

## Глава 4. СОСУДИСТЫЕ ОПУХОЛИ СПИННОГО МОЗГА И ПОЗВОНОЧНИКА

В 1753 г. Лесат сделал первую хирургическую попытку удалить интрамедуллярную опухоль, а бо-

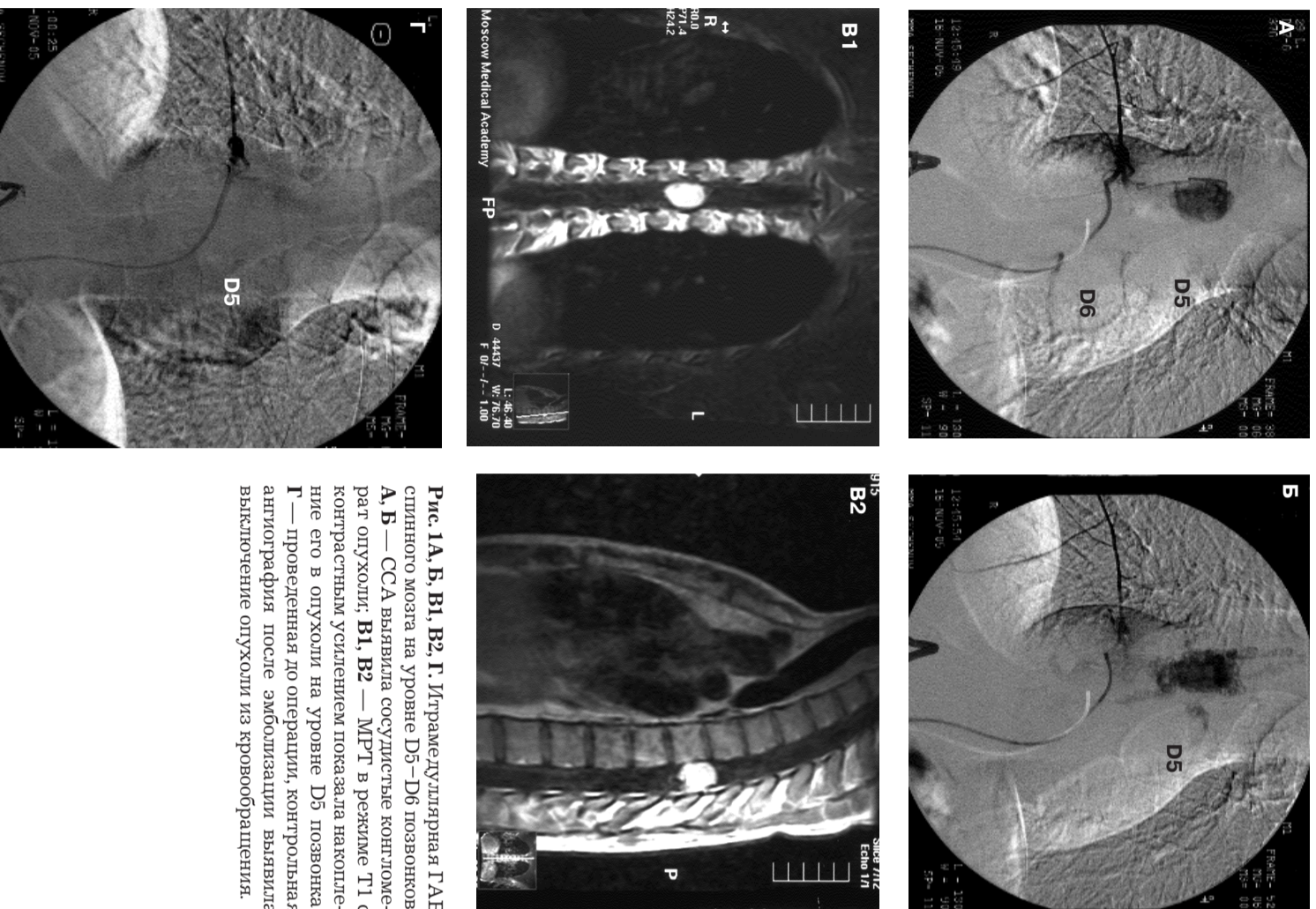
лее чем через сто лет, в 1887г., Horsley сделал первую успешную операцию по удалению интрадуральной опухоли, вызвавшей компрессию спинного мозга (Horsley and Gowers, 1888). В следующем столетии были достигнуты существенные успехи в диагностике и лечении опухолей спинного мозга. МТ, ССА, КТ и МРТ, как методы изображения, сделали возможным рентгенологическую визуализацию спинальных новообразований. Более безопасная современная нейроанестезия, объединенная с методами микронейрохирургии и стабилизации, уменьшили опасность операции и значительно улучшили прогноз. Опухоли спинного мозга менее распространены, чем опухоли головного мозга, по сообщениям, их соотношение варьируется от 1:4 (Nittner, 1976) до 1:9 (Gudmundsson, 1970). Среди больных с органическими заболеваниями нервной системы опухоли спинного мозга составляют 1,98–2,25 %. Чаще они встречаются у людей среднего возраста. В детском возрасте опухоли спинного мозга составляют 2,5% от общего числа выявленных новообразований и от 5 до 10% опухолей ЦНС (Дурнов Д.А., 2004). Как и у взрослых, у детей спинальные опу-

