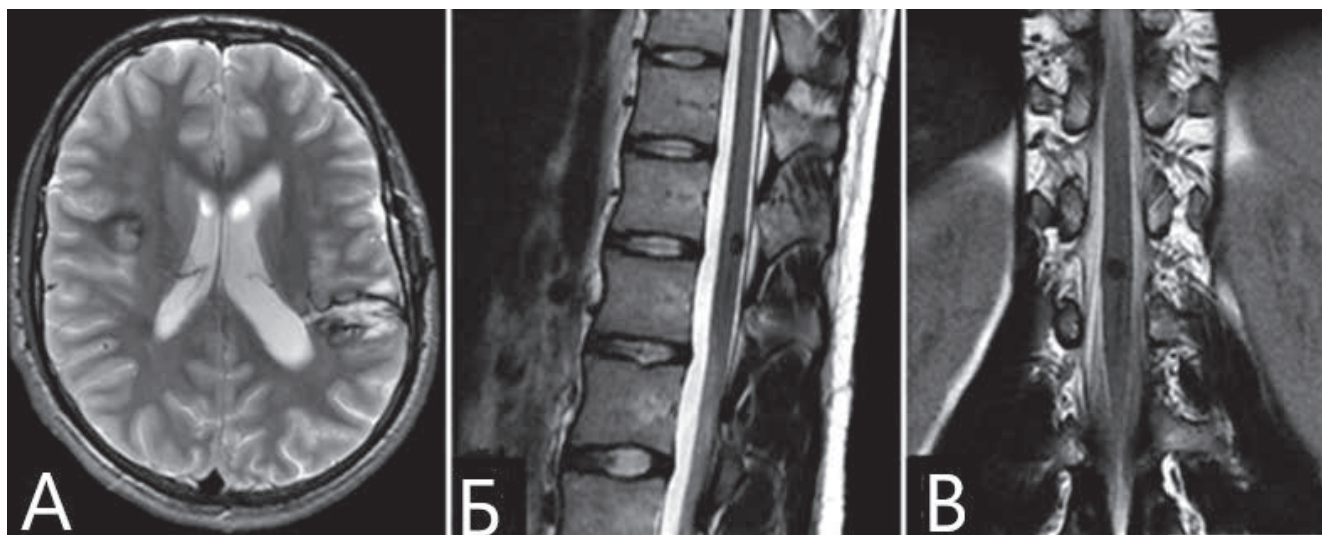


Рисунок 10 – Пациент К-ов А. С., множественные КМ головного и спинного мозга: А – МРТ головы, аксиальная проекция, на уровне удаленной КМ; Б, В – МРТ спинного мозга в сагиттальной (Б) и фронтальной (В) проекциях, видна КМ спинного мозга IV типа на уровне нижних грудных позвонков

Таким образом, клиническое течение спинальных КМ достаточно многообразно. Уточнение типа течения зачастую затруднено, так как пациенты, особенно с длительным анамнезом, не всегда могут достаточно четко описать ощущения, возникавшие у них на протяжении болезни. Полученные данные показывают, что попадание пациентов в первую и вторую группы в значительной степени зависит от длительности заболевания: при более длительном анамнезе пациент чаще попадает во вторую группу. Это отражает рецидивирующий характер заболевания с повторными кровоизлияниями, появление которых – вопрос времени.

Среди неоперированных пациентов встречались те же варианты течения заболевания, что и среди оперированных, но преобладали пациенты с частичным и полным регрессом симптоматики либо со стабилизацией симптомов на уровне легких или умеренных. Отдельные примеры с длительным наблюдением за этими пациентами показывают, что в дальнейшем возможны прямо противоположные варианты течения болезни.



### Клиническое наблюдение 6

*Длительное бессимптомное течение спинальной КМ у пациентки с множественными КМ головного и спинного мозга*

Пациентка Б-ва Л. В., 38 лет. Наблюдается в НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н. Н. Бурденко с 2004 г.

В 2002 г. появились фотопсии в правом поле зрения. Лечилась у окулиста с диагнозом: патология сетчатки. В феврале 2004 г. развился генерализованный судорожный эпилептический приступ, в связи чем была выполнена МРТ головного мозга и верхних отделов спинного мозга, которая выявила множественные КМ головного мозга (теменная доля справа, стык теменной и затылочной долей слева, ствол мозга слева) и интрамедуллярную КМ на уровне С1 позвонка без признаков кровоизлияния (Рисунок 11).

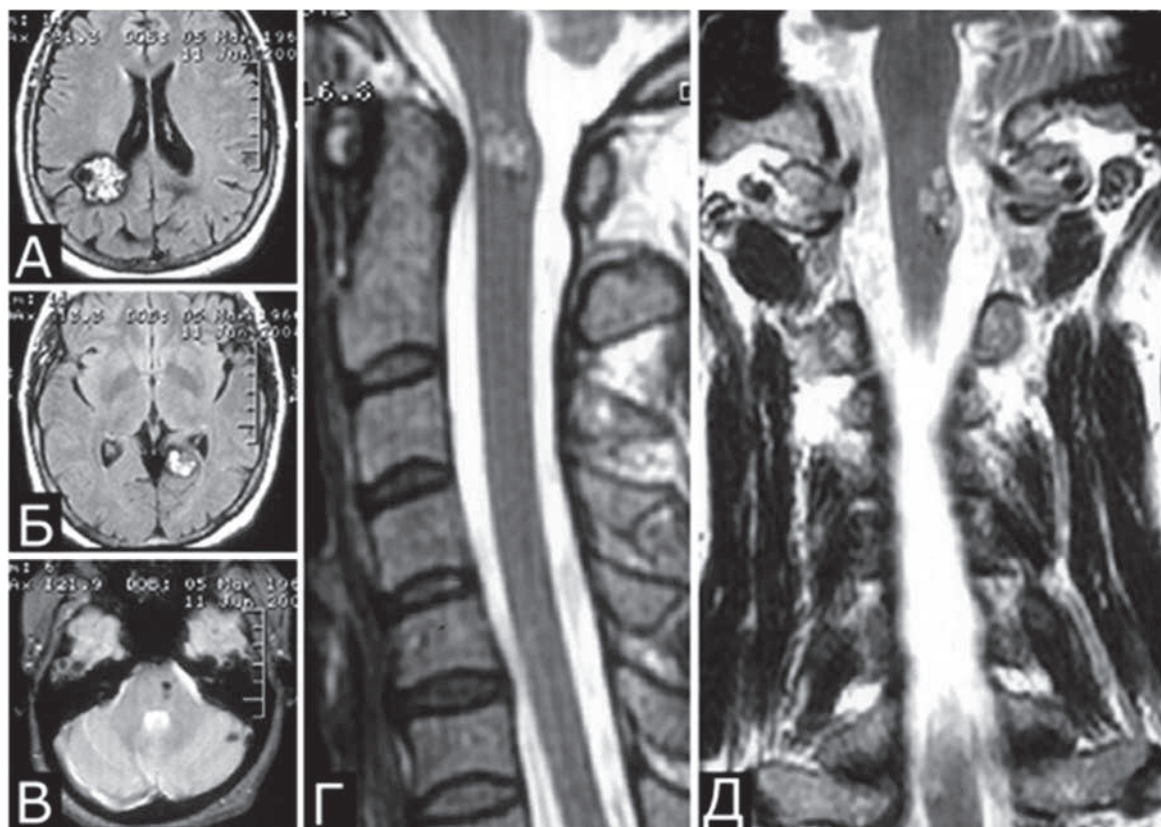


Рисунок 11 – Пациентка Б-ва Л. В., множественные КМ ЦНС: А – КМ глубинных отделов правой теменной доли; Б – КМ глубинных отделов левой теменно-затылочной области; В – точечная КМ ствола головного мозга; Г, Д – интрамедуллярная КМ на уровне С1 позвонка слева (сагиттальная и коронарная проекции)

Семейный анамнез: эпилепсия у родного брата. От МРТ-обследования отказывается.

Учитывая множественность КМ, их глубинное расположение, единичный генерализованный приступ, решено от операции по поводу церебральных КМ воздержаться. Спинальная КМ явилась случайной находкой. Назначена терапия антиконвульсантами.

В дальнейшем клиническое состояние пациентки оставалось стабильным. Пациентка отмечала редкие фотопсии в правом поле зрения. Работала. На повторных МРТ (2008, 2010, 2015) выявленные ранее КМ остались без изменений. Нельзя было исключить появление точечных образований в больших полушариях.

Последнее обращение пациентки – 09.10.2019. Состояние стабильное. Сохраняются фотопсии в правом поле зрения. Постоянно принимает финлепсин в дозе 200 мг 2 раза в сутки.

На контрольных МРТ, выполненных 09.10.2019, КМ головного мозга имеют прежние размеры и структуру (Рисунок 12). На сериях сагиттальных и аксиальных МРТ шейного и верхнегрудного отделов позвоночника, выполненных в режимах T1, T2 и MERGE до и после внутривенного введения контрастного вещества, визуализируется ранее выявленная КМ на уровне С1 позвонка, имеющая прежние размеры и структуру. Кроме того, выявляются множественные мелкие образования, по сигнальным характеристикам схожие с точечными интракраниальными, расположенные интрамедуллярно на уровнях Th1 (9 × 6 мм), Th2 (1 × 2 мм) и Th4 (2 × 2 мм) позвонков и имеющие признаки слабо интенсивного накопления контрастного вещества (Рисунок 13). Поскольку при предыдущих обследованиях исследования спинного мозга в указанном режиме не проводилось, установить, были ли эти образования ранее, не представляется возможным.

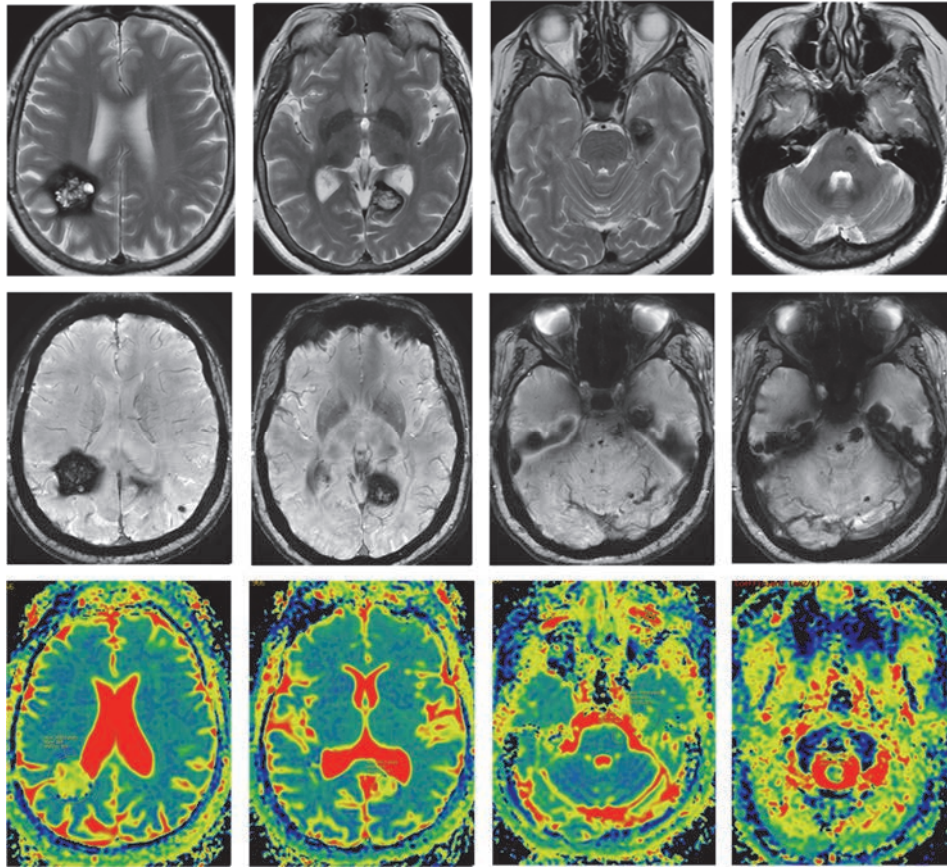


Рисунок 12 – Пациентка Б-ва Л. В., МРТ головного мозга от 09.10.2019 в режимах T2, SWAN и DWI в аксиальных срезах (описание в тексте)

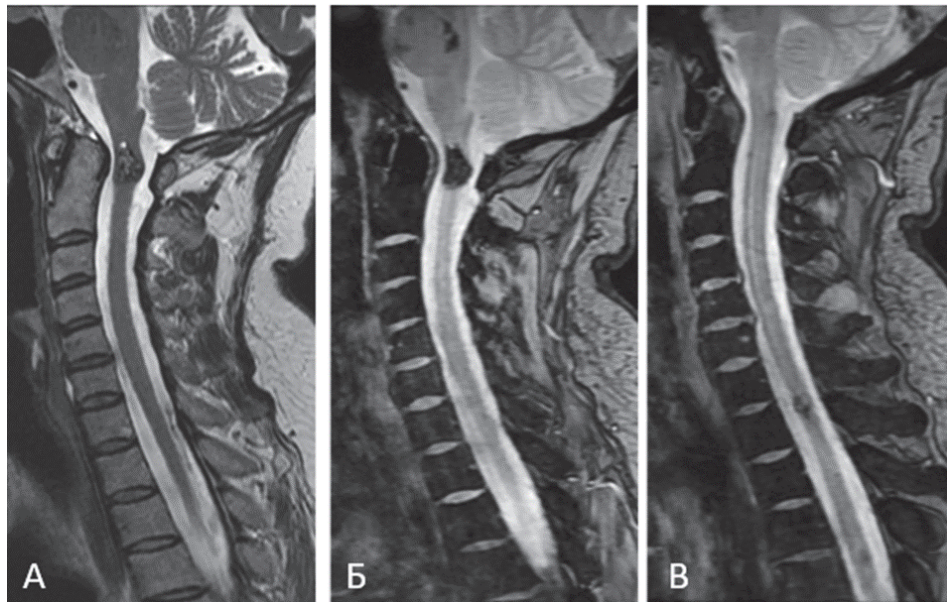


Рисунок 13 – Пациентка Б-ва Л. В., МРТ шейного и верхнегрудного отделов спинного мозга через 15 лет после установки диагноза: КМ спинного мозга на уровне С1 – без динамики; в режиме SWAN – не обнаруженные ранее мелкие очаги низкой интенсивности на уровнях Th1 и Th4 – возможно, КМ IV типа

### Клиническое наблюдение 7

*Резкое ухудшение состояния через 5 лет после дебюта заболевания*

Пациент Т-ов Ю. П., 65 лет, наблюдается в НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н. Н. Бурденко с марта 2013 г.

При первичном обращении пациент жаловался на интенсивные боли в области надплечья слева, в левой руке, левой затылочной области.

Из анамнеза известно, что в юности были неопределенные зрительные расстройства при взоре вправо. С 2011 г. появились боли и постоянное жжение в подчелюстной области слева, затем в шейно-затылочной области, области надплечья и плечевого сустава слева. На МРТ, выполненной в декабре 2012 г., выявлено объемное образование спинного мозга, расположенное на уровне С1–С2 позвонков, в заднелатеральном сегменте слева, диаметром около 1 см – по виду типичная КМ (Рисунок 14). Имеются также признаки шейного остеохондроза на нижнешейном уровне с деформацией субарахноидального пространства как по передней, так и по задней поверхности.



Рисунок 14 – Пациент Т-ов Ю. П., МРТ шейного отдела позвоночника в сагиттальной проекции в режиме T2

18.03.2013 пациент отметил неустойчивость при ходьбе, ощущение «уплывания» предметов при взоре вправо. Выполнена МРТ головы, при которой выявлены множественные КМ головного мозга разных типов, число которых превышает несколько десятков. Также отмечаются множественные КМ спинного мозга III и IV типов на уровнях С1–С2, С3, Th1, Th2 и Th3 позвонков (Рисунок 15).

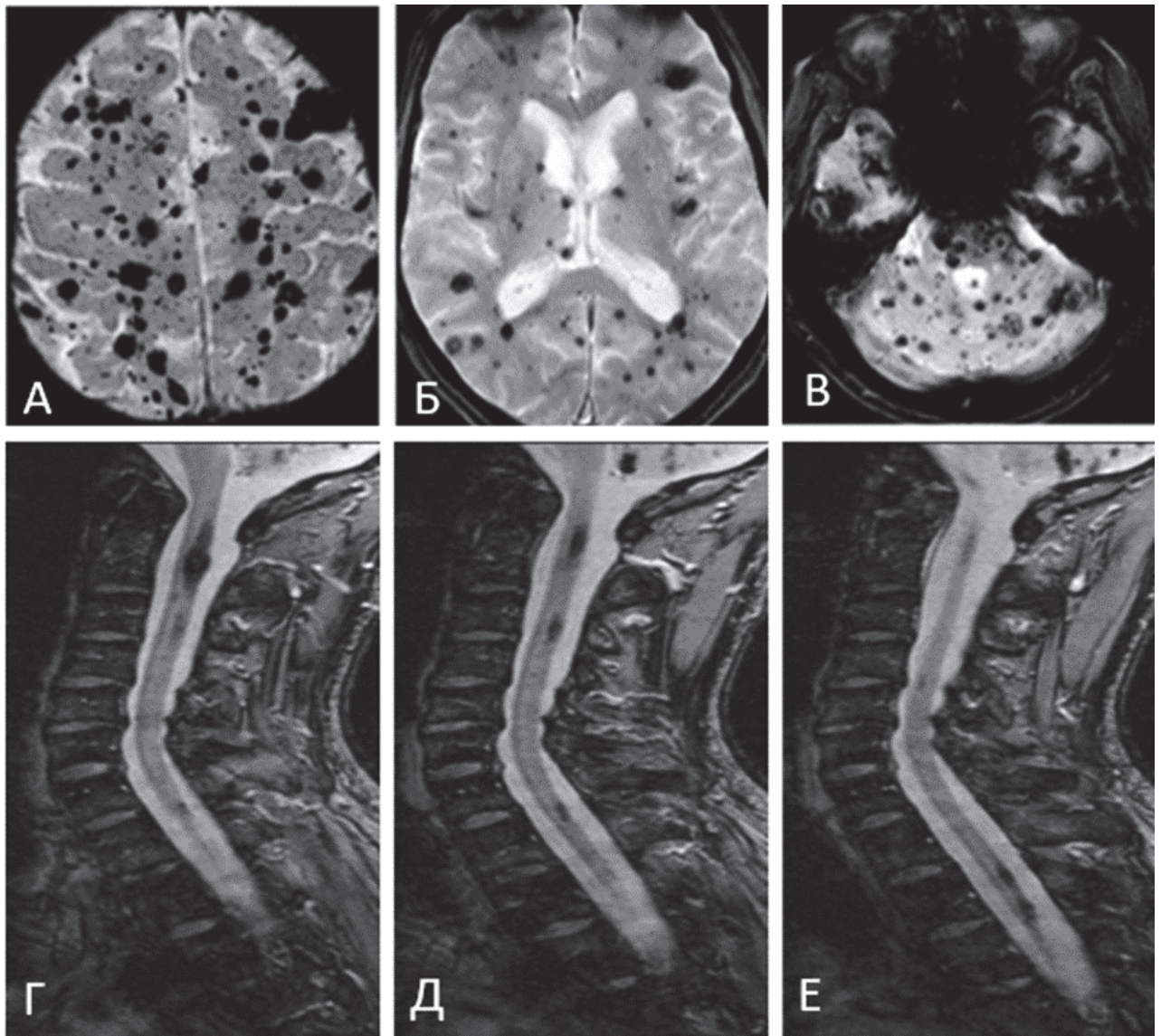


Рисунок 15 – Пациент Т-ов Ю. П., МРТ головного и спинного мозга в режимах SWAN и 2D-MERGE. Множественные кавернозные мальформации: головного мозга – в аксиальных срезах (А–В), спинного мозга – в сагиттальных срезах (Г–Е)

Общий анамнез: с молодого возраста имеется красное пятно на коже правой щеки. Периодически появляются красные пятна на теле. С 2005 г. – глаукома, выполнена операция на обоих глазах. Выполнена операция по поводу катаракты слева. Атеросклероз брахиоцефальных артерий со стенозированием до 50 %. Язвенная болезнь 12-перстной кишки, повторные кровотечения. Желчнокаменная болезнь. Аденома простаты.

Данные осмотра: в ясном сознании, ориентирован полностью, в беседе и поведении адекватен. Имеются множественные мелкие ангиомы кожи лица. Болевая гипестезия в сегментах С1–С2 слева. Координационные пробы выполняет четко. В простой позе Ромберга покачивается, в усложненной стоять не может. В остальном неврологический статус в пределах нормы.

Учитывая сохранность двигательных функций, показания к операции по поводу КМ спинного мозга расценены как относительные. На возможность операции пациент отреагировал отрицательно. Хирургические вмешательства по поводу церебральных КМ не показаны в связи с множественностью патологии и отсутствием выраженных неврологических нарушений.

В последующем ежегодно обследовался амбулаторно. Присоединились приступы слабости и боли в левой руке, провоцируемые движением; онемение большого и указательного пальцев; нарушение сна; эмоционально-личностные изменения. В 2016 г. стал отмечать прогрессирующее ухудшение состояния в виде нарастающей слабости в руках, шаткости, усиления боли в руках.

При осмотре выявлен пирамидный тетрапарез. Сегментарные нарушения чувствительности по типу куртки. Нарушений дыхания нет. НФТО отсутствуют. Передвигается с поддержкой.

На МРТ шейного отдела позвоночника, выполненной 17.11.2016, выявлено распространенное гетерогенное интрамедуллярное образование на уровне С2–С6, расцененное как кровоизлияние из КМ С1–С2 сегментов с образованием протяженной крупной хронической гематомы (Рисунок 16). Кроме того, по длиннику спинного мозга на шейном и верхнегрудном уровнях выявлялись образования продолговатой формы, низкой интенсивности, соответствующие КМ

IV типа. 17.11.2016 выполнена МРТ головы, на которой выявлено незначительное увеличение размеров отдельных КМ.

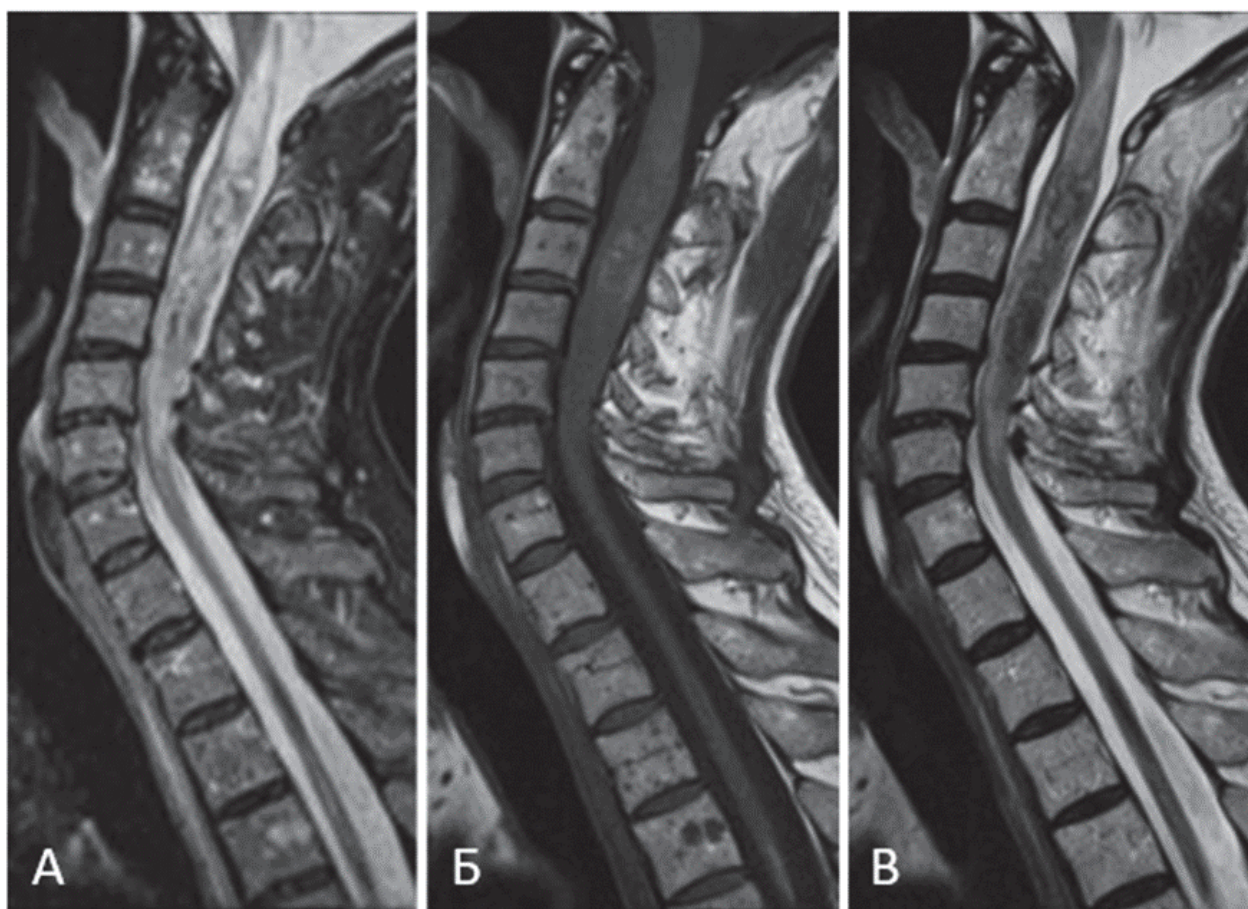


Рисунок 16 – Пациент Т-ов Ю. П., МРТ шейного отдела позвоночника в режимах T1, T2 и T2-ВИ: А–В – картина массивного кровоизлияния на уровне С0–С5 позвонков в сагиттальных проекциях

Пациент консультирован академиком А. Н. Коноваловым. Операция удаления гематомы признана нецелесообразной в связи с крайне высоким риском ухудшения жизненно важных функций.

Дальнейшая информация о пациенте указывается со слов жены. При опросе летом 2018 г. находился дома. Симптоматика поперечного поражения спинного мозга на шейном уровне постепенно нарастала. Пациент перестал ходить, присоединились НФТО.

Приведенные выше клинические наблюдения показывают, каким разным может быть течение болезни у однотипных пациентов с множественными КМ ЦНС, в частности, как может отличаться поведение КМ спинного мозга.

Все варианты течения заболевания в нашей серии суммированы в Таблице 8.

Таблица 8 – Варианты течения заболевания при спинальных кавернозных мальформациях

Варианты течения	Оперированные КМ	Неоперированные КМ	Всего
Острое	25 (36,2 %)	13 (40,6 %)	38 (37,6 %)
Рецидивирующее	25 (36,2 %)	6 (18,7 %)	31 (30,7 %)
Постепенное	18 (26,1 %)	6 (18,7 %)	24 (23,8 %)
Неопределенное	0 (0 %)	3 (9,5 %)	3 (2,9 %)
Случайная находка (бессимптомные)	1 (1,5 %)	4 (12,5 %)	5 (5 %)
Всего	69 (100 %)	32 (100 %)	101 (100 %)

Эти данные показывают, что наиболее часто пациенты обращались с одним эпизодом развития симптоматики. Также было характерно и рецидивирующее течение: оно преобладало в группе оперированных пациентов, поскольку в ней чаще принимали решение в пользу операции. Следует отметить, что количество пациентов с постепенным нарастанием симптомов также было достаточно существенным, хотя, как было сказано выше, механизм развития симптомов в таких случаях не вполне ясен.

Нами также проанализирована динамика неврологических симптомов от момента первых проявлений до обращения в НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н. Н. Бурденко при разных типах течения (Таблица 9).

Полученные данные показывают, что основная доля пациентов с ухудшением состояния к моменту осмотра в НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н. Н. Бурденко приходилась на пациентов с постепенным (75 %) и рецидивирующим (74,1 %) течением, тогда как при одном остром эпизоде



ухудшение было у 40 % пациентов. Операция проводилась в основном пациентам с ухудшением состояния независимо от типа течения.

Таблица 9 – Динамика клинического состояния в группах с разным течением заболевания к моменту первого обращения (оперированные и неоперированные пациенты)

Варианты течения	Клиническое состояние, всего (оперированные/неоперированные)			Всего
	ухудшение	стабилизация	улучшение	
Острое	14 (13/1)	5 (2/3)	16 (10/6)	35*
Рецидивирующее	23 (22/1)	2 (0/2)	6 (3/3)	31
Постепенное	18 (17/1)	3 (1/2)	3 (0/3)	24
Неопределенное	0	3 (0/3)	0	3
Бессимптомное	0	0	0	5
Всего	55 (52/3)	13 (3/10)	25 (13/12)	98*

Примечание: \* – данные о трех неоперированных пациентах с острым течением отсутствуют

### **Неврологическая симптоматика при спинальных кавернозных мальформациях**

У 83 (82,2 %) пациентов клинические симптомы заболевания появлялись спонтанно, без каких-либо видимых причин. У 18 (17,8 %) пациентов появление симптоматики было ассоциировано с какой-либо физической нагрузкой (занятия спортом, травма, поднятие тяжести, мануальная терапия) либо с температурным воздействием (перегревание или переохлаждение).

Первыми симптомами как у оперированных, так и у неоперированных пациентов наиболее часто были болевые ощущения, возникавшие на определенном уровне – шейном, грудном, поясничном (32 пациента). Боль могла иррадиировать в конечности как билатерально, так и с одной стороны. Также часто первым

симптомом были нарушения чувствительности по сегментарному, проводниковому или корешковому типу (31 пациент). Несколько реже отмечались двигательные нарушения (26 пациентов), и очень редко в дебюте заболевания развивалось нарушение функции тазовых органов (3 пациента).

Эти симптомы могли сочетаться в разных вариантах. Так, боль сопровождалась нарушениями чувствительности более чем в 1/3 случаев, но только в 1 случае она сочеталась с двигательными расстройствами и никогда не сочеталась с НФТО; сочетание нарушений чувствительности и движений без болевых ощущений и без нарушения тазовых функций было у 4 пациентов, сочетание нарушений чувствительности и движений без болевых ощущений с НФТО – у 2. Только двигательные нарушения были у 13 пациентов. НФТО в дебюте заболевания у 2 пациентов сочеталось с нарушениями движений и чувствительности (КМ на шейном и нежногрудном уровнях), а у 1 пациента НФТО было моносимптомом.

К моменту поступления пациента для хирургического лечения частота отдельных симптомов и их сочетаний существенно изменилась в худшую сторону. Увеличилось число пациентов с болевыми ощущениями – до 39 человек. Значительно возросло число пациентов с двигательными нарушениями – до 48 человек. Частота нарушения чувствительности возросла в 2 раза, а нарушения функции тазовых органов – в 10 раз (Таблица 10). Степень выраженности нарушений была различной.

Таблица 10 – Сравнительная оценка частоты различных неврологических расстройств в дебюте и к моменту поступления в стационар (оперированные пациенты)

Вид нарушения	Количество пациентов, <i>n</i> (%)	
	в дебюте заболевания	при поступлении
Боль	32 (46,4 %)	39 (56,5 %)
локальная	–	11
иррадиирующая в конечности	–	18
локальная + иррадиирующая	–	10
Нарушение чувствительности	31 (44,9 %)	65 (94,2 %)
гипестезия (сегментарная или проводниковая)	–	63
гиперпатия (сегментарная или проводниковая) + гипестезия	–	5
анестезия + гипестезия	–	2
Нарушение движений	26 (37,7 %)	48 (69,5 %)
монопарез (рука или нога)	–	11
гемипарез	–	7
нижний парапарез	–	27
тетрапарез	–	3
Нарушение тазовых функций	3 (4,3 %)	33 (47,8 %)
задержка	–	22
недержание	–	7
императивные позывы	–	4

Распределение оперированных пациентов при обобщенной оценке с акцентом на функцию ходьбы (шкала McCormick) представлено в Таблице 11.

Наиболее тяжелые пациенты (3-я и 4-я стадии по шкале McCormick) преобладали в группе с рецидивирующим течением, а наибольшее количество

пациентов без двигательных нарушений было в группе с постепенным развитием заболевания. Таким образом, в группе в целом, несмотря на имеющиеся нарушения, к моменту поступления в стационар для проведения хирургического лечения большинство пациентов могли самостоятельно ходить и были независимы, а около 1/3 пациентов были частично или полностью зависимы.

Таблица 11 – Распределение оперированных пациентов до операции по шкале McCormick

Стадия по шкале McCormick	Количество операций	%
1-я	15	21,2 %
2-я	35	49,3 %
3-я	17	23,9 %
4-я	4	5,6 %
Всего	71	100 %

### **3.2 Результаты нейровизуализации кавернозных мальформаций**

#### **МРТ-характеристика спинальных кавернозных мальформаций**

У всех пациентов, включенных в исследование, образования спинного мозга были выявлены при МРТ. В приведенных выше клинических наблюдениях показано, как они выглядят на томограммах. При систематизации данных МРТ, в соответствии с классификацией J. M. Zabramski et al., получены следующие результаты: наиболее часто выявлен II тип – 58,7 %, реже III–IV типы – 6,5 % и 8,7 % (Таблица 12).

В отличие от КМ головного мозга, особенно больших полушарий и мозжечка, систематизация КМ спинного мозга в соответствии с классификацией J. M. Zabramski et al. (1994) представляла определенные трудности, связанные прежде всего с небольшими размерами спинальных КМ. Так, в большинстве случаев (87,9 %), размер КМ не превышал длины одного сегмента (длина сегмента составляет примерно 1,3 мм, диаметр спинного мозга – около 1 см). Только

у 7 (10,6 %) пациентов КМ занимала примерно два сегмента, и в 1 случае она распространялась более чем на 3 сегмента, причем такое распространение было обусловлено повторными массивными кровоизлияниями.

Таблица 12 – Распределение кавернозных мальформаций у оперированных пациентов по типам в соответствии с классификацией J. M. Zabramski et al. (1994)

Тип КМ по данным МРТ	Количество пациентов*
I	19 (26,1 %)
II	42 (58,7 %)
III	4 (6,5 %)
IV	6 (8,7 %)
Всего	71 (100 %)

Примечание: \* – при множественных КМ один пациент может попасть в несколько групп

В связи с небольшими размерами большинства КМ «разглядеть» их структуру достаточно сложно. Оценка типов КМ проводилась ретроспективно, так как до операции многим пациентам ставился диагноз опухоли или неуточненного объемного образования. Одновременно с рассмотрением снимков проводился анализ данных гистологического исследования операционного материала.

В большинстве случаев КМ были отнесены ко II типу – гетерогенный сигнал, обусловленный сочетанием полостей, заполненных кровью, соединительной ткани, кальцификатов и окруженный ободком низкого сигнала (гемосидерин). Этот тип соответствует КМ вне кровоизлияния либо КМ со следами ранее перенесенных микрокровоизлияний. Следует отметить, что при КМ головного мозга ободок низкого сигнала, практически всегда окружающий КМ, как правило, повторяет округлую форму КМ, то есть имеет вид кольца. При КМ спинного мозга чаще можно видеть сигнал низкой интенсивности, конусообразно распространяющийся выше и ниже округлого образования. Это отражает структурную организацию

спинного мозга с продольным расположением волокон. При кровоизлиянии кровь распространяется между волокнами, раздвигая их, что после рассасывания крови создает вышеописанную картину.

Очевидные признаки острого или подострого кровоизлияния (КМ I типа) имелись только у 19 пациентов. Это находится в соответствии со сроками обследования: пациентам с КМ спинного мозга МРТ редко выполняется в первые дни после появления симптоматики, особенно если она ограничивается болевыми ощущениями и нарушениями чувствительности.

КМ III и IV типов встречались в нашей группе редко – они выявлены только у 4 пациентов. Следует отметить, что граница между III и IV типами в основном определяется размерами образования, так как по структуре образования III и IV типов схожи и представляют собой участок низкой интенсивности. К IV типу принято относить очень мелкие, так называемые «точечные», образования, имеющие размер 1–3 мм. Обращало на себя внимание отличие формы образований этих двух типов от аналогичных образований головного мозга: в головном мозге они имеют округлую форму, а в спинном мы наблюдали удлиненные, поверхностно расположенные образования. Все пациенты с КМ III и IV типов имели множественные КМ ЦНС, причем у двух из них доказан наследственный характер заболевания, а у одной имеются клинические данные о возможности семейного характера патологии.

### **Предоперационный диагноз**

Несмотря на достаточно типичное клиническое течение и вид КМ на МРТ, далеко не всем пациентам до операции был поставлен диагноз КМ. Нами определены две основных причины, по которым диагноз КМ до операции не был поставлен:

1. Трудности в интерпретации нейровизуализационных данных в связи с небольшими размерами КМ, даже при исследовании на высокопольных устройствах.

2. Редкость заболевания и отсутствие в связи с этим у многих нейрохирургов настороженности в отношении спинальных КМ.

В связи с вышеуказанными причинами в большинстве случаев ставился диагноз опухоли или объемного образования спинного мозга. Следует отметить, что в последнее время предоперационный диагноз КМ спинного мозга стал ставиться гораздо чаще, так как наши представления и опыт в отношении этой патологии существенно расширились, а возможности МРТ-диагностики возросли.

Спинальные КМ следует дифференцировать с интрамедуллярными опухолями, дуральными артериовенозными фистулами и артериовенозными мальформациями спинного мозга. В связи с редкостью последнего диагноза приводим клиническое наблюдение.

### **Клиническое наблюдение 8**

*Дифференциальный диагноз между кавернозной мальформацией и артериовенозной мальформацией спинного мозга*

Пациентка К-на, 28 лет, поступила в НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н. Н. Бурденко в январе 2003 г. с диагнозом: КМ спинного мозга на уровне D12–L1 позвонков. Нижний вялый парапарез.

При обращении пациентка жаловалась на онемение и слабость в обеих ногах, непостоянные задержки мочеиспускания. Из анамнеза: считает себя больной с декабря 1999 г., когда на фоне относительного хорошего состояния здоровья появились боли в правой ноге, затем присоединился нижний вялый парапарез с онемением нижних конечностей и недержание мочи. Лечилась в нейрохирургическом отделении Областной клинической больницы г. Твери с диагнозом: «Острое нарушение спинального кровообращения на уровне поясничного утолщения». За 6 месяцев сила в ногах в значительной степени восстановилась, регрессировали тазовые расстройства.

11.07.2002 на фоне физической нагрузки вновь появились боли в пояснице с иррадиацией в левую ногу, позже развился глубокий вялый нижний парапарез с нарушением функции тазовых органов по типу задержки. При МРТ-

обследовании поясничного и грудного отделов позвоночника выявлено образование, расцененное как КМ спинного мозга на уровне D12–L1 (Рисунок 17).

