ФГБУ "Российский Нейрохирургический Институт им.проф.А.Л.Поленова" МЗ РФ

Отделение хирургии сосудов головного и спинного мозга

Реферат

Тема: Кавернозные мальформации головного мозга

Санкт-Петербург 2013г

Каверномы традиционно относят к группе редких нейроваскулярных мальформаций. В последние годы число выявленных случаев заболевания стремительно выросло, и эта тенденция в ближайшем будущем будет продолжаться. Причина этого феномена кроется не в эпидемиологических альтерациях патологии, а в повсеместном распространении компьютерной и магнитно-резонансной томографии(МРТ).

В наши дни высокополярные МР-томографы (1,5 Тесла и более), позволяют получить качество снимков, почти сопоставимое по информативности с анатомическим препаратом мозга.

С учетом того, что каверномы по своей природе являются доброкачественными образованиями, определение показаний к операции является достаточно трудной задачей. Хирургическое удаление каверномы зарекомендовало себя как эффективный способ лечения, позволяющий исключить риск кровоизлияния и, во многих случаях, значительно облегчить течение эпилепсии (Cohen 1995, Moran 1999, Spetzler). Среди всего спектра нейроваскулярных заболеваний каверномы находятся в авангарде достижений генетических исследований, ведь генетическая природа доказательно подтверждена только у каверном. Были выявлены 3 гена, мутации которых определяют развитие заболевания(ССМ1,ССМ2,ССМ3). В мировой литературе уже опубликованы работы, где представлены данные о генотипо-фенотипических корреляциях у пациентов с каверномами, когда мутации того или иного гена сопряжены со специфическими для них клиническими проявлениями.

КАВЕРНОМЫ головного мозга (син. кавернозная мальформация, кавернома, кавернозная гемангиома, ангиома). Эти образования относятся к группе сосудистых мальформаций, в которую входят также АВМ, телеангиоэктазии и венозные ангиомы. Среди клинически проявившихся мальформаций разного типа каверномы (кавернозные ангиомы) составляют около 30%, занимая второе место после АВМ.

Код по международной классификации болезней МКБ-10:.0 Гемангиома любой локализации

Определение.

Кавернома - хорошо отграниченная доброкачественная сосудистая гамартома, состоящая из неравномерно толсто- и тонкостенных синусоидальных сосудистых каналов, расположенных в головном и спинном мозге. В то же время внутри образования отсутствует нервная ткань, большие питающие артерии и большие дренирующие вены. Обычный размер 10-50мм, чаще 10мм. В 50% случаев являются множественными. Могут кровоточить, кальцифицироваться и тромбироваться. В редких случаях встречаются в спинном мозге.

Исторический очерк.

Впервые в научной литературе каверномы ЦНС упоминаются в 1854 году, в публикации немецкого патоморфолога Губерта фон Люшки, где он описал их, как опухолеподобные формации(ангиомы) большого полушария, имеющие источником сосудистую ткань. Автор разделил ангиомы на два типа: 1) очаги, образующиеся за счет секвестрации части эмбриональной капиллярной ситсемы; и 2) "истинные опухоли", имеющие сосудистую природу. Первые, по мнеию Уолтера Денди, соотносились с кожными телеангиэктазиями. Исходя же из современных представлений, случай, описанный Люшка, относился ко второму типу. Сам термин "кавернозная ангиома" был уже известен и был введен в употребление другим знаменитым патологоанатомом Карлом Рокитанским, который описал очаги каверном во внутренних органах.

Первая отчет об успешной операции по удалению каверномы головного мозга(субкортикальная локализация с эпилепсией в анамнезе) был опубликован в 1890 годуамериканскими хирургами Бреммером и Карсоном.