холи встречаются намного реже, чем церебральные. ■

### 4.1. Диагностика и эмболизация гемангиобластом спинного мозга

В последней классификации опухолей нервной системы ВОЗ (2000) ГАБ рассматривается как опухоль неясного гистогенеза. Она имеет много синонимов: ангиоретикулома, капиллярная гемангиобластома, опухоль Линдау. Наиболее часто ГАБ встречаются в ЗЧЯ (примерно 77%), также и в спинном мозге (23%), хотя и менее часто. ГАБ спинного мозга составляют 10–12% всех сосудистых опухолей спинного мозга (Hurst R.W., 2002).

*Часть* ГАБ среди опухолей спинного мозга и конского хвоста составляет в среднем 4–5% (Jellinger, 1978). Поражаться может любой отдел спинного мозга, но чаще всего грудной отдел, возможно, из-за его анатомической протяженности (рис. 1 А, Б, В1, В2, Г). По данным Bergerstein А., Lasjaunas Р. (1992): (1992), шейный и грудной отделы поражаются в 85% случаев. В спинном мозге ГАБ располагается главным образом как интрамедуллярные или юкстамедуллярно и реже чисто экстрадуральные опухоли (Murota and



**Рис. 1А, Б, В1, В2, Г.** Интрамедуллярная ГАБ спинного мозга на уровне D5–D6 позвонков. **А, Б** — ССА выявила сосудистые конгломерат опухоли. **В1, В2** — МРТ в режиме T1 с контрастным усилением показала накопление его в опухоли на уровне D5 позвонка; **Г** — проведенная до операции, контрольная ангиография после эмболизации выявила выключение опухоли из кровообращения.

Sumol, 1989). У 30% больных ГАБ ассоциируются с болезнью Гиппель-Линдау. Болезнь Гиппель-Линдау носит наследственный характер и наследуется по аутосомно-доминантному типу с неполной пенетрантностью. Это заболевание относится к факоматозам, при котором, помимо ретинального ангиоматоза, спинного мозга и сетчатки, могут развиваться опухоли печени, почек и поджелудочной железы, при этом на коже наблюдаются сосудистые и пигментные невусы. Основным дифференциально-диагностическим критерием являются изменения глазного дна. На глазном дне можно увидеть специфичные для данного заболевания ангиоматоз, множественные сосудистые шунты и признаки дегенерации сетчатки.