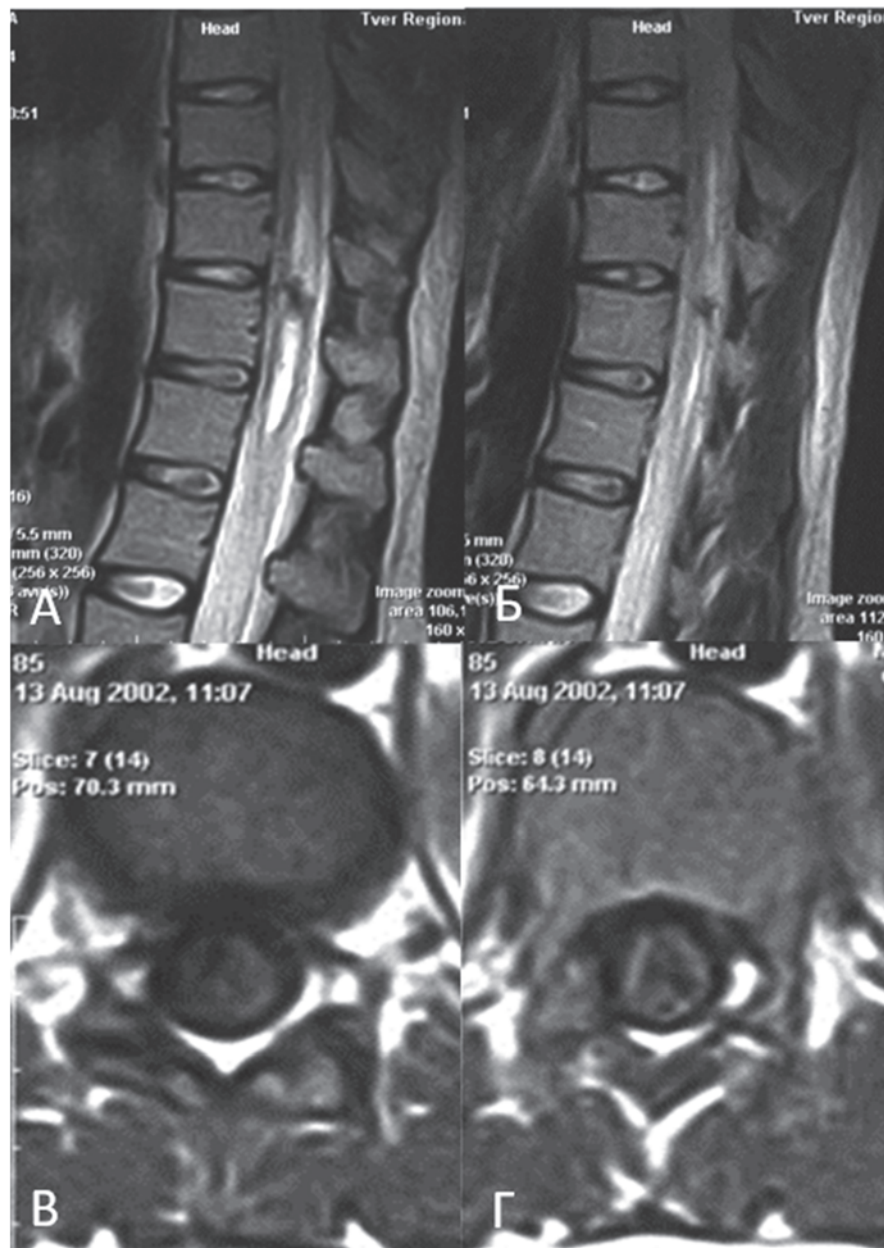


Рисунок 17 – Пациентка К-на, МРТ грудного отдела позвоночника и спинного мозга в режимах T1 и T2 в сагиттальной (А, Б) и аксиальной (В, Г) проекциях: интрамедуллярное объёмное образования на уровне Th12–L1 позвонков

Пациентка получала консервативную терапию. В значительной степени восстановились движения в нижних конечностях, стала самостоятельно ходить.



Госпитализирована в НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н. Н. Бурденко для оперативного лечения.

При поступлении: нижний вялый парапарез, более выраженный в проксимальных отделах конечностей (4б). Болевая гипестезия с D11–D12 по S1–S2 уровни сегментов. Чувствительность в аногетитальной зоне сохранена. Тонус в мышцах ног вялый. Коленные рефлексы отсутствуют; ахиллов рефлекс справа отсутствует, слева – высокий. Нарушение функции тазовых органов по типу непостоянной задержки мочи. Стадия по шкале McCormick – 2.

Пациентка консультирована академиком А. Н. Коноваловым: с учетом агрессивного характера течения заболевания показано хирургическое лечение.

21.01.2003 была проведена операция. После выполнения стандартного доступа с ламинэктомией на уровне Th12–L1 позвонков твердая мозговая оболочка была вскрыта линейным разрезом. Обнаружена выраженная сосудистая патология в виде расширения артериальных и венозных сосудов как в арахноидальной оболочке, так и по задней поверхности спинного мозга. На месте предполагаемой КМ обнаружен небольших размеров пучок артериальных сосудов, связанный с крупными венами. Эти сосуды были прокоагулированы. Произведено рассечение мозга строго по средней линии на участке около 3–4 мм. Вскрылась киста с ксантохромным содержимым, стенки которой были сформированы глиальной тканью. Несколько ниже под пиальной оболочкой располагался еще один небольших размеров клубок патологических сосудов, которые также прокоагулированы. Существенного изменения внешнего вида дренирующих вен, располагавшихся по задней поверхности спинного мозга, после коагуляции не произошло. Создавалось впечатление, что в основе патологии лежит многоуровневое артериовенозное шунтирование. Осуществлен тщательный гемостаз. Оболочка зашита наглухо. На мягкие ткани наложены послойные швы.

После операции отмечалось некоторое нарастание слабости в правой ноге до 3–4 баллов с тенденцией к восстановлению.

Гистологический диагноз: Артериовенозная мальформация.

Учитывая данные гистологии, 29.01.2003 была выполнена селективная спинальная ангиография, которая выявила остатки АВМ в области ее верхнего полюса. АВМ располагалась на передней поверхности спинного мозга на уровне D11–D12. Питание мальформации осуществлялось из нисходящей ветви артерии Адамкевича. Произвести суперселективную эмболизацию афферентных сосудов не представлялось возможным.

Послеоперационный период протекал удовлетворительно. В неврологическом статусе – нижний парапарез до 4 баллов; нарушения поверхностных видов чувствительности с уровня D11–D12. Стадия по шкале McCormick – 2.

Учитывая локализацию АВМ и возможность развития грубых неврологических расстройств, решено от повторной операции воздержаться.

При дифференциальном диагнозе необходимо также учитывать возможность спонтанной или посттравматической гематомии или ишемического нарушения кровообращения в спинном мозге.

### **Клиническое наблюдение 9**

*Дифференциальный диагноз между кавернозной мальформацией и острым нарушением мозгового кровообращения в спинном мозге*

Пациентка Д-ва Л. А., 57 лет, направлена в начале октября 2019 г. в НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н. Н. Бурденко с диагнозом: кавернома спинного мозга. Жалобы на онемение и периодическое жжение в левой половине тела.

Анамнез: на фоне хорошего общего состояния здоровья 3.09.2019 остро появилось онемение в левой ноге. В течение дня онемение распространилась на всю левую половину тела до уровня груди. Эти симптомы сохранялись на момент обращения. По данным МРТ грудного отдела позвоночника 13.09.2019 выявлен участок умеренно повышенной в T2-режиме плотности в спинном мозге на уровне Th3–Th4 позвонков справа. Образование имеет удлиненную форму (10 × 4 мм), гомогенную структуру, равномерно накапливает контраст. На этом уровне практически отсутствует утолщение спинного мозга (Рисунок 18).

Объективно: поверхностная проводниковая гипестезия с уровня сегмента Th6 слева. Двигательных нарушений нет. Тазовые функции не нарушены.

Учитывая неврологическую симптоматику и данные МРТ, патология была расценена как острое нарушение мозгового кровообращения спинного мозга на уровне Th3–Th4 по ишемическому типу; рекомендовано динамическое наблюдение с повторением МРТ через 2–3 месяца.

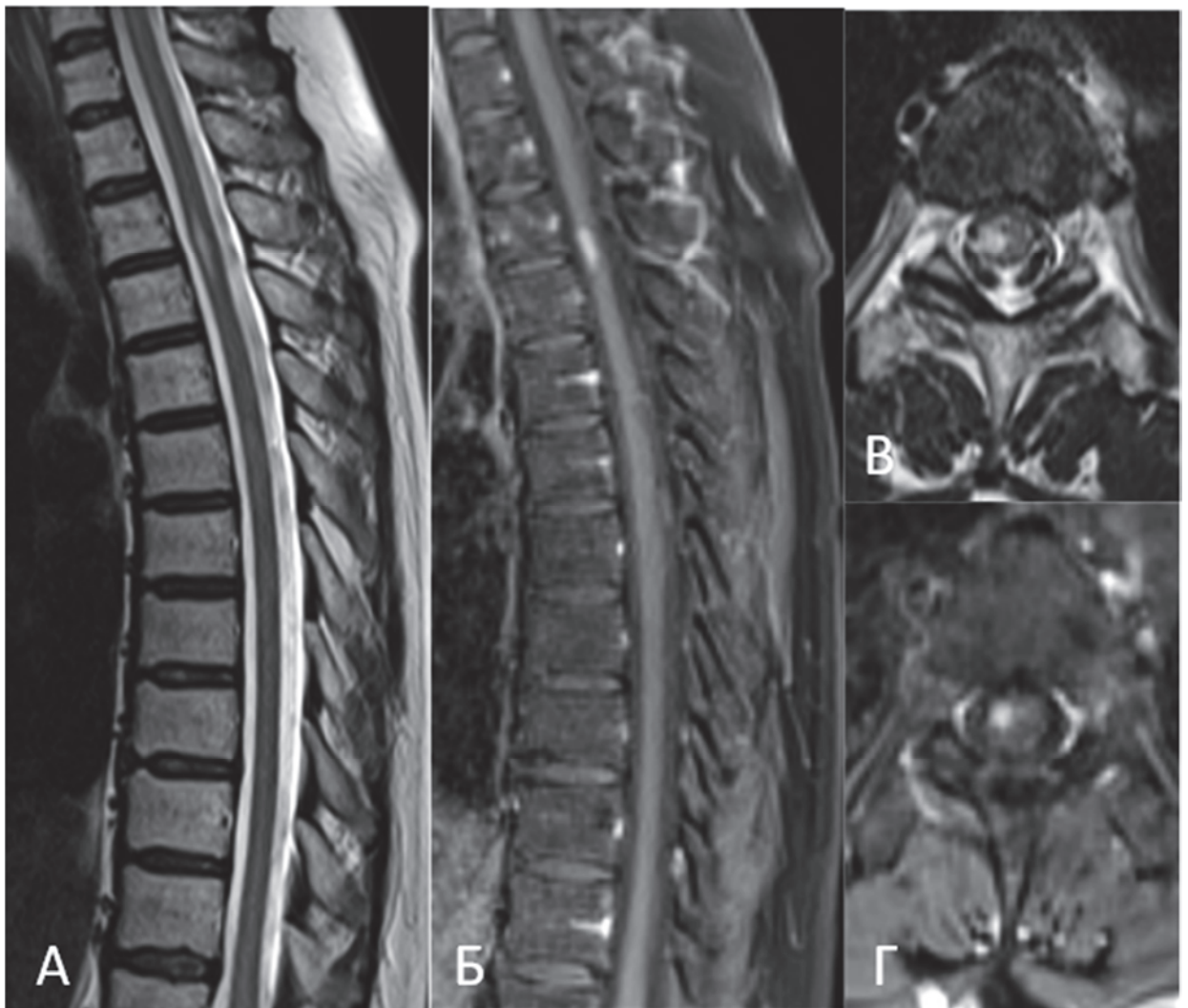


Рисунок 18 – Пациентка Д-ва Л. А., МРТ грудного отдела позвоночника в режимах T2 и T1 с контрастным усилением в сагиттальной (А, Б) и аксиальной (В, Г) проекциях

При повторном обращении через 3 месяца сохранялись жалобы на незначительное онемение в левой ноге и чувство жжения в левой стопе.

По данным контрольных МРТ грудного отдела позвоночника от 5.12.2019, на уровне Th3–Th4 интрамедуллярно, больше справа, сохраняется малых размеров ( $4 \times 2$  мм) участок слабо повышенного МР-сигнала в T2-режиме (Рисунок 19).



Рисунок 19 – Пациентка Д-ва Л. А., контрольная МРТ грудного отдела позвоночника в режиме T2 STIR: А – сагиттальная проекция; Б – фронтальная проекция

Учитывая данные МРТ в динамике, патология окончательно расценена как острое нарушение мозгового кровообращения в спинном мозге по ишемическому типу.

### **3.3 Показания к удалению кавернозных мальформаций спинного мозга**

Вопрос о показаниях и противопоказаниях к операции удаления КМ спинного мозга на протяжении длительного времени решался эмпирическим путем. Отношение к операции и срокам ее выполнения менялось по мере

накопления знаний о патологии и результатах хирургического лечения. Как уже сказано выше, до появления точной МРТ-диагностики КМ часто расценивали как опухоли и потому принимали соответствующее решение в пользу хирургического вмешательства. Операции удаления КМ сопровождались высокой частотой послеоперационного нарастания симптоматики, что в сочетании с послеоперационными гистологическими данными, свидетельствующими о наличии доброкачественного сосудистого образования, имеющего, по аналогии с КМ головного мозга, низкий риск повторных кровоизлияний и практически не имеющего риска роста, приводило к достаточно частому отказу от операции при дооперационном диагнозе «кавернозная мальформация».

В этой связи на протяжении достаточно длительного периода операцию считали нецелесообразной у пациентов с отсутствием симптоматики или с минимальной симптоматикой на момент осмотра, а также у пациентов, имевших один острый эпизод в анамнезе, у пациентов с длительно существующей выраженной симптоматикой в связи с низкой вероятностью восстановления утраченных функций. У пациентов, обратившихся в ближайшем периоде после развития симптомов, также предпочитали выжидательную тактику, и в случае регресса симптоматики оставляли их под наблюдением. В отдельных случаях от операции воздерживались в связи с тяжелой внецеребральной патологией.

Операции выполняли пациентам с клиникой ухудшения в виде повторных кровоизлияний с нарастанием симптомов либо со стойкой выраженной спинальной симптоматикой и коротким анамнезом. Обращали также внимание на возраст пациентов: чаще операцию предлагали молодым пациентам. Учитывали локализацию: КМ вентрального расположения и верхнешейного уровня оперировали менее охотно. Кроме того, учитывали и решение пациента. Так, в 3 случаях пациенты были госпитализированы, но затем отказались от операции и были выписаны.

В отдельных случаях операции выполнены при минимальной очаговой симптоматике или при отсутствии клинических проявлений КМ в связи с настойчивой просьбой пациентов.

### Клиническое наблюдение 10

#### *Хирургическое лечение по настойчивой просьбе пациентки*

Пациентка К-ва, 43 года, поступила в НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н. Н. Бурденко 16.01.2015 с диагнозом: Множественные кавернозные ангиомы головного мозга. Интрамедуллярная кавернозная ангиома на уровне С4–С5. Эпилептический синдром.

При обращении жаловалась на незначительную слабость в конечностях, снижение чувствительности в левых отделах тела.

Анамнез: с 17 лет – генерализованные судорожные эпилептические припадки, практически все во сне. МРТ головного мозга впервые выполнена в 2005 г. (в возрасте 34 лет): выявлены множественные КМ головного мозга (Рисунок 20).

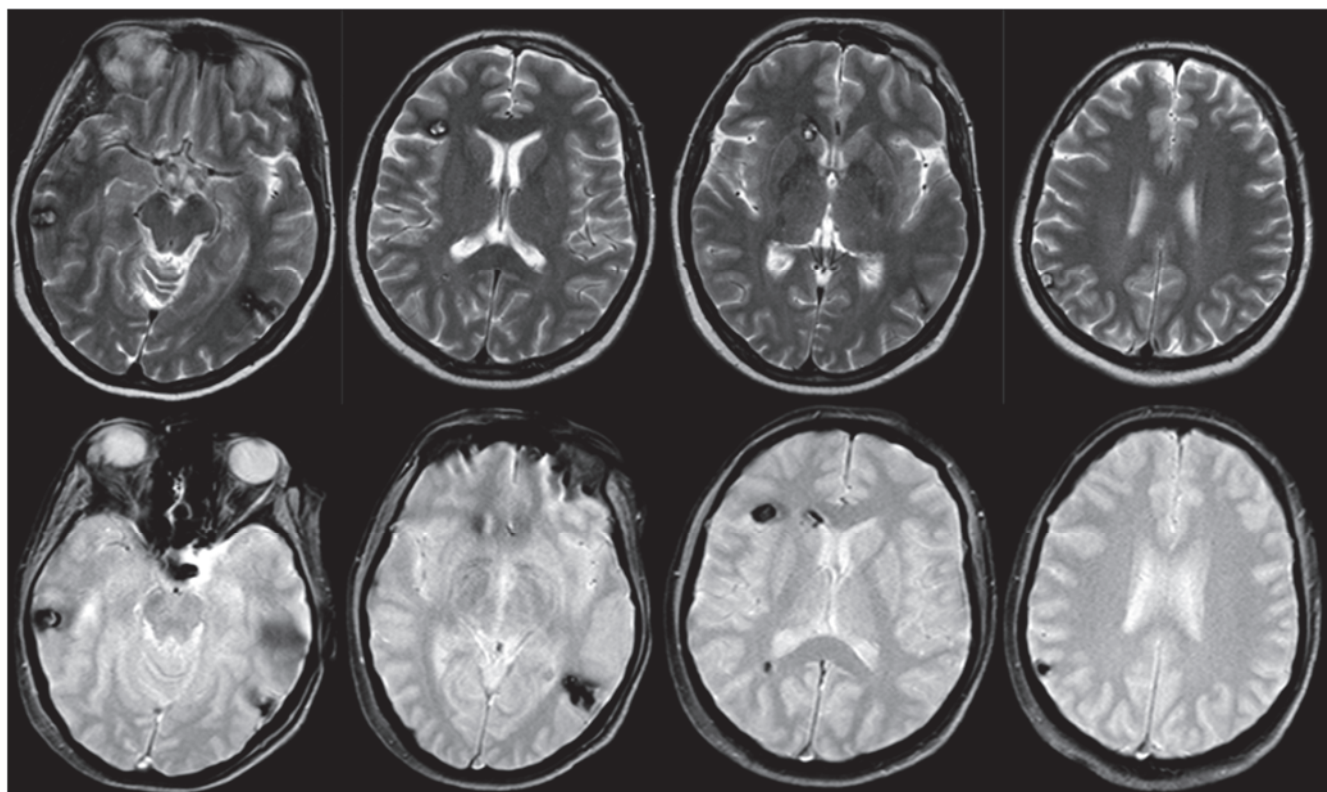


Рисунок 20 – Пациентка К-ва, МРТ головного мозга в режиме T2  
в аксиальных срезах

В 2008 г. пациентка госпитализирована для операции в нейрохирургическое отделение города Екатеринбурга, однако в стационаре развился

лангергансоклочеточный гистиоцитоз, в связи с чем операция не проводилась. Получала химиотерапию. В 2013 г. появились нарушения чувствительности в руках, сначала периодические, в последние месяцы – постоянные. Неоднократно обжигалась. В 2014 г. на МРТ спинного мозга выявлена КМ на уровне С4–С5 позвонков (Рисунок 21).

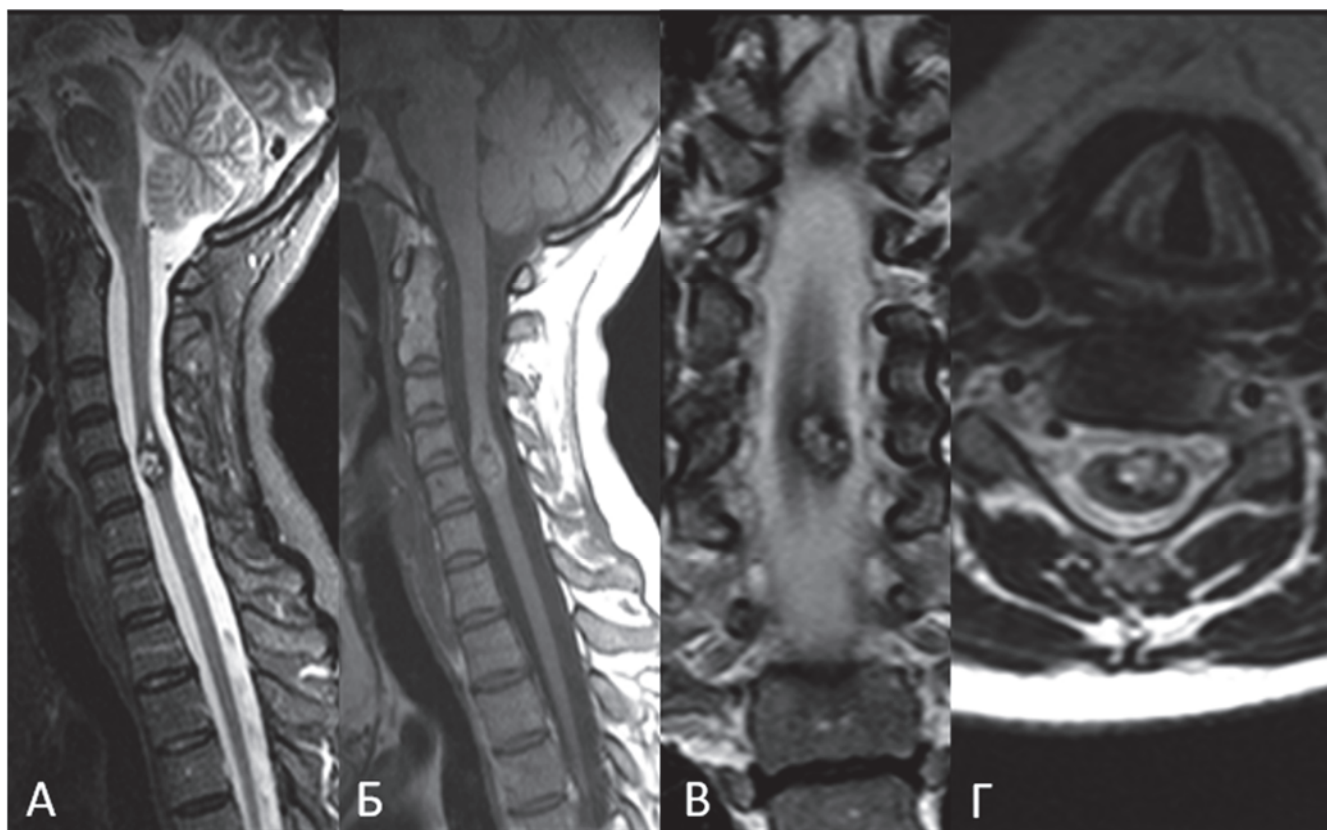


Рисунок 21 – Пациентка К-ва, МРТ шейного отдела позвоночника и спинного мозга в режимах T1 (Б) и T2-ВИ (А, В, Г) в сагиттальной (А, Б), фронтальной (В) и аксиальной (Г) проекциях: картина интрамедуллярного объёмного образования на уровне С4–С5 позвонков, вентрального расположения справа

Семейный анамнез: эпилепсия у двоюродной сестры по линии отца, не обследована. Все остальные кровные родственники, включая сына, клинически здоровы. Пациентка госпитализирована в НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н. Н. Бурденко для оперативного лечения интрамедуллярной КМ по ее настоятельной просьбе.

При поступлении: движения в конечностях в полном объеме, сила хорошая, тонус мышц не изменен. Субъективные нарушения поверхностных видов чувствительности с уровня С5, возможно, по смешанному типу (сегментарные и проводниковые) с двух сторон, больше в руках. Координация, статика, походка не нарушены. Тазовые функции не нарушены. Стадия по шкале McCormick – 1.

26.01.2015 проведена операция по удалению интрамедуллярной кавернозной ангиомы спинного мозга на уровне С4–С5 позвонков слева с использованием нейрофизиологического мониторинга. Операция проведена в условиях эндотрахеального наркоза, в положении пациентки полусидя. Из линейного разреза кожи на шее сзади по средней линии выполнена ламинэктомия С4–С5 позвонков. ТМО вскрыта линейно, рассечена арахноидея и на уровне DREZ С4 обнаружено субпиальное просвечивание КМ. Зубовидная связка пересечена, взята на держалку; спинной мозг чуть ротирован вправо. Пия рассечена сбоку в зоне максимальной деформации спинного мозга между задними корешками С4–С5. На глубине около 1 мм обнаружена зона гемосидероза и патологическая ткань – типичная КМ. Постепенно она острым путем удалена в пределах зоны плотного глиозного рубца, пропитанного гемосидерином. При транскраниальной магнитной стимуляции зарегистрированы асимметричные М-ответы, хуже – справа. Выполнен гемостаз. ТМО и мягкие ткани защиты наглухо.

Биопсия от 26.01.2015: кавернозная мальформация.

Послеоперационный период протекал удовлетворительно. Неврологический статус – без отрицательной динамики. Стадия по шкале McCormick – 1.

Проводился электроэнцефалографический мониторинг в течение 5 суток: КМ, ответственная за развитие эпилептических приступов, не выявлена.

Пациентка наблюдается в НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н. Н. Бурденко до 2020 года. Сохраняются генерализованные судорожные эпилептические припадки. По данным контрольных МРТ шейного отдела позвоночника, на фоне послеоперационных изменений на уровне С4–С5 позвонков данных, свидетельствующих об остатках КМ или кровоизлиянии, не выявлено (Рисунок 22).



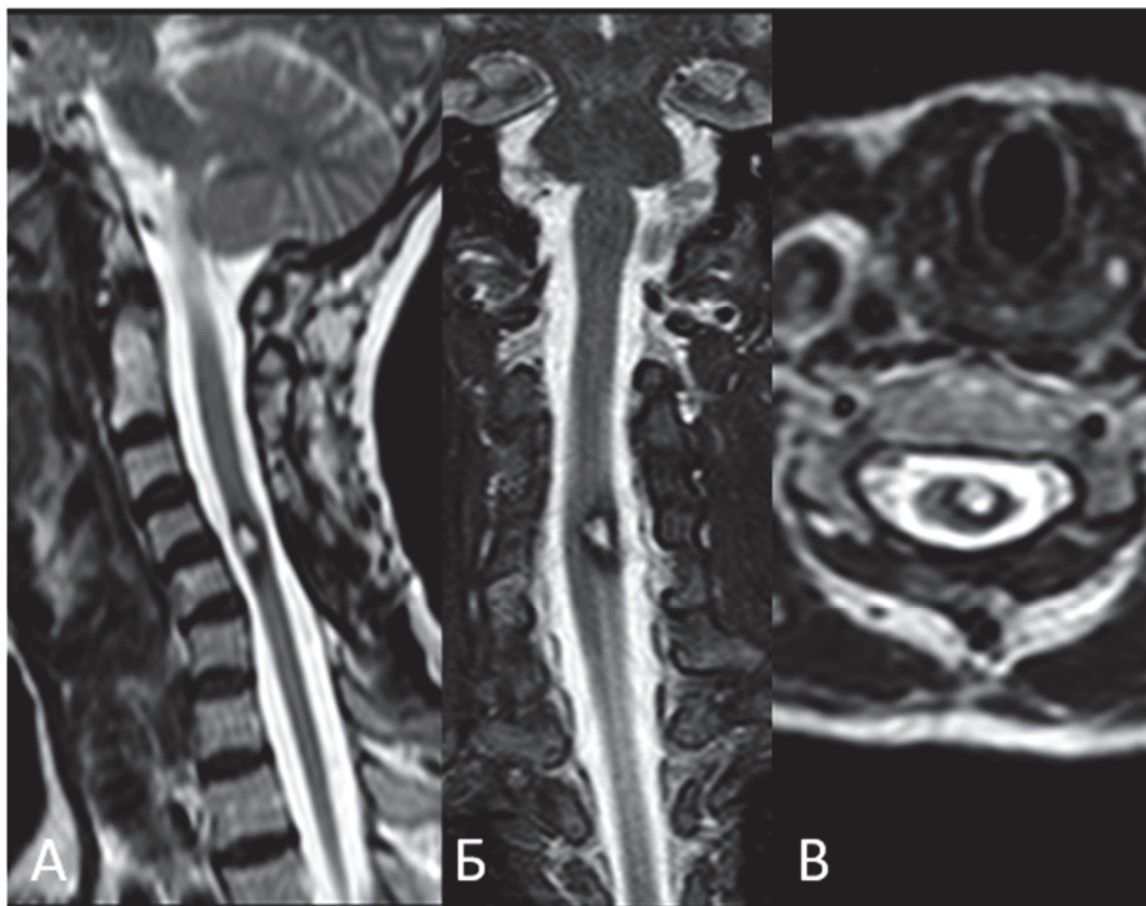


Рисунок 22 – Пациентка К-ва, послеоперационные МРТ шейного отдела позвоночника в режиме T2 в сагиттальной (А), фронтальной (Б) и аксиальной (В) проекциях (описание в тексте)

### **Клиническое наблюдение 11**

*Хирургическое лечение по просьбе пациентки из-за опасения кровотечения из второй бессимптомной КМ*

Пациентка Е-на Ю. В., 26 лет, повторно поступила в НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н. Н. Бурденко 08.10.2018 с диагнозом: Интрамедуллярная КМ на уровне Th3 позвонка слева.

При поступлении жалобы на слабость в нижних конечностях, нарушение мочеиспускания и дефекации по типу недержания.

Анамнез: 02.04.2018 пациентка перенесла операцию по поводу КМ на уровне Th10–Th11 позвонков справа, проявившейся типичным кровоизлиянием с развитием выраженной стойкой двусторонней проводниковой симптоматики (Рисунок 23). Оперативное вмешательство перенесла удовлетворительно,

выписана с положительным эффектом в виде частичного регресса нижнего парапареза и восстановления функции тазовых органов.

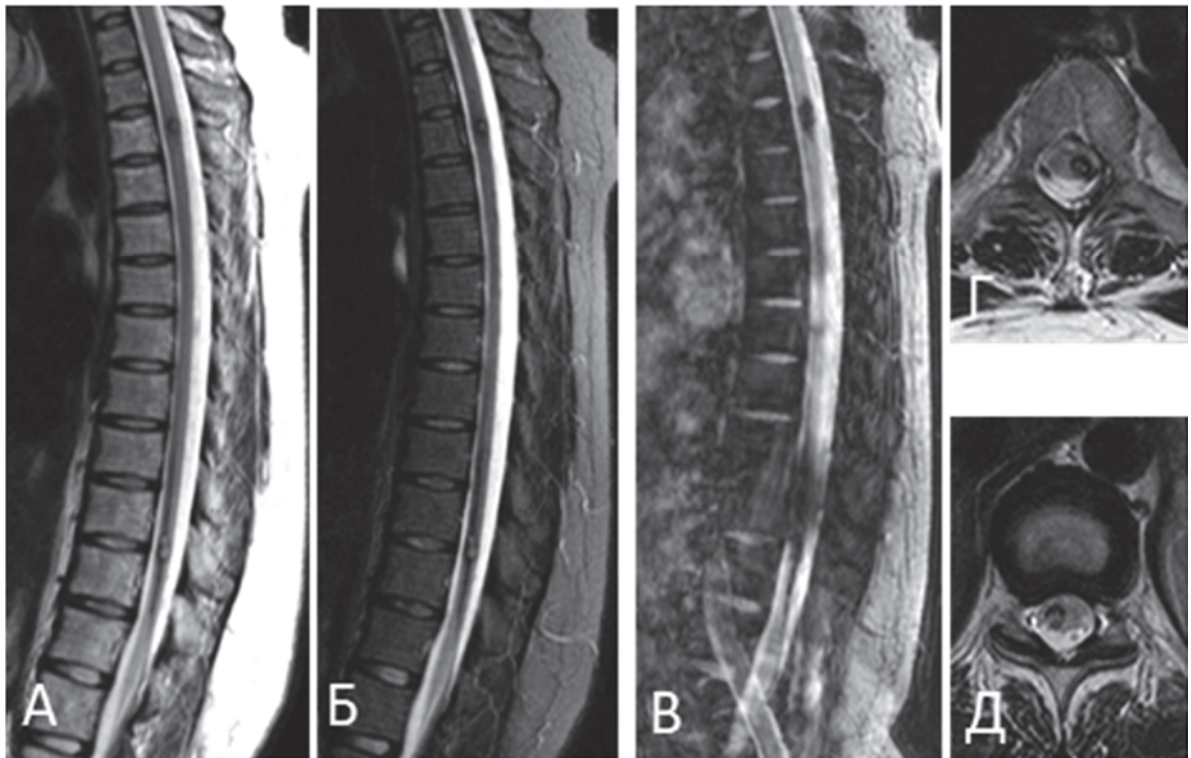


Рисунок 23 – Пациентка Е-на Ю. В., МРТ грудного отдела позвоночника и спинного мозга в режимах T2 и T2-ВИ в сагиттальной (А, Б, В) и аксиальной (Г, Д) проекциях: картина интрамедуллярного объёмного образования на уровне Th3 позвонка слева и интрамедуллярного объёмного образования на уровне Th10–Th11 позвонков справа со следами перенесенного кровоизлияния

Семейный анамнез: эпилепсия у отца, не обследован. Учитывая семейный анамнез, было рекомендовано также выполнить МРТ головного мозга.

По данным контрольных МРТ грудного отдела позвоночника и МРТ головы от 29.08.2018, сохраняется интрамедуллярное объёмное образование на уровне Th3 слева, без признаков кровоизлияний. На уровне Th10–Th11 позвонков на фоне послеоперационных изменений данных, свидетельствующих об остатке КМ, нет; сохраняются следы перенесенного кровоизлияния выше и ниже зоны удалённой КМ (Рисунок 24). На МРТ головного мозга выявлены множественные мелкие КМ головного мозга в режиме SWAN – IV тип (Рисунок 25).

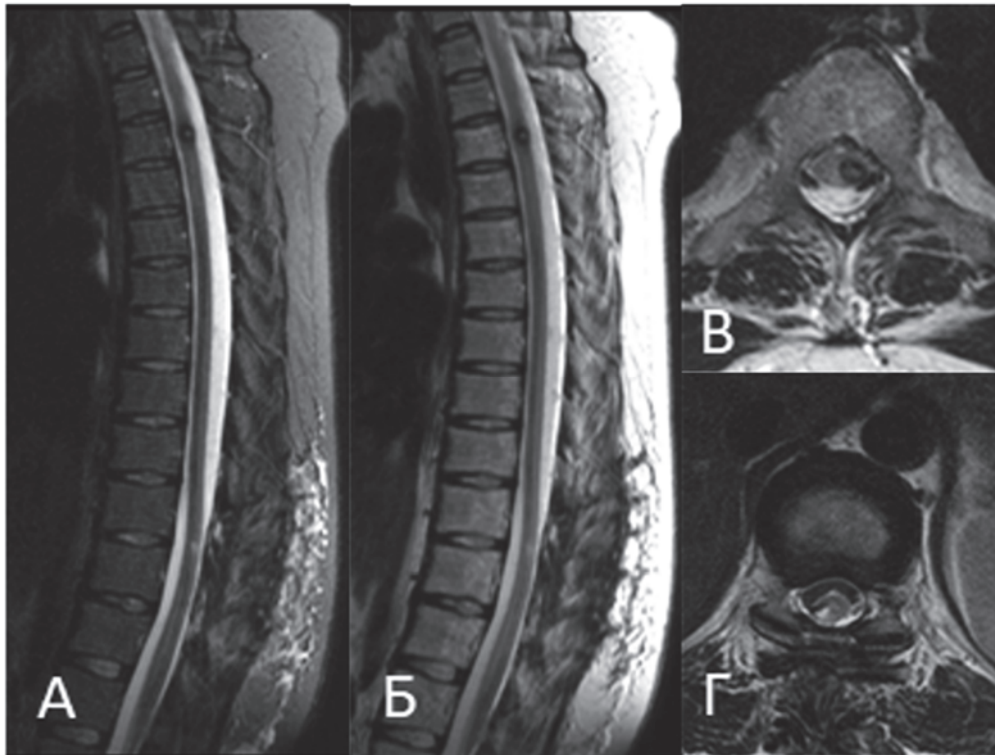


Рисунок 24 – Пациентка Е-на Ю. В., послеоперационная МРТ грудного отдела позвоночника и спинного мозга в режимах T2 и T2-ВИ в сагиттальной (А, Б) и аксиальной (В, Г) проекциях. Картина интрамедуллярного объёмного образования на уровне Th3 позвонка слева и послеоперационных изменений на уровне Th10–Th11 позвонков справа

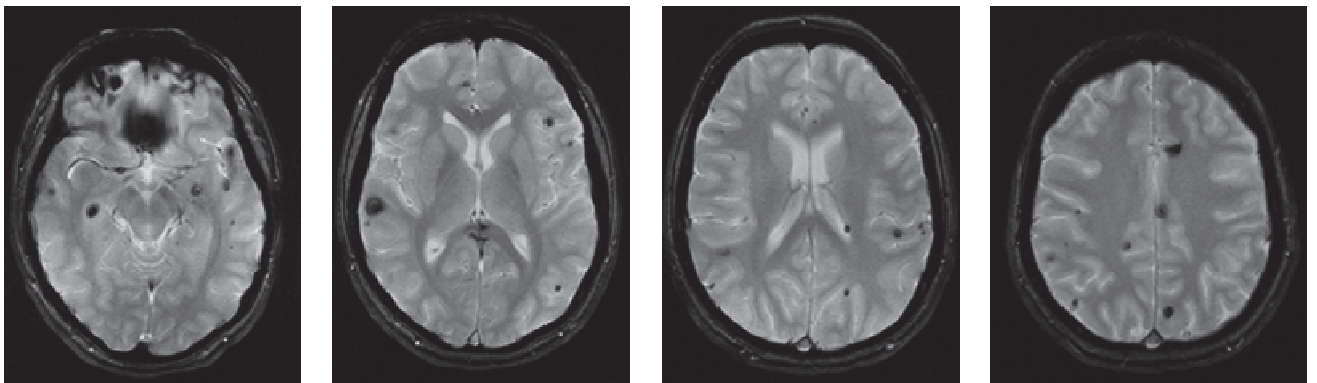


Рисунок 25 – Пациентка Е-на Ю. В., МРТ головного мозга в режиме SWAN, аксиальная проекция

Пациентка повторно госпитализирована в НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н. Н. Бурденко для оперативного лечения интрамедуллярной КМ по своей настоятельной просьбе и из-за риска кровоизлияния.