Значительную роль в развитии учения о каверномах сыграл выдающийся американский нейрохирург Уолтер Денди. В 1928 году в своем очерке "Venous abnormal-ities and angiomas of the brain" впервые провел тщательный анализ литературы, собрав воедино все ранее опубликованные случаи каверном (44 наблюдения) и добавив случаи из собственной практики(5 наблюдений). В этом обзоре Денди удалось удивительно широко осветить практически все аспекты патологии, включая гистологические и клинические особенности, описать основные этапы хирургического лечения, сохраняющих свою актуальность и поныне. В клинической картине ка-верном Денди выделил три основных симптомокомплекса - предрасположенность к кровоизлиянию, эпилепсии и к возникновению фокальных неврологических выпадений. В статье он пишет: "..кавернозные мальформации обладают несколькими отличительными особенностями. Они распространены по всему мозгу и чаще всего встречаются в лобно-теменной области. Наиболее типичным клиническим проявлением каверном является Джексоновская эпилепсия, иногда с преходящим или постоянным моторным дефицтом. Синдром повышенного внутричерепного давления возникает при локализации в местах сужения вентрикулярной системы. Возниконевение симптомов в раннем возрасте типично; каверномы растут медленно и симптомы продолжаются в течении многих лет..". Касаясь технических нюансов хирургического удаления каверном, Денди подчеркивает: "Венозный и артериальный кровоток ангиом не является интенсивным или диспропорциональным. Во время резекции каверном кровь свободно вытекает из ее полостей соразмерно интенсивности артериального снабжения очага.". Этот нюанс видится крайне важным в отношении отделения каверном от группы высокопроточных артериовенозных мальформаций, техника удаления которых существенно отличается из-за диспропорциональности венозного и артериального кровотоков. Указав на незначительность рисков интраоперационного кровотечения, Денди тем самым снизил порог решимости нейрохирургов к удалению каверном. Подытоживая свою работу, он пишет: "…кавернозные ангиомы…должны удаляться хирургически, путем тотальной резекции очага вместе с венчиков окружающей мозговой ткани. Перативное лечение этой патологии не сопряжено с высокими интраоперационными рисками и является эффективным, часто обеспечивающим полного выздоровления пациентов.". Отметим, что эта стратегия по сей день актуальна в лечении большинства симптомных супратенториальных каверном. Способность У.Денди к столь четкому анализу патологии и выделению самых значимых характеристик заболевания, эта та способность, которая необходима для каждого нейрохирурга.

В 1957 году Хуго Краенбюль (03.12.1902-09.01.1985гг) и Махмуд Гази Язаргил(род. 06.07.1925г) из клиники нейрохирургии Цюриха провели анализ 82 случаев каверном, опубликованных ранее. Спустя 19 лет, в 1976 году К.Войт и М.Г.Язаргил собрали уже 164 случая каверном. В этом обзоре авторы описали свой случай каверномы медиобазальной области височной доли, успешно удаленной профессорм Язаргилем с использованием операционного микроскопа. Именно этому наблюдению суждено было стать первым случаем каверном, опубликованным в эру микронейрохирургии. Операционный микроскоп, микроинструментарий, развитие микронейрохирургической техники и нейровизуализационных методик совершило революцию в лечении каверном, и количество публикаций, посвященных этой патологии, стало увеличиваться в геометрической прогрессии.

Эпидемиология, этиология, размеры и локализация.

Составляют 5-13% сосудистых мальформаций ЦНС; Заболеваемость каверном среди населения колеблется от 0,34% до 0,8%. Обычно встречаются между 2-й и 5-й декадами жизни, затрагивая трудоспособное население. По разным данным, частота кровоизлияний составляет от 0,1% до 2,7% на одну каверному в год.

Встречаемость у лиц женского и мужского пола одинакова. До появления КТ и МРТ прижизненная диагностика каверном была затруднительна, и чаще всего диагноз устанавливался на операции или аутопсии. Было несколько исследований по эпидемиологическим характеристикам каверном, ставшими классическими для всех интересующихся данным заболеванием. В 1984 году В.МакКормик и соавт. Обнаружил 19 случаев каверном после 5 734 последовательных аутопсий, и вычислил заболеваемость, равную 0,34%. Затем, несколькими лет позже исследование П.Оттена и соавт., где авторы нашли 133 случай каверном после 24 535 аутопсий, таким образом выявив заболеваемость, равную 0,53%. Появление МРТ сделало возможным подсчет эпид.параметров заболевания прижизненно, и оказалось, что они в целом идентичны результатам исследований, проведенных post mortem. Так в 1991 году Д.Керлинг и соавт. Проанализировали МРТ снимки 8 131 пациента и обнаружили 32 случая каверном, и соответственно, заболеваемость равную, равную 0,39%. В том же году Дж. Робинсон и соавт. опубликовали работу, где уже среди 14 035 МРТ было идентифицировано 66 случая каверном с заболеваемостью 0,47%.