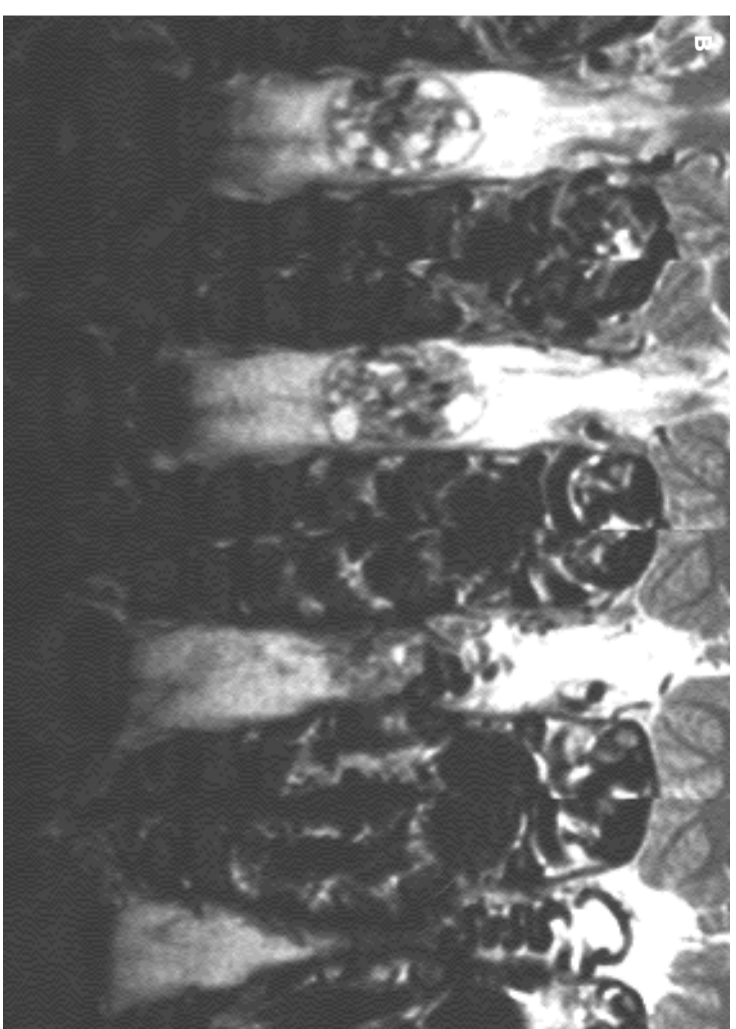
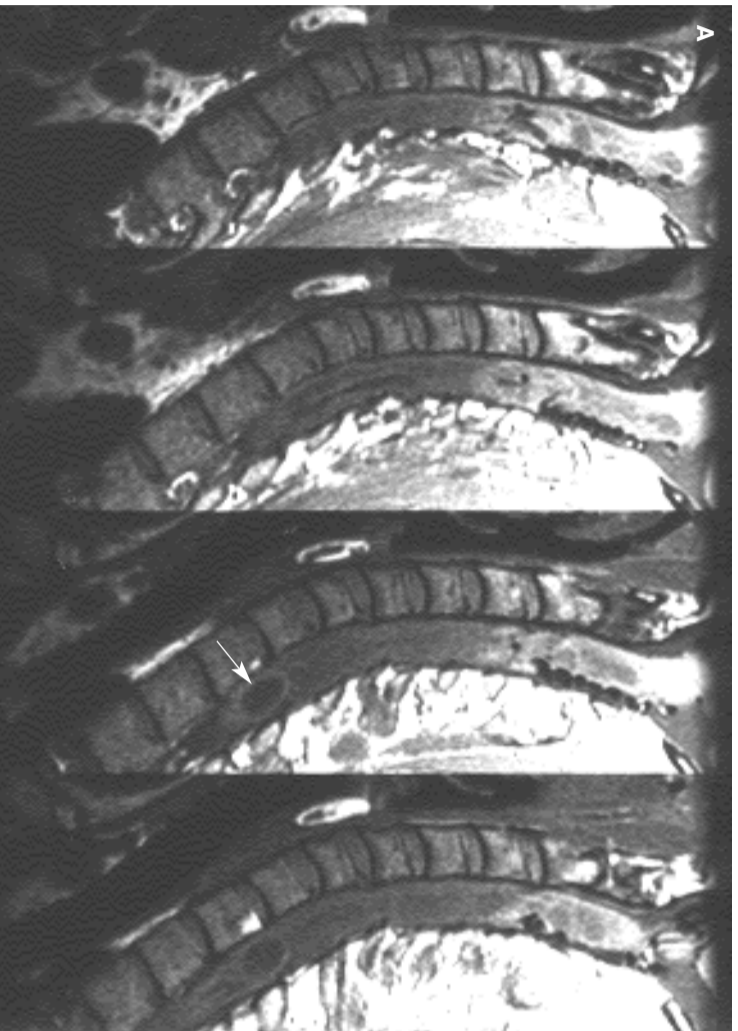
ГАБ могут возникать в любом возрасте, но чаще встречаются у людей молодого и среднего возраста. Средний возраст составляет 33 года. Несколько чаще это заболевание встречается у мужчин.

**Макроцитологическое** исследование почти всегда выявляет хорошо отграниченную опухоль, которая может быть солидной или частично кистозной. Примерно 40% ГАБ являются солидными и около 60% кистозными с наличием опухолевого узла. Солидная часть опухоли красновато-оранжевого цвета с извилистыми артериальными сосудами на поверхности и широкими дренирующими венами, расположенными на полюсах. Подобное расположение сосудов наблюдается и у АВМ. Хотя ГАБ хорошо очерчены, они не имеют капсулы. На срезе поверхность ГАБ является спонгиозной, небольшие кистозные участки соседствуют с расширенными полостя-

ми, заполненными кровью. Другой характерной чертой является наличие контрастных золотистожелтых участков вследствие большого количества липидов. В случае кистозных ГАБ кисты содержат прозрачную лимонно-желтую жидкость, ботатуо эритропоэтином. Солидная опухоль расположена на внутренней стенке кисты (интрамуральный узелок). Иногда выявляются участки с коричневым содержанием в результате старых кровоизлияний.

**Микроскопически** ГАБ характеризуются плотной сетью тонкостенных капилляров нормального строения, выстланных эндотелиальными клетками и раздельными большими бледными клетками с центральными или эксцентрично расположенным ядром. Капилляры представляют собой непрерывную сеть анатомозирующих между собой сосудов, вне которых расположены опухолевые клетки. Отмечается большая сеть ретикулярных волокон, которые пересекают опухолевые клетки. Выявляются цитологические признаки как эндотелиальных, так и стромальных клеток. ГАБ являются обычно доброкачественными.

**Клиника.** Клиническая картина зависит от локализации новообразования и состоит обычно из прогрессирующего неврологического расстройства со слабостью конечностей и нарушением чувствительности. Часто встречаются множественные опухоли. Течение обычно медленное, средняя продолжительность три года. Симптомы сдавления спинного мозга более выражены и быстрее прогрессируют при экстрадуральных ГАБ, чем при интрамедуллярных



**Рис 2 А, В.** МРТ у больного с гемангиомой шейного отдела спинного мозга: **А** — в режиме T1 на уровне С1–С3 позвонков определяется экспансивное расширение спинного мозга с типичными перинтенсивными и гипотенсивными сигналами; венозный сосуд, расположенный на задней поверхности спинного мозга. На уровне D1 виден округлой формы участок повышенной плотности (киста); **Б** — в режиме T2 на этом же уровне выявляется участок повышенного и пониженного сигнала; на уровне D1 позвонка видна киста; **В** — на фронтальных снимках определяется интрамедуллярный процесс с кистами и крупными извитыми сосудами.