При поступлении: гипалгезия в ногах, больше слева. Двигательные нарушения в руках отсутствуют, в ногах – нижний спастический парапарез (справа – до 3–4 баллов, слева – 4 балла). Нарушение мочеиспускания по типу недержания мочи, не чувствует наполнения мочевого пузыря, запоры. Стадия по шкале McCormick – 2.

10.10.2018 произведено микрохирургическое удаление интрамедуллярной КМ на уровне Th3 позвонка слева с применением интраоперационного нейрофизиологического мониторинга. Операция проведена в условиях эндотрахеального наркоза, в положении пациентки лежа на животе. Произведен линейный разрез кожи и мягких тканей в проекции остистых отростков и Th2–Th4 позвонков. Скелетированы задние элементы на уровне Th2–Th4 позвонков. Произведена ламинэктомия Th3 и частичная аркотомия Th2 и Th4 позвонков с расширением окна ламинэктомии влево за счет спиливания медиальной части сустава Th3 позвонка (частичная фасетэктомия). ТМО вскрыта линейным разрезом и взята на держалки. Арахноидальная оболочка вскрыта и отсепарирована от внутреннего листка ТМО на всем протяжении разреза. Пересечена зубовидная связка слева; спинной мозг мобилизован и слегка ротирован вправо. Слева под чувствительными корешками ниже DREZ-линии обнаружено выпячивание бурого цвета. В зоне наибольшего выпячивания вскрыта пиальная оболочка и произведена миелотомия. Обнаружено образование темно-бурого цвета. Между КМ и спинным мозгом не выявлялась плоскость диссекции; образование было припаяно к тканям спинного мозга. Миелотомия расширена каудально. Вокруг КМ отмечены следы гемоседирина и глиоза мозговой ткани. Произведено их удаление при помощи микроинструментария в пределах зоны перигеморрагического глиоза. Выполнен тщательный гемостаз гемостатической марлей. На ТМО наложен герметичный шов. На шов уложен Тахокомб. Выполнены гемостаз, послойное герметичное ушивание раны. Наложена асептическая повязка.

По данным транскраниальных МВП, М-ответы до начала операции получены от всех отведений с преобладанием по амплитуде справа. В середине операции принципиальная динамика амплитуды отсутствует. В конце удаления наблюдается

резкое снижение амплитуды ответов от левой стопы без последующего восстановления. Остальные М-ответы – без динамики.

Биопсия от 15.10.2018: морфологическая картина не противоречит кавернозной мальформации.

Послеоперационный период протекал без особенностей. В неврологическом статусе отмечено нарастание нижнего парапареза до 3 баллов, усиление чувствительных расстройств в виде гипестезии по проводниковому типу с уровня Th4, хуже слева. Функция тазовых органов без динамики. Стадия по шкале McCormick – 3.

Пациентка наблюдается в НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н. Н. Бурденко до настоящего времени. По данным контрольных МРТ грудного отдела позвоночника от 22.04.2019 выявлены умеренные послеоперационные изменения на уровне Th3 и Th10–Th11 позвонков (Рисунок 26).

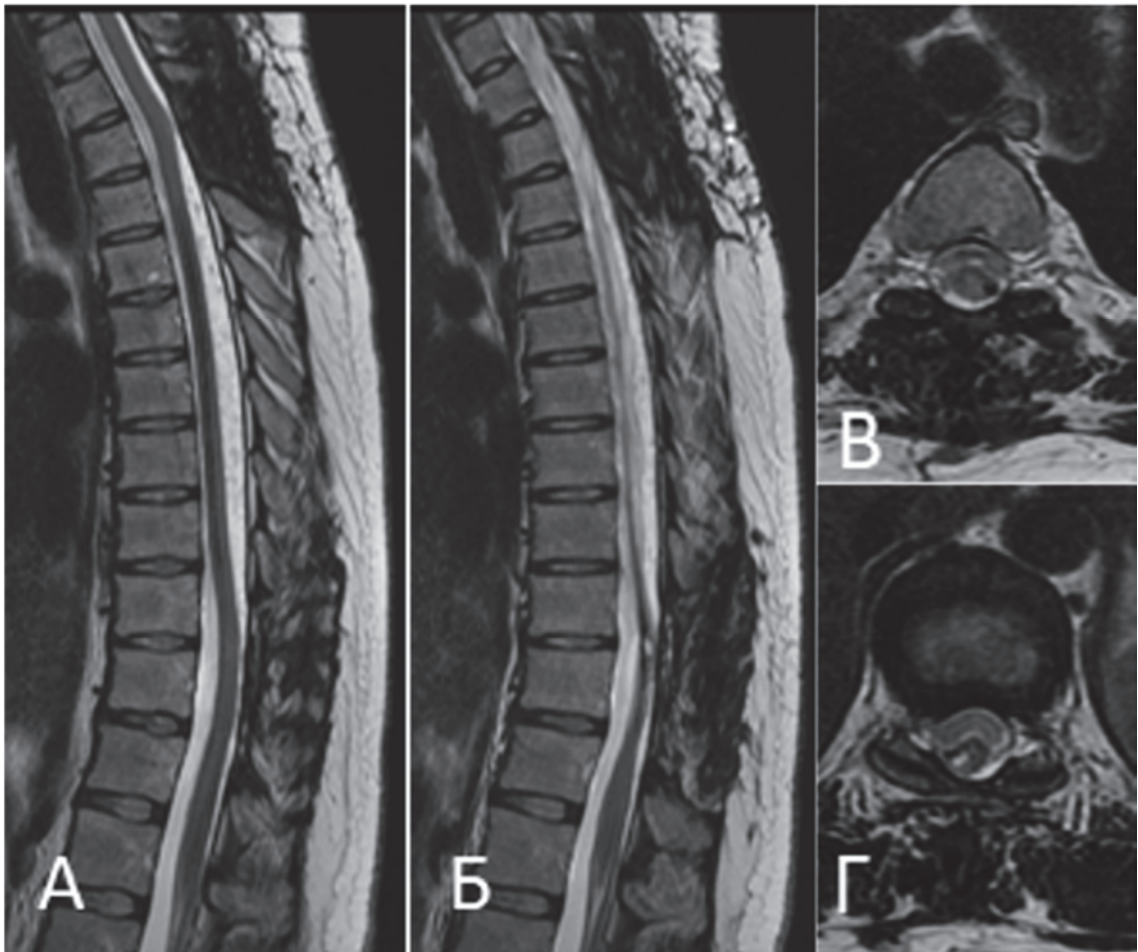


Рисунок 26 – Пациентка Е-на Ю. В., послеоперационные МРТ грудного отдела позвоночника в режиме T2 в сагиттальной (А, Б) и аксиальной (В, Г) проекциях

Анализ динамики клинических симптомов у пациентов нашей серии показал, что при длительном анамнезе в случае естественного течения заболевания в ряде случаев состояние может оставаться стабильным на протяжении многих лет и даже улучшаться, однако в большинстве случаев отмечается ухудшение вплоть до развития инвалидизирующих симптомов. Этот факт привел к расширению показаний к операциям. Расширению показаний способствовали также более точный дооперационный диагноз и совершенствование техники удаления спинальных КМ.

С учетом вышесказанного, в нашей серии из 101 пациента были прооперированы 69 (68,3 %) человек. Еще 7 пациента операция была предложена, однако они от нее воздержались. Как минимум в одном из этих случаев состояние пациента значительно ухудшилось в результате массивного повторного кровоизлияния из КМ.

## **Глава 4 Хирургическое лечение кавернозных мальформаций спинного мозга**

### **4.1 Общие сведения об операциях**

Операции по удалению КМ спинного мозга были выполнены нами у 69 пациентов; из них 2 пациента оперированы дважды: один был оперирован повторно в связи с рецидивом кровоизлияния после удаления интрамедуллярной КМ, одному были удалены две интрамедуллярные КМ на разных уровнях с интервалом в 3 месяца. Таким образом, число вмешательств по поводу КМ составило 71. Трое пациентов до обращения в ФГАУ «НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н. Н. Бурденко» Минздрава России были оперированы по поводу образований спинного мозга по месту жительства, однако после этих операций у всех пациентов развивалась клиника повторных кровоизлияний, а при МРТ были выявлены признаки КМ, в связи с чем они были повторно оперированы в НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н. Н. Бурденко. Таким образом, повторно по поводу одной и той же КМ были оперированы 4 человека, что составило 5,8 % от общего числа пациентов. В 1 случае удаление спинальной КМ было выполнено одномоментно с удалением КМ ствола мозга. В 2 случаях пациенты были также оперированы по поводу церебральных КМ в разные сроки после операции по поводу КМ спинного мозга.

Тотальное удаление КМ спинного мозга было достигнуто в нашей серии в 68 (95,8 %) случаях.

### **4.2 Методика удаления кавернозных мальформаций**

#### ***Предоперационная подготовка***

Перед госпитализацией пациенты проходили клиническое и лабораторное обследования. При отсутствии противопоказаний к хирургическому лечению в стационаре накануне операции проводилась общепринятая предоперационная подготовка. В соответствии со стандартной схемой антибиотикопрофилактики, принятой и используемой в НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н. Н. Бурденко,

пациенту за 40 минут до выполнения кожного разреза внутривенно вводили антибиотик – цефазолин (2 г). В условиях эндотрахеального наркоза пациента укладывали на операционный стол в положение лежа на животе на раме Вильсона (Wilson frame). Использование рамы позволяет снизить давление на грудную клетку и переднюю брюшную стенку, нормализуя экскурсию легких и снижая давление в эпидуральных венах позвоночного канала, что минимизирует риск интраоперационных эпидуральных кровотечений.

В зависимости от локализации КМ голову пациента фиксировали в скобе Mayfield (Рисунок 27) или укладывали в подголовник.

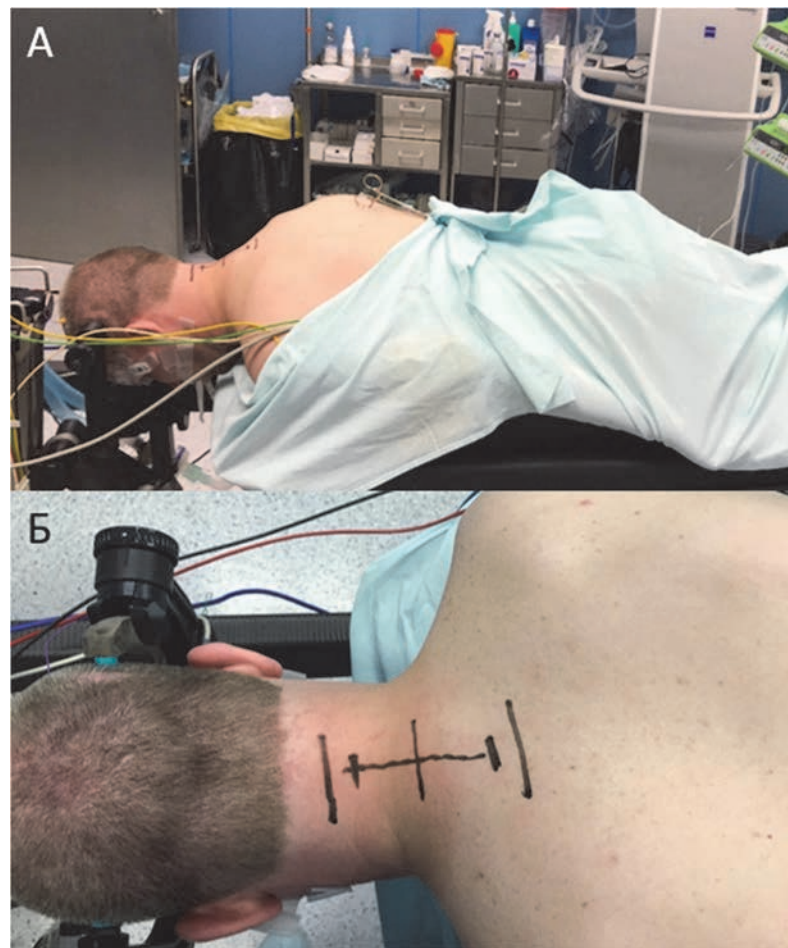


Рисунок 27 – Позиционирование пациента на операционном столе (голова пациента фиксирована в скобе Mayfield) для удаления КМ шейной локализации: А – вид сбоку; Б – вид сверху

При операциях на шейном и верхнегрудном уровнях руки пациента располагали вдоль тела. При операциях на нижнегрудном и поясничном уровнях



руки выводили вперед и укладывали на подушки под углом  $\sim 90^\circ$  в каждом суставе для минимизации риска тракционного повреждения плечевого сплетения.

Следующим немаловажным этапом планирования хирургического доступа была предоперационная разметка и определение проекции КМ на коже пациента.

Для КМ, расположенных в шейном отделе позвоночника, разметка осуществлялась по анатомическим ориентирам и обычно не требовала дополнительных методов визуализации. В случае КМ грудного и поясничного отделов позвоночника предоперационную разметку выполняли с использованием электронного оптического преобразователя или интраоперационной КТ (Рисунок 28А, Б). Для этого в предполагаемой проекции хирургического доступа устанавливается стерильная игла, которая выполняет функцию референсной точки, по которой считаются сегменты позвоночного столба (Рисунок 28В).

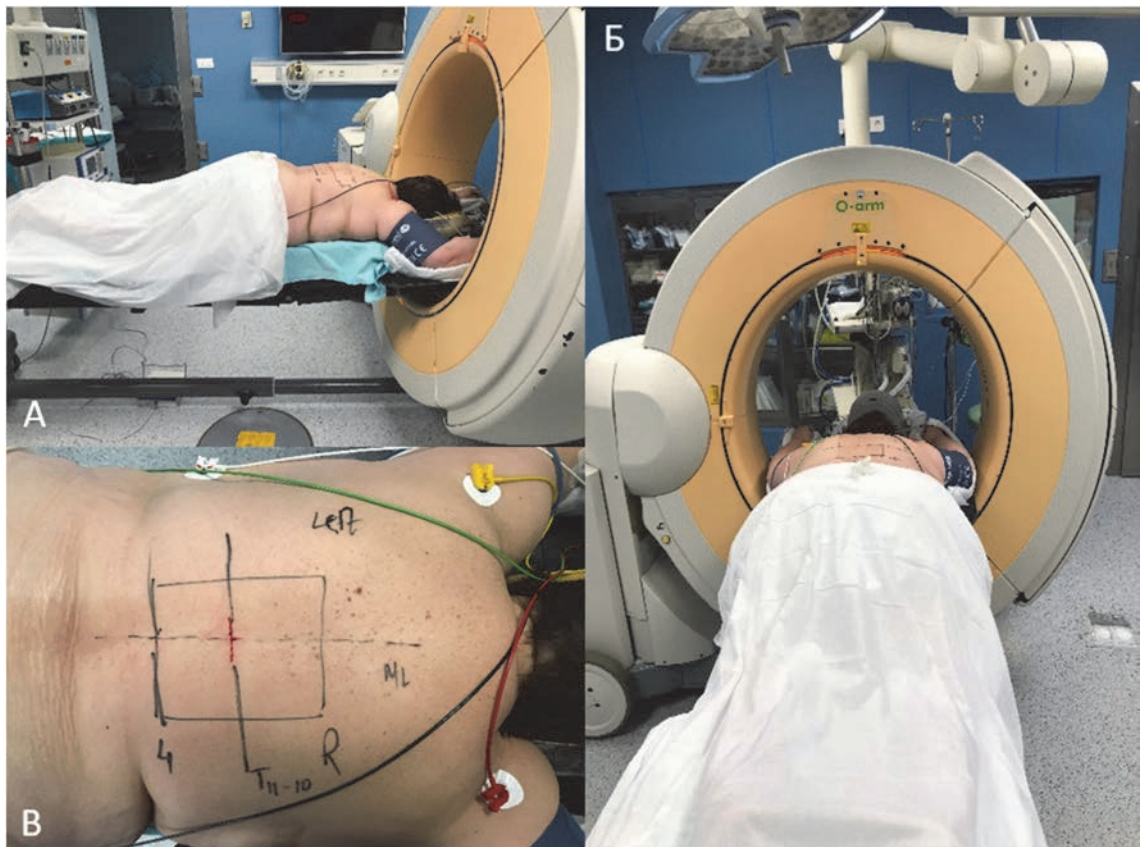


Рисунок 28 – Этапы укладки пациента и разметки кожного разреза для удаления КМ грудной или поясничной локализации: А – укладка пациента (голова пациента уложена в подголовник); Б, В – использование O-arm для разметки проекции КМ на коже

После определения зоны хирургического доступа проводили установку электродов для интраоперационного нейрофизиологического мониторинга и подготовку операционного поля по общепринятым правилам. При необходимости электронный оптический преобразователь может быть использован для интраоперационного контроля позиционирования инструментов и ранорасширителя.

### ***Методика удаления кавернозной мальформации***

В зависимости от расположения КМ по отношению к спинному мозгу (поверхностное заднее, заднебоковое, глубокое/вентральное) мы использовали две группы хирургических доступов: дорсальный и дорсолатеральный. Дорсальный доступ был применен в 40 случаях, дорсолатеральный – в 31 случае.

Традиционно использовались известные варианты костной резекции позвоночника или их комбинации: ламинэктомия, гемиламинэктомия, фасетэктомия (Рисунок 29). Выбор метода костной резекции был продиктован локализацией КМ относительно поперечника спинного мозга, размерами КМ, уровнем поражения и – в ряде случаев – удобством/опытом оперирующего хирурга. Как правило, ламинэктомия ограничивалась резекцией 2 дуг позвонков. Однократно нами была выполнена 4-уровневая ламинэктомия, что составило максимальный объём костной резекции за всю нашу серию пациентов ввиду размеров КМ, размер которой достигал 3 сегментов позвоночника. В 2 случаях мы использовали медиальную частичную фасетэктомию для большей визуализации зоны интереса. В послеоперационном периоде осложнений, связанных с ламинэктомией или фасетэктомией, зафиксировано не было.

Наиболее используемым методом костной резекции была ламинэктомия, выполненная в 63 случаях. Гемиламинэктомия и использованием ранорасширителя Caspar была выполнена в 5 случаях, фасетэктомия – в 2 случаях (в 1 случае – на грудном, в 1 – на шейном уровне). В некоторых случаях для восстановления целостности задних элементов позвоночника применяется ламинопластика (в особенности у пациентов молодого возраста). В нашей серии пациентов ламинопластика не применялась.

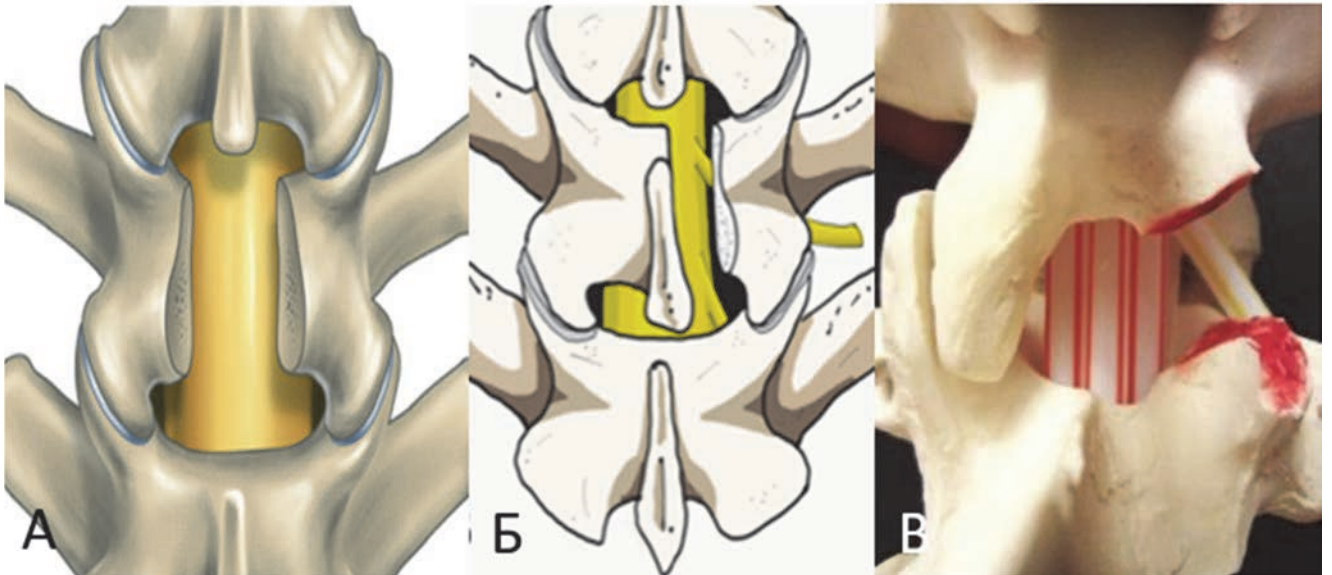


Рисунок 29 – Виды хирургического доступа: А – ламинэктомия;  
Б – гемиламинэктомия; В – фасетэктомия

Для минимально инвазивных доступов при патологии спинного мозга и позвоночника чаще всего используются тубусные ранорасширители, такие как Caspar и MAST Quadrant (Medtronic, США) (Рисунок 30).



Рисунок 30 – Вид ранорасширителей: А – ранорасширитель Caspar;  
Б – ранорасширитель MAST Quadrant

## Клиническое наблюдение 12

*Использование минимально инвазивного доступа при удалении кавернозной мальформации*

Пациентка Г-ва Я. К., 23 года, госпитализирована с диагнозом: Интрамедуллярное объемное образование на уровне Th11–Th12 позвонков.

При госпитализации: жалобы на слабость в правой ноге и онемение в обеих ногах, преимущественно слева.

Заболевание развилось остро, на фоне интенсивных занятий спортом. Постепенно двигательные и чувствительные нарушения в нижних конечностях прогрессировали, присоединилась задержка мочеиспускания. При МРТ пояснично-крестцового отдела позвоночника на уровне сегмента Th11–Th12 выявлено небольшое интрамедуллярное образование гетерогенного МР-сигнала с гипоинтенсивным ободком в режиме T2, имеющее размеры  $9 \times 6$  мм, с латерализацией вправо, неоднородно накопившее контрастный препарат. МР-сигнал от конуса спинного мозга не изменен. Конус не утолщен, не деформирован. Корешки конского хвоста не деформированы (Рисунок 31).

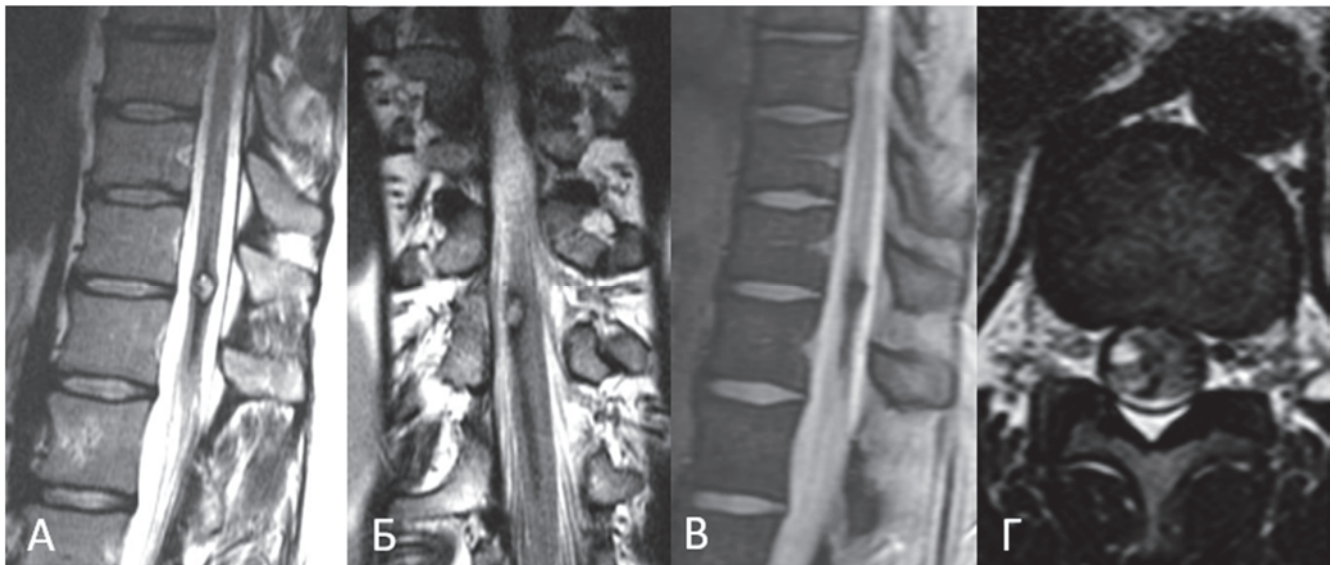


Рисунок 31 – Пациентка Г-ва Я. К., МРТ грудного отдела позвоночника в режиме T2-ВИ в сагиттальной (А), фронтальной (Б) и аксиальной (Г) проекциях и в режиме 2D MERGE в сагиттальной (В) проекции: картина интрамедуллярного объемного образования на уровне Th11–Th12 позвонков

Неврологический статус при госпитализации: нижний спастический парализ до 3–4 баллов, хуже справа; гипестезия по проводниковому типу с дерматома Th11. Стадия по шкале McCormick – 2.

Учитывая расположение образования, было принято решение о его удалении минимально инвазивным доступом.

Ход операции: в условиях эндотрахеального наркоза в положении пациентки на животе произведена разметка «зоны интереса» при помощи интраоперационного КТ «O-arm» (Medtronic, США). Выполнен линейный разрез кожи и мягких тканей в проекции остистых отростков Th11–Th12 позвонков размером до 3 см. Скелетированы задние элементы на указанном уровне справа. Установлен ранорасширитель Caspar 55 мм. Выполнена гемиламинэктомия Th11 позвонка справа при помощи высокоскоростного бора Legend (Medtronic, США) с алмазной головкой. Этапный гемостаз выполнен с использованием гемостатической марли «Surgicel» (Ethicon, США). ТМО вскрыта линейным разрезом, взята на держалки и отведена в стороны. Арахноидальная оболочка утолщена, мутная, спаяна со спинным мозгом. Справа между корешками спинного мозга в боковых столбах под пиальной оболочкой обнаружено объемное образование темно-синего цвета. Между ним и спинным мозгом выявлялась грубые рубцовые изменения, и четкой плоскости диссекции не было. Произведено удаление образования микроинструментами в пределах зоны перигеморрагического глиоза. Миелотамия расширена каудально. Вокруг образования отмечены следы гемосидерина и глиоза. Произведен тщательный гемостаз при помощи гемостатической марли «Surgicel» (Ethicon, США). На ТМО наложен герметичный шов 5/0. Для полной герметизации на шов уложена пластина Тахокомба. Выполнено послойное герметичное ушивание раны без дренажа.

Интраоперационно проводился мониторинг транскраниальных МВП с мышц ног билатерально. Зарегистрированные транскраниальные МВП стабильны, без существенной динамики в ходе удаления КМ.

После операции отмечено углубление нижнего парализа до 2–3 баллов, больше справа. Выявлены чувствительные нарушения на дооперационном уровне.

При выписке отмечается нарастание силы в нижних конечностях до 3 баллов справа и до 4 баллов слева; сохраняются чувствительные нарушения. Стадия по шкале McCormick – 2.

В положении пациента лежа на животе производили разрез кожи и подкожно-жировой клетчатки в проекции КМ и в зависимости от выбранного доступа скелетировали задние элементы позвоночника (уни- или билатерально). При помощи высокоскоростного бора выполняли ламинэктомию /гемиламинэктомию. После визуализации ТМО проводили этапный гемостаз эпидуральных вен с использованием гемостатической марли или гемостатической матрицы. ТМО вскрывали линейным разрезом, брали на держалки, разводили в стороны и подшивали к мышцам. В зависимости от локализации КМ разрез ТМО может быть смещен латерально, и оболочка может быть вскрыта линейным или полулунным разрезом. Мобилизацию спинного мозга осуществляли преимущественно за счет пересечения зубовидных связок с одной или с двух сторон. Данная манипуляция позволяет мобилизовать спинной мозг с возможностью его ротации.

\*\*\*

После вскрытия ТМО визуальная картина может быть различной. Ниже приводятся некоторые общие черты, которые мы наблюдали в ходе операций.

В 30 наблюдениях после вскрытия ТМО в области предполагаемой локализации КМ определялось выраженное визуальное утолщение спинного мозга с наличием расширенной венозной сосудистой сети. В данной группе КМ не выходила за пределы пиальной оболочки, и для достижения объёмного образования выполнялась миелотомия.

В 36 случаях определялась характерная картина: наличие пятна различных оттенков – от тёмно-синего до черного – в месте локализации КМ, под пиальной оболочкой, а в 6 случаях – и на поверхности спинного мозга. Такое пятно является патогномичным для КМ и обозначалось нами как «чернильное».

В остальных случаях КМ располагались интрадурально на корешках спинного мозга или конского хвоста. В случаях, когда у пациента было несколько

эпизодов кровоизлияния, а также при КМ больших размеров дорсальная поверхность спинного мозга была прокрашена гемосидерином. В одном наблюдении отмечено петрифицирование КМ.

### **Клиническое наблюдение 13**

#### *Удаление петрифицированной кавернозной мальформации спинного мозга*

Пациент К-ев Г. А., 52 года, в 2014 г. поступил в НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н. Н. Бурденко с диагнозом: Интрамедуллярное объемное образование на уровне Th8–Th9 позвонков.

При госпитализации предъявлял жалобы на онемение в ногах, больше справа, снижение силы и спастичность в ногах, нарушение мочеиспускания.

Симптоматика развивалась постепенно, в течение 5 лет: сначала появилось онемение в ногах, затем пациент отметил снижение эректильной функции и усиление чувствительных расстройств в ногах. В середине 2013 г. резко снизилась сила в ногах, нарушилась походка,росло онемение в ногах, нарушилось мочеиспускание по типу задержки или недержания. По месту жительства получил курс физиотерапии – без эффекта. Выполнены МРТ и спиральная КТ грудного отдела позвоночника, при которых выявлено интрамедуллярное объемное образование на уровне Th8–Th9 позвонков с признаками оссифицирования (Рисунок 32).

Неврологический статус при поступлении: нижний спастический парапарез до 3 баллов. Нарушения чувствительности в виде гипестезии по проводниковому типу с уровня D11, хуже – справа. Нарушение мочеиспускания по типу диссинергии детрузора и сфинктера. Стадия по шкале McCormick – 3.

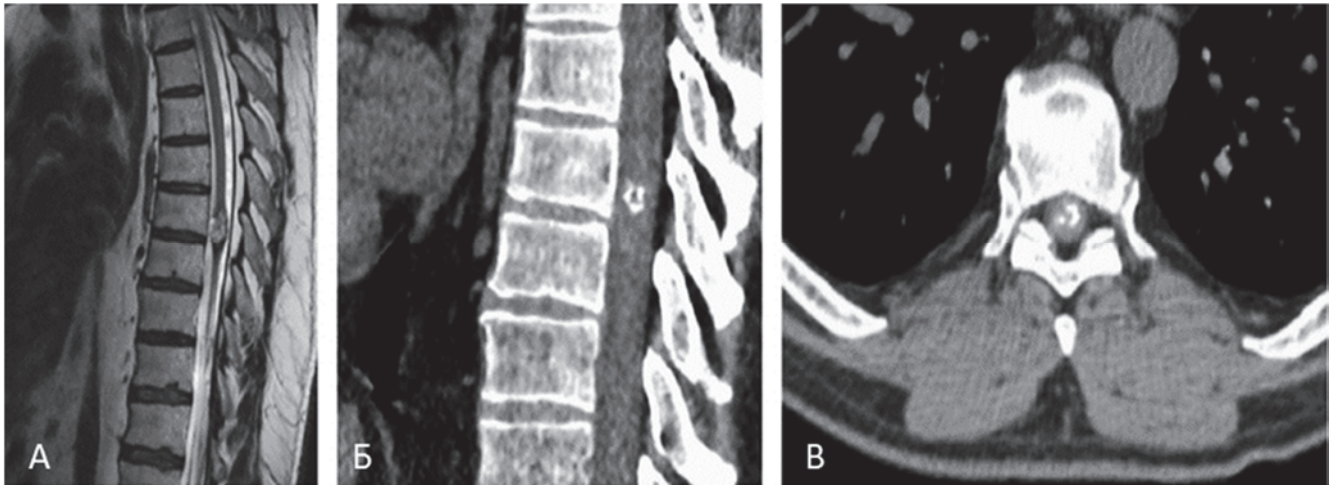


Рисунок 32 – Пациент К-ев Г. А., МРТ в режиме T2, сагиттальная проекция (А), и спиральная КТ, сагиттальная (Б) и аксиальная (В) проекции, грудного отдела позвоночника

29.01.2014 проведена операция по удалению интрамедуллярного образования на уровне Th8–Th9 позвонков. Под эндотрахеального наркоза произведен разрез кожи и мягких тканей в проекции остистых отростков Th7–Th10 позвонков. Скелетированы задние структуры позвоночника на указанном уровне. Выполнена ламинэктомия на уровне Th8–Th9. Дуральный мешок умеренно пролабирует, без пульсации. ТМО вскрыта линейным разрезом, взята на держалки. На поверхности спинного мозга, имевшего желтый цвет, имелось множество крупных сосудов, проникающих в строму образования, располагавшегося в центре окна ламинэктомии. Произведена центральная миелотомия. Образование красно-оранжевого цвета, с нечеткими контурами и нечеткой плоскостью диссекции и с множеством сосудов. Имелся крупный петрификат. Материал взят на биопсию. С помощью микроинструментария и ультразвукового деструктора образование удалено в пределах глиоза (Рисунок 33). Восстановлен ток ликвора. Выполнен тщательный гемостаз. В ложе удаленного образования уложена гемостатическая марля. ТМО ушита непрерывно. На ТМО наложен Тахокомб. Выполнено послойное ушивание раны. Наложены внутрикожный шов, асептическая повязка.



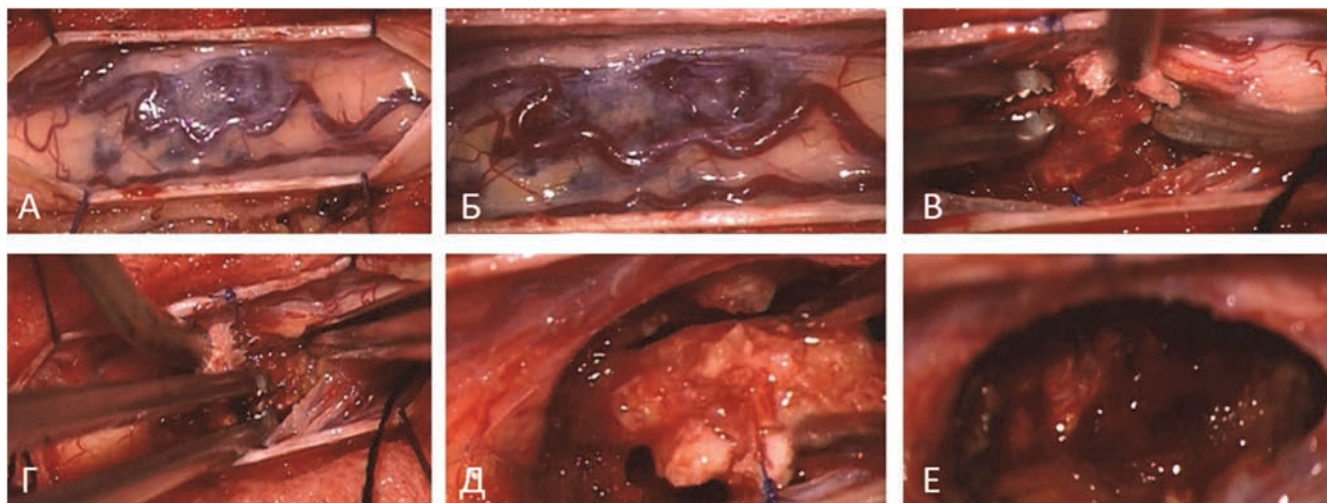


Рисунок 33 – Пациент К-ев Г. А., интраоперационные снимки поэтапного удаления петрифицированной КМ спинного мозга: А, Б – визуализация КМ после вскрытия ТМО; В, Г, Д – этапы выделения и удаления оссифицированной части КМ; Е – ложе удаленной КМ

Гистологический диагноз: кавернозная мальформация с петрификатом.

После операции отмечено углубление нижнего спастического парапареза до 1 балла, выраженные проводниковые нарушения всех видов чувствительности с уровня D12, нарушение мочеиспускания по типу задержки. Стадия по шкале McCormick – 4.

\*\*\*

В зависимости от локализации КМ осуществляли непосредственный доступ к ней.

При дорсальном и дорсолатеральном расположении КМ мы выполняли срединную заднюю миелотомию в зоне DREZ (доступ через заднелатеральную борозду спинного мозга) и миелотомию на латеральной поверхности спинного мозга, между местом выхода передних и задних корешков. Миелотомию расширяли краниально и каудально от КМ и проводили оценку плоскости диссекции. С учетом выраженного спаечного процесса, обусловленного перенесенными кровоизлияниями, плоскость диссекции КМ не всегда имела четкие границы. В ряде случаев была видна осумкованная гематома. При наличии гематомы первоначально выполнялось ее дренирование и эвакуация, что приводило к декомпрессии спинного мозга и облегчению дальнейшего

удаления мальформации. Нами проводилось удаление КМ с использованием микрохирургической техники с помощью микроножниц, окончатых пинцетов и препаровочных диссекторов, в пределах зоны перигеморрагического глиоза. Область глиоза, имевшую, как правило, отчетливую желтовато-зеленую окраску, сохраняли. Относительно большие КМ фрагментировались и удалялись частями для минимизации тракции и дилатации спинного мозга. Удаление блоком проводилось редко, только при маленьких, хорошо отграниченных КМ.

При КМ, которые располагались субпиально, мы рассекали мягкую оболочку по границе патологической ткани, не внедряясь в спинной мозг (Рисунок 34).