В большинстве случаев располагаются супратенториально, но в 10-23% случаев встречаются в ЗЧЯ, с преимущественным расположением в мосте. Размеры каверном могут быть самыми разными - от микроскопических до гигантских. Наиболее типичны каверномы размером 1-2 см. Каверномы могут располагаться в любых отделах ЦНС. Типичная локализация супратенториальных каверном - лобная, височная и теменная доли мозга (65%). К редким относятся каверномы базальных ганглиев, зрительного бугра - 15% наблюдений. Еще реже встречаются каверномы боковых и третьего желудочков, гипоталамической области, мозолистого тела, интракраниальных отделов черепных нервов. В задней черепной ямке каверномы чаще всего расположены в стволе мозга, преимущественно в покрышке моста. Изолированные каверномы среднего мозга встречаются достаточно редко, а каверномы продолговатого мозга наименее характеры. Каверномы мозжечка (8% всех каверном) чаще расположены в его полушариях, реже - в черве. Каверномы медиальных отделов полушарий мозжечка, а также червя, могут распространяться в IV желудочек и на ствол мозга. С учетом расположения каверном с точки зрения сложности доступа и риска хирургического вмешательства, принято делить супратенториальные каверномы на поверхностные и глубинные. Среди поверхностных каверном выделяют расположенные в функционально важных зонах (речевая, сенсомоторная, зрительная кора, островок) и вне этих зон. Все глубинные каверномы следует рассматривать как расположенные в функционально значимых зонах. По нашим данным, каверномы функционально значимых областей больших полушарий составляют 20% супратенториальных каверном. Для каверном задней черепной ямки все локализации, за исключением каверном латеральных отделов полушарий мозжечка, следует считать функционально значимыми. Каверномы ЦНС могут быть одиночными и множественными. Последние выявляют у 10-20% больных. Одиночные каверномы типичны для спорадической формы заболевания, а множественные - для наследственной. Число случаев множественных каверном при наследственной форме достигает 85%. Количество каверном у одного человека варьирует от двух до 10 и более. В отдельных случаях число каверном так велико, что с трудом поддается подсчету.

Имеются 2 типа: спорадический и наследственный. Последний передается по аутосомно-доминантному типу с различной степенью экспрессии. Возможно, более часто встречается у людей испанского, латиноамериканского происхождения.

Патоморфология.

Согласно классификации, предложенной У.МакКормиком в 1966 году, сосудистые мальформации подразделяются на 4 группы.

1. артерио-венозные мальформации (АВМ)

. венозные ангиомы

. кавернозные ангиомы

. капиллярные телеангиэктазии

Макроскопически, каверномы представляют собой округлые образования синюшного цвета с четкими границами, напоминающие ежевичную ягоду. Инвазии и прорастания в мозговую паренхиму никогда не наблюдается. Типичная К. состоит из синусоидов или каверн, заполненных кровью, частично раскрытых, частично спавшихся, и разделенных фиброзными тяжами. Интралюминальный тромбоз с последующей организацией типичен. Характерны кальцификаты, реже очаги оссификации. Патогномоничный знак - пигментация окружающей мозговой ткани, вызванная накоплением продуктов распада экстравазального гемоглобина после повторных микрогеморрагий. В отличие от АВМ, для К. нетипично наличие крупных питающих артерий и дренирующих вен, а так же патологического артериовенозного сброса крови. Кровоток внутри каверном сильно замедлен. Средний размер очагов 10-15мм, варьируя от точечных скоплений гемосидерина до гигантских каверном, занимающих целую долю или несколько долей головного мозга.

Микроскопически К. представляют собой скопления тонкостенных синусоидов, образованных коллагеновым остовом, выстланных одним слоем эндотелия. При Электронной микроскопии обнаруживаются эндотелиальные фенестрации, щели в межклеточных соединениях, что обусловливает несостоятельность ГЭБ в данной области. Базальная мембрана эндотелия отсутствует или недоразвита. Отростки астроцитов, в норме составляющие неотъемлемую часть ГЭБ, также часто отсутствуют.

На основании патоморфологических различий выделяют несколько подтипов каверном:

) Кистозная форма - характеризуется предрасположенностью к кровоизлияниям и образованию кист, часто локализуется в ЗЧЯ. Встречаются очень редко, чаще у пожилых пациентов, в мировой литературе опубликовано только 25 случаев. Механизм образования больших кист до конца не изучен, но он предположительно вызван транспортом межклеточной жидкости в синусоиды под влиянием осмотического градиента, а так же неоангиогенезом под влиянием повторных микрокровоизлияний в окружающую паренхиму.