опухольях. Интрамедуллярные ГАБ локализуются в основном в задней половине спинного мозга. Довольно часто наблюдается поражение одновременно ЗЧД и спинного мозга. При наличии поражения как в ЗЧД, так и в спинном мозге первичные симптомы будут выражаться в повышенном внутричерепном давлении. САК встречаются, по нашим данным, в 25% случаев.

При экстрадуральной локализации ГАБ вслед за корешковыми болями, вызванными обрастаем корешков опухолью и сдавлением их, довольно быстро появляется

очаговая симптоматика поражения спинного мозга, которая в дальнейшем медленно прогрессирует в течение 2 лет. Заболевание начинается со слабости в стопе, с развития пареза сначала в одной ноге, затем в обеих, вплоть до пара- или тетрапареза, тетраплегии, расстройств тазовых органов.

В 67% случаев наблюдается сочетание интрамедуллярных опухолей с сирингомиелией (Lasjaniias P. et al., 1990).

В настоящее время МРТ с контрастным усилением является

первой диагностической процедурой у пациентов с подозрением на ГАБ. МРТ демонстрирует солидную опухоль или кисту с интрамуральным узелком (рис. 2 А, Б, В). Сосуды, окружающие опухолевый процесс, проявляются слабым потоком сигнала, свидетельствуя о пустотах. Для исключения множественных опухолей надлобной столб и полость черепа. На Т2-взвешенных изображенных ЦСЖ имеет гиперинтенсивный сигнал, подобный заполненному контрастом САП при МГ. При МРТ изолируется расположение и протяженность солидного и кистозного компонентов опухоли (Vradu W.G., 1988).

КТ не может визуализировать морфологию интрадуральных опухолей так же хорошо, как МРТ. С другой стороны, разрушение кости и паравerteбральное распространение экстрадуральных процессов, первичных костных опухолей и калцифицированных интрадуральных опухолей хорошо выявляются на аксиальных компьютерных томограммах. КТ с контрастным усилением имеет высокую информативность при ГАБ. Аксиальные КТ в комбинации с обычной миелографией (КТ миелография) очень полезны для установления отношения опухоли к дуральному мешку и спинному мозгу в том случае, когда МРТ не может быть проведена.

МГ обнаруживает экскавацию позвонков, расширенный спинной мозг (рис. 3). Выявление расширенных кровеносных сосудов во-круг него дефект наполнения дает ключ к правильному диагнозу. Однако подобная картина может встречаться и при АВМ, локализующейся

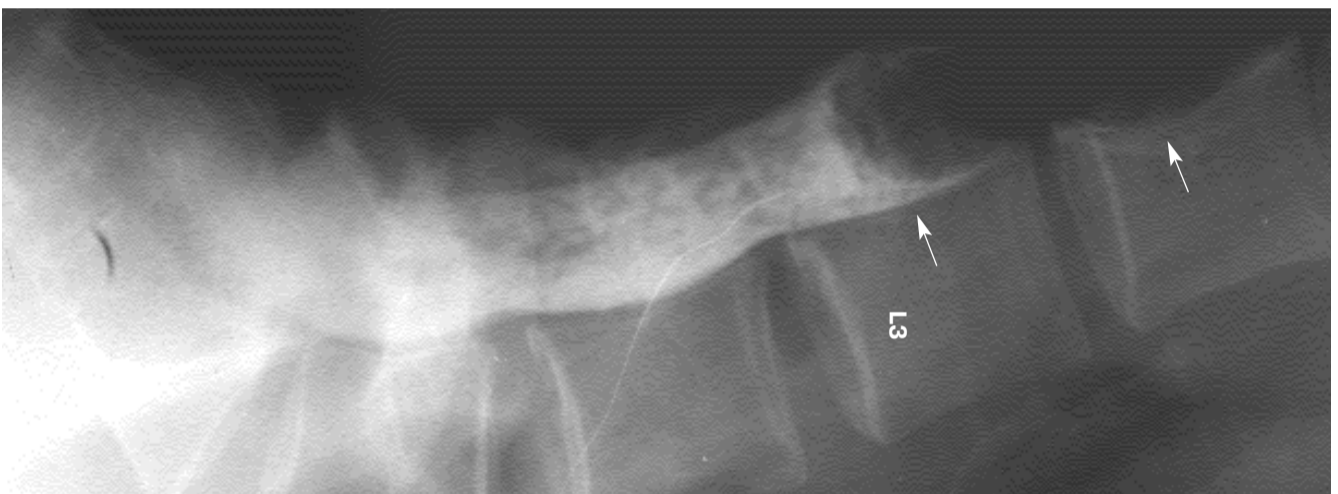


Рис. 3. Восходящая миелография у больного с ГАБ спинного мозга указывает на полную окклюзию контрастного вещества на уровне L3 позвонка на фоне экскавации тел позвонков.