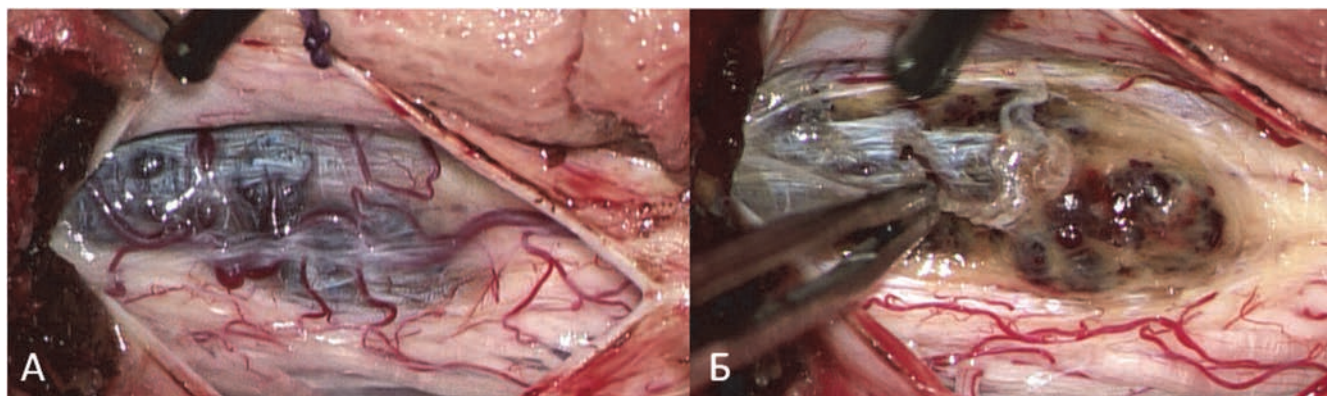


Рисунок 34 – Кавернозная мальформация субпиального расположения:  
А – общий вид КМ; Б – рассечение мягкой оболочки по периферии КМ

При вентральном или вентролатеральном расположении КМ окно ламинэктомии расширяли на один сегмент выше и ниже в краниальном и каудальном направлениях. Осуществляли мобилизацию спинного мозга за счет пересечения зубовидных связок с двух сторон и выполняли ротацию спинного мозга (Рисунок 35). Затем выполняли непосредственное удаление КМ с использованием микрохирургической техники.

После удаления КМ тщательно осматривали стенки образовавшейся полости, чтобы убедиться в полноте удаления мальформации. Ложе удаленной КМ практически во всех случаях представляло собой глиотически измененную мозговую ткань желтоватой окраски, что свидетельствовало об отложении гемосидерина. Эти данные подтверждали факт перенесенных кровоизлияний в вещество мозга.

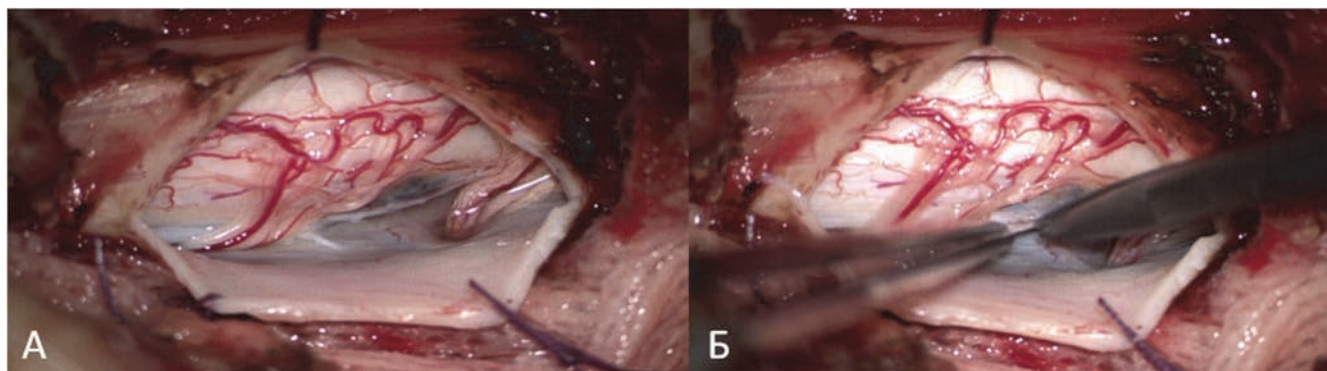


Рисунок 35 – Вид кавернозной мальформации вентролатерального расположения:

А – полулунное вскрытие ТМО; Б – пересечение зубовидной связки

При субпиальной локализации КМ на поверхности спинного мозга визуализировались патологически расширенные вены, которые располагались в проекции КМ. Их коагулировали и пересекали (Рисунок 36).

Микрохирургический этап операции завершали наложением герметичного непрерывного шва на ТМО и укладыванием пластины Тахокомба (Рисунок 37).

Рану ушивали герметично, на кожу накладывали внутрикожный шов.

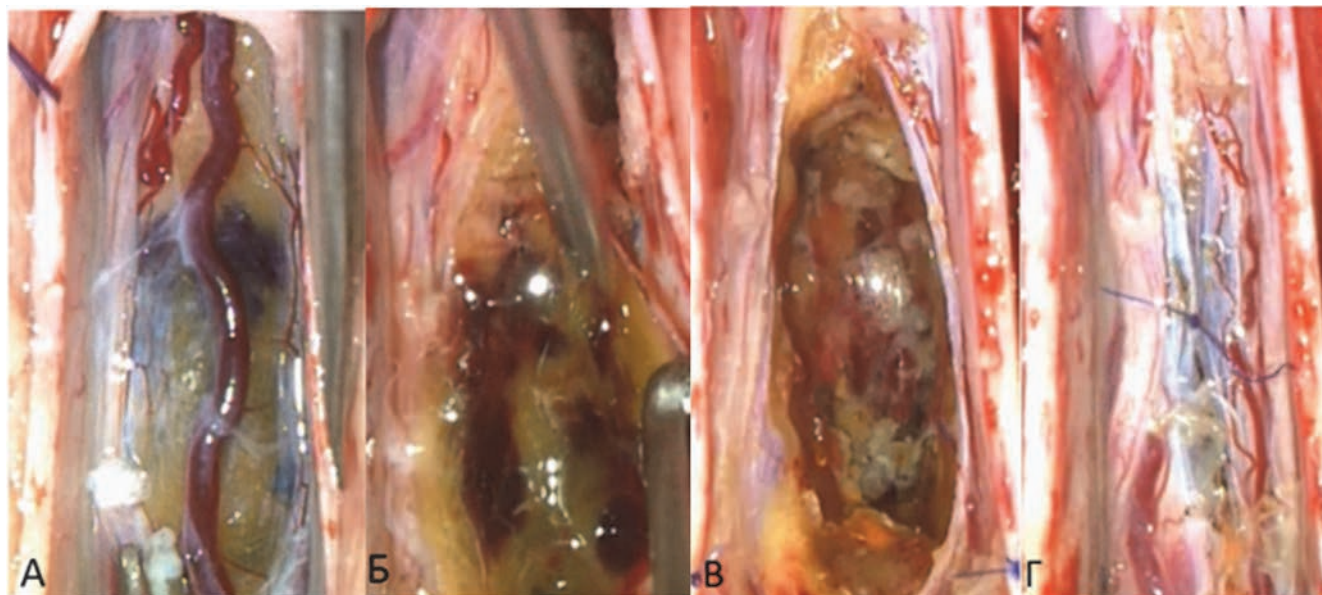


Рисунок 36 – Этапы выполнения срединной миелотомии и удаление КМ:

А – визуализация крупной патологической вены на поверхности спинного мозга;

Б – выполнение срединной миелотомии с коагуляцией патологической вены;

В – ложе удаленной КМ; Г – ушивание пиальной оболочки

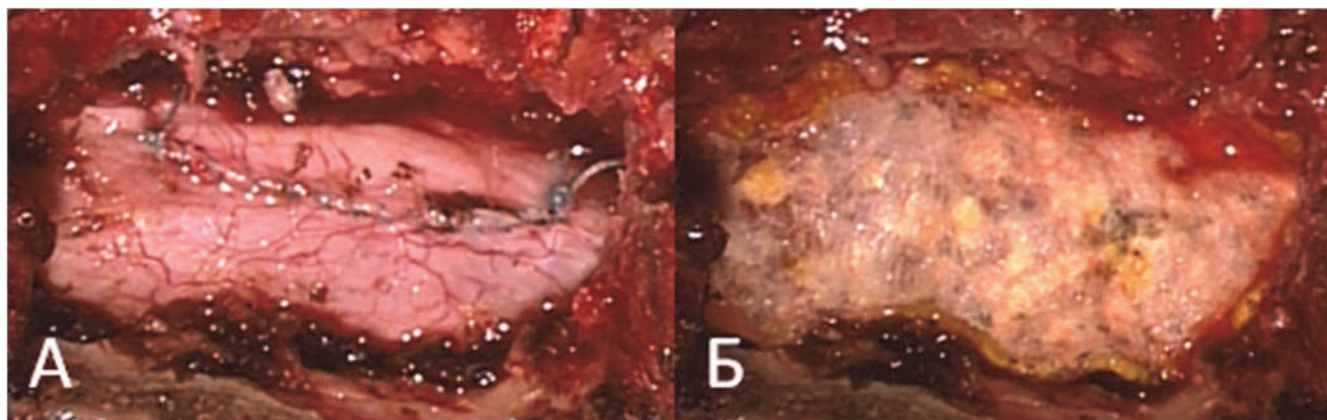


Рисунок 37 – Завершающий этап операции: А – герметичное ушивание ТМО;  
Б – наложение пластины Тахокомба

### *Особенности операции при удалении экстрамедуллярных КМ*

В 4 случаях КМ располагалась в области конского. У 1 пациентки КМ располагалась экстрамедуллярно на уровне корешка С2–С3 позвонков справа.

### **Клиническое наблюдение 14**

Пациентка П-ва Н. А., 60 лет, поступила 05.02.2014 с диагнозом: Экстрамедуллярное объемное образование на уровне С2–С3 позвонков справа.

Из анамнеза известно, что в течение 6 месяцев пациентку беспокоили боли в затылочной области, неопределенные неприятные ощущения в шее, затем присоединилась боль в правой руке. При МРТ головы патологии не обнаружено, но выявлено объемное образование в позвоночном канале, на уровне С2–С3 корешков, расцененное как опухоль.

При поступлении сохранялись болевой синдром, онемение в правой руке.

11.02.2014 выполнена операция: удаление экстрамедуллярной опухоли на уровне С2–С3 справа. Ход операции: ТМО вскрыта линейным разрезом и взята на держалки. Арахноидальная оболочка прозрачная, без видимых изменений, вскрыта на всем протяжении. Визуализированы задняя поверхность спинного мозга, корешковые нити и корешки С2 и С3. Справа под корешковыми нитями и зубовидной связкой обнаружено образование желто-багрового цвета, оттесняющее спинной мозг влево. Капсула образования рассечена, эвакуировано

некротизированное содержимое грязно-бурого цвета, после чего опухоль вывихнута из-под корешков. Обнаружено, что образование полностью включает в себя переднюю корешковую нить; отделить ее не представлялось возможным, в связи с чем последняя прокоагулирована и пересечена у проксимального и дистального полюсов опухоли. Опухоль удалена тотально. Размер образования –  $1,0 \times 0,7$  см.

Гистологический диагноз: кавернозная мальформация.

В послеоперационном периоде пациентка отметила улучшение в виде регресса болевых ощущений в руке. По данным контрольных МРТ шейного отдела позвоночника от 2015 г., рецидива нет.

#### **4.3 Радикальность удаления кавернозной мальформации и способы ее оценки во время операции**

Основное требование к операции удаления КМ – радикальное удаление всей мальформации, так как неудаленные фрагменты могут стать источником повторного кровоизлияния или точкой «роста» кавернозной ткани.

Интраоперационно контроль радикальности удаления осуществляли простым осмотром полости, удаленной мальформации. При таком визуальном контроле во всех случаях создавалось впечатление, что КМ была удалена полностью. Однако следует иметь в виду, что осмотр не дает полной гарантии удаления всей КМ, так как эти образования могут иметь отрочки, которые невозможно увидеть, а резецировать ткань в ложе спинальной КМ невозможно. О возможности сохранения фрагментов мальформации и необходимости полного удаления свидетельствуют случаи повторного кровоизлияния у двух пациентов, оперированных в НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н. Н. Бурденко и трех пациентов, первично оперированных в других стационарах.

#### **4.4 Интраоперационный нейрофизиологический мониторинг**

Требование радикальности удаления, с одной стороны, и необходимость максимально щадящего удаления – с другой заставляют искать способы

интраоперационного контроля функционального состояния спинного мозга. К ним относится интраоперационный нейрофизиологический мониторинг состояния двигательных путей спинного мозга.

Основной задачей интраоперационного мониторинга является создание условий для контролируемого удаления объёмных образований спинного мозга с целью обеспечения максимальной радикальности хирургического вмешательства при минимальном риске неврологических осложнений. Интраоперационный нейрофизиологический мониторинг позволяет хирургу оценивать состояние спинного мозга и проводящих путей на протяжении всего хирургического вмешательства, прогнозировать потенциальный послеоперационный неврологический дефицит и корректировать хирургическую тактику. Определенным недостатком метода является увеличение времени операции.

Интраоперационный мониторинг выполнен нами у 31 пациента. При этом использовали две методики:

- 1) мониторинг быстропроводящих нейронов кортикоспинального тракта в форме D-волны и I-волн посредством эпидуральных электродов;
- 2) мониторинг моторных вызванных потенциалов мышц конечностей.

Эти методы в целом взаимозаменяемы, но при глубинных образованиях желательно применять оба исследования [64].

#### *Параметры стимуляции*

Применяют одиночный стимул, монтаж стимулирующих электродов тот же, что и при регистрации моторных вызванных потенциалов (см. ниже). Регистрирующий электрод располагают в эпи- или субдуральном пространстве, каудальнее опухоли (Рисунок 38).

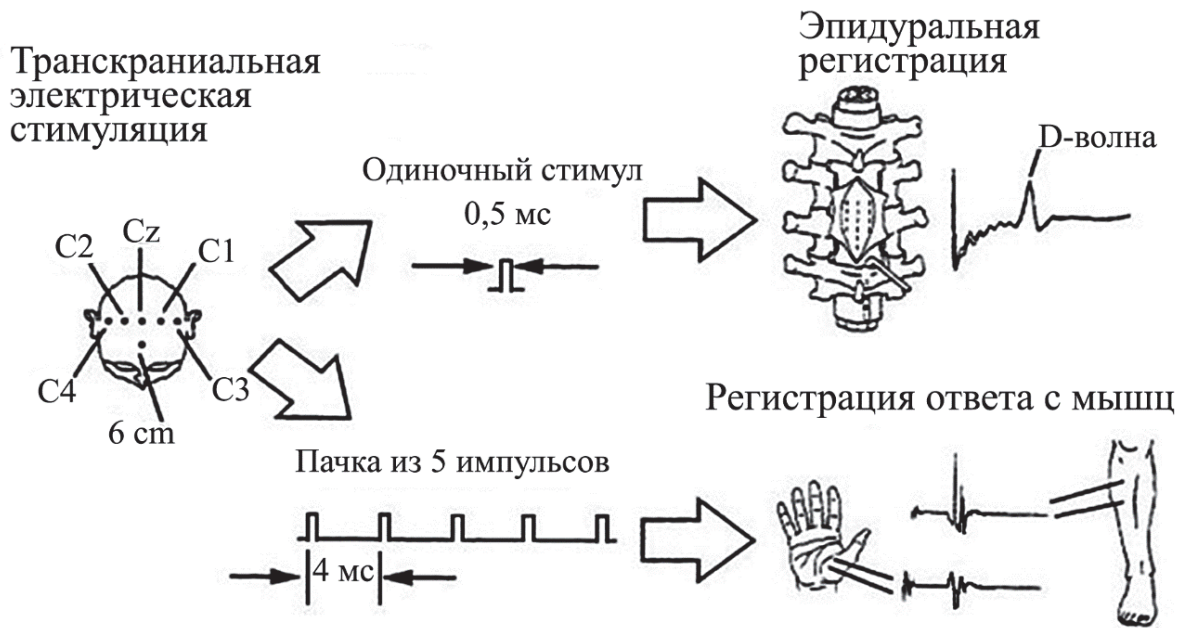


Рисунок 38 – Схема регистрации D-волны и транскраниальных вызванных моторных потенциалов (адаптировано из работы К. F. Kothbauer et al. (1994) [51])

Стимул – одиночный бифазный прямоугольный импульс длительностью 1 мс и интенсивностью 40–220 мА.

#### *Параметры регистрации*

Полоса пропускания – 30–3500 Гц, усиление – 2–5 мкВ на деление, эпоха анализа – 20 мс. Возможно усреднение 1–5 ответов. Латентность ответов – 3–10 мс.

#### *Параметры стимуляции*

Использовали пачки из 4–6 прямоугольных импульсов, одиночные или ритмичные, с частотой 0,5–2 Гц, длительностью импульса 75–500 мкс, межстимульным интервалом 2 мс и интенсивностью 40–220 мА (до 1000 В).

#### *Параметры регистрации*

Регистрирующие игольчатые электроды располагали в мышцах конечностей парами, на расстоянии около 3 см друг от друга. Активный электрод располагали над брюшком мышцы, в месте максимального количества двигательных единиц. На руках чаще регистрировали ответы с *abductor pollicis brevis*, *extensor digitorum communis*, на ногах – с *tibialis anterior*, *abductor hallicis*. Использовали полосу пропускания 30–2000 Гц, усиление 50 мкВ на деление (от 30 до 500 мкВ), эпоху анализа 100 мс (10 мс на деление).

*Критерии оценки моторных вызванных потенциалов*

Для оценки МВП и D-волны мы опирались на опыт, представленный F. Sala et al. (2006) [64] (Таблица 13).

Таблица 13 – Послеоперационные изменения неврологического статуса в зависимости от изменений параметров интраоперационного мониторинга (по F. Sala et al., 2006 [64])

D-волна	МВП	Исход
Без изменений	В наличии	Без изменений
Снижение амплитуды до 50 %	В наличии с минимальными изменениями (снижение амплитуды, повышение порога)	Без изменений
Снижение амплитуды до 50 %	Исчезновение уни-, билатерально	Преходящий моторный дефицит
Снижение амплитуды более 50 %	Исчезновение билатерально	Длительный моторный дефицит
Не мониторируется	Исчезновение билатерально	Невозможно дифференцировать между преходящим и длительным моторным дефицитом

При сохранности МВП пациент, как правило, после операции сохраняет с дооперационный двигательный статус. Исчезновение МВП билатерально или унилатерально коррелирует с развитием парапареза или параплегии. Исчезновение МВП во время операции не может гарантировать преходящий характер постоперационного моторного дефицита. В этом случае продолжение операции сопряжено с высоким риском послеоперационных осложнений. При исчезновении МВП рекомендуется приостановить резекцию. Часто полное исчезновение моторного ответа происходит постепенно, что требует повышения



интенсивности стимуляции для получения информации о колебании амплитуды и наличии ответа вообще.

Снижение амплитуды – более частое явление, чем увеличение латентности.

Нами был использован следующий алгоритм проведения нейрофизиологического мониторинга во время оперативного вмешательства:

1. Перед разрезом (контрольная точка).
2. После осуществления геми-/ламинэктомии (декомпрессия ТМО).
3. После вскрытия ТМО и дренирования ликвора.
4. После дренирования и эвакуации гематомы (декомпрессия спинного мозга).
5. После миелотомии и вскрытия полюсов.
6. На этапе формирования плоскости диссекции.
7. При выделении вентральной поверхности.
8. После удаления КМ.
9. После зашивания ТМО.
10. После окончания операции (конечная точка).

*Тактика при ухудшении моторных вызванных потенциалов в ходе операции*

Мероприятия, осуществляемые хирургом в случае снижения амплитуды или увеличения латентности МВП, кратко можно охарактеризовать следующим образом: *время, орошение, папаверин/давление.*

*Время:* следует временно приостановить манипуляции сроком на 30–60 мин. Если это приводит к восстановлению нормального ответа, операцию можно продолжить. Эта техника называется «stop and go». Игнорирование «предупреждения» и продолжение резекции, особенно с применением ультразвукового отсоса, может привести к необратимой травме.

*Орошение* теплым физиологическим раствором очищает от негативно влияющих метаболитов, продуктов распада крови, что также способствует восстановлению МВП.

Локальное улучшение перфузии за счет расширения сосудов при орошении *папаверином* и поддержания достаточного для адекватной перфузии артериального давления предупреждает ишемические явления.

Сопоставление результатов регистрации МВП и послеоперационного неврологического статуса позволило сделать следующие выводы.

Применение итраоперационного мониторинга – трудоемкая и технически сложная задача, требующая дальнейшего совершенствования методики, дизайна исследований и более точной интерпретации получаемых данных.

Выявлена отчетливая корреляция фоновых ответов с клинической картиной до операции: при наличии пареза вызванные моторные ответы либо регистрируются с большой асимметрией по сравнению со «здоровой» стороной, либо вообще не регистрируются. В то же время корреляция со степенью пареза не выявлена.

Все случаи несовпадения в виде снижения МВП в ходе операции и отсутствия ухудшения в клинической послеоперационной картине наблюдались только в случаях предшествующего пареза. Амплитуда МВП, как правило, снижается на операции при предсуществующем парезе независимо от клинического исхода. Таким образом, в такой ситуации МВП мало информативны.

#### **4.5 Послеоперационные осложнения**

Ранние послеоперационные осложнения в виде образования послеоперационной гематомы на 2-е сутки после операции были выявлены у одной пациентки. Других осложнений не отмечено. Таким образом, ранние послеоперационные осложнения были зарегистрированы в 1,4 % случаев.

#### **Клиническое наблюдение 15**

##### *Послеоперационное осложнение*

Пациентка Б-я Э., 36 лет, госпитализирована 18.03.2015 с диагнозом: Интрамедуллярная опухоль на уровне Th12–L1 (кавернома конуса спинного мозга?).

Жалобы: онемение в правой стопе, нарушение разгибания в правой стопе. Из анамнеза известно, что в конце июля 2014 г. в течение недели беспокоили

сильные боли в пояснице. 31.07.2014 появилось онемение в пальцах правой стопы. 01.08.2014 naroslo онемение правой стопы, появилась слабость в стопе, затруднение при ходьбе, но за медицинской помощью пациентка не обращалась. С 03.08.2014 появилось затруднение при мочеиспускании, с 04.08.2014 – слабость в левой ноге. Проводилась консервативная терапия. В связи с наличием врожденной ангиодисплазии сосудов правой ноги и неоднократными операциями по этому поводу, проведенными в 1979–1992 гг., симптоматику не связывали с поражением спинного мозга и МРТ выполнили только в начале 2015 г.

При госпитализации: периферический парез в дистальных отделах правой ноги (нарушение разгибания стопы) до 3 баллов, выраженное нарушение болевой, температурной и суставно-мышечной чувствительности на внутренней поверхности правой голени, по тылу и подошвенной поверхности правой стопы и в пальцах; справа – отсутствие коленного и ахиллова рефлексов, слева – их снижение. Стадия по шкале McCormick – 2.

При МРТ грудного и пояснично-крестцового отделов позвоночника на уровне сегмента Th12–L1 в конусе спинного мозга, больше справа, выявляется участок низкого сигнала в режиме T2, повышенного сигнала в режиме T1, усиление контрастирования при введении контраста, задержка контраста в оболочках конуса спинного мозга по вентральной и дорсальной поверхности (вероятно, в венах). На уровне Th7–Th8 выявляются локальная гидромиелия центрального канала спинного мозга и эпидуральная киста (вероятно, синовиальная, имеющая высокий сигнал в режиме T2, сниженный в режиме T1, не накапливающая контрастное вещество) (Рисунок 39).

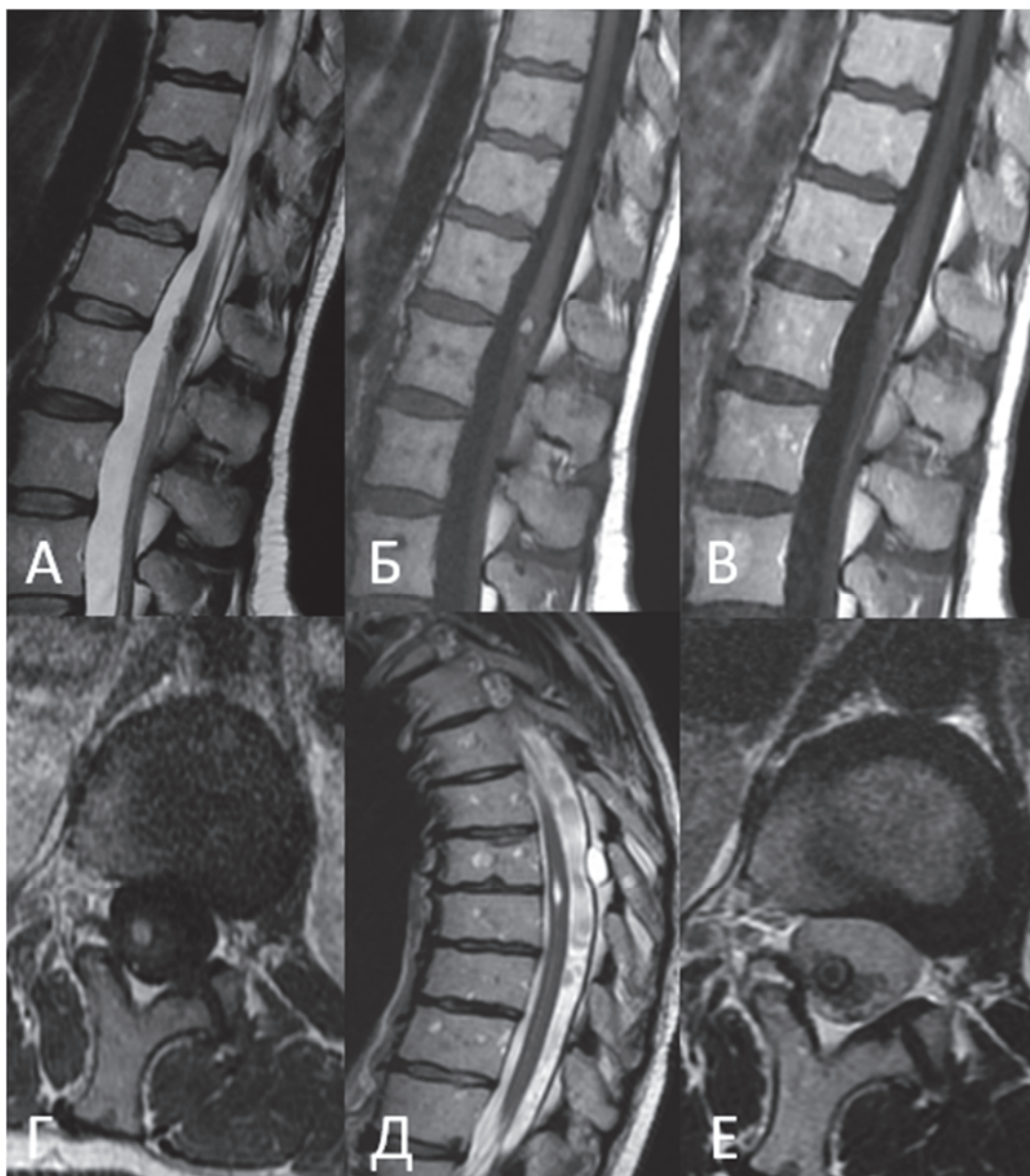


Рисунок 39 – Пациентка Б-я Э., МРТ грудного и пояснично-крестцового отдела позвоночника и спинного мозга в режимах T2 и T1 с введением контрастного вещества в сагиттальной (А, Б, В, Е) и аксиальной (Г, Д) проекциях: картина интрамедуллярного объемного образования на уровне Th12–L1 позвонков, гидромиелии и эпидуральной кисты на уровне Th7–Th8 позвонков

Проводился дифференциальный диагноз между КМ и АВМ, в связи с чем выполнена селективная спинальная ангиография: Под общей седацией и местной инфильтративной анестезией 0,75%-м раствором наропина (5 мл) пунктирована правая бедренная артерия. По проводнику установлен интродьюсер 6F, через который проведен диагностический катетер.

Произведена селективная спинальная ангиография межреберных артерий и поясничных артерий на уровне Th9–L3 позвонков. На ангиограммах с уровня Th9 слева выявляется передняя спинальная артерия, которая прослеживается на уровне Th8–L1 позвонков. Данных, свидетельствующих о наличии функционирующей АВМ или сосудов опухоли, не выявлено.

Проведена операция: микрохирургическое удаление интрамедуллярной КМ на уровне Th12–L1 с использованием нейрофизиологического мониторинга.

В условиях эндотрахеального наркоза в положении пациентки на животе произведен линейный разрез кожи и подкожной клетчатки в проекции остистых отростков Th11–L2 позвонков. Скелетированы остистые отростки Th11–L1. Произведена ламинэктомия на уровне Th11–Th12 позвонков с латерализацией вправо. ТМО вскрыта полулунным разрезом, взята на держалки и разведена в стороны. В области конуса спинного мозга на уровне боковых столбов, справа визуализируется объемное образование темно-красного цвета, представляющее собой сплетение патологически расширенных сосудов. Объемное образование располагалось на поверхности спинного мозга. Оно частично тупо, частично остро отсепарировано от окружающих тканей и удалено (Рисунок 40).

Выполнен гемостаз при помощи марли Surgicel (Ethicon, США). ТМО ушита герметично непрерывно швом. На шов ТМО уложена пластина Тахокомб (Рисунок 41).

Выполнены окончательный гемостаз эпидуральных вен, послойное ушивание раны. Наложены внутрикожный шов, асептическая повязка.

На всем протяжении операции проводился мониторинг транскраниальных МВП с мышц нижних конечностей на уровне бедра, голени и стопы. Зарегистрированы устойчивые М-ответы от всех отведений, кроме стопы справа. К концу операции отмечалось нарастание амплитуды ответов с нижних конечностей.

На 2-е сутки после операции произошло резкое нарастание неврологической симптоматики в виде усиления слабости и чувствительных расстройств в ногах: парез в правой ноге – до 3 баллов, в левой – до 4 баллов; нарушения

чувствительности справа с уровня L1 с прояснением в S1 сегменте, слева – по наружной поверхности ноги, в меньшей степени – по задней поверхности ноги. Отмечены НФТО по типу задержки. Симптоматика быстро прогрессировала.

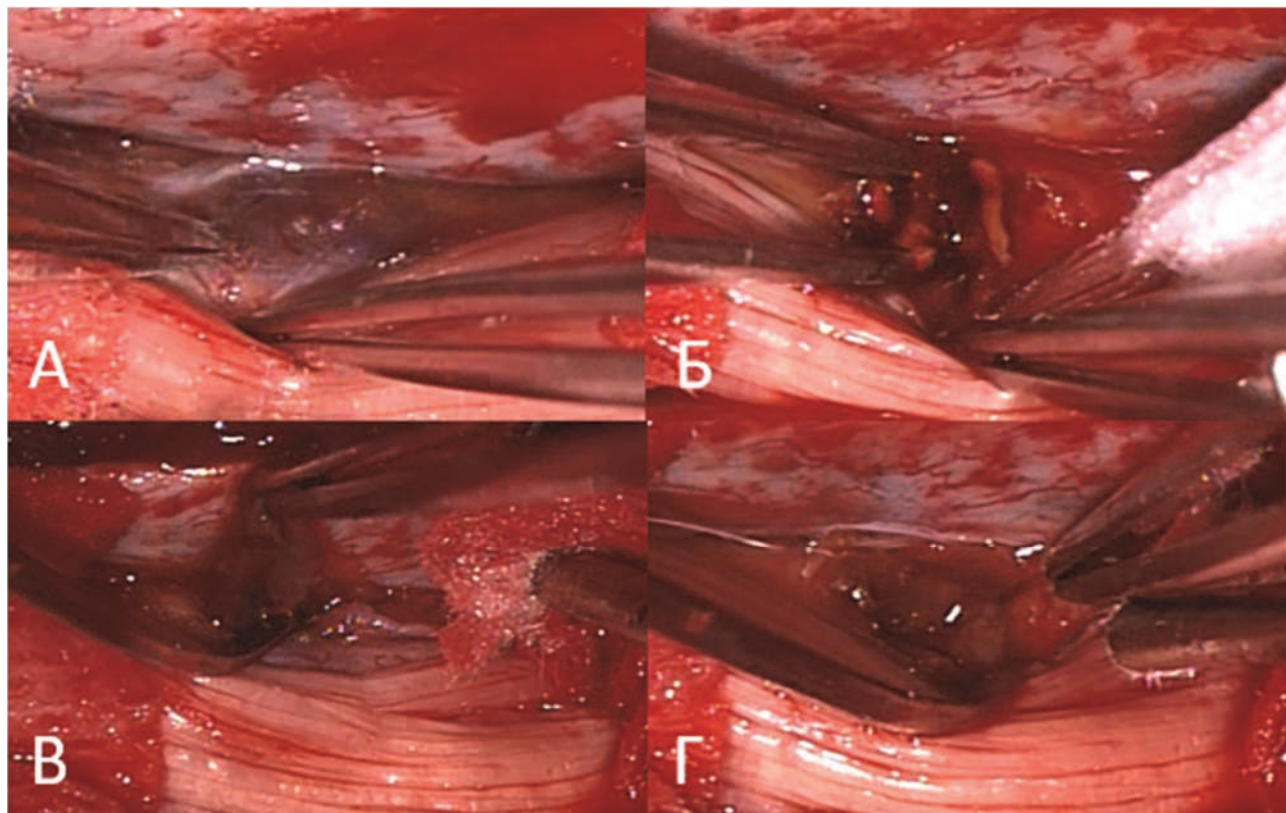


Рисунок 40 – Пациентка Б-я Э., интраоперационная картина: А – обнаружение КМ между корешками конского хвоста на поверхности конуса спинного мозга; Б, В – этапы выделения и удаления КМ; Г – ложе после удаления КМ

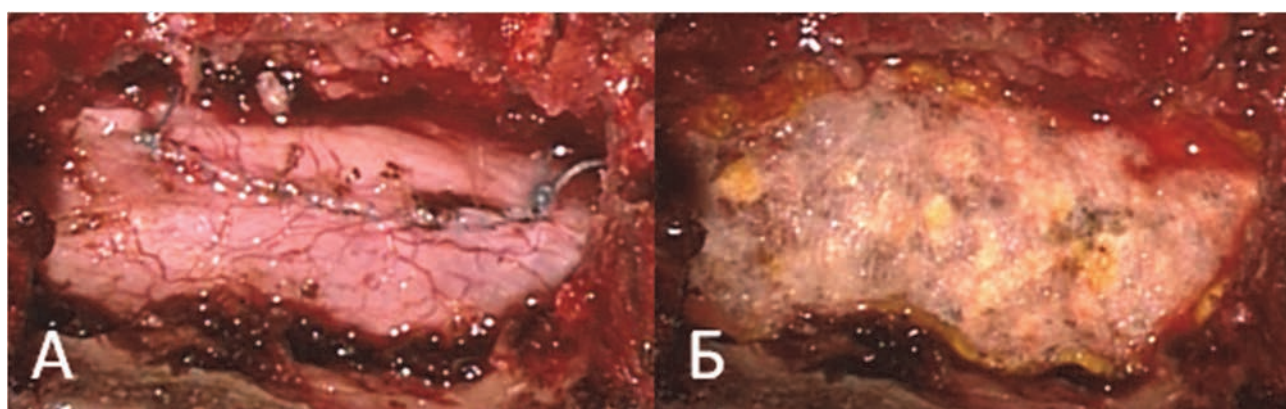


Рисунок 41 – Пациентка Б-я Э., интраоперационная картина:  
А – герметичный непрерывный шов, наложенный на ТМО;  
Б – пластина Тахокомба, уложенная на ТМО

Пациентке выполнена люмбальная пункция, при которой получен ликвор, вытекающий под высоким давлением, с примесью крови. Выведено около 30 мл ликвора, после чего симптомы стабилизировались.

При МРТ поясничного отдела позвоночника на уровне диска Th12–L1, в области операционного доступа, отмечается отек ретровертебральных (ретродуральных) мягких тканей с умеренной компрессией дурального мешка в позвоночном канале. Определяется миелопатия спинного мозга (высокий сигнал от спинного мозга в режиме T2 на уровне Th12 позвонка. На уровне L5–S1 позвонков сигнал от ликвора изменен (понижен в режиме T2-ВИ и повышен в режиме T1), что указывало на наличие крови в ликворе (Рисунок 42).

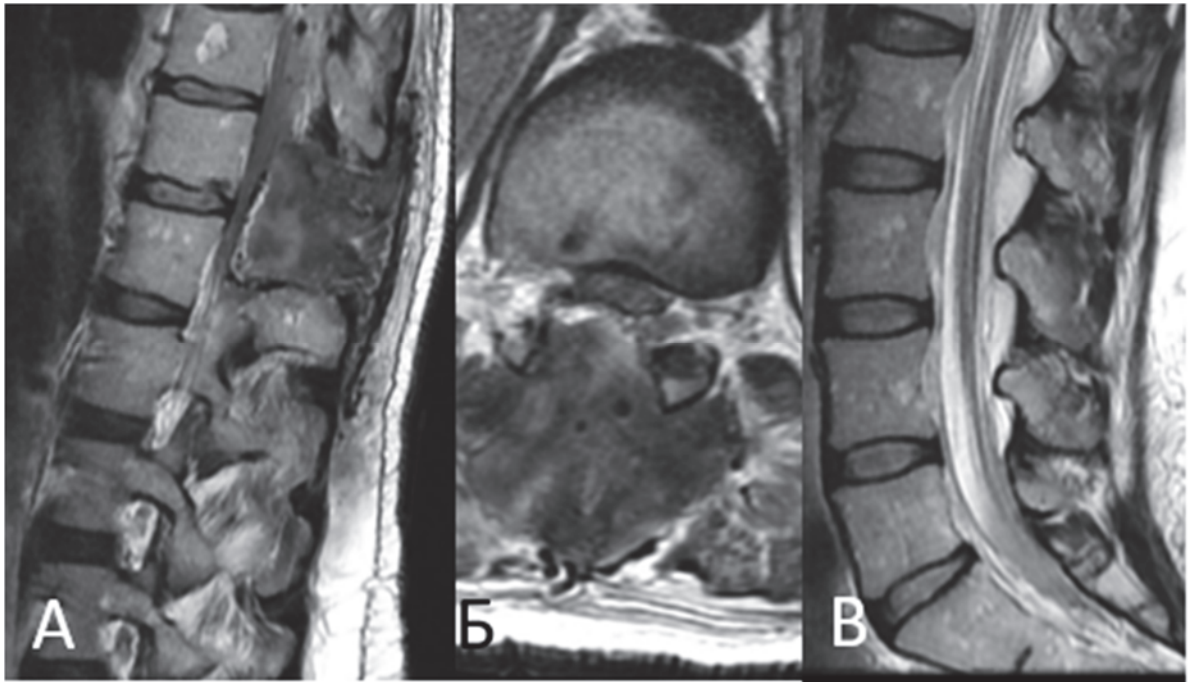


Рисунок 42 – Пациентка Б-я Э., МРТ грудного и пояснично-крестцового отдела позвоночника в режиме T2 в сагиттальной (А, В) и аксиальной (Б) проекциях: картина интра-экстрадуральной гематомы на уровне Th12–L1 позвонков, признаки крови в интрадуральном пространстве на уровне L2–S2 позвонков

Принято решение о проведении ревизии операционной раны, в ходе которой удалена экстра-интрадуральная гематома: произведен разрез кожи по старому рубцу, удалены швы, после чего выявлена большая гематома темно-багрового

цвета, компремирующая ТМО. Гематома удалена. Удален тахокомб, пульсация дурального мешка не получена (Рисунок 43).