) Дуральные(экстрааксиальные) формы - встречаются чаще в области средней черепной ямки поблизости от кавернозного синуса или внутри него, а так же в области ММУ имея основание на намете мозжечка. Характерной особенностью этих форм является клиническая агрессивность и выраженная склонность к профузным кровотечениям при удалении. Эта особенность радикально отличает дуральные формы каверном от всех остальных и должна учитываться при планировании операции!

) Кальцинозные формы(hemangioma calcificans) - встречаются, как правило, в височной доле, насыщены кальцификатами. Риск кровоизлияния у них минимален, однако в литературе отмечена их высокая эпилептогенность!

Молекулярная биология и генетика наследственных форм каверном.

В начале 1980=х гг среди лат.америк. населения США были выявлены несколько семей, в которых заболевание каверномами носило наследственный характер. На основании проведенного генеалогического анализа установлен - аутосомно-доминантный тип наследования каверном.

В 1995 году М.Гюнель и соавт. идентифицировали первый ген кавернозных мальформаций (ССМ1), убедительно доказав возможность наследования каверном. Авторам впервые удалось выявить основную мутацию ССМ1-гена, выявленную у представителей латиноамериканских семей. Следом было открыто еще два гена, ССМ2 и ССМ3, мутации которых приводили к возникновению заболевания. Все 3 гена вовлечены в одну и ту же молекулярную цепочку взаимодействия нейрональных и глиальных компонентов с сосудистым эндотелием.

Ген ССМ1 (KRIT 1) расположен в длинном плече 7-й хромосомы. Ген кодирует протеин, ответственный за стабильность межклеточных связей эндотелия, влияя на актиновые волокна. За счет интегрин-сигнализирования ССМ1 обеспечивает двусторонюю связь между внеклеточным матриксом и внутриклеточным цитоскелетом. ССМ1 обнаруживается в эндотелии артериол и капилляров ЦНС. На данный момент опубликовано более 90 мутаций данного гена.

Ген ССМ2 (альтернативное название малькавернин) находится в коротком плече 7-й хромосомы. .по данным литературы наиболее вероятным механизмом его работы является обеспечение адекватного клеточного ответа на осмотический стресс. Согласно работе Н.Пламмера и соавт., экспрессия гена ССМ2 в ЦНС происходит не в эндотелии артериол, а в нейронах. Основываясь на этом факте, некоторые авторы указывают на большую вероятность развития каверном из нейронов или глиальных клеток, нежели чем из сосудистого эндотелия.

Ген ССМ3 (альтернативное название - ген запрограммированной клеточной смерти 10, или PDCD10) располагается в длинном плече 3-й хромосомы. ССМ3 встречается не менее, чем у 40% семей с каверномами. Он программирует процессы клеточной пролиферации и трансформации, а так же модуляцию внеклеточных киназ.

Около 70% носителей мутаций того или иного гена каверном имеют патологические очаги на МРТ. Наличие мутаций обязательно, но недостаточно для развития заболевания. Для объяснения этого феномена исследователями каверном была адаптирована теория "двойного удара", предложенная американским генетиком А. Надсоном в 1971 году при анализе механизмов наследования ретинобластом сетчатки. Исходя из теории Надсона, для активации заболевания в каком-либо регионе ЦНС необходимо воздействие некоторого триггерного фактора("второй удар"), запускающего локальные патологические процессы.

Потеря первого из двух аллелей гена каверном является результатом мутации в половых клетках, а потеря второго аллеля ("второй удар") происходит уже в соматических клетках мозга. В качестве "второго удара" могут выступать различные факторы. Наиболее вероятными могут считаться соматические мутации во втором аллеле гена каверном или мутации другого гена, работающего в сходном молекулярном направлении. Наблюдаемый на практике феномен возникновения de novo каверном после облучения мозга служит подтверждением роли факторов внешней среды, потенциально влияющих по типу "второго удара". К этой же группе относятся различные агенты воспаления, ангиогенеза, а так же нарушение функционирования ГЭБ.

Классификация.

Кавернозные мальформации классифицированы на 4 главных типа, основанные на особенностях МРТ характеристик по Забрамскому и соавт.

А) Тип I кавернозных мальформаций - подострое кровоизлияние, характеризуемое гемосидериновым ядром, которое гиперинтенсивно на T1 и T2 последовательностях.

В) Тип II кавернозных мальформаций с мелкоочаговыми кровоизлияниями, окруженными глиальной тканью, показывающей смешанный сигнал в виде сетчатого узора и на T1 и на T2 последовательностях, так называемый "попкорн".