в пределах спинного мозга. С расширением доступности МРТ диагностика ценность МГ снизилась (рис. 4 А, Б, В) (Rodesch G., et al., 1992).

Ангиография остается лучшим и наиболее точным исследованием для определения узлов ГАБ. Определяются даже опухоли минимального размера как в спинном мозге, так и в ЗЧЯ. Характерная

ангиографическая картина выявляет гипervasкуляризированное объемное образование, которое контрастируется в ранней фазе и остается в виде плотного гомогенного участка (рис. 5 А, Б). Образование обычно хорошо отграничено. В плотном пятне контраста выявляются некоторые прозрачные участки, представляющие собой кисты в опухоли. Артерио-

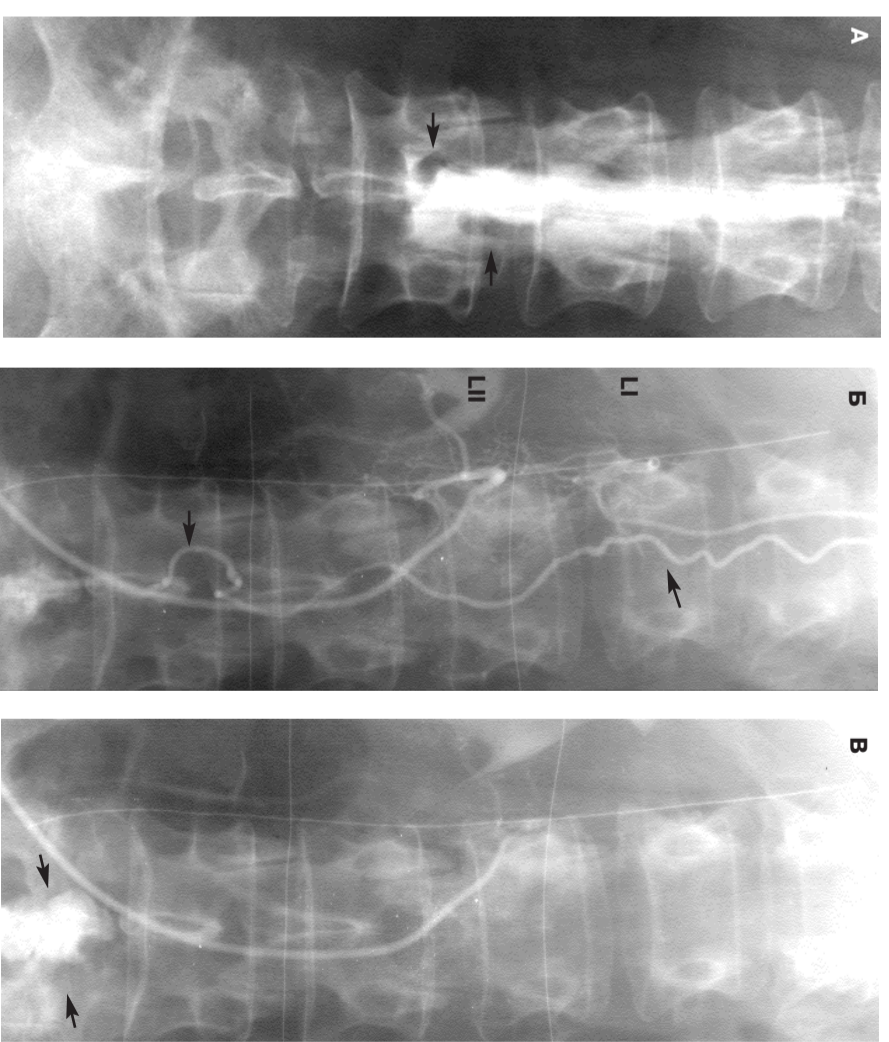
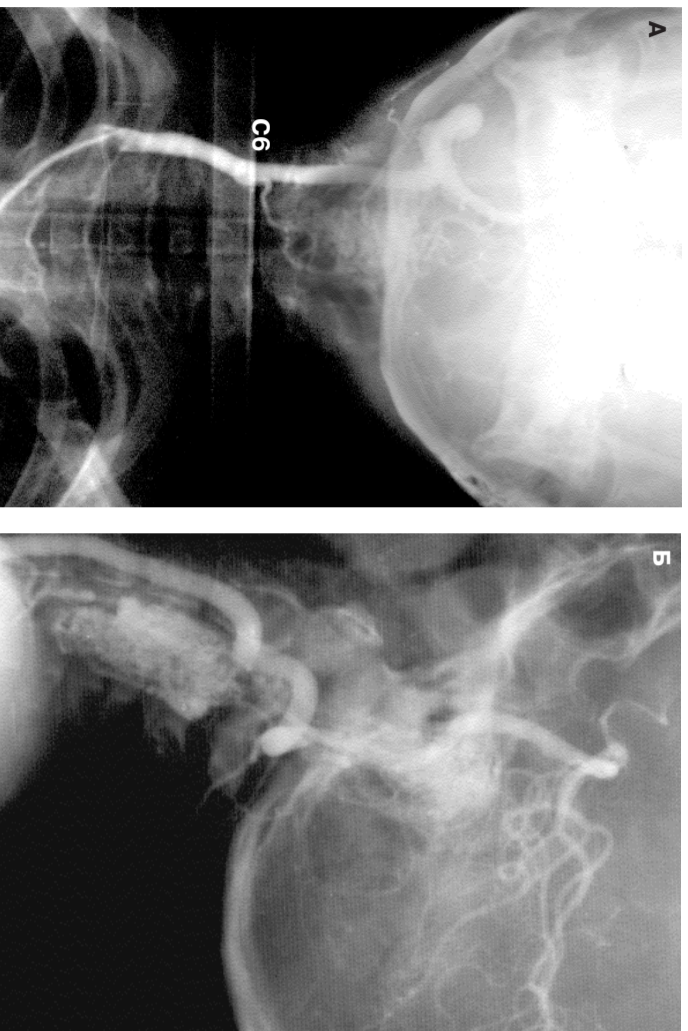