ТМО вскрыта по старому рубцу, и на дорсальной поверхности спинного мозга обнаружены сгустки крови, которые отмыты физиологическим раствором (Рисунок 44).

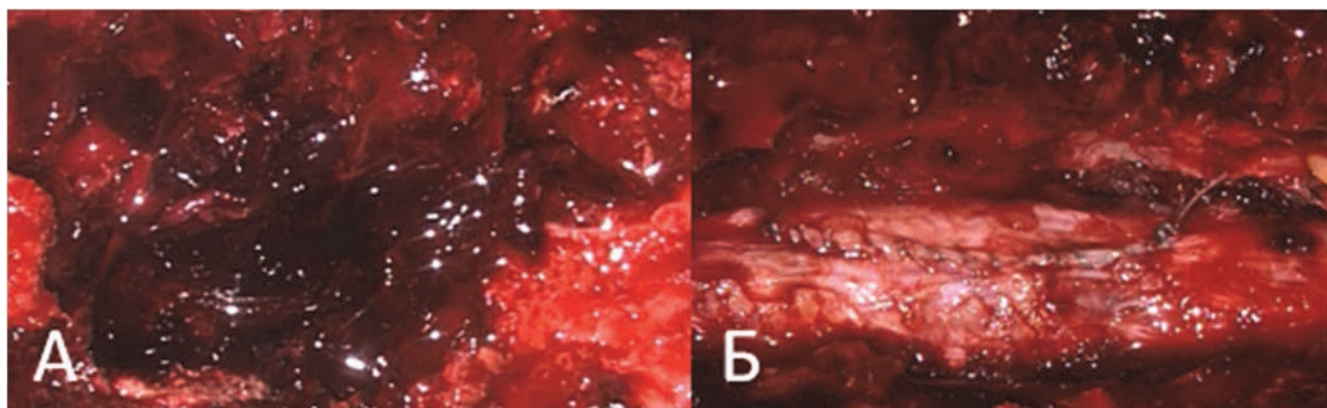


Рисунок 43 – Пациентка Б-я Э., интраоперационная картина: А – экстрадуральная гематома; Б –ТМО после удаления экстрадуральной гематомы

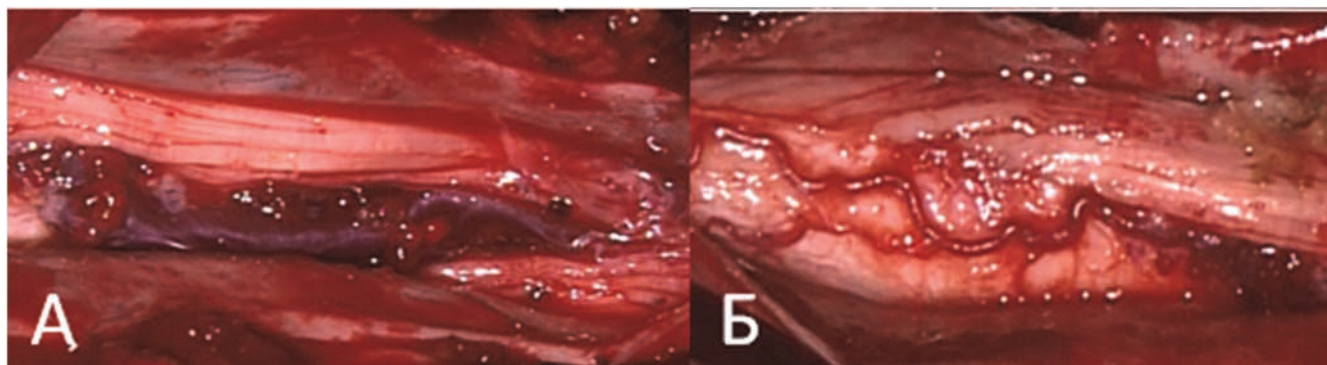


Рисунок 44 – Пациентка Б-я Э., интраоперационная картина: А – интрадуральная гематома; Б – конус спинного мозга после удаления гематомы

Выполнен гемостаз. ТМО ушита непрерывно. На шов ТМО уложен Тахокомб + Тиссукол клей. Послойно наложены швы на рану. Наложены внутрикожный шов, асептическая повязка.

Проводился мониторинг транскраниальных МВП с мышц нижних конечностей билатерально, на уровне бедра, голени, стопы, а также от сфинктера прямой кишки. На начальных этапах операции регистрировались ответы от мышц



бедра, голени билатерально с преобладанием амплитуды слева, затем отмечено появление ответов от сфинктера прямой кишки слева, а затем справа и от мышц левой стопы. К концу операции регистрировались моторные вызванные ответы от всех отведений с адекватной амплитудой.

После завершения операции в интраламинарные промежутки между дужками L4–L5 позвонков установлен люмбальный дренаж для отмывания остаточной гематомы в интрадуральном пространстве и с целью контроля кровотечения. Дренаж удален на 4-е сутки.

К моменту выписки состояние пациентки относительно удовлетворительное. Отмечается слабость в разгибателях правой стопы. Ходит при помощи ходунков. При опоре может ходить на носках, хуже – на пятках. Поверхностная гипестезия в правой ноге, голени и стопе слева. Глубокая чувствительность не нарушена. Сохраняются нарушения позыва на мочеиспускание, есть ложные позывы, бывают задержки мочеиспускания, но остаточной мочи нет. Стадия по шкале McCormick – 2.

Возможно, данное осложнение связано с наличием врожденной ангиодисплазии сосудов нижних конечностей и перенесенных операций, что привело к тромбозу задней большеберцовой вены и суральных вен правой голени. В связи с этим перед операцией и в раннем послеоперационном периоде пациентка получала антикоагулянтную терапию. Кроме того, при проведении ангиографии также использовались препараты для разжижения крови.

#### **4.6 Рецидивы кровоизлияний после операции**

Среди пациентов, оперированных в НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н. Н. Бурденко, повторные кровоизлияния произошли у двух человек – в сроки через 1,5 года и 6 лет после удаления спинальной КМ. В обоих случаях КМ визуально была удалена полностью. Одной из этих пациентов выполнена повторная операция удаления патологического образования. Во втором случае операция была признана нецелесообразной, так как у пациента развились стойкие выраженные неврологические нарушения.

## Клиническое наблюдение 16

### *Рецидив кровотечения из остатков кавернозной мальформации*

Пациентка А-на И. А., 49 лет, госпитализирована 28.09.2018 с диагнозом: Интрамедуллярное объемное образование на уровне Th8 позвонка.

При госпитализации: жалобы на отсутствие движений в правой ноге, слабость в левой ноге, снижение чувствительности с уровня пупка, задержку дефекации.

Из анамнеза известно, что впервые чувствительные нарушения по наружной поверхности правого бедра появились 18.06.2018 и затем постепенно нарастали. В конце августа 2018 г. возникла слабость в правой ноге. В последние 2 недели до госпитализации пациентка отмечала резкое ухудшение состояния в виде развития глубокого нижнего спастического парапареза с чувствительными нарушениями с уровня пупка, задержкой стула. По данным МРТ грудного отдела позвоночника выявляется интрамедуллярное объемное образование (КМ?) на уровне Th8 позвонка, гетерогенной структуры, с зоной пониженного сигнала по периферии (Рисунок 45).

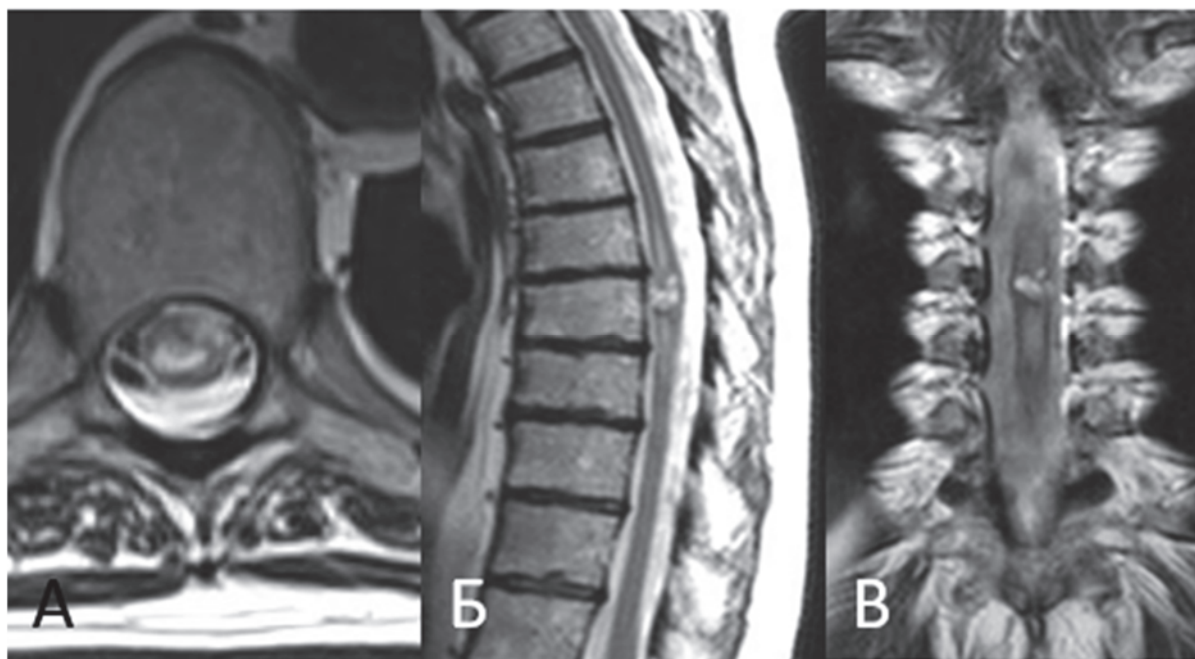


Рисунок 45 – Пациентка А-на И. А., МРТ грудного отдела позвоночника и спинного мозга в режиме Т2 в аксиальной (А), сагиттальной (Б), фронтальной (В) проекциях: картина интрамедуллярного объёмного образования на уровне Th8 позвонка

Неврологический статус госпитализации: нижний парапарез до 0–3 баллов (справа – плегия), проводниковая гипестезия с уровня D9, НФТО по типу задержки. Стадия по шкале McCormick – 4.

Учитывая клиническую картину, принято решение об удалении образования с использованием интраоперационного нейрофизиологического мониторинга.

Операция проводилась в положении пациентки на животе, в условиях общей анестезии, с использованием мониторинга транскраниальных МВП. Выполнен линейный разрез кожи и подкожной клетчатки в проекции остистых отростков Th7–Th9 позвонков. Скелетированы остистые отростки Th7–Th9. Произведена ламинэктомия Th7–Th9. ТМО вскрыта линейным разрезом. На дорсальной поверхности спинного мозга визуализируется объемное образование темно-красного цвета, представляющее собой сплетение патологически расширенных сосудов. Образование отсепарировано от окружающих тканей и удалено полностью, сосуды коагулированы. Выполнены гемостаз, ушивание ТМО, уложен Тахокомб, рана ушита послойно.

При мониторинге транскраниальных МВП с мышц ног при использовании максимальных токов стимуляции ответов не получено.

Гистологический диагноз: бесструктурные фиброзно-некротические массы, среди которых микроскопический участок недифференцированной сосудистой стенки с эндотелиальной выстилкой. СД34+. Морфологическая картина может соответствовать сосудистой мальформации.

В послеоперационном периоде отмечено нарастание силы в ногах до 2–3 баллов, частично регрессировали чувствительные нарушения в стопах. Пациентка садится в кровати и привстает на месте. Отмечается восстановление функции тазовых органов. При выписке стадия по шкале McCormick – 3.

В начале 2020 г. в течение 2 недель остро развивается слабость и онемение в ногах, острая задержка мочеиспускания. По данным МРТ грудного отдела позвоночника в режимах T1, T2 и с контрастным усилением, на фоне послеоперационных изменений на уровне Th7–Th9 выявляется интрамедуллярное

образование с признаками кровоизлияния по периферии, что расценено как кровоизлияние в остатки КМ (Рисунок 46).

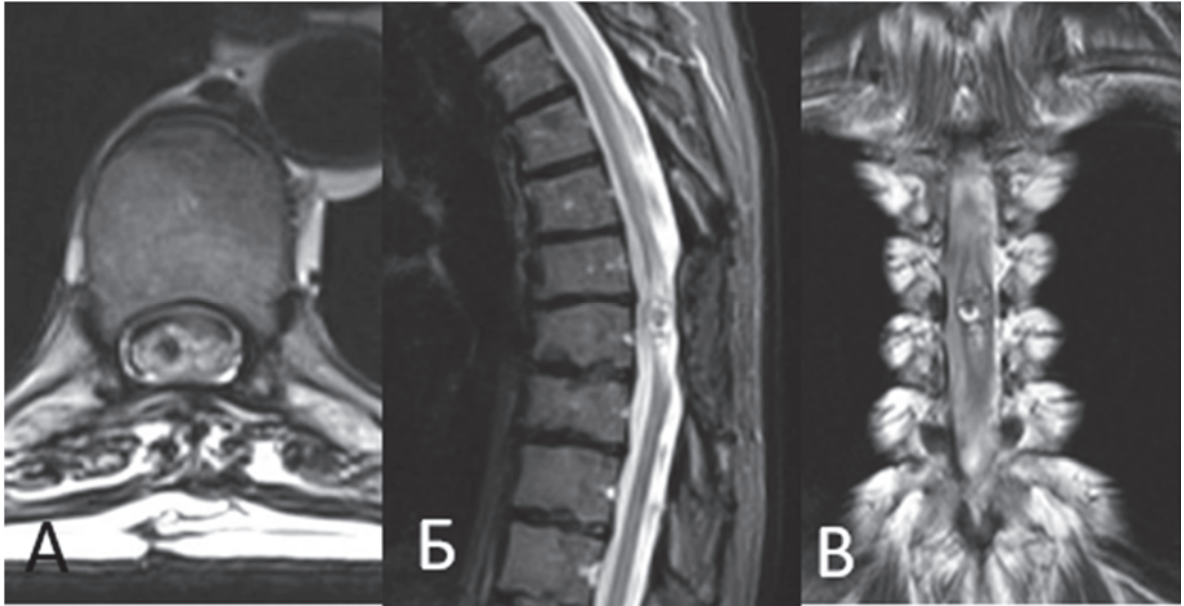


Рисунок 46 – Пациентка А-на И. А., МРТ грудного отдела позвоночника и спинного мозга в режиме T2-ВИ аксиальной (А), сагиттальной (Б), фронтальной (В) проекциях: на фоне послеоперационных изменений на уровне Th7–Th9 позвонков выявляются остатки кавернозной мальформации со следами кровоизлияния на уровне Th8 позвонка

Пациентка госпитализирована 18.03.2020, через 2 недели после появления симптомов, и оперирована. В ходе повторной операции иссечены остаток КМ и капсула гематомы. При интраоперационном нейромониторинге моторный ответ с мышц ног получить не удалось. В ходе удаления отмечалось периодическое раздражение мышц левой голени (по данным спонтанной электромиографии).

Гистологический диагноз: фрагменты фиброзной ткани с отложениями гранул гемосидерина и скоплениями кровяного детрита.

Послеоперационный период протекал без особенностей. В неврологическом статусе: глубокий нижний парапарез 1–2 балла, преимущественно справа; гипестезия с уровня дерматома Th8. Стадия по шкале McCormick – 4.

В данном случае рецидив кровоизлияния произошел через 1,5 года после операции. Обращает на себя внимание тот факт, что формально диагноз КМ

не был подтвержден гистологически. Однако совокупность данных (данные МРТ перед 1-й и 2-й операциями, рецидивирующие кровоизлияния у молодой женщины без каких-либо очевидных причин) позволила остановиться на диагнозе КМ. Рецидив кровоизлияния в данном случае обусловлен, скорее всего, неполным удалением мальформации при первой операции, так как интервал между операциями был сравнительно коротким.

Повторное удаление мальформаций было выполнено также трем пациентам, оперированным ранее по месту жительства. Интервалы между операциями у этих пациентов составили 18 лет (при первой операции в возрасте 20 лет поставлен диагноз гемангиобластомы), 4 и 3 года. В двух последних случаях частичное удаление было подтверждено в ближайшие сроки после первой операции. Во всех трех случаях при операциях, выполненных в НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н. Н. Бурденко, гистологическое исследование подтвердило диагноз КМ.

Причиной повторных кровоизлияний после удаления спинальных КМ, вероятнее всего, служит неполное удаление КМ. Возможно, при неполном удалении происходит «рецидив» КМ, то есть формирование новой патологической ткани из остатков мальформации. Визуализация остатков КМ при контрольной МРТ крайне сложна из-за микроскопических размеров образований и наличия послеоперационных изменений в окружающей ткани. В этой связи основной упор должен быть сделан на интраоперационный контроль полноты удаления мальформации. В качестве одного из методов такого контроля был предложен метод интраоперационной ангиографии с индоцианидом зеленым, который был также использован в нашей работе.

### **Клиническое наблюдение 17**

#### *Использование интраоперационной видеоангиографии*

Пациент М-ёв А. В., 51 год, госпитализирован в НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н. Н. Бурденко в 2017 г. с диагнозом: Интрамедуллярное объемное образование со следами кровоизлияния на уровне С2–С3 позвонков.

При госпитализации предъявлял жалобы на «мышечный спазм» в правой половине тела, слабость в правых конечностях, нарушение чувствительности в левой половине тела.

Из анамнеза известно, что в 1997 г. был госпитализирован в городской клинической больнице по месту жительства с диагнозом: острое нарушение спинального кровообращения по геморрагического типу неясного генеза с развитием правостороннего гемипареза. Симптоматика полностью регрессировала через год. В 2013 г. перенес повторное острое нарушение спинального кровообращения по геморрагическому типу с формированием клинической картины синдрома Броун – Секара. При повторном обследовании установлен диагноз: АВМ шейного отдела спинного мозга. Направлен в НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н. Н. Бурденко.

На представленных МРТ шейного отдела позвоночника определялось интрамедуллярное объемное образование на уровне С2–С3 позвонков, гетерогенной структуры, с зоной пониженного сигнала по периферии, что соответствовало КМ вентролатеральной локализации (Рисунок 47).

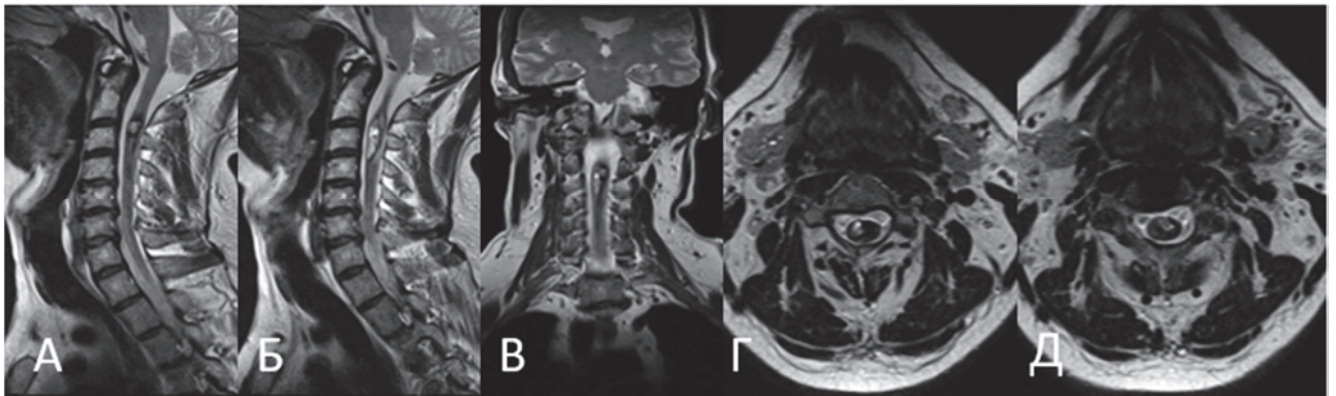


Рисунок 47 – Пациент М-ёв А. В., МРТ шейного отдела позвоночника в режиме Т2-ВИ сагиттальной (А, Б), коронарной (В) и аксиальной (Г, Д) проекциях: картина интрамедуллярного объёмного образования на уровне С2–С3 позвонков

При госпитализации в неврологическом статусе определялся правосторонний синдром Броун – Секара с уровня С3–С4 сегментов. Стадия по шкале McCormick – 3.

Учитывая два кровоизлияния в анамнезе, высокий риск повторного кровотечения, отсутствие соматических противопоказаний, было принято решение об удалении образования с использованием интраоперационного нейрофизиологического мониторинга и видеоангиографической навигации с индоцианином зеленым.

В условиях эндотрахеального наркоза, в положении пациента на животе выполнена ламинэктомия на уровне С2–С3 позвонков. После вскрытия ТМО на дорсолатеральной поверхности спинного мозга слева выявлена интра-экстремедуллярная КМ с минимальным экзофитным компонентом и наличием гипертрофированной венозной сети.

С целью прецизионного удаления КМ под контролем микроскопа (Haag-Streit Surgical, США) произведена интраоперационная ангиография препаратом индоцианин зеленый (Santen, 0,3 мг/кг). Контрастное вещество разведено на 8 мл стерильного NaCl 0,9 %. Одномоментно вводилось по 3 мл раствора. При исследовании, включавшем артериальную, капиллярную, раннюю и позднюю венозные фазы (общая продолжительность – 5 минут), произведена оценка положения КМ и окружающих сосудов (Рисунок 48).

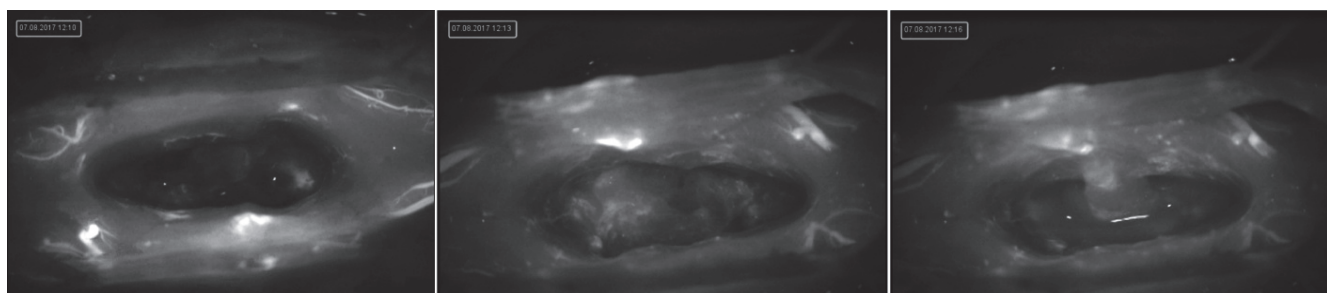


Рисунок 48 – Пациент М-ёв А. В., интраоперационная ангиография препаратом индоцианин зеленый: визуализируется бессосудистая зона, соответствующая локализации кавернозной мальформации

Затем выполнена срединная миелотомия краниальнее и каудальнее КМ, выделены и прокоагулированы питающие сосуды. Мальформация частично тупо, частично остро препарирована в пределах плоскости глиоза между КМ и тканью

спинного мозга и удалена единым блоком, с сохранением всех близлежащих сосудов. Весь материал отправлен на гистологическое исследование (Рисунок 49).

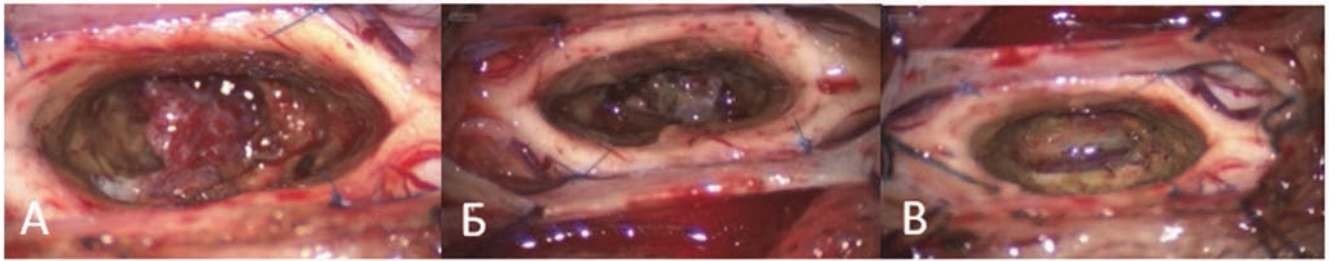


Рисунок 49 – Пациент М-ёв А. В., интраоперационная картина: А – выполнена срединная миелотомия; Б – в полости спинного мозга визуализируется КМ с характерными постгеморрагическими признаками глиоза ткани спинного мозга вокруг мальформации; В – ложе после удаления КМ

Контрольная интраоперационная ангиография после удаления КМ не выявила патологических сосудов в области операции (Рисунок 50). Выполнен гемостаз ложа, ТМО ушита непрерывным швом. Выполнено послойное ушивание раны.

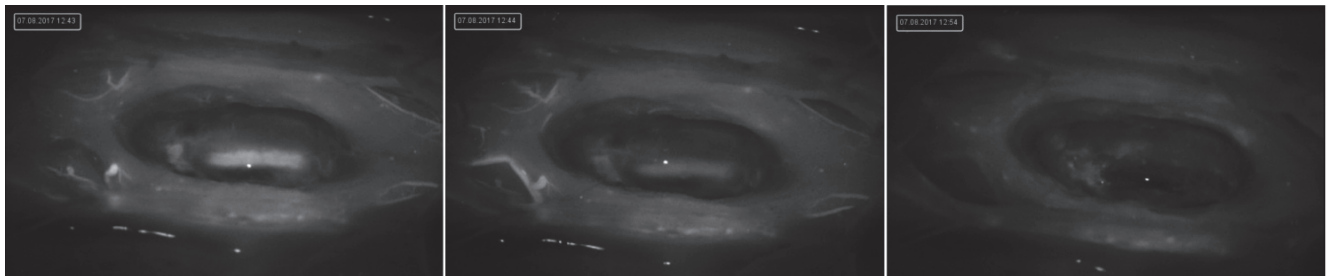


Рисунок 50 – Пациент М-ёв А. В., интраоперационный контроль ложа удаленной КМ: в глубине ложа визуализируется передняя спинальная артерия

Во время удаления КМ отмечалось снижение амплитуды моторных ответов с мышц ног: справа – на 70–80 %, слева – на 30–40 % от исходного уровня. Снижения амплитуды моторных ответов с мышц рук не отмечалось. На момент окончания оперативного вмешательства зарегистрированы отчетливые моторные ответы от всех конечностей.



Послеоперационный период протекал без осложнений. Нарастания неврологического дефекта не было. Пациент активизирован в первый день после оперативного вмешательства. Время госпитализации составило 7 дней. На момент выписки общее состояние пациента удовлетворительное, в неврологическом статусе сохраняется правосторонний гемипарез до 4 баллов, чувствительные нарушения (снижена глубокая чувствительность справа и поверхностная слева) с уровня С3 сегмента. Стадия по шкале McCormick – 2.

#### 4.7 Результаты гистологического исследования и достоверность диагноза

В нашей серии гистологическое исследование биопсийного материала выполнено 68 пациентам – в 70 случаях (2 повторные операции).

В 80 % наблюдений был получен гистологический диагноз КМ, ещё в 8 % случаев диагноз не противоречил КМ; среди остальных заключений были капсула гематомы (7,1 %) и гематома (1,5 %). Результаты гистологического исследования нашей серии и сравнение с данными предыдущего исследования в НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н. Н. Бурденко представлены в Таблице 14.

Таблица 14 – Результаты гистологического исследования биопсийного материала

Результат биопсии	Наша серия (2002–2020 гг.)		Серия 45 пациентов (2002–2011 гг.)
	Количество биопсий	%	%
КМ	56	80	79,2
Не противоречит КМ	8	11,4	–
Капсула гематомы	5	7,1	12,5
Гематома	1	1,5	0
Не информативно	–	–	4,2
Всего	70	100	100

В 3 % случаев в ткани КМ обнаруживались петрификаты.

В 8 случаях гистологические данные описаны как «не противоречащие диагнозу кавернозной мальформации», при этом обнаруживали фрагменты фиброзной или глиальной ткани с обрывками сосудов, свертками крови различной давности. Постоянным элементом в этих случаях является обнаружение глыбок гемосидерина или зернистых шаров, нагруженных гемосидерином.

Различия результатов гистологического исследования биопсийного материала при удалении КМ разной локализации обсуждались ранее [1]. Было показано, что наиболее высокая частота подтверждения диагноза была отмечена при КМ больших полушарий головного мозга, наиболее низкая – при КМ ствола головного мозга. КМ спинного мозга занимали промежуточную позицию – из 45 прооперированных КМ была подтверждена в 79,2 % случаев. Подход к оценке биопсийного материала в тот период и в настоящее время несколько различается: в настоящее время используется термин «не противоречит кавернозной мальформации», который описывает случаи, когда нет типичной ткани КМ, но в остальном морфологические данные соответствуют таковым при КМ, а также имеются фрагменты патологических сосудов. Ранее такой материал обозначали как неинформативный. Тем не менее, данные настоящей и предыдущей серий аналогичны.

Как и для КМ иной локализации, случаи без полной гистологической верификации были включены в исследование на основании клинико-инструментального диагноза и интраоперационных данных.

Таким образом, опыт удаления КМ спинного мозга у 69 пациентов показал, что при соблюдении техники операции КМ в подавляющем большинстве случаев была удалена полностью, с низким уровнем послеоперационных осложнений, в том числе таких, которые потребовали бы повторного хирургического вмешательства.

Для контроля функционального состояния спинного мозга в ходе операции и по ее окончании могут быть использованы электрофизиологические методы, хотя их информативность все еще требует дальнейшего изучения. Первый опыт использования интраоперационной видеоангиографии для контроля полноты удаления КМ требует продолжения исследований.

## Глава 5 Результаты хирургического лечения спинальных кавернозных мальформаций. Современный алгоритм лечения пациентов

### 5.1 Ближайшие клинические результаты хирургического лечения

Ближайшие результаты лечения оценивали на момент выписки пациента. Необходимо отметить, что период пребывания пациентов в стационаре НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н. Н. Бурденко был от 9 до 18 дней, медиана – 12,5 дня (3 дня до операции, 8 дней – после). Оценивали динамику отдельных симптомов и общее функциональное состояние по шкале McCormick.

Частота и динамика отдельных нарушений до и после операции представлена в Таблице 15.

Таблица 15 – Частота основных неврологических расстройств до операции и в ближайшем послеоперационном периоде у первично оперированных пациентов ( $n = 66$ )

Тип неврологических расстройств	Количество пациентов, $n$ (%)		Статистическая значимость различий (критерий Уилкоксона)
	до операции	после операции	
Боль	37 (56,1 %)	4 (6,1 %)	$p < 0,001$
Нарушение чувствительности	60 (90,9 %)	64 (96,9 %)	$p = 0,274$
Снижение силы в конечностях	46 (69,7 %)	52 (78,8 %)	$p = 0,01$
Нарушение функции тазовых органов	27 (40,9 %)	19 (28,8 %)	$p = 0,201$

#### ***Болевой синдром***

Предоперационный и послеоперационный болевой синдром оценивался по критерию его наличия или отсутствия.

Предоперационный болевой синдром зафиксирован у 37 (56,1 %) первично оперированных пациентов, из них иррадиирующая боль – у 16 (43,2 %) пациентов, локальная боль – у 11 (29,7 %), локально-иррадиирующая – у 10 (27,1 %).

На момент выписки болевые ощущения существенно регрессировали или полностью исчезли в подавляющем большинстве случаев (93,9 %) и сохранялись на прежнем уровне только у 4 (6,1 %) пациентов – в виде локального болевого синдрома (Рисунок 51). Появление кратковременных болевых ощущений после операции было связано с наличием раны. Появления стойкого болевого синдрома после операции не зафиксировано.

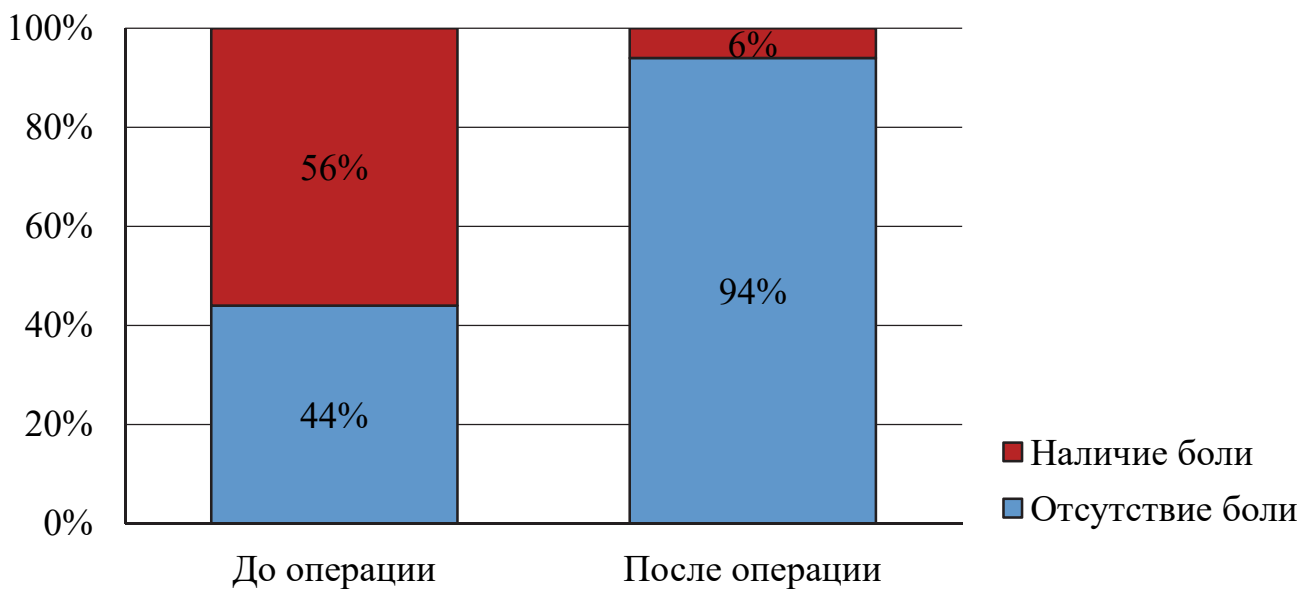


Рисунок 51 – Частота стойкого болевого синдрома до и после операции

### ***Нарушения чувствительности***

Нарушения поверхностной чувствительности после операции оставались без динамики у 60 пациентов и появились у 4 пациентов. Преобладало снижение чувствительности, значительно реже встречалась гиперпатия – либо как самостоятельный симптом, либо в сочетании с болевой гипестезией. Варианты нарушения чувствительности и ее динамика после операции представлены в Таблице 16.

Полученные данные свидетельствуют о незначительных и статистически не значимых различиях в нарушении чувствительности до и после операции.

Таблица 16 – Частота нарушений чувствительности до и после операции

Вариант нарушения чувствительности	Частота нарушений чувствительности, %	
	до операции	после операции
Гипестезия	86,7	89,1
Гипестезия + гиперпатия или парестезия	8,3	4,7
Только гиперпатия или парестезия	5,0	6,2

### *Нарушения движений в конечностях*

Дооперационный показатель мышечной силы по шкале MRC составил в среднем 4,5 балла (диапазон – 4,25–4,75 балла). В послеоперационном периоде была отмечена тенденция к снижению показателей по шкале MRC: средний показатель составил 4,3 балла (диапазон – 4,00–4,75 балла).

Распределение средних значений двигательных нарушений по шкале MRC до и после операции представлено на Рисунке 52. Для анализа использовался критерий Уилкоксона. Различия статистически значимы ( $p = 0,01$ ).

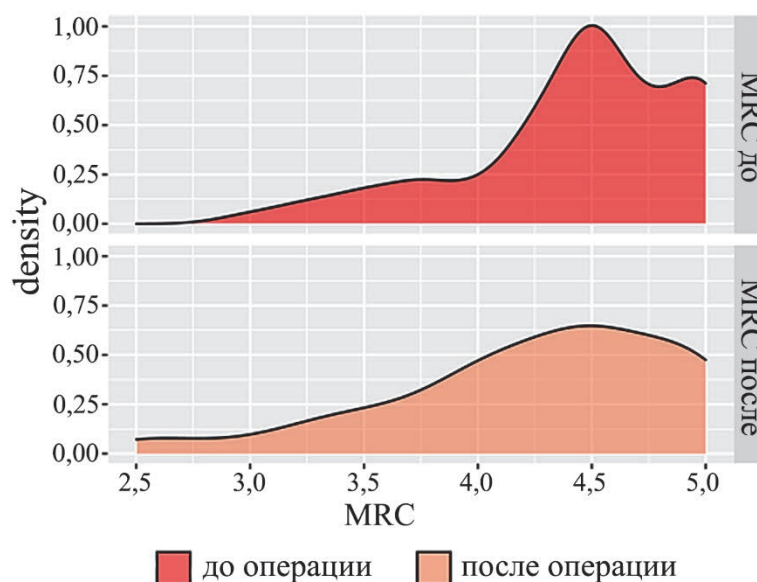


Рисунок 52 – Распределение усредненной силы в конечностях до и после операции

При оценке динамики двигательных расстройств также отдельно оценивалась усредненная сила в каждой руке и ноге до и после операции (Рисунок 53).