С) Тип III поражений, типично замеченных при семейных кавернозных мальформациях, представлен хроническим кровоизлияниями в стадии разрешения с T1, T2 и градиент-эхо последовательностями с изоинтенсивным сигналом. Семейные поражения также более часто связывают с отсутствием аномалии развития венозной системы, которое становится очевидным при контрастном усилении МР сигнала.) Тип IV поражений, выглядят подобными телангиэктазиям, могут быть обнаружены маленькие точечные гипоинтенсивные сигналы только при SWI усилении.

Клиническая картина заболевания

Припадки (60% случаев), прогрессирующий неврологический дефицит(50%), кровоизлияния (20%) (обычно внутримозговые), гидроцефалия. В ряде случаев поводом для обследования являются неспецифические субъективные симптомы. Клиническая картина заболевания в значительной степени зависит от локализации образований. Наиболее типичными клиническими проявлениями каверном являются эпилептические припадки и остро или подостро развивающиеся очаговые неврологические симптомы. Последние могут возникать как на фоне общемозговой симптоматики, так и при ее отсутствии. В ряде случаев поводом для обследования являются неспецифические субъективные симптомы, чаще всего - головные боли. У ряда больных возможны все эти проявления в различных сочетаниях. Эпилептические припадки характерны для больных с супратенториальными каверномами, при которых они встречаются в 76% случаев, а при локализации каверном в неокортексе - в 90%. Течение эпилептического синдрома разнообразно - от крайне редких приступов до формирования фармакорезистентных форм эпилепсии с частыми припадками. Очаговые симптомы типичны для каверном глубинных отделов больших полушарий, ствола мозга и мозжечка. Наиболее тяжелая картина может развиваться при каверномах диэнцефальной области и ствола мозга, для которых характерно формирование альтернирующих синдромов, включающих выраженные глазодвигательные расстройства, псевдобульбарные или бульбарные симптомы. Повторные кровоизлияния в этой области приводят к стойкой инвалидности. При определенной локализации каверном клиническая картина может быть обусловлена окклюзией ликворных путей. Бессимптомные каверномы обнаруживают, как правило, при обследовании по поводу какого-либо другого заболевания, при профилактических обследованиях, а также при обследовании родственников больных с клинически проявившимися каверномами.

Инструментальная диагностика каверном

Самым точным методом инструментальной диагностики каверном является МРТ, обладающая в отношении данной патологии 100% чувствительностью и 95% специфичностью. Наибольшей чувствительностью, особенно в отношении мелких каверном, обладают режимы, взвешенные по неоднородности магнитного поля. Широкое использование подобных режимов привело к существенному увеличению числа диагностированных случаев с множественными каверномами. В то же время, вопрос о гистологической природе так называемых каверном IV типа до настоящего времени остается спорным. Не исключено, что они представляют собой телеангиоэктазии. Функциональная МРТ может быть использована при предоперационном обследовании больных с образованиями, расположенными в функционально значимых участках коры, но применение метода значительно ограничено из-за артефактов, связанных с присутствием гемисидерина в окружающей ткани. Трактография может быть использована при планировании удаления глубинных каверном и при расчете дозы облучения в стереотаксической радиохирургии. Информативность ангиографии в диагностике каверном была и остается минимальной. Метод может быть использован для дифференциального диагноза каверномы с АВМ и периферической аневризмой. Компьютерная томография внесла принципиальные изменения в диагностику каверном, так как позволила обнаружить не выявляемые при ангиографии мальформации. В то же время, по данным КТ редко удается однозначно поставить диагноз. В настоящее время КТ может быть использована как быстрый метод диагностики кровоизлияния из каверномы при невозможности проведения МРТ.

Показания к операции

Удаление каверномы - признанный эффективный метод лечения заболевания. В то же время, определение показаний к операции является сложной задачей. В первую очередь это связано с тем, что заболевание имеет в целом доброкачественное течение. Подавляющее большинство больных в момент обращения не имеют объективных симптомов поражения ЦНС, а случаи стойкой инвалидности отмечены главным образом при повторных кровоизлияниях из каверном глубинных структур и ствола мозга, труднодоступных для операции. С другой стороны, прогнозирование течения заболевания в каждом конкретном случае невозможно, а успешно выполненная операция может навсегда избавить больного от рисков, связанных с заболеванием. Основными критериями в определении показаний к операции мы считаем локализацию каверномы и клиническое течение болезни. Исходя их этих факторов, операция показана в следующих случаях:

) каверномы поверхностного расположения вне функционально значимых зон, проявившиеся кровоизлиянием или эпилептическими припадками;

) корковые и субкортикальные каверномы, расположенные в функционально значимых зонах, глубинные каверномы больших полушарий, каверномы ствола мозга, каверномы медиальных отделов полушарий мозжечка, проявившиеся повторными кровоизлияниями с формированием стойких неврологических нарушений или тяжелого эпилептического синдрома.