Рис. 4 А, Б, В. ГАБ у женщины 55 лет на уровне LIV-LV позвонков, кровоснабжающаяся из гиперпролиферированной артерии Дамкевича: А — При нисходящей миелографии определяется «стоп»-контраст на уровне LIV позвонка с наличием извитых сосудов спинного мозга (стрелка); Б, В — ССА выявляет отхождение от поясничной артерии (уровень LI позвонка) артерии Дамкевича на уровне LI позвонка она гиперпролиферирована и извита на всем протяжении, нисходящий ее отдел (стрелка) кровоснабжает сосудистую опухоль на уровне LIV-LV позвонков. В капиллярной фазе определяется овальной формы компактный участок ГАБ.



**Рис. 5А, Б.** Ангиография правой позвоночной артерии у больного с ГАБ: **А** — на фасном снимке определяется сосудистый конгломерат опухоли на уровне С2-С4 позвонков, кровоснабжающийся из гипертрофированной заднепозвоной, мозжечковой, переднепозвоной артерий и корешковой артерии на уровне С6 сегмента; **Б** — в артериальной фазе определяется сосудистый конгломерат ГАБ, расположенный на вышеуказанном уровне.

венозное шунтирование отсутствует.

Ангиографическая картина ГАБ при любых локализациях схожа. Смещение сосудов на расстоянии опухоли может наблюдаться вследствие наличия кист и отека. Опухолевые узлы демонстрируют диффузное контрастирование без выявления индивидуальной сосудов внутри опухоли. Это является важным заключением для ангиографического дифференциального диагноза между ГАБ и АВМ (табл. 1).

При АВМ одиночные сосуды, хотя и с наложением, видны на ангиограммах. Если множественные узлы выявляются в спинном

мозге или в ЗЧД, то диагноз очевиден.

При ССА ГАБ контрастируются в артериальной фазе и окрашивались в гомогенное пятно без признаков сбрасывания венозной крови через артериовенозные шунты, что позволяло дифференцировать их от АВМ спинного мозга (рис. 6 А, Б, В, Г, Д, Е, Ж, З). Кроме того, при ГАБ артерентные сосуды могут быть множественными и редко увеличены в диаметре так резко, как при АВМ. Последние не имеют капиллярной фазы, вследствие чего скорость кровотока в АВМ чаще увеличена.

По сравнению с ГАБ, АВМ имеют обычно широкие артерентные со-

**Таблица 1.** Ангиографические отличия между АВМ и ГАБ спинного мозга по Verenstein A, Lasjathias P., 1992

	АВМ	ГАБ	Другие опухоли
Гипертрофия сосудов	+++	+	-
Множественные питающие ножки	+++	+ -	+ -
Накопление контраста	-	+++	+
Выявление собственных сосудов	+	-	+ -
Артериовенозное шунтирование	++	+ -	+
Отрапиченность	-	+	+ -
Масе-аффект	+	+++	+++
Гипертрофия вен	+++	+	-
Артериальные аневризмы	++	-	-
Венозные карманы	+++	-	-
Множественность	++	+++	-

суды и ускоренный линейный кровоток с одной или несколькими дренажными венами. Однако в нашей практике были случаи, когда дифференцировать АВМ и ГАБ между собой по данным киники и ангиографии было трудно или вообще невозможно. Отток крови из ГАБ обычно осуществляется по одной крупной, извитой спинальной вене, что делает их очень схожими с аневризмами, особенно на миелограммах, когда на фоне частичной остановки КВ определяются сосудистые изображения змеевидной формы (рис. 7А, Б).