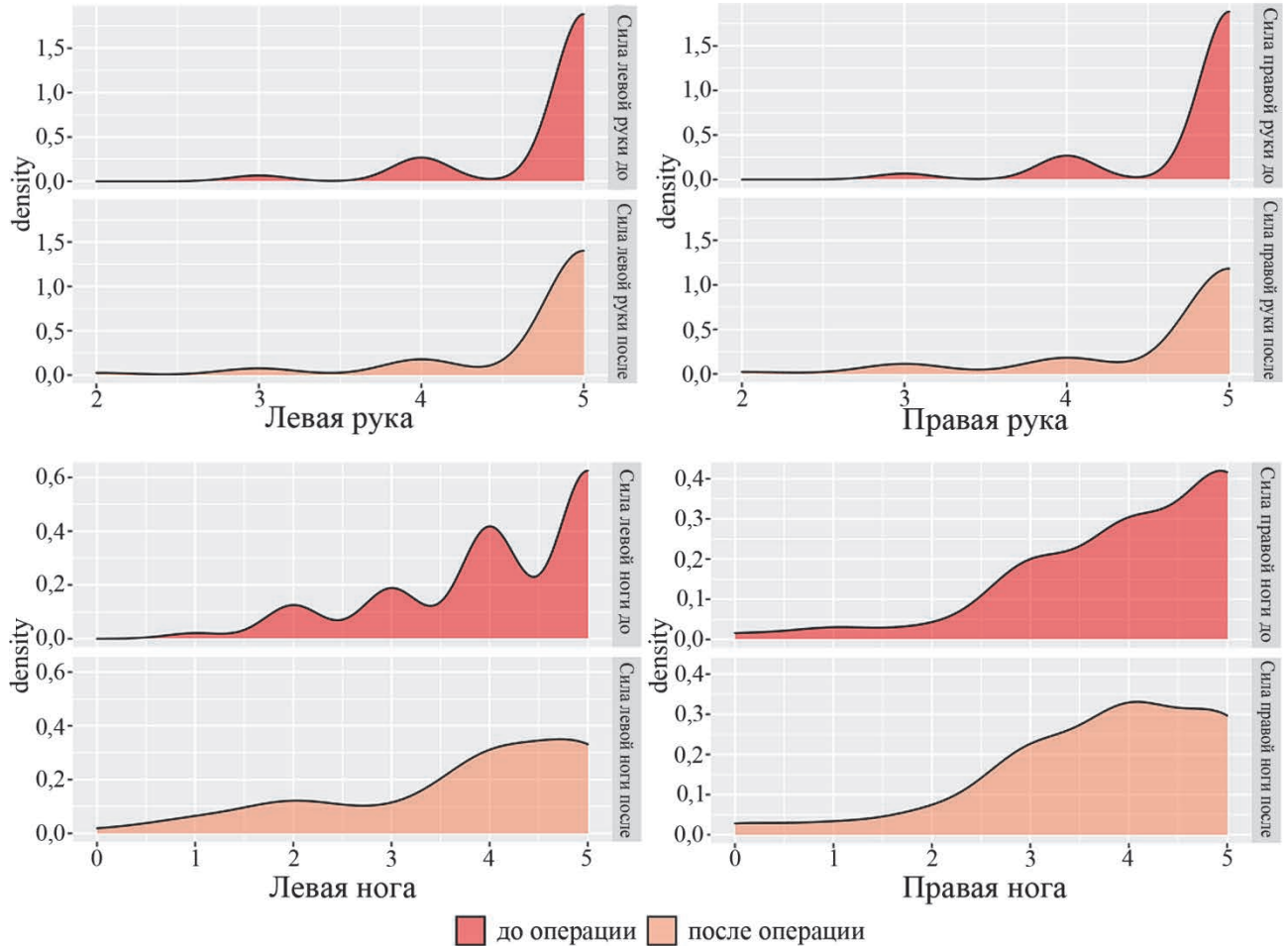


Рисунок 53 – Раздельная оценка силы в руках и ногах до и после операции

Полученные данные отражают тот факт, что основная тяжесть двигательных нарушений приходилась на нижние конечности.

### ***Нарушение функции тазовых органов***

НФТО оценивались по критерию их наличия или отсутствия. НФТО в виде нарушения мочеиспускания и/или дефекации до операции отмечались у 40,9 % пациентов (27 случаев) и были чаще всего представлены задержкой мочеиспускания и дефекации – 64,3 % случаев, реже – недержанием мочи (21,4 %) и другими нарушениями (14,3 %). После операции в целом отмечалась

положительная динамика тазовых функций: нарушения фиксировались в 28,8 % случаев (19 пациентов). Улучшение отметили 12 пациентов. У 4 пациентов, напротив, появилось нарушение тазовых функций. Таким образом, в отношении НФТО 75,7 % пациентов не имели динамики, у 18,2 % отмечено улучшение, у 6,1 % – ухудшение. Отличия частоты НФТО до и после операции статистически не значимы, хотя имелась тенденция к улучшению функции тазовых органов в целом (Рисунок 54).

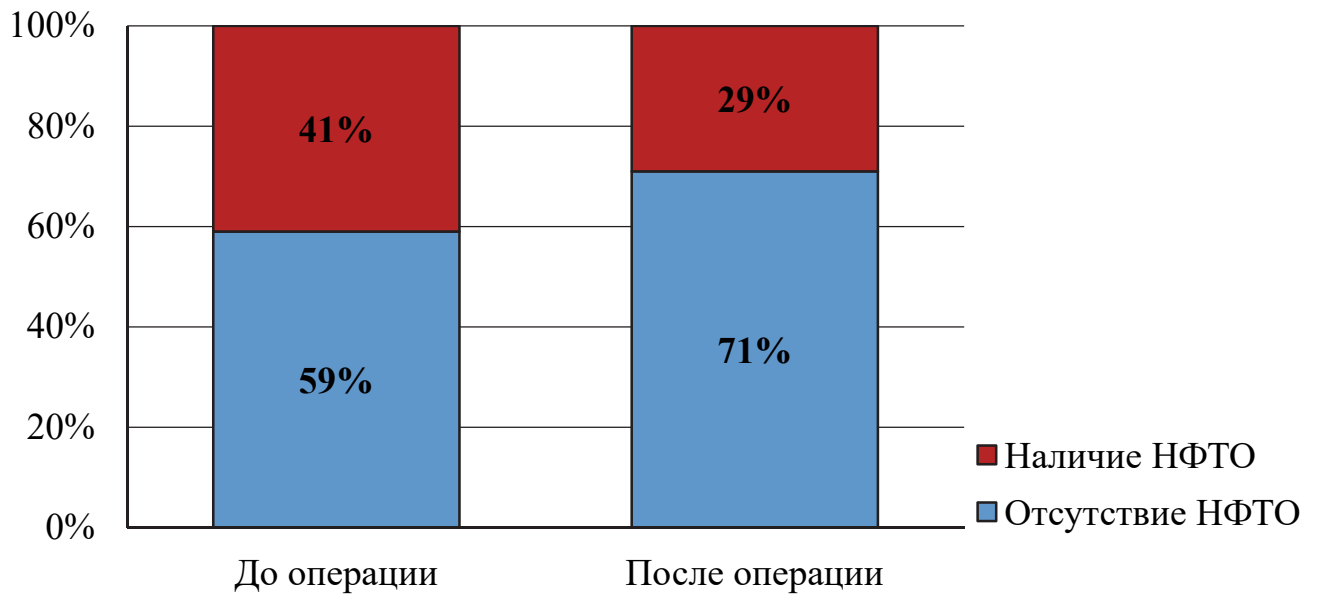


Рисунок 54 – Нарушение функции тазовых органов до и после операции

При сопоставлении зависимости послеоперационной динамики НФТО от уровня поражения спинного мозга получено статистически значимое отличие в виде существенного увеличения частоты послеоперационного ухудшения при локализации КМ на уровне грудопоясничного сегмента ( $p = 0,027$ ) (Рисунок 55). Отмечено также статистически не значимое отличие исходов по этой функции от протяженности патологических изменений спинного мозга: при локализации поражения более чем в одном сегменте исход был хуже.

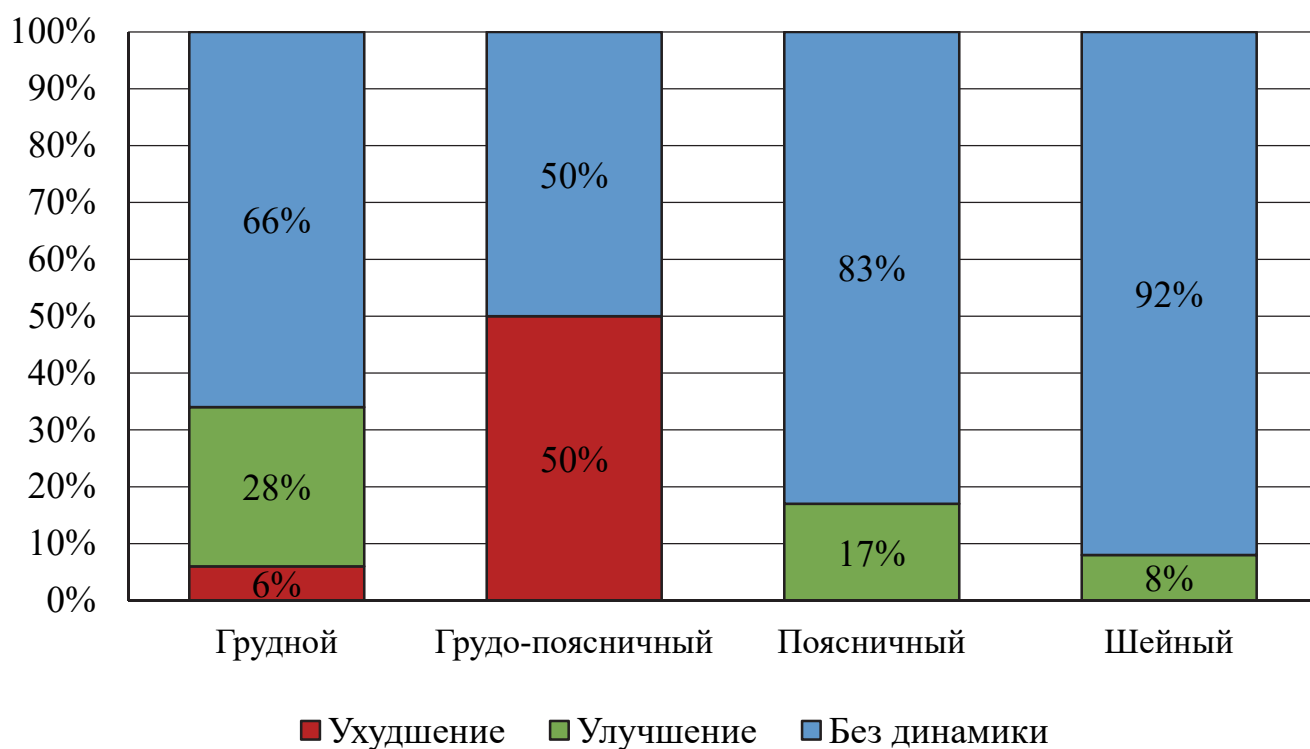


Рисунок 55 – Взаимосвязь сегментов и динамики НФТО после операции

***Взаимосвязь между локализацией кавернозной мальформации и динамикой симптомов после оперативного вмешательства***

С целью оценки особенностей хирургического лечения нами был проведен анализ взаимосвязи локализации КМ с послеоперационными показателями неврологического статуса.

Среди 24 пациентов, оперированных на шейном уровне, симптомы не изменились у 8 (33,3 %). У 4 (16,7 %) пациентов был отмечен частичный регресс тех или иных симптомов, а у 12 (50 %) симптоматика выросла. В группе пациентов с КМ на грудном уровне у 9 (28 %) не отмечено изменений симптомов после операции, у 5 (15 %) те или иные симптомы частично или полностью регрессировали, а у 18 (56 %) отмечено ухудшение клинической картины. В группе пациентов с груднопоясничными мальформациями регресс симптомов был отмечен у 1 (25 %) пациента, нарастание – у 3 (75 %). В группе пациентов с КМ на поясничном уровне 5 (83 %) пациентов после операции не отметили изменений в клинической картине, а у 1 (17 %) было выявлено нарастание симптоматики (Рисунок 56).



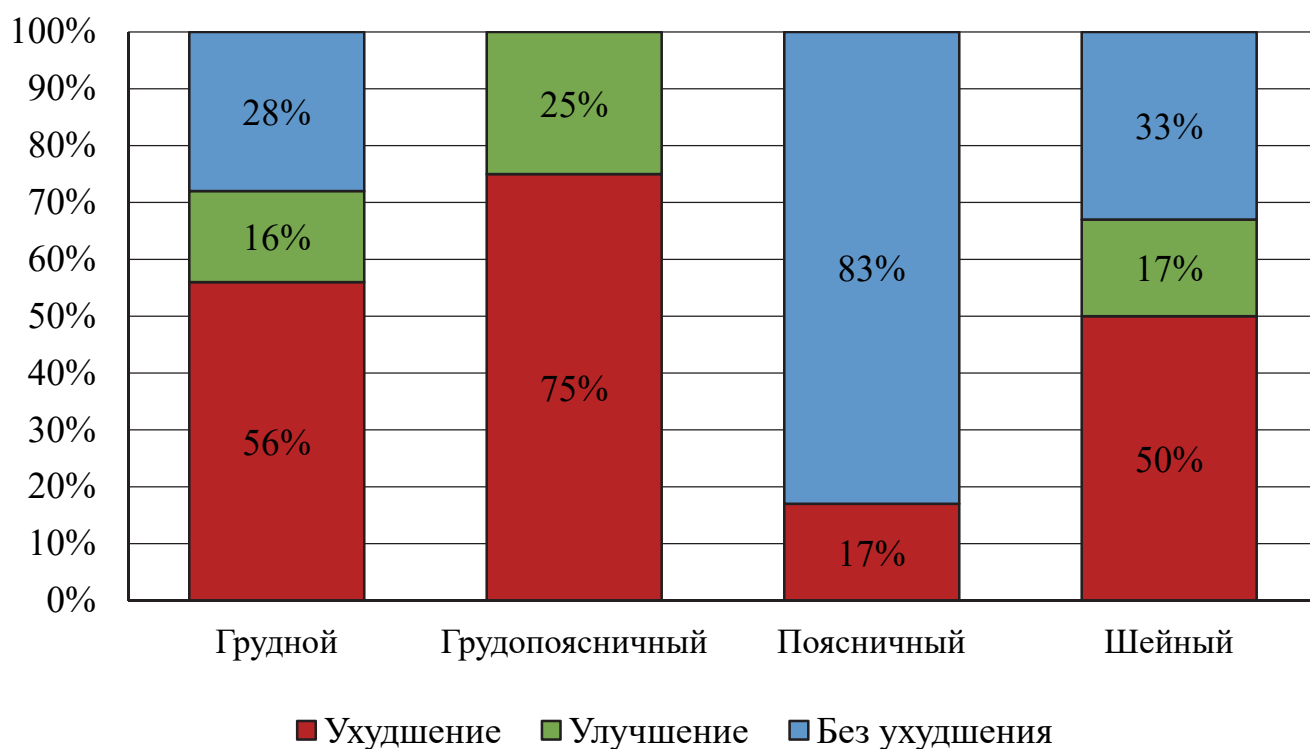


Рисунок 56 – Соотношение динамики неврологических симптомов у пациентов после операции в зависимости от локализации КМ

Учитывая небольшое количество пациентов и их неравномерное распределение по группам, интерпретация этих данных затруднена; тем не менее, можно отметить что наиболее часто отрицательная динамика наблюдалась у пациентов, оперированных на ниже-грудном уровне спинного мозга (груднопоясничный уровень относительно позвонков).

### ***Оценка функционального статуса по шкале McCormick***

Приведенная выше динамика неврологических симптомов не позволяет составить представление о функциональном статусе пациента в целом, который определяется, главным образом, состоянием моторных функций. Оценка функционального статуса пациентов была выполнена по шкале McCormick (см. Главу 2). При оценке по этой шкале ведущее значение имеет двигательная активность – прежде всего возможность ходьбы. Для других симптомов шкала менее чувствительна.

На дооперационном этапе 1-ю стадию по шкале McCormick имели 14 (21 %) пациентов, 2-ю стадию – 34 (52 %), 3-ю стадию – 14 (21 %), 4-ю стадию – 4 (6 %) пациента. После операции 1-ю стадию по шкале McCormick имели 17 (26 %) пациентов, 2-ю стадию – 21 (32 %), 3-ю стадию – 21 (32 %), 4-ю стадию – 7 (11 %) пациентов (Рисунок 57).

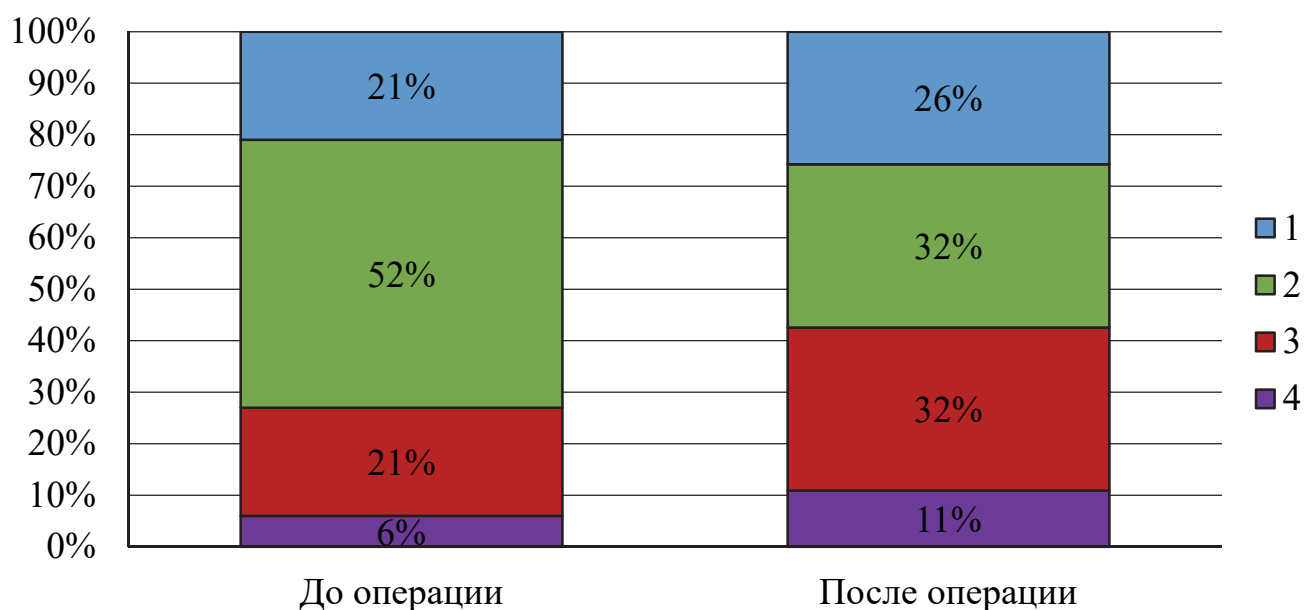


Рисунок 57 – Распределение пациентов по стадиям по шкале McCormick до и после операции

Сопоставление показало, что при оценке по шкале в ближайшем послеоперационном периоде функциональный статус ухудшился, что отразилось в уменьшении доли пациентов в группах с 1-й и 2-й стадиями по шкале McCormick, которые соответствуют благоприятному исходу, и увеличении доли пациентов в группах с 3-й и 4-й стадиями по шкале McCormick, что соответствует неблагоприятному исходу. Полученные результаты находилось в соответствии с данными о нарастании двигательных расстройств после операции, однако различия оказались статистически не значимы ( $p = 0,133$ ).

Послеоперационная динамика функционального состояния в каждой из групп представлена в Таблице 17.

Таблица 17 – Ближайшие исходы после удаления КМ в зависимости от стадии по шкале McCormick перед операцией (71 операция)

Стадия по шкале McCormick до операции	Стадия по шкале McCormick после операции				
	1-я	2-я	3-я	4-я	Всего операций
1-я	11 (78,5 %)	2 (14,3 %)	1 (7,1 %)	–	14 (19,7 %)
2-я	6 (16,7 %)	17 (47,2 %)	12 (33,3 %)	1 (2,8 %)	36 (50,7 %)
3-я	–	3 (17,6 %)	9 (52,9 %)	5 (29,4 %)	17 (23,9 %)
4-я	–	–	1 (25 %)	3 (75 %)	4 (5,6 %)
Всего операций	17 (23,9 %)	22 (31,0 %)	23 (32,4 %)	9 (12,7 %)	71

В целом улучшение неврологического статуса отмечено в 14,8 % случаев, ухудшение – в 29,6 %, причем у 26,8 % пациентов – до состояний с выраженным нарушением ходьбы; сохранение дооперационного уровня выявлено в 55,6 % случаев. Данные показывают, что ухудшение происходило при операциях в группах с 1-й, 2-й и 3-й стадиями по шкале McCormick примерно с одинаковой частотой (21,4 %, 36,1 % и 29,4 % соответственно). Улучшение состояния не зависело от глубины расстройств и наблюдалось при операциях у пациентов с 2-й, 3-й и даже 4-й стадиями по шкале McCormick.

При операции у пациентов с 1-й стадией по шкале McCormick состояние в 78,5 % случаев осталось на прежнем уровне, а пациенты с ухудшением (3 человека) остались в относительно функционально благоприятном состоянии, и ни один не попал в группу с 4-й стадией по шкале McCormick.

При операции у пациентов с 2-й стадией по шкале McCormick большинство также пациентов остались в прежнем состоянии или их состояние улучшилось (47,2 % и 16,7 % соответственно; всего 63,9 %), но у 13 пациентов состояние ухудшилось до функционально неблагоприятных стадий, хотя лишь 1 человек перешел в группу с 4-й стадией по шкале McCormick.

При операции у пациентов с 3-й стадией по шкале McCormick состояние 3 человек улучшилось (в 17,6 % случаев произошел переход в группу со 2-й стадией

по шкале McCormick), у 9 (52,9 %) осталось прежним и у 5 – ухудшилось (в 29,4 % случаев произошел переход в группу с 4-й стадией по шкале McCormick).

При операции у пациентов с 4-й стадией по шкале McCormick улучшение в виде перехода в группу с 3-й стадией отмечено в 1 (25 %) случае, состояние остальных пациентов (3 (75 %) человека) осталось прежним.

Эти данные показывают, что, чем лучше исходное состояние, тем больше шансов сохранить благоприятный статус после операции, и напротив: чем хуже состояние до операции, тем меньше шансов его улучшить, а если наступает ухудшение, то пациент оказывается в самом неблагоприятном положении и полностью зависит от окружающих. В то же время в одном случае отмечено улучшение состояния пациента в виде перехода из группы с 4-й стадией в группу с 3-й стадией, что обозначало восстановление возможности передвигаться.

### ***Роль отдельных факторов в послеоперационной динамике симптомов***

Мы проанализировали роль различных факторов в послеоперационной динамике отдельных неврологических расстройств (боль, чувствительность, движения, функция тазовых органов) и функционального состояния в целом.

А. Число перенесенных до операции эпизодов неврологического ухудшения (кровоизлияния) не влияло на результаты операции (при оценке по шкале McCormick) ( $p = 0,1$ ).

Б. Оценка значимости протяженности КМ в сегментах была затруднена в связи большим различием в количестве пациентов в группах (58 пациентов – 1 сегмент; 8 пациентов – более одного сегмента). По нашим данным, этот фактор не был статистически значимо связан с динамикой нарушений чувствительности, болевых ощущений, мышечной силы, функции тазовых органов и общим исходом по шкале McCormick.

В. Уровень расположения КМ (шейный, грудной и грудопоясничный) статистически значимо влиял на НФТО: ухудшение после операции при локализации на грудопоясничном уровне было отмечено в 50 % наблюдений, в то время как при других локализациях данный показатель не превышал 6,2 %

( $p = 0,001$ ). Уровень расположения не влиял на динамику нарушений чувствительности, болевых ощущений, мышечной силы. Группы по этому признаку также существенно различались по количеству пациентов.

Г. Сторона расположения не влияла ни на один из анализируемых признаков.

Д. Статистически значимых различий в исходах в группах КМ с экзофитным ростом и полностью погруженных в вещество спинного мозга не было.

Е. Статистически значимых различий в группах срединного и латерализованного расположения не было.

Ж. Плоскость диссекции не влияла на динамику различных показателей.

Следует отметить, что для факторов Д, Е, Ж получены статистически не значимые различия в отношении некоторых исходов. Так, например, исход по шкале McCormick был хуже при глубоком и срединном расположении КМ; среднее снижение силы также было более выраженным при глубоком расположении КМ.

Отсутствие четкой плоскости диссекции статистически не значимо влияло на снижение силы, исход по индексу Бартел, исход по шкале McCormick. Статистически не значимое влияние на ряд послеоперационных показателей выявлено также для такого фактора, как интраоперационный мониторинг: отмечена тенденция к более благоприятным исходам в группе, в которой мониторинг использовался.

Таким образом, результаты сопоставления исходов с различными предоперационными факторами не выявили каких-либо факторов, которые бы статистически значимо влияли на исход лечения, за исключением факта хирургического вмешательства, что в целом характерно для операций по поводу интрамедуллярных образований и объясняется анатомическими условиями, в которых проходят эти операции (анатомические особенности спинного мозга).

В то же время в отношении некоторых функций отмечено статистически значимое влияние какого-либо фактора. Выявление статистически не значимых отличий по тем или иным факторам также имеет логическое объяснение и требует дальнейшего уточнения.

## 5.2 Отдаленные исходы после хирургического лечения (катамнез)

Отдаленный период оценивался на основании катамнестических данных, полученных методом очного и телефонного опроса, сбора контрольных МРТ-исследований. Катамнез был прослежен после 39 (55,7 %) операций у 37 пациентов в сроки от 2 месяцев до 17,5 лет после операции, что в среднем составило 65,6 месяца, и у 11 (34,4 %) амбулаторных пациентов в сроки от 3 месяцев до 15 лет после первого обращения в НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н. Н. Бурденко.

После 39 операций состояние в катамнезе улучшилось по сравнению с дооперационным уровнем у 8 пациентов, а по сравнению с ранним послеоперационным периодом – у 6 пациентов.

Таким образом, с учетом пациентов, у которых состояние улучшилось сразу после операции, улучшение по сравнению с дооперационным уровнем отмечено в 14 (35,9 %) случаях, в 19 (48,8 %) случаях состояние осталось без изменений, в 6 (15,3 %) случаях – ухудшилось. Ухудшение по сравнению с ранним послеоперационным уровнем произошло у 3 пациентов. У 2 (2,6 %) из них в сроки 1,5 года и 6 лет произошли подтвержденные повторные кровоизлияния из КМ спинного мозга на уровне операции. Первый случай представлен в клиническом наблюдении 15: выполнена повторная операция по удалению КМ; во втором случае операция не проводилась в связи с развитием стойкой выраженной спинальной симптоматики. Еще у одной пациентки спустя 7 лет после операции по удалению КМ стала постепенно нарастать спинальная симптоматика, а при проведении МРТ выявлен рецидив КМ на прежнем уровне.

Оценка по индексу Бартел, выполненная у 39 пациентов, показала, что индекс варьировал от 100 (нет нарушений в повседневной двигательной активности ни в одной из модальностей) до 15 (выраженные нарушения). Среднее значение индекса составило 81,8 балла. Те или иные нарушения двигательной активности были выявлены в 14 случаях (35,9 % опрошенных оперированных пациентов), в 4 из них отсутствовала способность передвигаться

(10,3 % опрошенных). В 11 случаях (28,2 % опрошенных оперированных пациентов) имелись какие-либо нарушения тазовых функций (Рисунок 58).

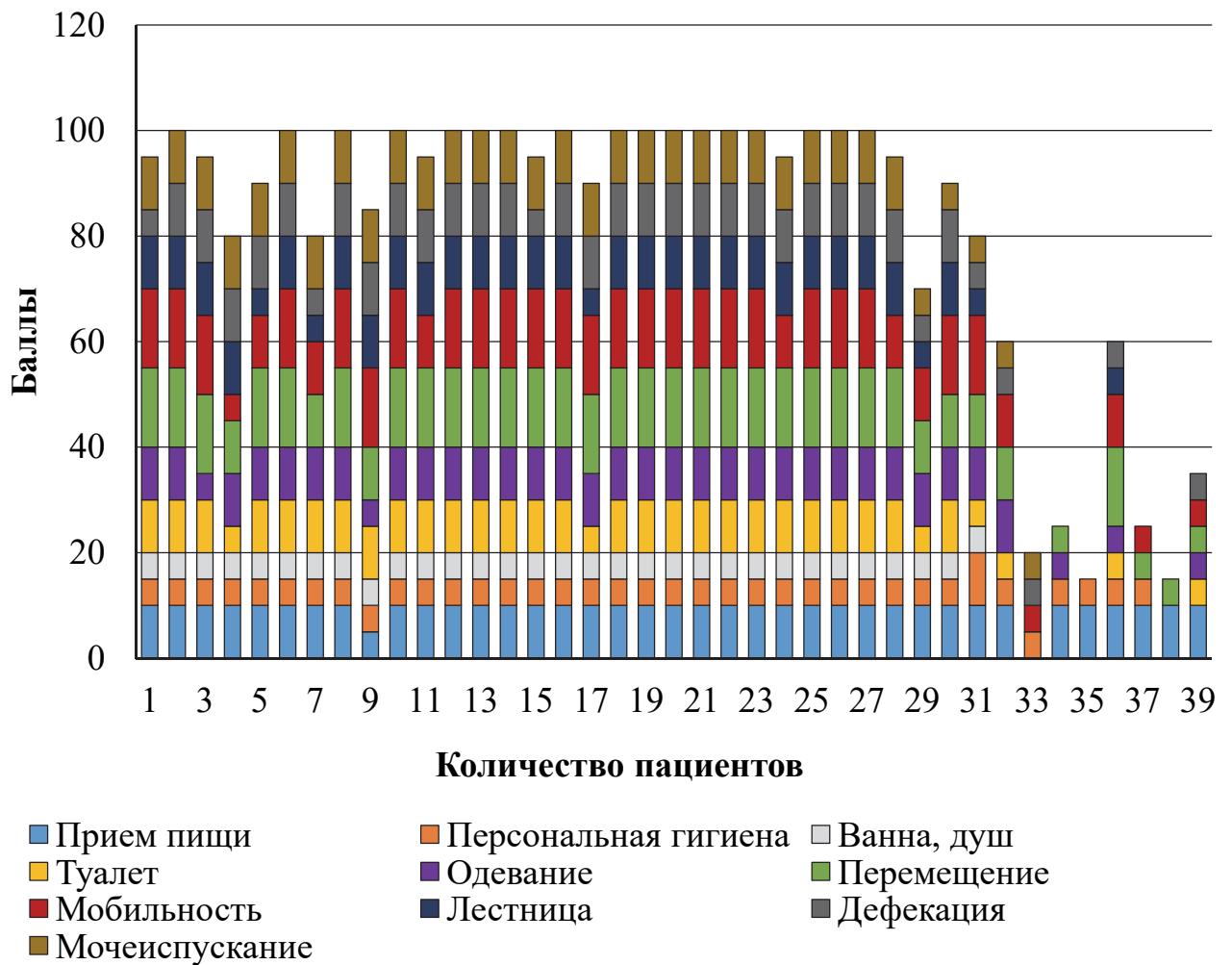


Рисунок 58 – Оценка состояния 39 пациентов по индексу Бартел

Корреляционный анализ по Спирмену не выявил статистически значимой связи между длительностью заболевания с одной стороны и исходом при оценке по средней мышечной силе, индексу Бартел; состоянием по шкале McCormick и индексом Бартел; количеством перенесенных до операции кровоизлияний и индексом Бартел, хотя отмечена тенденция к менее благоприятным исходам при увеличении числа кровоизлияний и при более длительном анамнезе (Рисунок 59).

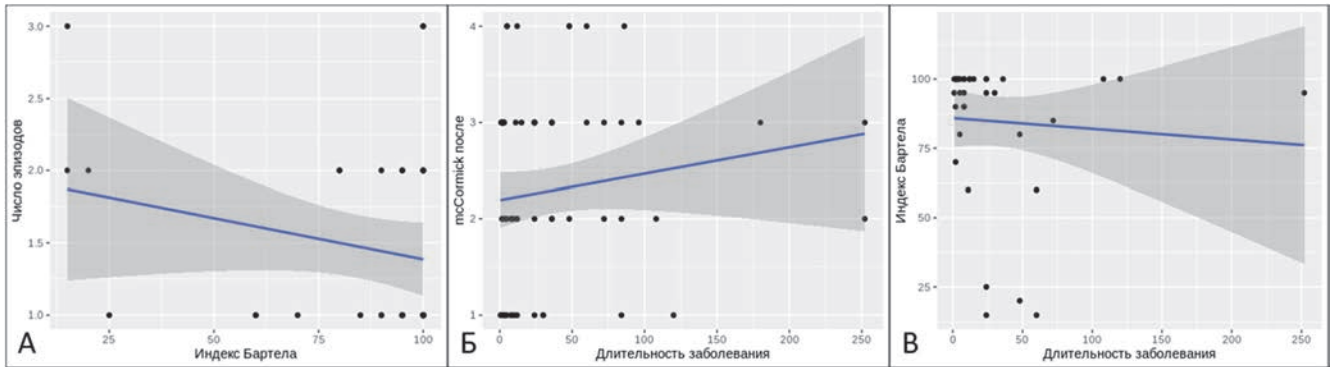


Рисунок 59 – Корреляционный анализ по Спирмену: А – количество кровоизлияний в анамнезе и послеоперационный индекс Бартел; Б – длительность заболевания и послеоперационное состояние по шкале McCormick; В – длительность заболевания и индекс Бартел в катамнезе

Оценка функционального состояния 37 оперированных пациентов с известным катамнезом по шкале McCormick показала положительную динамику в отдаленном послеоперационном периоде как по сравнению с ранним послеоперационным периодом, так и по сравнению с состоянием пациентов до операции (Таблица 18). Различия в катамнезе статистически значимы (оценка по критерию МакНамара;  $p = 0,0463$ ), причем наиболее статистически значим переход из группы с оценкой 2 в группу с оценкой 1 по шкале McCormick ( $p = 0,0133$ ).

Таблица 18 – Оценка состояния оперированных пациентов по шкале McCormick до операции и в отдаленном послеоперационном периоде для первично оперированных пациентов с известным катамнезом ( $n = 37$ )

Стадия по шкале McCormick	До операции, $n$ (%)	В катамнезе, $n$ (%)
1-я	9 (24,3 %)	19 (51,4 %)
2-я	17 (45,9 %)	11 (29,7 %)
3-я	9 (24,3 %)	5 (13,5 %)
4-я	2 (5,4 %)	2 (5,4 %)
Всего	37 (100 %)	37 (100 %)



Полученные данные свидетельствуют о том, что в отдаленном периоде 81,1 % пациентов имеют хороший и удовлетворительный функциональный статус, и только 5,4 % имеют выраженный неврологический дефицит и нуждаются в постоянной помощи.

Среди 11 амбулаторных пациентов катамнез прослежен в сроки от 3 месяцев до 15 лет. Все эти пациенты имели стабильную клиническую картину, а данные МРТ свидетельствовали об отсутствии увеличения КМ. Исключение составил 1 (9 %) пациент, у которого через 6 лет после первого обращения произошло массивное кровоизлияние из КМ шейной локализации с развитием пирамидного тетрапареза и НФТО. Одна пациентка с множественными КМ головного и спинного мозга (в спинном мозге были КМ только IV типа) выносила и родила ребенка. Интересно отметить, что в течение всей беременности она получала клексан в профилактической дозе в связи с наличием тромбофилии.

### **5.3 Алгоритм ведения и лечения пациентов с кавернозными мальформациями спинного мозга**

Анализ показаний к операции удаления КМ свидетельствует о том, что решение о хирургическом лечении спинальной КМ на протяжении всего анализируемого периода (18 лет) принималось на основании различных факторов.

1. Во многих случаях выявленное объемное образование расценивали как опухоль, что и было обоснованием операции. Такой диагноз (7 %) особенно часто ставился в начале указанного периода, и только после операции происходило уточнение характера образования.

2. Имела место непоследовательность в принятии решений. Так, пациента с выраженной симптоматикой могли прооперировать, но могли на том же основании отказаться от вмешательства, так как считали, что нет возможностей для восстановления функции спинного мозга при его значительном повреждении, а операция может дополнительно ухудшить состояние пациента.

3. При однократных кровоизлияниях и минимальной симптоматике от операций, как правило, воздерживались.

В последнее время качество диагностики с помощью МРТ позволяет ставить диагноз КМ спинного мозга с высокой степенью точности: расхождение диагноза за последние 8 лет произошло в 4 случаях из 41 (9,7 %). В то же время другие противоречия в тактике лечения не были преодолены.

В связи с этим нами была поставлена задача определения порядка оказания лечебной помощи пациентам со спинальными КМ с учетом результатов анализа дооперационных и послеоперационных данных.

Нами учитывались, главным образом, следующие показатели:

А. Клинические проявления заболевания: среди стационарных и амбулаторных пациентов с КМ спинного мозга, обратившихся в НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н. Н. Бурденко, у 95 % заболевание проявилось клинически.

Б. Динамика заболевания до операции: несмотря на разнообразие течения заболевания, у 31,6 % пациентов наблюдались повторные эпизоды развития очаговой симптоматики и у 74,1 % этих пациентов состояние ухудшалось. В целом у 56 % пациентов степень нарушения неврологических функций нарастала.

В. Динамика симптомов после операции: несмотря на достаточно частое ухудшение неврологических функций непосредственно после операции, в отдаленном периоде отмечалось улучшение состояния по сравнению не только с ранним послеоперационным периодом, но и с дооперационным статусом пациентов.

Г. Имеющиеся в литературе данные, свидетельствующие о том, что наилучший исход операции ассоциирован с операциями, выполненными в более ранние сроки от начала заболевания.

На основании этих положений нами был разработан алгоритм тактики ведения и лечения КМ спинного мозга (Рисунок 60).