Помимо названных критериев, существует целый ряд условий, определяющих показания к операции: размер каверномы, давность кровоизлияния, возраст больного, сопутствующие заболевания и др. В любом случае показания к удалению каверномы относительны, поэтому необходимым условием принятия решения является информированность больного о характере заболевания и вариантах его течения, целях операции и ее возможных исходах. При труднодоступных каверномах возможно радиохирургическое лечение, хотя сведения о его эффективности противоречивы. При применении этого метода больного необходимо информировать о риске развития осложнений.

Хирургические вмешательства: техника и результаты

Планирование доступа и проведение хирургического вмешательства при удалении каверном больших полушарий в целом соответствуют общим принципам, используемым в хирургии объемных образований головного мозга. В случае поверхностной субкортикальной локализации, поиск мальформации значительно облегчает наличие постгеморрагических изменений поверхностной коры и оболочек мозга. Кавернома, как правило, отчетливо отграничена от мозгового вещества, что упрощает ее выделение. В случае локализации каверномы вне функционально важных зон выделение мальформации по зоне перифокальных изменений и ее удаление одним блоком значительно облегчают и ускоряют операцию. Для улучшения исходов лечения эпилепсии в ряде случаев также используется методика иссечения макроскопически измененного продуктами распада крови мозгового вещества вокруг каверномы, хотя сведения об эффективности этой методики противоречивы.Операции по удалению каверном, расположенных в функционально значимых корковых и субкортикальных отделах мозга, а также в глубинных структурах больших полушарий, имеют ряд особенностей. В случае кровоизлияния из каверномы такой локализации следует продолжать наблюдение за больным в течение 2-3 недель. Отсутствие регресса очаговых симптомов за этот период служит дополнительным обоснованием для хирургического вмешательства. При принятии решения об операции не следует дожидаться рассасывания гематомы, так как вследствие процессов организации и глиоза операция становится более травматичной. Внутренняя декомпрессия каверномы путем эвакуации гематомы является необходимым этапом при удалении каверном из функционально значимых зон, так как позволяет уменьшить операционную травму. Резекция перифокальных постгеморрагических изменений нецелесообразна.

Удаление небольшой каверномы с использованием нейронавигации

Для улучшения исходов удаления каверном используются различные инструментальные интраоперационные вспомогательные методики. При отсутствии четких анатомических ориентиров целесообразно применение методов интраоперационной навигации. Ультразвуковое сканирование в большинстве случаев позволяет визуализировать каверному и спланировать траекторию доступа. Значительным достоинством метода является предоставление информации в реальном времени. Ультразвуковая визуализация каверном может быть сложной при небольших размерах образований. Безрамочная нейронавигация по данным предоперационной МРТ позволяет максимально точно планировать доступ и краниотомию необходимого (минимально возможного для данной ситуации) размера. Методику целесообразно использовать для поиска небольших каверном. Стимуляцию моторной зоны с оценкой двигательной реакции и М-ответов следует использовать во всех случаях возможного интраоперационного повреждения моторной коры или пирамидных путей. Методика позволяет спланировать максимально щадящий доступ к каверноме и оценить возможность иссечения зоны перифокальных изменений мозгового вещества. Интраоперационное использование ЭКоГ для оценки необходимости иссечения отдаленных очагов эпилептиформной активности целесообразно у больных с длительным анамнезом эпилепсии и фармакорезистентными приступами. В случае эпилептического поражения медиальных височных структур высокую эффективность показала методика амигдалогиппокампэктомии под контролем ЭКоГ.

При любой локализации каверномы следует стремиться к полному удалению мальформации в связи с высокой частотой повторных кровоизлияний из частично удаленных каверном. Необходимо сохранять обнаруженные в непосредственной близости от каверном венозные ангиомы, так как их иссечение сопряжено с развитием нарушений венозного оттока от прилежащего к каверноме мозгового вещества.