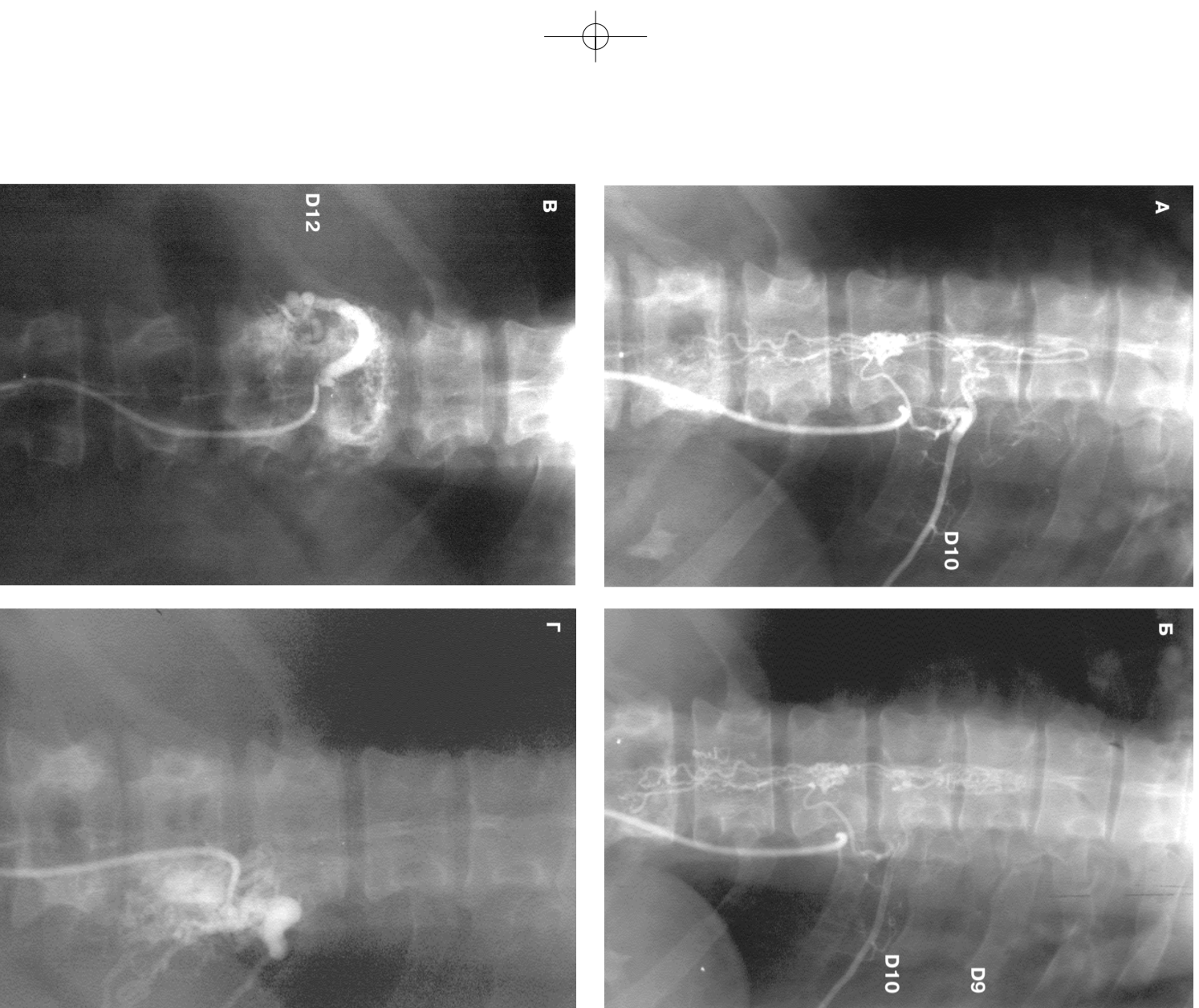
Рапимозные формы ГАБ представляют собой конгломерат варикозно расширенных, угловатых и змеевидно извитых сплетений сосудов. Иногда перечисленные сосудистые изменения визуализируются до конца венозной фазы. Опухоль в поздней фазе ангиографического исследования имеет самые большие размеры. В ранней артериальной фазе видны приводящие сосуды опухоли, они могут быть как единичными, так и множественными (рис. 8А, Б, В). Следует подчеркнуть, что кровоснабжение ГАБ мо-

жет быть смешанным, т. е. происходить из корешковоспинальных артерий, а также облобочных и мышечных артерий. Отток может осуществляться вверх и вниз: вены выходят большими и извитыми. Если отток происходит по нескольким венам, то ГАБ чаще небольшие.