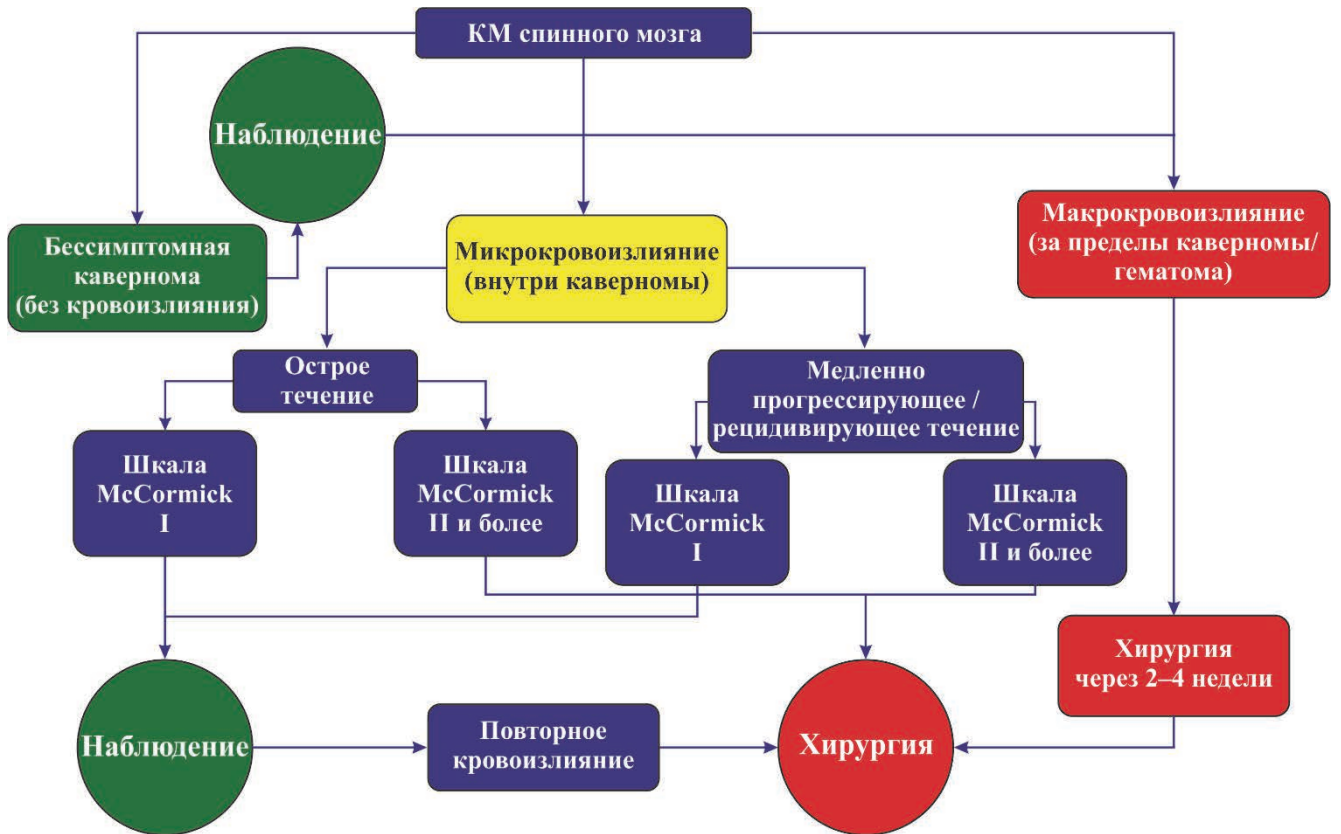


Рисунок 60 – Алгоритм лечения пациентов с кавернозными мальформациями спинного мозга

Пациентам с бессимптомными КМ даже при наличии косвенных МРТ-признаков ранее перенесенного микрокровоизлияния (гемосидерин в окружающей ткани) рекомендуется амбулаторное наблюдение с проведением контрольных рутинных МРТ-исследований.

При клинической картине кровоизлияния в анамнезе на диагностическом этапе выполняется оценка типа кровоизлияния и его давности, типа клинического течения (острое, рецидивирующее) и степени выраженности и характера симптомов по данным неврологического осмотра на момент обращения.

При отсутствии клинических проявлений или 1-й стадии по шкале McCormick (минимальные симптомы) пациента можно оставить под наблюдением с рекомендацией повторного обращения при появлении даже минимальных симптомов. По решению пациента возможно также выполнение хирургического вмешательства.

Учитывая, что КМ, в отличие от опухолей, являются в подавляющем большинстве случаев биологически статичными образованиями и могут оставаться бессимптомными многие годы или пожизненно, а эпизод кровоизлияния может быть однократным, пациентов необходимо полностью информировать о вариантах течения заболевания, целях и возможных осложнениях операции.

При выявлении стойких неврологических нарушений, соответствующих 2–4-й стадиям по шкале McCormick, пациенту следует предложить хирургическое вмешательство с объяснением цели операции и предупреждении о возможном нарастании симптоматики в раннем послеоперационном периоде.

При обращении пациента в ближайшие сроки после кровоизлияния (до 2 недель) необходимо оценить объем и распространенность кровоизлияния (в строме КМ или за ее пределами) и выраженность клинических проявлений. Операция в таких случаях показана, если клинические симптомы не регрессируют.

При прогрессирующем или рецидивирующем течении заболевания показана операция.

Учитывая, что заболевание, в отличие от опухоли, не имеет прогрессирующего характера и может долгие годы или пожизненно оставаться бессимптомным, а эпизод кровоизлияния может быть однократным, пациентов необходимо полностью информировать о целях и возможных осложнениях операции.

## Заключение

В НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н. Н. Бурденко сведения о лечении пациентов со спинальными КМ впервые зафиксированы в 2002 г. За период с 2002 по май 2020 г. диагноз КМ спинного мозга был поставлен 101 пациенту. Из них 96 были оперированы, 32 лечились и наблюдались амбулаторно. Этот материал сопоставим с самыми крупными сериями, представленными в литературе [22, 58, 82, 85] и позволяет проанализировать различные аспекты течения заболевания, ведения и лечения пациентов.

Анализ количества оперированных пациентов со спинальными КМ показал, что они составили 5,2 % от всех оперированных в НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н. Н. Бурденко пациентов с КМ ЦНС за аналогичный период, что полностью совпало с имеющимися в литературе данными о распространенности этой патологии и еще раз подтвердило, что спинальные КМ встречаются редко. По нашим данным, их распространенность сопоставима с распространенностью КМ такой локализации, как КМ боковых желудочков, промежуточного мозга, и более чем в 10 раз уступает частоте КМ кортикальных и субкортикальных отделов больших полушарий (около 60 % всех КМ). Считается, что такое распределение отражает соотношение объемов отдельных областей головного мозга [33].

Как и другие крупные серии, наша характеризуется значительным временным промежутком, за который был накоплен материал. В нашей серии он составил 18 лет, в других крупных сериях – от 12 до 20 лет [22, 58, 82, 85]. Это еще раз подтверждает редкость локализации КМ в спинном мозге. Тем не менее, следует отметить, что ежегодное число обращений за последние годы увеличилось, что, безусловно, отражает улучшение качества МРТ-диагностики и общей осведомленности о заболевании.

Анализ изменений в соотношении оперированных и неоперированных пациентов по годам не выявил каких-либо закономерностей. В целом это

соотношение составило 2,2:1. Соотношение по полу как среди оперированных, так и в группе в целом приближалось к 1:1. Возраст оперированных пациентов на момент первого обращения варьировал от 9 до 71 года, среди них было четверо детей (до 18 лет включительно). Средний возраст на момент обращения составил  $38,6 \pm 16,1$  года. Средний возраст на момент операции в среднем был несколько больше –  $41,4 \pm 15,8$  года, что свидетельствует временному промежутку между установкой диагноза и операцией. Минимальная продолжительность болезни от первых симптомов до операции составила 14 дней (4 пациента), максимальная – 21 год (2 пациента). Только половина пациентов были прооперированы в сроки менее 1 года от начала заболевания. Мы подробно останавливаемся на этих данных, так как известно, что риск повторных кровоизлияний, связанных с ними стойких неврологических дефектов и их усугубления возрастает пропорционально длительности болезни.

### **Инструментальная диагностика**

В настоящее время не требует обсуждения тот факт, что диагностика спинальных КМ, как и КМ другой локализации, основывается на данных МРТ.

В нашей группе диагноз был поставлен с помощью данного метода всем пациентам. В соответствии с улучшением качества МРТ-исследований возрастала и точность МРТ-диагноза, однако ввиду малых размеров спинного мозга полноценная характеристика структуры спинальных КМ, которая доступна при КМ головного мозга, до настоящего времени затруднена. Тем не менее, можно видеть типичные для КМ округлые, хорошо отграниченные от мозга образования повышенной интенсивности, нередко имеющие «глобулярную» структуру и/или содержащие отдельные полости, по характеристикам соответствующие гематомам разной стадии развития. Также можно наблюдать зону пониженного сигнала по периферии образований, свидетельствующую об отложении гемосидерина, однако, в отличие от головного мозга, эта зона располагается преимущественно выше и ниже образования и часто имеет вид конусов, что, по нашему мнению, отражает анатомическое строение спинного мозга. Кроме

того, в нескольких случаях, помимо «типичных» КМ, нами выявлены изменения, характерные для КМ IV типа, причем у нескольких пациентов имелось 2 и более таких образования. В литературе мы не обнаружили описания подобных случаев. Этот факт обосновывает необходимость использования режимов SWI при обследовании пациентов с подозрением на спинальную КМ, в частности наиболее информативного для спинного мозга режима MERGE.

Систематизация КМ по классификации J. M. Zabramski et al. [90] показала, что у большинства пациентов КМ можно было отнести ко II типу (58,7 %), то есть к КМ без признаков острого или подострого кровоизлияния. Это соответствовало срокам обследования: большинству пациентов МРТ было выполнено не ранее чем через месяц после появления неврологических симптомов, или КМ были обнаружены случайно. В 26,1 % случаев КМ имели МРТ-признаки острого или подострого кровоизлияния. В 15,2 % случаев были выявлены КМ III и IV типов. Эти варианты КМ чаще всего обнаруживались у пациентов, имеющих также типичные КМ головного или спинного мозга.

Несмотря на высокую диагностическую информативность МРТ, необходимо проводить дифференциальную диагностику КМ прежде всего с АВМ и дуральной артериовенозной фистулой – патологиями, лечение которых требует иного хирургического подхода. С целью дифференциальной диагностики следует выполнять ангиографическое исследование.

В нашей группе оно было произведено в 4 случаях – выполнена селективная спинальная ангиография. В одном случае имело место сочетание КМ спинного мозга и спинальной дуральной артериовенозной фистулы. Менее опасно предположение об опухоли, поскольку основные принципы удаления спинальных объемных образований схожи.

### **Локализация, размеры и количество кавернозных мальформаций**

Как и в большинстве других серий, спинальные КМ в подавляющем большинстве случаев (94,1 %) были интрамедуллярными. При этом преобладали КМ грудного и шейного отделов спинного мозга (51,4 и 34,6 % соответственно).

Экстремедуллярные интрадуральные КМ были представлены преимущественно КМ конского хвоста (5 случаев) и отдельных корешков спинного мозга (С2 – 1 случай).

У большинства оперированных и неоперированных пациентов интрамедуллярные КМ распространялись не более чем на 1 сегмент спинного мозга, реже они занимали 2–3 сегмента, и только в одном наблюдении КМ была значительно больше. Большие и крупные образования формировались, главным образом, за счет гематом.

У подавляющего числа пациентов (96 случаев) в спинном мозге имелась одна КМ. Множественные спинальные КМ были выявлены у 5 (4,9 %) пациентов. В двух случаях это были типичные КМ II типа, расположенные на разных уровнях и имевшие различное течение. Трое пациентов представляют крайне редкие случаи множественных КМ спинного мозга, представленных разными типами (II, III, IV), в сочетании с КМ головного мозга.

У 13 пациентов спинальные КМ были в составе множественных КМ ЦНС: другие КМ локализовались в головном мозге. Среди этих пациентов у 6 был выявлен анамнез семейной формы патологии, из которых в 3 случаях был достоверно доказан наследственный характер заболевания. В этой подгруппе причиной обследования как головного, так и спинного мозга были клинические проявления со стороны как спинальных КМ, так и КМ головного мозга.

Следует отметить, что пациенты, которым проведено полное обследование головного мозга и всех уровней спинного мозга, единичны, поэтому приведенные цифры не отражают истинной распространенности спинальных КМ у пациентов как с множественными, так и с наследственными КМ ЦНС. Подобное положение распространяется на подавляющее большинство исследований [1, 5, 19, 23–24, 29, 34, 42, 62, 66–67, 77, 85, 93].

Количество пациентов с множественными КМ ЦНС в группе неоперированных было существенно выше, чем среди оперированных пациентов (25,8 % против 5,8 %). Тем не менее, отказ от операции по поводу спинальной КМ не был связан с наличием КМ головного мозга, а был обусловлен либо отсутствием



симптомов со стороны спинальной КМ, либо с минимальными клиническими проявлениями патологии.

### **Клиническая характеристика пациентов до операции**

В подавляющем большинстве случаев КМ проявились развитием очаговой неврологической спинальной симптоматики. В отдельных случаях заболевание манифестировало по типу субарахноидального кровоизлияния с развитием общемозговых и менингеальных симптомов.

Анализ анамнестических данных показал большое разнообразие течения заболевания как по характеру динамики неврологических нарушений, так и по глубине и обратимости возникающих расстройств. Ранее варианты течения спинальных КМ были систематизированы в ряде исследований. Так, С. S. Ogilvy et al. (2011) и А. Р. Mitha et al. (2011) предложили 5 вариантов клинического течения: 1) отдельные эпизоды неврологического ухудшения с различной степенью восстановления между эпизодами; 2) медленное прогрессирующее неврологическое ухудшение; 3) острое начало симптомов с быстрым ухудшением неврологического статуса; 4) острое начало с незначительными симптомами с последующим постепенным ухудшением неврологического статуса продолжительностью в несколько недель/месяцев; 5) внезапное появление боли в спине без других неврологических симптомов [18, 70].

Несмотря на то, что эта классификация достаточно точно и полно описывает возможные типы течения, она не нашла применения в клинической практике [33]. Более широкое распространение получила классификация, представленная в работе D. Zevgaridis et al. (1999), которая выделяет три основных типа течения: 1) острое начало с последующим постепенным ухудшением; 2) рецидивирующее течение; 3) постепенное нарастание симптоматики [16]. Систематизация вариантов естественного течения заболевания имела большое значение для определения тактики ведения пациентов, так как доказала прогрессирующий характер неврологических нарушений в большинстве случаев, что имело значение при определении тактики лечения.

В нашем исследовании мы пользовались классификацией, схожей с классификацией D. Zevgaridis et al. (1999). Некоторые различия касались первой группы: нами в нее включены пациенты с единственным эпизодом острого развития симптоматики с ее последующим полным регрессом. В соответствии с этой классификацией пациенты распределились следующим образом: единичный остро развившийся эпизод с последующим ухудшением или с нормализацией состояния – 35,7 % случаев; повторные остро развивающиеся эпизоды (рецидивирующее течение) – 31,6 %; постепенное нарастание симптоматики (прогредиентное течение) – 24,5 %. Кроме того, нами выделены: группа с бессимптомными КМ (случайная находка) – 5 пациентов; группа с неопределенным типом течения (имелась высокая вероятность связи выявленных образований спинного мозга и клинической картины, но пациенты не были оперированы) – 3 пациента.

Основная доля пациентов с ухудшением клинической картины к моменту обращения в НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н. Н. Бурденко приходилась на пациентов с постепенным (75 %) и рецидивирующим (74,1 %) течением, тогда как при одном остром эпизоде ухудшение было у 40 % пациентов.

Полученные данные свидетельствуют о большом разнообразии клинического течения спинальных КМ, что существенно отличает их от интрамедуллярных опухолей и потому требует иного, чем при опухолях, подхода к определению показаний к операции.

Первыми симптомами заболевания как у оперированных, так и у неоперированных наиболее часто были болевые ощущения на шейном, грудном или поясничном уровнях (32 пациента), нередко – с иррадиацией боли в конечности.

Также часто первым симптомом были нарушения чувствительности по сегментарному, проводниковому или корешковому типу (31 пациент). Эта симптоматика нередко расценивалась врачами как банальный пояснично-радикулярный синдром вследствие дегенеративного заболевания позвоночника, и пациентам без проведения МРТ начинали соответствующую стандартную

терапию. Эти данные еще раз подчеркивают, что при современном диагностическом уровне любые, даже незначительные, болевые ощущения должны быть поводом для проведения МРТ.

Двигательные нарушения в дебюте выявлены у 26 пациентов. Очень редко в дебюте заболевания развивались НФТО (3 наблюдения).

К моменту поступления для хирургического лечения частота отдельных симптомов и их сочетания существенно изменилась в худшую сторону: возросло количество пациентов с болевыми и двигательными нарушениями (в 1,8 раза); увеличились частота нарушения чувствительности (в 2 раза) и НФТО (в 10 раз). Тем не менее, при оценке функционального состояния по шкале McCormick пациенты перед операцией в большинстве случаев находились в хорошем (1-я стадия – 21,2 %) и удовлетворительном (2-я стадия – 49,3 %) состоянии, то есть могли полностью обслуживать себя и передвигаться без опоры. Следует отметить, что шкала McCormick – описательная шкала, в которой имеется четыре степени (стадии) нарушений. Она опирается преимущественно на оценку ходьбы (ходьба без опоры, ходьба с опорой, невозможность ходьбы) и тесно связанную с этой функцией способность самообслуживания (независим, частично зависим, полностью зависим). В связи с этим при оценке пациентов в катамнезе нами использован индекс Бартел, имеющий большую чувствительность в оценке адаптации к повседневной жизни.

### **Предоперационный диагноз**

При анализе КМ любой локализации неизбежно возникает вопрос о точности предоперационного клинико-инструментального диагноза. В представляемой серии этот вопрос обсуждать достаточно сложно, так как в большом числе случаев диагноз КМ до операции вообще не ставился, и пациенты направлялись на операцию с диагнозами «опухоль» или «объемное образование», и лишь в последние годы вследствие улучшения качества МРТ и расширения знаний по КМ спинного мозга стал ставиться диагноз КМ.

При гистологическом исследовании диагноз КМ был установлен в 77,5 % случаев, а в остальных случаях результаты исследования не противоречили диагнозу КМ. Эти данные находятся в соответствии с ранее опубликованными данными по гистологическому исследованию КМ ЦНС [1]: как и прежде, КМ спинного мозга занимают вторую позицию по частоте подтверждения диагноза при исследовании биопсийного материала и находятся по этому показателю между КМ больших полушарий и КМ мозжечка и ствола мозга. Нельзя исключить, что среди 22,5 % пациентов с отсутствием гистологического диагноза КМ могли быть пациенты с иной сосудистой патологией (сосудистые мальформации, имеющие отличное от КМ строение), но подтвердить или опровергнуть этот факт не представляется возможным.

### **Хирургическое лечение и его результаты**

В НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н. Н. Бурденковы выполнена 71 операция удаления КМ 69 пациентам.

Одна (1,4 %) пациентка оперирована дважды в связи с наличием второй КМ. 4 (5,8 %) пациента были оперированы повторно по поводу остатков КМ. Среди них трое были первично оперированы по месту жительства и один – в НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н. Н. Бурденко.

3 пациентам были также выполнены операции по поводу КМ головного мозга. В одном из этих случаев удаление КМ ствола головного мозга и КМ верхнешейного отдела спинного мозга выполнено одновременно.

Основными задачами при удалении КМ были: максимально полное удаление КМ; максимально щадящее отношение к веществу спинного мозга и его корешкам.

Важным этапом планирования хирургического вмешательства до разреза была предоперационная разметка и определение проекции КМ на коже. Для КМ, расположенных в шейном отделе позвоночника, разметка осуществлялась по анатомическим ориентирам. В случае КМ грудного и поясничного отделов предоперационную разметку выполняли с использованием электронного оптического преобразователя или интраоперационной КТ.

При интрамедуллярных КМ в зависимости от расположения КМ по отношению к спинному мозгу (поверхностное заднее, заднебоковое, глубокое/вентральное) нами использовали две группы хирургических доступов: дорсальный (40 случаев) и дорсолатеральный (31 случай). Выбор метода костной резекции был продиктован локализацией КМ относительно спинного мозга, размерами КМ, уровнем позвоночного столба и, в ряде случаев, удобством/опытом оперирующего хирурга. Чаще всего это была ламинэктомия (63 случая). Гемиламинэктомия с использованием ранорасширителя Caspar была выполнена в 5 случаях, фасетэктомия – в 2 случаях.

В 30 случаях после вскрытия ТМО в области предполагаемой локализации КМ определялось выраженное визуальное утолщение спинного мозга с наличием расширенной венозной сосудистой сети. В данной группе КМ не выходила за пределы пиальной оболочки, и для достижения объемного образования выполнялась миелотомия.

В 36 случаях определялось наличие пятна различных оттенков (от тёмно-синего до черного) в месте локализации КМ, под пиальной оболочкой, а в 6 случаях – и на поверхности спинного мозга. Такое пятно является патогномичным для КМ и обозначалось нами как «чернильное».

КМ чаще всего удаляли кускованием, с тщательным последовательным удалением капсул КМ, которые не всегда были явно видны в начале операции. В нескольких случаях небольшие, четко отграниченные КМ были удалены блоком. В нескольких случаях в ходе операции были вскрыты «старые» гематомы, содержавшие лизированную кровь. В большинстве наблюдений окружающая ткань мозга имела желтую окраску вследствие перенесенных кровоизлияний. В отличие от операций при КМ головного мозга, эту ткань никогда не иссекали.

Важным вопросом при удалении КМ является вопрос о контроле радикальности операции. Опасность остатков КМ заключается в том, что они могут служить источником повторного кровоизлияния. Нельзя также исключить развитие новообразования КМ из ее остатков, особенно в случаях наследственной формы патологии. Интраоперационный визуальный контроль после удаления КМ не дает

полной гарантии удаления всей КМ, так как эти образования могут иметь отрости, которые невозможно увидеть, а резецировать ткань в ложе спинальной КМ невозможно. Контрольные МРТ, выполняемые сразу после операции или отсроченно, также не обладают достаточной степенью информативности для решения этой проблемы, так как не имеют необходимой степени разрешения для выявления микроскопических остатков КМ на фоне послеоперационных изменений. В этой связи вопрос о выполнении МРТ сразу после операции, что практикуется при сомнениях относительно полноты удаления КМ головного мозга, остается дискуссионным и требует дополнительных исследований.

В нашей серии при интраоперационном визуальном контроле радикальности удаления во всех случаях создавалось впечатление, что КМ удалена полностью. Тем не менее, кровоизлияния в зоне операции произошли у 2 (2,6 %) пациентов через 1,5 и 7 лет после операции. По данным литературы, частота кровоизлияний после операции может достигать 9 % [16]. В одном случае для оценки полноты удаления нами использована интраоперационная видеоангиография. Отсутствие контрастирования каких-либо патологических сосудистых образований свидетельствует в пользу радикальности операции. Положительный результат, полученный в нашем случае, позволяет рассматривать этот метод в качестве контроля радикальности иссечения КМ.

### **Интраоперационный мониторинг**

С 2007 г. с целью минимизации травмы спинного мозга нами применялся нейрофизиологический интраоперационный мониторинг в виде транскраниальных моторных вызванных потенциалов (31 наблюдение).

Наблюдались различные варианты динамики МВП: в течение операции оставались без изменений; кратковременные изменения амплитуды и латентности с последующим восстановлением; необратимое угнетение ответов вплоть до их исчезновения.

В случае снижения амплитуды или увеличения латентности МВП использовали следующий алгоритм: временная приостановка манипуляций на 30–

60 мин до восстановления ответа; орошение теплым физиологическим раствором; орошение папаверином и поддержание достаточного для адекватной перфузии артериального давления.

Сопоставление результатов регистрации МВП и неврологической пред- и послеоперационной симптоматики показало отчетливую корреляцию фоновых ответов с нарушением движений до операции: при наличии пареза МВП регистрируются либо с большой асимметрией по сравнению со «здоровой» стороной, либо вообще не регистрируются.

Статистически значимой корреляции между интраоперационной динамикой МВП и динамикой послеоперационного двигательного дефицита выявлено не было, хотя имелась тенденция более благоприятных исходов при применении мониторинга. По нашему мнению, этот результат может быть обусловлен небольшим количеством наблюдений и погрешностями в точности соблюдения методики, которая сложна при использовании в условиях операционной. Учитывая, что в опубликованных работах по применению физиологического мониторинга при удалении опухолей спинного мозга указывается на положительный опыт [11, 26, 28], необходимо продолжить начатые исследования.

Необходимо отметить, что при удалении КМ существует противоречие между необходимостью полного удаления мальформации для предупреждения повторного кровоизлияния и требованием остановить удаление образования при существенном ухудшении МВП, прогнозирующем нарастание неврологического дефицита. Такая практика более приемлема при удалении опухоли. На данном этапе исследований сложно определить путь разрешения этого противоречия.

За анализируемый период техническое оснащение операционных менялось. В арсенале спинальных нейрохирургов появились современные микрохирургические микроскопы с функциями ангиографии, интраоперационная КТ-навигация. Однако небольшое количество пациентов на настоящем этапе не позволяет проследить, влияли ли эти факторы на качество выполняемых операций.

### **Осложнения**

В раннем послеоперационном периоде осложнения в виде образования эпидуральной гематомы в 1-е сутки после операции были выявлены в одном наблюдении.

Поздних послеоперационных осложнений, описанных в литературе, в нашей серии пациентов не наблюдалось.

### **Результаты операций**

Клинические результаты операций оценивали на момент выписки и в отдаленном периоде (катамнез). Анализировали как отдельные симптомы, так и функциональные исходы в целом (качество жизни).

Болевые ощущения существенно регрессировали или полностью исчезли в подавляющем большинстве случаев (снижение с 56,1 % до операции до 6,1 % после операции). Динамика других оцениваемых симптомов была разнонаправленной: отмечено как улучшение каких-либо функций или сохранение симптоматики на дооперационном уровне, так и их ухудшение. Частота усугубления нарушений для разных симптомов была различной. Так, нарастание нарушений чувствительности было статистически не значимым (с 90,9 % до 96,9 %), а нарастание двигательных расстройств – статистически значимым (с 69,7 % до 78,8 %;  $p = 0,01$ ). Нарастание НФТО (4 пациента) в целом не имело статистической значимости, но было статистически значимым при операциях на уровне конуса-эпиконуса. Полученные данные соответствуют опубликованным в литературе: доля случаев с нарастанием двигательных расстройств варьирует от 11 % до 56,7 % [7, 25, 44, 55, 56, 58, 70, 78, 82, 84, 85, 87, 88].

В целом улучшение неврологического статуса в ближайшем послеоперационном периоде отмечено в 14,8 % случаев, сохранение дооперационного уровня – в 55,6 %, ухудшение – в 29,6 %.

Анализ данных показал, что ухудшение происходило при операциях при 1-й, 2-й, 3-й стадиях по шкале McCormick примерно с одинаковой частотой, то есть



не зависело от исходного неврологического статуса. Улучшение состояния также не зависело от глубины расстройств и наблюдалось при 2-й, 3-й и даже 4-й стадиях.

Необходимо обратить внимание на то, что даже в случае ухудшения функционального статуса после операции пациенты, оперированные в 1-й и 2-й стадиях по McCormick, имели удовлетворительный исход: даже при наихудшем варианте сохранялась функция ходьбы с опорой. В то же время операции при 3-й стадии в случае ухудшения приводили к обездвиживанию пациента и, как правило, к развитию или усугублению НФТО. О более благоприятном исходе при операции на фоне менее выраженных неврологических нарушений сообщают и другие авторы [1, 15, 16, 20, 40, 84].

В целом на момент выписки в соответствии со шкалой McCormick состояние 38 (58 %) пациентов расценивалось как хорошее (1–2-я стадии), 21 (32 %) пациента – как удовлетворительное (3-я стадия), 7 (11 %) пациентов – как неудовлетворительное (4-я стадия).

Наше исследование, как и другие аналогичные работы, показало, что послеоперационное ухудшение может быть обратимо. Так, при опросе пациентов с использованием шкалы McCormick и индекса Бартел в отдаленном периоде после операции (средняя глубина катамнеза – 65,5 мес.) было установлено, что состояние пациентов не только возвращается к дооперационному уровню, но и превышает его. Полученные данные свидетельствуют о том, что в отдаленном периоде 81,1 % пациентов имеют хороший и удовлетворительный функциональный статус, и только 5,4 % имеют выраженный неврологический дефицит и нуждаются в постоянной помощи. Аналогичные данные можно найти в других публикациях [25, 55, 58, 70, 78, 87].

Литературные сведения о течении болезни у пациентов без операции противоречивы: одни авторы указывают на значительное число повторных кровоизлияний [1, 7, 19, 22, 25, 82, 87], другие, напротив, сообщают о стабильном и даже улучшающемся состоянии пациентов [58, 80, 88], хотя таких публикаций меньше.

В нашей небольшой группе неоперированных пациентов с прослеженным катамнезом повторное кровоизлияние, которое привело к развитию выраженной симптоматики, зафиксировано у 1 (9 %) пациента.

### **Показания к операции и алгоритм тактики лечения**

Вопрос о показаниях и противопоказаниях к операции удаления КМ спинного мозга на протяжении длительного времени решался эмпирическим путем, и отношение к операции менялось по мере накопления знаний о патологии и о результатах хирургического лечения. Как уже сказано выше, до появления точной МРТ-диагностики КМ часто расценивали как опухоли и потому принимали соответствующее решение в пользу хирургического вмешательства. Однако операции удаления КМ сопровождались высокой частотой послеоперационного нарастания симптоматики, что в сочетании с улучшением предоперационной диагностики и более достоверным предоперационным диагнозом доброкачественного сосудистого образования, имеющего, по аналогии с КМ головного мозга, низкий риск повторных кровоизлияний и практически не имеющего риска роста, приводило к достаточно частому отказу от операции при диагнозе КМ.

На протяжении длительного периода операцию считали нецелесообразной не только у пациентов с отсутствием симптоматики или с минимальной симптоматикой на момент осмотра, но и у имевших один острый эпизод в анамнезе, а также у пациентов с длительно существующей выраженной симптоматикой в связи с низкой вероятностью восстановления утраченных функций. У пациентов, обратившихся в ближайшем периоде после развития симптомов, также предпочитали выжидательную тактику, и в случае регресса симптоматики оставляли их под наблюдением. В отдельных случаях от операции воздерживались в связи с тяжелой внецеребральной патологией.

Операции выполняли пациентам с клиникой ухудшения в виде повторных кровоизлияний с нарастанием симптомов либо пациентам со стойкой выраженной спинальной симптоматикой и коротким анамнезом. Обращали также внимание

на возраст пациентов: чаще операцию предлагали молодым. Учитывали локализацию: КМ вентрального расположения, а также КМ верхне-шейного уровня оперировали менее охотно. Кроме того, учитывали и решение пациента. Так, в 3 случаях пациенты были госпитализированы, но затем отказались от операции и были выписаны. Лишь в отдельных случаях операции были выполнены при минимальной очаговой симптоматике или при отсутствии клинических проявлений КМ в связи с настойчивой просьбой пациентов.

Однако результаты операций показали, что они обоснованы даже у пациентов с минимальной симптоматикой, что ранее считалось нецелесообразным. Это согласуется с данными литературы: в подавляющем большинстве публикаций высказывается мнение о предпочтительном хирургическом лечении пациентов. При этом показано, что более раннее вмешательство, небольшой размер мальформации, дорсальное или дорсолатеральное расположение КМ ассоциированы с более благоприятным послеоперационным исходом [83, 85]. Тем не менее, дискуссия о показаниях к операции и ее сроках остается актуальной. По мнению J. Li et al. (2018), наилучший результат достигается при операции в течение 3 месяцев от первых проявлений заболевания, по мнению других авторов этот срок больше и составляет 3 года [16, 40, 69, 85].

В. А. Gross et al. (2010) предложили алгоритм лечения пациентов, основывающийся на локализации образования и совокупности неврологических симптомов [42].

Нами на основании полученных данных также разработан алгоритм тактики ведения и показаний к хирургическому лечению пациентов со спинальными КМ. При этом нами учитывались, главным образом, следующие факторы:

1. Несмотря на разнообразие течения заболевания, у 31,6 % пациентов нашей серии наблюдались повторные эпизоды развития очаговой симптоматики, и у 74,1 % этих пациентов состояние ухудшалось. В целом у 56 % пациентов степень нарушения неврологических функций нарастала.

2. Несмотря на ухудшение в ряде случаев неврологических функций непосредственно после операции, в отдаленном периоде отмечалось улучшение состояния по сравнению не только с ранним послеоперационным периодом, но и с дооперационным статусом пациентов.

3. Даже в случае послеоперационного ухудшения состояния функциональные исходы были лучше у пациентов с менее выраженной дооперационной симптоматикой.

Полученные данные свидетельствуют в пользу выполнения операций после первого эпизода развития симптоматики, даже в случае ее регресса, и при наличии негрубой спинальной симптоматики. В случаях, если КМ диагностирована в ближайшие сроки после кровоизлияния, наиболее благоприятным для выполнения операции является подострый период, особенно при наличии очевидной гематомы. Дискуссионными остаются показания к операции при выраженном стойком неврологическом дефекте, особенно при расположении КМ на верхнешейном уровне, так как операция может привести к нарушению дыхания, а также при случайно выявленных КМ.

Предложенный алгоритм начал применяться в практике НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н. Н. Бурденко с 2017 года.

Подводя итог, следует отметить, что несмотря на полученные в работе данные, которые позволяют с большей определенностью рекомендовать удаление кавернозных мальформаций и прогнозировать исход операции, тема лечения кавернозных мальформаций спинного мозга не исчерпана и требует продолжения проспективных исследований.

## Выводы

1. Операции по поводу кавернозных мальформаций спинного мозга составляют 5,2 % от всех операций по поводу кавернозных мальформаций ЦНС. Кавернозные мальформации спинного мозга наиболее часто локализуются на грудном (52,2 %) и шейном (31,3 %) уровнях и имеют небольшие размеры (1–2 см). В редких случаях кавернозные мальформации спинного мозга могут быть множественными (4,9 %).

2. Клиническая картина спинальных кавернозных мальформаций варьирует от длительного бессимптомного течения до стойкой выраженной спинальной симптоматики, приводящей к инвалидности. Основным механизмом появления симптомов служит кровоизлияние из кавернозной мальформации. Наиболее частым вариантами течения является острое развитие спинальной симптоматики с последующим полным или частичным регрессом (36,2 % случаев). Рецидивирующее течение и течение по типу постепенного нарастания спинальной симптоматики встречается реже (по 18,8 % случаев).

3. Основным методом диагностики спинальных кавернозных мальформаций является МРТ. Структура кавернозных мальформаций спинного мозга соответствует структуре кавернозных мальформаций головного мозга и зависит от давности перенесенного кровоизлияния. Особенностью является щелевидное распространение постгеморрагических изменений по длиннику спинного мозга на уровни выше и ниже кавернозной мальформации.

4. Полное микрохирургическое удаление кавернозных мальформаций спинного мозга является единственным методом лечения, предотвращающим повторные кровоизлияния. Показания к операции основываются на клиническом течении заболевания и состоянии пациента на момент осмотра. При наличии стойких неврологических симптомов, операция показана даже в случае их незначительной выраженности (2 и более по шкале McCormick). В случае очевидного кровоизлияния и наличия макрогематомы оптимальным является выполнение операции через 2–

3 недели после кровоизлияния. При полном регрессе симптомов (1 по шкале McCormick) операция не показана и рекомендуется наблюдение.

5. Особенности микрохирургического удаления кавернозных мальформаций спинного мозга являются: индивидуальное планирование доступа в зависимости от локализации кавернозной мальформации; при наличии гематомы – ее дренирование и эвакуация; удаление строго в пределах перигеморрагического глиоза; полное удаление с целью профилактики повторного кровоизлияния; использование мониторинга транскраниальных моторных вызванных потенциалов.

6. В раннем послеоперационном периоде улучшение неврологического статуса отмечено в 14,8 % случаев, сохранение дооперационного уровня – в 55,6 % случаев, ухудшение – в 29,6 %. Динамика симптомов была статистически значимой для болевого синдрома – улучшение ( $p < 0,001$ ) и двигательных нарушений – ухудшение ( $p < 0,01$ ). В отдаленном послеоперационном периоде двигательные нарушения частично или полностью регрессируют. Хороший исход (1 и 2 по шкале McCormick) отмечен у 81,1 % пациентов, стойкая инвалидность с невозможностью ходьбы (4 по шкале McCormick) сохранялась у 5,4 % пациентов. Наилучший функциональный исход достигается у пациентов с меньшей выраженностью спинальной симптоматики до операции.

7. Послеоперационные осложнения в раннем послеоперационном периоде в виде образования послеоперационной гематомы наблюдались в 1,4 % случаев. Осложнения в отдаленном послеоперационном периоде в виде повторного кровоизлияния или рецидива составили 7,3 % и были связаны с неполным удалением кавернозной мальформации.

8. Факторов, статистически значимо влияющих на исход лечения в целом, не выявлено. Установлено статистически значимое ухудшение тазовых функций при удалении кавернозных мальформаций на поясничном уровне; тенденция к менее благоприятному исходу при отсутствии плоскости диссекции, глубинном и срединном расположении кавернозной мальформации; тенденция к более благоприятному исходу при использовании интраоперационного физиологического мониторинга.

### Практические рекомендации

1. При первичном обнаружении бессимптомной кавернозной мальформации при стабильном состоянии пациента показано наблюдение с обязательным контрольным осмотром и выполнением МРТ через 1 год. Необходимо рекомендовать пациенту соблюдение щадящего режима (физическая нагрузка, перегревание/переохлаждение).

2. При проведении МРТ необходимо выполнение исследования в стандартных режимах и режиме MERGE, позволяющем выявлять признаки ранее перенесенных кровоизлияний, а также кавернозные мальформации IV типа.

3. При выявлении кавернозной мальформации в каком-либо отделе спинного мозга необходимо выполнение магнитно-резонансной томографии оставшихся не сканированными отделов спинного мозга и (по возможности) головного мозга для исключения множественных кавернозных мальформаций.

4. Для оценки предоперационных, интраоперационных и послеоперационных факторов и результатов лечения необходимо использовать валидизированные шкалы: оценка болевого синдрома по ВАШ; оценка мышечной силы по шкале MRC; оценка функционального статуса по шкале McCormick; индекс повседневной активности Barthel.