В большинстве случаев каверномы, даже очень больших размеров, удается удалить полностью, а исходы операций, как правило, благоприятны: у большинства больных неврологических расстройств не возникает. У больных с эпилептическими припадками в улучшение отмечается в 75% случаев, а в 62% случаев приступы после удаления каверномы не повторяются. Риск развития послеоперационных неврологических осложнений зависит большей частью от локализации образования. Частота развития дефектов при каверномах, расположенных в функционально не значимых отделах больших полушарий, составляет 3%. При кортикальных и субкортикальных каверномах функционально значимых областей эта цифра увеличивается до 11%. Риск появления или усугубления неврологического дефицита в случае удаления каверном глубинной локализации достигает 50%. Необходимо отметить, что возникающий после операции неврологический дефект часто имеет обратимый характер. Послеоперационная летальность составляет 0,5%.

Каверномы ствола головного мозга

Лечение кавернозных ангиом ствола мозга имеет ряд особенностей, обосновывающих выделение этой патологии в самостоятельную группу. Прежде всего, анатомия и функциональная значимость ствола делает хирургические вмешательства в этой области исключительно сложными. Вследствие компактного расположения большого числа разнообразных, в том числе, жизненно важных образований в стволе мозга, любые, даже минимальные кровоизлияния из каверном ствола вызывают неврологические расстройства, что отличает течение заболевания от клинических проявлений при каверномах больших полушарий. Небольшие размеры каверном ствола нередко затрудняют гистологическую верификацию патологии, в связи с чем природа заболевания чаще, чем при каверномах другой локализации, остается нераспознанной.По данным МРТ и операций, можно выделить три варианта патологических образований, объединяемых общим названием "каверномы ствола":- подострые и хронические гематомы, при удалении которых лишь в 15% случаев удается верифицировать кавернозную ткань. Нельзя исключить, что в основе этих гематом лежат отличные от каверном мальформации, возможно, телеангиоэктазии;- типичные каверномы в сочетании с острой, подострой или хронической гематомой;- типичные каверномы, имеющие гетерогенную структуру и окруженные кольцом гемосидерина, без признаков кровоизлияния.В клиническом течении каверном ствола выделяют два основных варианта. Инсультоподобный вариант характеризуется острым развитием выраженных стволовых симптомов, часто на фоне интенсивной головной боли. Этот вариант встречается, как правило, при гематомах ствола без МРТ признаков каверномы. Псевдотуморозный вариант характеризуется медленным нарастанием стволовой симптоматики, продолжающимся иногда до нескольких месяцев. Такое течение характерно для больных с типичной МРТ картиной каверном. При обоих вариантах течения клинические симптомы постепенно стабилизируются, а в дальнейшем могут полностью или частично регрессировать. Анализ результатов хирургических вмешательств показал, что они четко зависят от типа выявленного образования. Так, при удалении подострых и хронических гематом ствола регресс симптомов наступал в 80% и 60% случаев соответственно. При удалении каверном с признаками кровоизлияния клинические исходы были менее удовлетворительными, а при удалении каверном без признаков кровоизлияния исходы в основном были неудовлетворительными. Выявление этих закономерностей легло в основу определения показаний к хирургическому вмешательству.

Показания к удалению каверном ствола.

Хирургическое лечение каверном ствола мозга. Основными показаниями для хирургического лечения каверном ствола являются наличие подострой или хронической гематомы, повторное кровоизлияние и неуклонно нарастающая симптоматика поражения ствола. При гематомах ствола оптимальный срок вмешательства - 2-4 недели с момента кровоизлияния и формирования гематомы. Консервативное введение следует предпочесть в тех случаях, когда неврологическая симптоматика к моменту обращения существенно регрессировала, а также при небольшом объеме гематомы (менее 3 мл), при глубинном расположении мальформаций и, соответственно, высоком риске нарастания симптомов после операции.