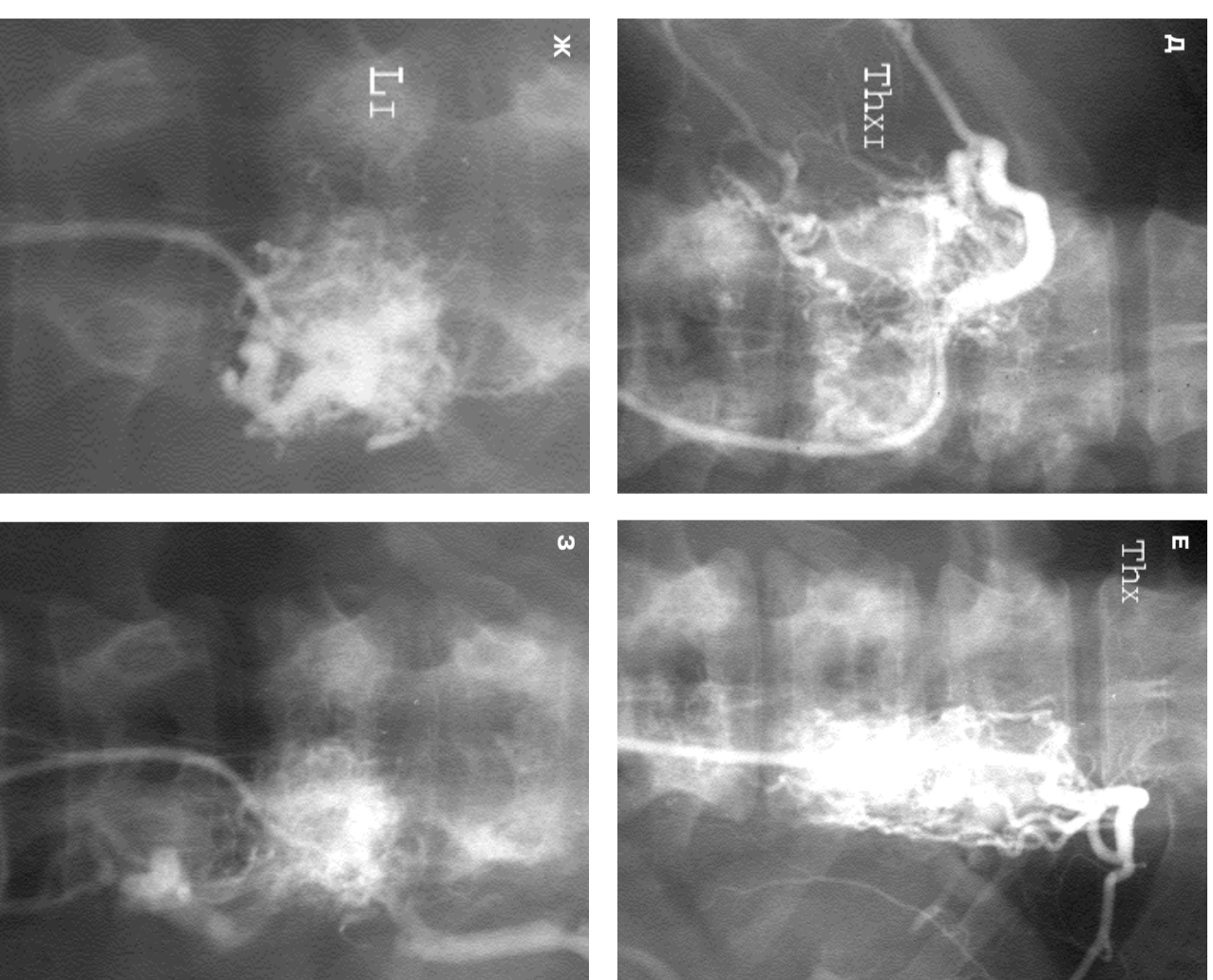
Обильно васкуляризованные ГАБ имеют на ангиограммах прямой признак — дополнительную сосудистую сеть. Такие ГАБ являются идеальным примером применения в диагностике ССА (Dorplan J., 1983).

Наиболее часто кровоснабжение ГАБ осуществляется из задней спинальной артерии, так как опухоли чаще локализируются по задней поверхности спинного мозга. На уровне шейного и поясничного углощений или при глубоких интрамедуллярных опухолях могут определяться расширенные сульфокоммиссуральные ветви из перерейной спинальной артерии, снабжающие кровью эти ГАБ (рис. 9А, Б, В, Г, Д, Е, Ж). ГАБ большей частью получают кровоснабжение из одной ветви. В тех опухолях, которые питаются более чем из одной

Эндоваскулярное лечение АВМ спинного мозга



СОСУДИСТЫЕ ОПУХОЛИ СПИННОГО МОЗГА И ПОЗВОНОЧНИКА



**Рис. 6 А, В, В, Г, Д, Е, Ж, З.** ГАВ многоканального кровоснабжения, расположенная интра- и парамедуллярно: **А** — ССА выявляет ГАВ спинного мозга на уровне D9 и L1 позвонков, кровоснабжающаяся из большой радикуломедуллярной артерии; **В** — в более поздней фазе заполняются крупные сосуды спинного мозга, многочисленные вены и «сосудистые клубки»; **В, Г, Д, Е, Ж, З** — через межреберные и поясничные артерии происходит контрастирование различных размеров сосудистых узлов опухоли, расположенных экстрадурально и паравертебрально.