### Список сокращений

- DREZ – зона входа задних корешков (англ. dorsal root entry zone)
- MERGE – многократное рекомбинированное градиентное эхо  
(англ. multiple echo recombined gradient echo)
- MRC – Medical Research Council Muscle Scale
- SWI – МР-изображение, взвешенное по неоднородности магнитного поля  
(англ. susceptibility – weighted imaging)
- АВМ – артериовенозная мальформация
- КМ – кавернозная мальформация
- КТ – компьютерная томография
- МВП – моторные вызванные потенциалы
- МРТ – магнитно-резонансная томография
- НФТО – нарушение функции тазовых органов
- ТМО – твердая мозговая оболочка
- ЦНС – центральная нервная система



### Список литературы

1. Кавернозные мальформации центральной нервной системы / О. Б. Белоусова, А. Н. Коновалов, А. В. Гаврюшин, А. В. Голанов, Д. Н. Окишев, О. Б. Сазонова, Е. А. Хухлаева, Л. В. Шишкина. – М., 2014. – 256 с.
2. Кивелёв, Ю. В. Каверномы мозга / Ю. В. Кивелёв. – СПб. : Человек и его здоровье, 2013. – 216 с.
3. A case of intraroot cauda equina cavernous angioma: Clinical considerations / E. Caroli, M. Acqui, G. Trasimeni, D. Di Stefano, L. Ferrante // Spinal Cord. – 2007. – Vol. 45, № 4. – P. 318–321. – DOI: 10.1038/sj.sc.3101964
4. A mini-open transspinous approach for resection of intramedullary spinal cavernous malformations / E. A. Winkler, A. Lu, W. C. Rutledge, H. Tabani, R. Rodriguez Rubio, P. V. Mummaneni, A. A. Abba // J. Clin. Neurosci. – 2018. – № 58. – P. 210–212. – DOI: 10.1016/j.jocn.2018.10.028
5. A novel KRIT1 gene mutation in a patient with cerebral and multiple spinal cavernous malformations / Y. W. Lee, S. T. Lee, J. G. Cha, J. H. Park, B. R. Jeon, Y. K. Lee, J. W. Kim, C. S. Ki // Ann. Clin. Lab. Sci. – 2010. – Vol. 40, № 3. – P. 290–294.
6. Analysis of pain resolution after surgical resection of intramedullary spinal cord cavernous malformations / L. J. Kim, J. D. Klopfenstein, J. M. Zabramski, V. K. Sonntag, R. F. Spetzler // Neurosurgery. – 2006. – Vol. 58, № 1. – P. 106–111. – DOI: 10.1227/01.neu.0000192161.95893.d7
7. Anterior to dorsal root entry zone myelotomy (ADREZotomy). A new surgical approach for the treatment of ventrolateral deep intramedullary spinal cord cavernous malformations / J. Ren, C. He, T. Hong, X. Li, Y. Ma, J. Yu, F. Ling, H. Zhang // Spine (Phila Pa 1976). – 2018. – Vol. 43, № 17. – P. E1024–E1032. – DOI: 10.1097/BRS.0000000000002607
8. Aoyama, T. Intramedullary cavernous angiomas of the spinal cord: Clinical characteristics of 13 lesions / T. Aoyama, K. Hida, K. Houkin // Neurol. Med. Chir. (Tokyo). – 2011. – Vol. 51, № 8. – P. 561–566. – DOI: 10.2176/nmc.51.561

9. Atypical spinal epidural capillary hemangioma: Case report / A. V. B. Brasil, R. G. Rohrmoser, G. Gago, E. Cambruzzi // *Surg. Neurol. Int.* – 2018. – № 9. – P. 198. – DOI: 10.4103/sni.sni\_90\_18
10. Bergstrand, A. Vascular malformations of the spinal cord / A. Bergstrand, O. Höök, H. Lidvall // *Acta Neurol. Scand.* – 1964. – Vol. 40, № 2. – P. 169–183. – DOI: 10.1111/j.1600-0404.1964.tb01142.x
11. C5–C6 cervical spinal cord cavernous malformation microsurgical resection: 2-dimensional operative video / A. Enriquez-Marulanda, A. Y. Alturki, K. Kicielinski, A. J. Thomas, C. S. Ogilvy // *Oper. Neurosurg. (Hagerstown)*. – 2019. – Vol. 16, № 1. – P. E7. – DOI: 10.1093/ons/opy066
12. Cauda equina intradural extramedullary cavernous haemangioma: Case report and review of the literature / M. Popescu, V. T. Grigorean, C. J. Sinescu, C. Dumitru Lupascu, G. Popescu, A. Mihaela Sandu, I. Plesea // *Neurol. Med. Chir. (Tokyo)*. – 2013. – Vol. 53, № 12. – P. 890–895. – DOI: 10.2176/nmc.cr2012-0309
13. Cavernoma of the cauda equine / S. Apostolakis, A. Mitropoulos, K. Diamantopoulou, K. Vlachos // *Surg. Neurol. Int.* – 2018. – № 9. – P. 174. – DOI: 10.4103/sni.sni\_212\_18
14. Cavernous angioma of the cauda equina: A case report and systematic review of the literature / Q. B. Nie, Z. Chen, F. Z. Jian, H. Wu, F. Ling // *J. Int. Med. Res.* – 2012. – Vol. 40, № 5. – P. 2001–2008. – DOI: 10.1177/030006051204000542
15. Cavernous angiomas of the spinal cord / G. R. Cosgrove, G. Bertrand, S. Fontaine Robitaille Y, D. Melanson // *J. Neurosurg.* – 1988. – Vol. 68, № 1. – P. 31–36. – DOI: 10.3171/jns.1988.68.1.0031
16. Cavernous haemangiomas of the spinal cord. A review of 117 cases / D. Zevgaridis, R. J. Medele, C. Hamburger, H. J. Steiger, H. J. Reulen // *Acta Neurochir. (Wien)*. – 1999. – Vol. 141, № 3. – P. 237–245. – DOI: 10.1007/s007010050293
17. Cavernous malformation of a thoracic spinal nerve root: Case report and review of literature / J. C. Vicenty, R. J. Fernandez-de Thomas, S. Estronza,

M. A. Mayol-Del Valle, E. A. Pastrana // *Asian J. Neurosurg.* – 2019. – Vol. 14, № 3. – P. 1033–1036. – DOI: 10.4103/ajns.AJNS\_249\_18

18. Cavernous malformations of the nervous system ; ed. by D. Rigamonti. – Cambridge : Cambridge University Press, 2011. – 195 p. – DOI: 10.1017/CBO9781139003636

19. Characteristics and long-term outcome of 20 children with intramedullary spinal cord cavernous malformations / J. Ren, T. Hong, G. Zeng, C. He, X. Li, Y. Ma, J. Yu, F. Ling, H. Zhang // *Neurosurgery.* – 2020. – Vol. 86. № 6. – P. 817–824. – DOI: 10.1093/neurons/nyz381

20. Clinical outcomes and prognostic factors for cavernous hemangiomas of the spinal cord: A retrospective cohort study / N. Nagoshi, O. Tsuji, D. Nakashima, A. Takeuchi, K. Kameyama, E. Okada, N. Fujita, M. Yagi, M. Matsumoto, M. Nakamura, K. Watanabe // *J. Neurosurg. Spine.* – 2019. – Vol. 31, № 2. – P. 271–278. – DOI: 10.3171/2019.1.SPINE18854

21. Clinical presentation and optimal management for intramedullary cavernous malformations / G. I. Jallo, D. Freed, M. Zareck, F. Epstein, K. F. Kothbauer // *Neurosurg. Focus.* – 2006. – Vol. 21, № 1. – P. e10. – DOI: 10.3171/foc.2006.21.1.11

22. Clinical presentation, natural history and outcomes of intramedullary spinal cord cavernous malformations / A. Goyal, L. Rinaldo, R. Alkhataybeh, P. Kerezoudis, M. A. Alvi, K. D. Flemming, L. Williams, F. Diehn, M. Bydon // *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry.* – 2019. – Vol. 90, № 6. – P. 695–703. – DOI: 10.1136/jnnp-2018-319553

23. Coexistence of intracranial and spinal cavernous malformations: A study of prevalence and natural history / A. A. Cohen-Gadol, J. T. Jacob, D. A. Edwards, W. E. Krauss // *J. Neurosurg.* – 2006. – Vol. 104, № 3. – P. 376–381. – DOI: 10.3171/jns.2006.104.3.376

24. Coexistence of multiple cavernous angiomas in the spinal cord and skin: A unique case of Cobb syndrome / Y. Matsui, Y. Mineharu, T. Satow, N. Takebe, E. Takeuchi, M. Saiki // *J. Neurosurg. Spine.* – 2014. – Vol. 20, № 2. – P. 142–147. – DOI: 10.3171/2013.11.SPINE13419

25. Conservative and surgical management of spinal cord cavernous malformations / Y. I. Ohnishi, N. Nakajima, T. Takenaka, S. Miura, E. Terada, S. Yamada, H. Kishima // *World Neurosurg* X. – 2019. – № 5. – P. 100066. – DOI: 10.1016/j.wnsx.2019.100066

26. Custom-tailored minimally invasive partial C2-corpectomy for ventrally located intramedullary cavernous malformation / S. O. Eicker, A. Szelényi, C. Mathys, H. J. Steiger, D. Hänggi // *Neurosurg. Rev.* – 2013. – Vol. 36, № 3. – P. 487–491. – DOI: 10.1007/s10143-013-0457-y

27. Deutsch, H. Pain outcomes after surgery in patients with intramedullary spinal cord cavernous malformations / H. Deutsch // *Neurosurg. Focus.* – 2010. – Vol. 29, № 3. – P. E15. – DOI: 10.3171/2010.6.FOCUS10108

28. Differences in the electrophysiological monitoring results of spinal cord arteriovenous and intramedullary spinal cord cavernous malformations / X. Li, H. Q. Zhang, F. Ling, C. He, J. Ren // *World Neurosurg.* – 2019. – № 122. – P. e315–e324. – DOI: 10.1016/j.wneu.2018.10.032

29. Familial cavernous malformations of the central nervous system and retina / W. B. Dobyns, V. V. Michels, R. V. Groover, B. Mokri, J. C. Trautmann, G. S. Forbes, E. R. Laws Jr. // *Ann. Neurol.* – 1987. – Vol. 21, № 6. – P. 578–583. – DOI: 10.1002/ana.410210609

30. Flexible omnidirectional carbon dioxide laser as an effective tool for resection of brainstem, supratentorial, and intramedullary cavernous malformations / O. Choudhri, J. Karamchandani, P. Gooderham, G. K. Steinberg // *Neurosurgery.* 2014. – Vol. 10, Suppl. 1. – P. 34–45. – DOI: 10.1227/NEU.0000000000000212

31. Floeth, F. Intralesional hemorrhage and thrombosis without rupture in a pure spinal epidural cavernous angioma: A rare cause of acute lumbal radiculopathy / F. Floeth, M. Riemenschneider, J. Herdmann // *Eur. Spine J.* – 2010. – Vol. 19, Suppl. 2. – P. S193–S196. – DOI: 10.1007/s00586-010-1345-6

32. Fontaine, D. Intramedullary cavernous angioma. Resection by oblique corpectomy / D. Fontaine, G. Lot, B. George // *Surg. Neurol.* – 1999. – Vol. 51, № 4. – P. 435–442. – DOI: 10.1016/s0090-3019(98)00134-7

33. Hadlich, R. Ein Fall von Tumor cavernosus des Rückenmarks mit besonderer Berücksichtigung der neueren Theorien Über die Gene des Cavernoms / R. Hadlich // *Virchows Arch.* – 1903. – Vol. 172. – P. 429–441. – DOI: 10.1007/BF01993932

34. Identification of a c.601C>G mutation in the *CCM1* gene in a kindred with multiple skin, spinal and cerebral cavernous malformations / A. Haghighi, D. Fathi, M. Shahbazi, M. M. Motahari, B. Friedman // *J. Neurol. Sci.* – 2013. – Vol. 334, № 1-2. – P. 97–101. – DOI: 10.1016/j.jns.2013.07.2518

35. Intradural extramedullary cavernoma of a lumbar nerve root mimicking neurofibroma. A report of a rare case and the differential diagnosis / G. Mataliotakis, S. Perera, S. Nagaraju, M. Marchionni, N. Tzerakis // *Spine J.* – 2014. – Vol. 14, № 12. – P. e1–e7. – DOI: 10.1016/j.spinee.2014.08.447

36. Intradural extramedullary cavernous angioma: Case report / L. Mastronardi, L. Ferrante, M. Scarpinati, F. M. Gagliardi, P. Celli, A. Fortuna // *Neurosurgery.* – 1991. – Vol. 29, № 6. – P. 924–926. – DOI: 10.1097/00006123-199112000-00023

37. Intradural spinal tumors: current classification and MRI features / K. Abul-Kasim, M. M. Thurnher, P. McKeever, P. C. Sundgren // *Neuroradiology.* – 2008. – Vol. 50, № 4. – P. 301–314. – DOI: 10.1007/s00234-007-0345-7

38. Intramedullary cavernous angioma. Two case-reports / B. El Mostarchid, J. Lrhezzioui, A. Akhddar, B. Kadiri, M. Gazzaz, M. Boucetta // *Joint Bone Spine.* – 2003. – Vol. 70, № 6. – P. 538–540. – DOI: 10.1016/s1297-319x(03)00072-1

39. Intramedullary cavernous angiomas of the spinal cord: Report of six cases / G. Cantore, R. Delfini, L. Cervoni, G. Innocenzi, E. R. Orlando // *Surg. Neurol.* – 1995. – Vol. 43, № 5. – P. 448–452. – DOI: 10.1016/0090-3019(95)80088-x

40. Intramedullary cavernous malformations: clinical features and surgical technique via hemilaminectomy / L. G. Bian, H. Bertalanffy, Q. F. Sun, J. K. Shen // *Clin. Neurol. Neurosurg.* – 2009. – Vol. 111, № 6. – P. 511–517. – DOI: 10.1016/j.clineuro.2009.02.003

41. Intramedullary ependymoma of the spinal cord / P. C. McCormick, R. Torres, K. D. Post, B. M. Stein // *J. Neurosurg.* – 1990. – Vol. 72, № 4. – P. 523–532. – DOI: 10.3171/jns.1990.72.4.0523

42. Intramedullary spinal cord cavernous malformations / B. A. Gross, R. Du, A. J. Popp, A. L. Day // *Neurosurg. Focus.* – 2010. – Vol. 29, № 3. – P. E14. – DOI: 10.3171/2010.6.FOCUS10144

43. Intramedullary spinal cord cavernous malformations: Clinical features and risk of hemorrhage / I. E. Sandalcioglu, H. Wiedemayer, T. Gasser, S. Asgari, T. Engelhorn, D. Stolke // *Neurosurg. Rev.* – 2003. – Vol. 26, № 4. – P. 253–256. – DOI: 10.1007/s10143-003-0260-2

44. Intramedullary spinal cord cavernous malformations presenting with unexplained chest pain: Case report and review of the literature / S. Savasta, M. Algeri, E. De Sando, A. Lozza, G. Mussati, D. Locatelli, G. L. Marseglia // *Childs Nerv. Syst.* – 2013. – Vol. 29, № 2. – P. 323–328. – DOI: 10.1007/s00381-012-1941-3

45. Intraoperative computed tomography navigation-assisted resection of symptomatic intramedullary spinal cord cavernoma: A technical note and case report / K. Moldovan, S. Konakondla, S. M. Barber, J. Nakhla, J. S. Fridley, A. E. Telfeian, Z. L. Gokaslan, A. A. Oyelese // *World Neurosurg.* – 2019. – № 129. – P. 311–317. – DOI: 10.1016/j.wneu.2019.06.101

46. Intra-operative high frequency ultrasound improves surgery of intramedullary cavernous malformations / O. Bozinov, J. K. Burkhardt, C. M. Woernle, V. Hagel, N. H. Ulrich, N. Krayenbühl, H. Bertalanffy // *Neurosurg. Rev.* – 2012. – Vol. 35, № 2. – P. 269–275. – DOI: 10.1007/s10143-011-0364-z

47. Johnston, L. M. Epidural hemangioma with compression of spinal cord / L. M. Johnston // *JAMA.* – 1938. – Vol. 110, № 2. – P. 119–122. – DOI: 10.1001/jama.1938.62790020001010

48. Kaplan, A. Acute spinal cord compression following hemorrhage within extradural neoplasm: Report of two cases with recovery / A. Kaplan // *AJS.* – 1942. – Vol. 57, № 3. – P. 450–456. – DOI: 10.1016/S0002-9610(42)90597-X

49. Khalatbari, M. R. Pediatric intramedullary cavernous malformation of the conus medullaris: Case report and review of the literature / M. R. Khalatbari, M. Hamidi, Y. Moharamzad // *Childs Nerv. Syst.* – 2011. – Vol. 27, № 3. – P. 507–511. – DOI: 10.1007/s00381-010-1350-4

50. Killeen, T. Extradural spinal cavernous malformation: A rare but important mimic / T. Killeen, A. Czaplinski, E. Cesnulis // *Br. J. Neurosurg.* – 2014. – Vol. 28, № 3. – P. 340–346. – DOI: 10.3109/02688697.2013.841858

51. Kothbauer, K. F. Motor-evoked potential monitoring for intramedullary spinal cord tumor surgery: Correlation of clinical and neurophysiological data in a series of 100 consecutive procedures / K. F. Kothbauer, V. Deletis, F. J. Epstein // *Neurosurg. Focus.* – 1988. – Vol. 4, № 5. – P. e1. – DOI: 10.3171/foc.1998.4.5.4

52. Krayenbühl, H. Treatment of spinal cord vascular malformations by surgical excision / H. Krayenbühl, M. G. Yaşargil, H. G. McClintock // *J. Neurosurg.* – 1969. – Vol. 30, № 4. – P. 427–435. – DOI: 10.3171/jns.1969.30.4.0427

53. Kunc, Z. Diagnosis and treatment of vascular malformations of the spinal cord / Z. Kunc, J. Bret // *J. Neurosurg.* – 1969. – Vol. 30, № 4. – P. 436–445. – DOI: 10.3171/jns.1969.30.4.0436

54. Lanzino, G. Cavernous malformations of the brain and spinal cord / G. Lanzino, R. Spetzler. – New York : Thieme, 2008. – 433 p.

55. Long-term effectiveness of gross-total resection for symptomatic spinal cord cavernous malformations / T. D. Azad, A. Veeravagu, A. Li, M. Zhang, V. Madhugiri, G. K. Steinberg // *Neurosurgery.* – 2018. – Vol. 83, № 6. – P. 1201–1208. – DOI: 10.1093/neuros/nyx610

56. Lu, D. C. Clinical presentation and surgical management of intramedullary spinal cord cavernous malformations / D. C. Lu, M. T. Lawton // *Neurosurg. Focus.* – 2010. – Vol. 29, № 3. – P. E12. – DOI: 10.3171/2010.6.FOCUS10139

57. Mahoney, F. I. Functional evaluation: The Barthel index / F. I. Mahoney, D. W. Barthel // *Md. State Med. J.* – 1965. – № 14. – P. 61–65.

58. Management and prognosis of symptomatic patients with intramedullary spinal cord cavernoma: clinical article / J. T. Liang, Y. H. Bao, H Q. Zhang, L. R. Huo, Z. Y. Wang, F. Ling // *J. Neurosurg. Spine.* – 2011. – Vol. 15, № 4. – P. 447–456. DOI: 10.3171/2011.5.SPINE10735

59. McCormick, W. F. “Cryptic” vascular malformations of the central nervous system / W. F. McCormick, J. D. Nofzinger // *J. Neurosurg.* – 1966. – Vol. 24, № 5. – P. 865–875. – DOI: 10.3171/jns.1966.24.5.0865

60. McCormick, W. F. Pathology of vascular malformations of the brain / W. F. McCormick // In: Wilson C. B., Stein B. M. *Intracranial arteriovenous malformations.* – Baltimore, Williams and Wilkins, 1984. – P. 44–63. – DOI: 10.1016/S1042-3680(18)30174-8

61. McCormick, W. F. The pathology of vascular (“arteriovenous”) malformations / W. F. McCormick // *J. Neurosurg.* – 1966. – Vol. 24, № 4. – P. 807–816. – DOI: 10.3171/jns.1966.24.4.0807

62. Mitha, A. P. Surgical approaches to intramedullary cavernous malformations of the spinal cord / A. P. Mitha, J. D. Turner, R. F. Spetzler // *Neurosurgery.* – 2011. – Vol. 68, Suppl. 2. – P. 317–324. – DOI: 10.1227/NEU.0b013e3182138d6c

63. Modified classification of spinal cord vascular lesions / R. F. Spetzler, P. W. Detwiler, H. A. Riina, R. W. Porter // *J. Neurosurg.* – 2002. – Vol. 96, Suppl. 2. – P. 145–156. – DOI: 10.3171/spi.2002.96.2.0145

64. Motor evoked potential monitoring improves outcome after surgery for intramedullary spinal cord tumors: A historical control study / F. Sala, G. Palandri, E. Basso, P. Lanteri, V. Deletis, F. Faccioli, A. Bricolo // *Neurosurgery.* – 2006. – Vol. 58, № 6. – P. 1129–43. – Discussion 1129–1143. – DOI: 10.1227/01.NEU.0000215948.97195.58

65. Multiple cerebral and spinal cord cavernomas in Klippel–Trenaunay–Weber syndrome / M. Boutarbouch, D. Ben Salem, L. Giré, M. Giroud, Y. Béjot, F. Ricolfi // *J. Clin. Neurosci.* – 2010. – Vol. 17, № 8. – P. 1073–1075. – DOI: 10.1016/j.jocn.2009.11.013

66. Multiple spinal cavernous malformations in Klippel–Trenaunay–Weber syndrome / E. Göksu, E. Alpsyoy, T. Uçar, R. Tuncer // *Neurol. Neurochir. Pol.* – 2012. – Vol. 46, № 5. – P. 496–500. – DOI: 10.5114/ninp.2012.31362

67. Neurological picture. Multiple spinal intramedullary cavernomas with vascular skin nevus or 'Cobb syndrome': A case report / S. Gatzonis, G. Stranjalis,



A. Siatouni, E. Boviatsis, D. E. Sakas // *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry.* – 2010. – Vol. 81, № 5. – P. 500–501. – DOI: 10.1136/jnnp.2009.195610

68. Ogilvy, C. S. Intramedullary cavernous angiomas of the spinal cord: Clinical presentation, pathological features, and surgical management / C. S. Ogilvy, D. N. Louis, R. G. Ojemann // *Neurosurgery.* – 1992. – Vol. 31, № 2. – P. 219–230. – DOI: 10.1227/00006123-199208000-00007

69. Outcome in 53 patients with spinal cord cavernomas / P. Labauge, S. Bouly, F. Parker, S. Gallas, E. Emery, H. Loiseau, J. P. Lejeune, M. Lonjon, F. Proust, S. Boetto, S. Coulbois, J. Auque, J. Boulliat; French Study Group of Spinal Cord Cavernomas // *Surg. Neurol.* – 2008. – Vol. 70, № 2. – P. 176–181. – DOI: 10.1016/j.surneu.2007.06.039

70. Outcomes following resection of intramedullary spinal cord cavernous malformations: A 25-year experience / A. P. Mitha, J. D. Turner, A. A. Abla, A. G. Vishteh, R. F. Spetzler // *J. Neurosurg. Spine.* – 2011. – Vol. 14, № 5. – P. 605–611. – DOI: 10.3171/2011.1.SPINE10454

71. Pagni, C. A. Report of a cavernoma of the cauda equina and review of the literature / C. A. Pagni, S. Canavero, M. Forni // *Surg. Neurol.* – 1990. – Vol. 33, № 2. – P. 124–131. – DOI: 10.1016/0090-3019(90)90021-g

72. Park, S. B. The clinical outcomes after complete surgical resection of intramedullary cavernous angiomas: Changes in motor and sensory symptoms / S. B. Park, T. A. Jahng, C. K. Chung // *Spinal Cord.* – 2009. – Vol. 47, № 2. – P. 128–133. – DOI: 10.1038/sc.2008.89

73. Pure spinal epidural cavernous hemangioma / W. Zhong, S. Huang, H. Chen, H. Sun, B. Cai, Y. Liu, C. You // *Acta Neurochir. (Wien).* – 2012. – Vol. 154, № 4. – P. 739–745. – DOI: 10.1007/s00701-012-1295-3

74. Rare case of dumbbell-shaped spinal cavernous hemangioma and literature review / C. Cossandi, A. Fanti, A. Gerosa, E. Crobeddu, S. Forgnone, L. Magrassi, P. Car, A. Bianco, R. Fornaro, G. Panzarasa // *World Neurosurg.* – 2018. – № 120. – P. 181–184. – DOI: 10.1016/j.wneu.2018.09.003

75. Ruggiero, G. Il posto dell'angiografia nell'iter diagnostico neuroradiologico delle malattie del midollo [The place of angiography in the field of neuroradiologic diagnosis of diseases of the spinal cord] / G. Ruggiero, G. Scialfa // Riv. Neurol. – 1971. – Vol. 41, № 2. – P. 79–111.

76. Schultze, F. Weiterer Beitrag zur Diagnose und operativen Behandlung von Geschwulsten der Rückenmarkshaute und des Rückenmarks: Erfolgreiche Operation eines intramedullaren Tumors / F. Schultze // Dtsch. Med. Wochenschr. – 1912. – Vol. 38. – P. 1676–1679. – DOI: 10.1055/s-0029-1189775

77. Sharma, R. Intradural spinal cavernomas / R. Sharma, D. Rout, V. V. Radhakrishnan // Br. J. Neurosurg. – 1992. – Vol. 6, № 4. – P. 351–356. – DOI: 10.3109/02688699209023794

78. Spinal cord cavernoma – operative strategy and results in 30 patients / D. Wachter, M. Psychogios, J. M. Gilsbach, V. Rohde // J. Neurol. Surg. A Cent. Eur. Neurosurg. – 2012. – Vol. 73, № 3. – P. 125–131. – DOI: 10.1055/s-0032-1304811

79. Spinal epidural cavernous hemangioma: A clinical series of 7 patients / C. Gao, W. Xu, J. Qing, D. Lian Feng, J. F. Cui, H. Liu // World Neurosurg. – 2018. – Vol. 111. – P. e183–e191. – DOI: 10.1016/j.wneu.2017.12.006

80. Steiger, H. J. Prognostic factors for the outcome of surgical and conservative treatment of symptomatic spinal cord cavernous malformations: A review of a series of 20 patients / H. J. Steiger, B. Turowski, D. Hänggi // Neurosurg. Focus. – 2010. – Vol. 29, № 3. – P. E13. – DOI: 10.3171/2010.6.FOCUS10123

81. Sudden spinal hemorrhage in a pediatric case with total body irradiation-induced cavernous hemangioma / T. Mikami, I. Kato, F. Nozaki, K. Umeda, T. Kamitori, K. Tasaka, H. Ogata, H. Hiramatsu, Y. Arakawa, S. Adachi // Pediatr. Blood Cancer. – 2018. – Vol. 65, № 10. – P. e27250. – DOI: 10.1002/pbc.27250

82. Surgical approaches and long-term outcomes of intramedullary spinal cord cavernous malformations: A single-center consecutive series of 219 patients / J. Ren, T. Hong, C. He, X. Li, Y. Ma, J. Yu, F. Ling, H. Zhang // J. Neurosurg. Spine. – 2019. – Vol. 31, № 1. – P. 123–132. – DOI: 10.3171/2018.12.SPINE181263

83. Surgical management of spinal intramedullary tumors: Radical and safe strategy for benign tumors / T. Takami, K. Naito, T. Yamagata, K. Ohata // *Neurol. Med. Chir. (Tokyo)*. – 2015. – Vol. 55, № 4. – P. 317–327. – DOI: 10.2176/nmc.ra.2014-0344

84. Surgical outcomes and natural history of intramedullary spinal cord cavernous malformations: A single-center series and meta-analysis of individual patient data: Clinic article / J. H. Badhiwala, F. Farrokhyar, W. Alhazzani, B. Yarascavitch, M. Aref, A. Algird, N. Murty, E. Kachur, A. Cenic, K. Reddy, S. A. Almenawer // *J. Neurosurg. Spine*. – 2014. – Vol. 21, № 4. – P. 662–676. – DOI: 10.3171/2014.6.SPINE13949

85. Surgical outcomes of spinal cord intramedullary cavernous malformation: A retrospective study of 83 patients in a single center over a 12-year period / J. Li, G. Chen, S. Gu, X. Liu, J. Shou, W. Gu, X. Gao, Q. Xu, X. Che, R. Xie // *World Neurosurg.* – 2018. – № 118. – P. e105–e114. – DOI: 10.1016/j.wneu.2018.06.134

86. The anterolateral partial vertebrectomy approach for ventrally located cervical intramedullary cavernous angiomas / M. Nishikawa, K. Ohata, K. Ishibashi, T. Takami, T. Goto, M. Hara // *Neurosurgery*. – 2006. – Vol. 59, Suppl. 1. – P. ONS58–ONS63. – DOI: 10.1227/01.NEU.0000219930.65161.AD

87. The clinical features and surgical outcomes of patients with intramedullary spinal cord cavernous malformations / G. H. Choi, K. N. Kim, S. Lee, G. Y. Ji, J. K. Oh, T. Y. Kim, D. H. Yoon, Y. Ha, S. Yi, H. Shin // *Acta Neurochir. (Wien)*. – 2011. – Vol. 153, № 8. – P. 1677–1685. – DOI: 10.1007/s00701-011-1016-3

88. The current management of spinal cord cavernoma / J. Velz, O. Bozinov, J. Sarnthein, L. Regli, D. Bellut // *J. Neurosurg. Sci.* – 2018. – Vol. 62, № 4. – P. 383–396. – DOI: 10.23736/S0390-5616.18.04305-9

89. The natural history of conservatively managed symptomatic intramedullary spinal cord cavernomas / S. Kharkar, J. Shuck, J. Conway, D. Rigamonti // *Neurosurgery*. – 2007. – Vol. 60, № 5. – P. 865–872. – DOI: 10.1227/01.NEU.0000255437.36742.15

90. The natural history of familial cavernous malformations: results of an ongoing study / J. M. Zabramski, T. M. Wascher, R. F. Spetzler, B. Johnson,

J. Golfinos, B. P. Drayer, B. Brown, D. Rigamonti, G. Brown // *J. Neurosurg.* – 1994. – Vol. 80, № 3. – P. 422–432. – DOI: 10.3171/jns.1994.80.3.0422

91. The natural history of intracranial cavernous malformations / B. A. Gross, N. Lin, R. Du, A. L. Day // *Neurosurg. Focus.* – 2011. – Vol. 30, № 6. – P. E24. – DOI: 10.3171/2011.3.FOCUS1165

92. Use of microscope-integrated near-infrared indocyanine green videoangiography in the surgical treatment of intramedullary cavernous malformations: report of 8 cases / T. Endo, M. Aizawa-Kohama, K. Nagamatsu, K. Murakami, A. Takahashi, T. Tominaga // *J. Neurosurg. Spine.* – 2013. – Vol. 18, № 5. – P. 443–449. – DOI: 10.3171/2013.1.SPINE12482

93. Vertebral and spinal cavernous angiomas associated with familial cerebral cavernous malformation / I. Toldo, P. Drigo, I. Mammi, V. Marini, C. Carollo // *Surg. Neurol.* – 2009. – Vol. 71, № 2. – P. 167–171. – DOI: 10.1016/j.surneu.2007.07.067

94. Vishteh, A. G. Patients with spinal cord cavernous malformations are at an increased risk for multiple neuraxis cavernous malformations / A. G. Vishteh, J. M. Zabramski, R. F. Spetzler // *Neurosurgery.* – 1999. – Vol. 45, № 1. – P. 30–33. – DOI: 10.1097/00006123-199907000-00008

Мировые серии оперированных кавернозных мальформаций

№	Авторы, год	Количество пациентов	Средний возраст	Мужчины/ женщины	Локализация КМ	Катамнез
1	Ogilvy C. S. et al. (1992)	36	40	11/25	шейный – 15; грудной – 20; поясничной – 1	–
2	Zevgaridis D. et al. (1999)	9	38,2	4/5	шейный – 3; грудной – 5; поясничной – 1	улучшение/ без изменения – 77,8 %; ухудшение – 22,2 %
3	Jallo G. I. et al. (2006)	26	38	17/9	шейный – 10; грудной – 16	улучшение – 46 %; без изменения – 46 %; ухудшение – 8 %
4	Cohen-Gadol A. A. et al. (2006)	67	50	35/32	шейный – 28; грудной – 37; поясничной – 2	–
5	Kharkar S. et al. (2007)	14	42	8/6	шейный – 4; грудной – 8; поясничной – 2	улучшение – 21,4 %; без изменения – 57,2 %; ухудшение – 21,4 %

№	Авторы, год	Количество пациентов	Средний возраст	Мужчины/ женщины	Локализация КМ	Катамнез
6	Labauge P. et al. (2008)	53	40,2	26/27	шейный – 12; грудной – 41	улучшение – 54,1 %; без изменения – 16,2 %; ухудшение – 29,7 %
7	Choi G. H. et al. (2011)	21	39,3	8/13	шейный – 10; грудной – 10; поясничной – 1	улучшение – 47,6 %; без изменения – 43,4 %; ухудшение – 9 %
8	Mitha A. P. et al. (2011)	80	39,9	38/42	шейный – 46; грудной – 28; поясничной – 6	улучшение – 23 %; без изменения – 66 %; ухудшение – 11 %
9	Liang J. T. et al. (2011)	96	34,5	60/36	шейный – 25; грудной – 68; поясничной – 3	улучшение – 36 %; без изменения – 55 %; ухудшение – 9 %
10	Wachter D. et al. (2012)	30	42	13/17	шейный – 10; грудной – 19; поясничной – 1	улучшение – 50 %; без изменения – 40 %; ухудшение – 10 %

№	Авторы, год	Количество пациентов	Средний возраст	Мужчины/ женщины	Локализация КМ	Катамнез
11	Кивелев Ю. В. с соавт. (2013)	36	–	–	шейный – 26; грудной – 8; поясничной – 2	улучшение/ без изменения – 88,9 %; ухудшение – 11,1 %
12	Endo T. et al. (2013)	8	57	5/3	грудной – 8	улучшение – 50 %; без изменения – 50 %
13	Белоусова О. Б. с соавт. (2014)	34	32	19/15	шейный – 9; грудной – 18; поясничной – 7	улучшение – 41,4 %; без изменения – 42 %; ухудшение – 16,6 %
14	Azad T. D. et al. (2018)	32	44,2	13/19	шейный – 16; грудной – 16	улучшение – 23 %; без изменения – 73 %; ухудшение – 4 %
15	Li J. et al. (2018)	83	39	40/43	шейный – 34; грудной – 47; поясничной – 2	улучшение – 30,2 %; без изменения – 61,9 %; ухудшение – 7,9 %
16	Li X. et al. (2019)	54	37,4	27/27	шейный – 22; грудной – 4; поясничной – 8	улучшение/ без изменения – 70,4 %; ухудшение – 29,6 %

№	Авторы, год	Количество пациентов	Средний возраст	Мужчины/ женщины	Локализация КМ	Катамнез
17	Nagoshi N. et al. (2019)	66	–	–	–	–
18	Goyal A. et al. (2019)	107	49,6	59/48	шейный – 43; грудной – 63; поясничной – 1	улучшение – 31,2 %; без изменения – 46,8 %; ухудшение – 22 %
19	Ren J. et al. (2019)	219	–	–	–	–



## Индекс повседневной активности Бартел

Прием пищи	
0	полностью зависим от помощи окружающих (необходимо кормление с посторонней помощью)
5	частично нуждается в помощи (например, при разрезании пищи, намазывании масла на хлеб и т. д., при этом принимает пищу самостоятельно)
10	не нуждается в помощи (способен есть любую нормальную пищу, не только мягкую; самостоятельно пользуется всеми необходимыми столовыми приборами; пища приготавливается и сервируется другими лицами, но не разрезается)
Перемещение (с кровати на стул и обратно)	
0	перемещение невозможно, не способен сидеть (удерживать равновесие), для поднятия с постели требуется помощь двух человек
5	при вставании с постели требуется значительная физическая помощь (одного сильного/обученного лица или двух обычных лиц), может самостоятельно сидеть в постели
10	при вставании с постели требуется незначительная помощь (физическая, одного лица), или требуется присмотр, вербальная помощь
15	не нуждается в помощи
Персональная гигиена (чистка зубов, манипуляции с зубными протезами, причесывание, бритье, умывание лица)	
0	нуждается в помощи при выполнении процедур личной гигиены
5	независим при умывании лица, причесывании, чистке зубов, бритье (орудия для этого обеспечиваются)
Посещение туалета (перемещение в туалете, раздевание, очищение кожных покровов, одевание, выход из туалета)	

0	полностью зависим от помощи окружающих (нуждается в использовании судна)
5	нуждается в некоторой помощи, однако часть действий, в т. ч. гигиенические процедуры, может выполнять самостоятельно
10	не нуждается в помощи (при перемещениях, снятии и одевании одежды, выполнении гигиенических процедур)
Прием ванны/душа	
0	нуждается в посторонней помощи
5	принимает ванну (входит и выходит из нее, моется) или моется под душем, не требуя присмотра и помощи
Мобильность (передвижение) (перемещения в пределах дома/палаты и вне дома; могут использоваться вспомогательные средства)	
0	не способен к передвижению
5	может передвигаться с помощью инвалидной коляски, в т. ч. огибать углы и пользоваться дверями до 500 м
10	может ходить с помощью одного лица (физическая поддержка либо присмотр и моральная поддержка) до 500 м
15	не нуждается в помощи (самостоятельно передвигается до 500 м; может использовать вспомогательные средства, например, трость)
Подъем и спуск по лестнице	
0	не способен подниматься по лестнице, даже с поддержкой
5	нуждается в присмотре или физической поддержке
10	не нуждается в помощи (может использовать вспомогательные средства)
Одевание и раздевание	
0	полностью зависим от помощи окружающих
5	частично нуждается в помощи (например, при застегивании пуговиц, кнопок и т. д.), но более половины действий выполняет самостоятельно, некоторые виды одежды может одевать полностью самостоятельно, затрачивая на это разумное количество времени

10	не нуждается в помощи, в т. ч. при застегивании пуговиц, кнопок, молний, завязывании шнурков и т. д., может выбирать и надевать любую одежду
Контролирование дефекации	
0	недержание (или нуждается в применении клизмы, которую ставит ухаживающее лицо)
5	случайные инциденты (не чаще одного в неделю) либо требуется помощь при использовании клизмы, свеч
10	полное контролирование дефекации, при необходимости может использовать клизму или свечи, не нуждается в помощи
Контролирование мочеиспускания	
0	недержание или используется катетер, управлять которым самостоятельно больной не может
5	случайные инциденты (максимум один раз за 24 часа)
10	полное контролирование мочеиспускания (в т. ч. те случаи катетеризации мочевого пузыря, когда больной самостоятельно управляется с катетером)