Удаление каверномы ствола головного мозга

Выбор хирургического доступа всегда основывается на тщательном изучении топографии образования по данным МРТ. Удаление гематомы и/или каверномы производится со стороны ее наиболее близкого прилежания к поверхности ствола мозга. Чаще других применяется срединная субокципитальная краниотомия с доступом через IV желудочек. Это связано с тем, что большая часть гематом и мальформаций располагается субэпендимарно, в области покрышки моста. Даже при больших гематомах, занимающих практически весь поперечник ствола, данный доступ является наиболее приемлемым, ввиду простоты его выполнения, и меньшей, по сравнению с другими доступами, травматичностью. При каверномах и гематомах, располагающихся в вентрально-латеральных отделах моста, с нашей точки зрения, наиболее оптимальными являются ретролабиринтный, пресигмовидный и субвисочный доступы, поскольку они обеспечивают более широкий угол обзора операционного поля и, соответственно, большую возможность радикального удаления мальформации и капсулы хронической гематомы. Удаление гематом и мальформаций среднего мозга возможно через субтенториальный супрацеребеллярный или субокципитальный транстенториальный доступы. Важным этапом операции является определение проекции расположения ядер ЧМН в дне ромбовидной ямки (картирование) с помощью регистрации моторных ответов. Информация о расположении основных ядерных структур ствола мозга позволяет хирургу манипулировать по возможности в стороне от этих образований. При операциях на стволе мозга не используются шпатели - хирург создает поле обзора инструментами, которыми он выполняет операцию - отсосом, пинцетом, ножницами и др. В ходе операции кавернозная ангиома разделяется на фрагменты и удаляется по частям. При хронических гематомах следует по возможности радикально удалить ее капсулу. При неполном удалении каверномы или капсулы хронической гематомы возможны повторные кровоизлияния. Чаще они происходят после удаления хронических гематом. Это связано с тем, что при недостаточной ревизии стенок гематомы в ней могут сохраняться фрагменты небольшой мальформации, явившейся причиной первого кровоизлияния. В последующем эта мальформация может трансформироваться в более крупную каверному. кавернозный мальформация головной мозг

Стереотаксическая радиохирургия

В нескольких исследованиях радиохирургия была предложена как средство выбора в лечении кавернозных мальформаций; однако, её эффективность была спорной.

В доказанных случаях её использование вообще рекомендуется только для глубоко расположенных или клинически проявляющимися 2 симптомными кровоизлияниями и когда риск операции подразумевает высокую вероятность осложнений. Эффективно её проведение и для поражений, недоступных хирургически.

Выбор для пациента и нейрохирурга стоит между радиохирургией и прогнозом по естественной динамике состояния патологического очага. Независимо от местоположения поражения, сообщается о кровотечениях после облучения от 4 % до 15,2 % пациентов в год. Осложнения и смертность от лучевого поражения или повторного кровотечения составили 7 -21 % и 0 -13 %, соответственно. Liscák и др. отметил уменьшение неврологического дефицита, связанного с кавернозной мальформацией в 43 % изолированных поражений ствола мозга; отёк и повторное кровотечение за первые 6 месяцев были отмечены у 28 %.

Несмотря на вышеперечисленные преимущества, эффективность стереотаксической радиохирургии в долгосрочной перспективе до сих пор остается недоказанной. СР не лишена осложнений: морбидность после применения методики составляет 2,5-59%, и летальность - до 8%. Немаловажно также учитывать побочные эффекты лучевой терапии на окружающую мозговую паренхиму. Они включают в себя перифокальный отек, часто плохо купируемый лекарственной терапией, перифокальный некроз, повышение частоты эпилептических припадков, повторное кровоизлияние. Риск побочных эффектов увеличивается с повышением дозы облучения. Было обнаружено, что локализация каверном в стволе мозга сопряжена с повышенным риском побочных эффектов облучения (ПЭО). Так, Хасегава и соавт. среди 82 пациентов, прошедших сеансы СР, обнаружили побочные эффекты облучения лишь при каверномах стволовой локализации. Подобный результат является довольно настораживающим, так как именно стволовая локализация каверном является наиболее частым показанием к применению СР, рассматривающийся многими как более "безопасная и малоинвазивная" альтернатива микрохирургическому лечению. Частота побочных эффектов после облучения каверном ствола мозга варьирует от 8% до 18%. Возможно, что ПЭО является следствием воздействия облучения на окружающую каверному паренхиму, глиозно измененную и насыщенную продуктами распада гемосидерина и ионами железа, а также вырабатывающую вазоактивные цитокиназы. Важно знать, что проблема ПЭО среди ЦВ мальформаций наиболее характерна именно для каверном. По данным литературы частота возникновения ПЭО у пациентов с каверномами в семь раз выше по сравнению с частотой ПЭО у пациентов с АВМ. Карлссон и соавт., в анализе лечения каверном с помощью СР, подчеркивает, что некоторое снижение риска кровоизлияния после использования СР не может компенсировать высоких рисков ПЭО. Немаловажным также будет отметить феномен развития de novo каверном, индуцированного облучением.