

УДК 611.811.012

В.В. Ткачев^{1*}, Л.В. Шагал², А.С. Михалева², Г.Г. Музлаев^{1,2}

СЛУЧАЙ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ КАВЕРНОЗНОЙ МАЛЬФОРМАЦИИ СТВОЛА ГОЛОВНОГО МОЗГА

¹ГБУЗ «Научно-исследовательский институт – Краевая клиническая больница №1 им. проф. С.В. Очаповского» Министерства здравоохранения Краснодарского края, Краснодар, Россия²ГБОУ ВО «Кубанский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Краснодар, Россия

✉ *В.В. Ткачев, ГБУЗ НИИ-ККБ№1, 350086, г. Краснодар, ул. 1 Мая, 167, e-mail: tkachovvv@yandex.ru

Представлен случай успешного хирургического лечения пациентки с множественными каверномами головного мозга, которые манифестировали кровоизлияние в ствол мозга. Особенностью случая является выявление бессимптомной кавернозной мальформации у сестры-близнеца пациентки. Обсуждаются вопросы эпидемиологии и выбора хирургической тактики при кавернозных мальформациях ствола головного мозга.

Ключевые слова: кавернозная мальформация, кровоизлияние в ствол мозга.

V.V. Tkachev^{1*}, L.V. Shagal², A.S. Mikhaleva², G.G. Muzlaev^{1,2}

SURGERY FOR CAVERNOUS MALFORMATION OF THE CEREBRAL TRUNK

¹State budget institution of public health «Scientific research institution - Ochapovsky Regional clinic hospital #1», Ministry of Public Health, Krasnodar Region²FSBEI HE Kuban State Medical University, Public Health Ministry of Russia, Krasnodar

✉ *V.V. Tkachev, GBUZ SRI-RCH №1, 350086, Krasnodar, 1st May street, 167, e-mail: tkachovvv@yandex.ru

We present a surgical case with a patient treated for multiple cerebral cavernomas, manifesting with trunk extravasations. This case has special feature as the patient's twin-sister had asymptomatic cavernous malformation. Surgical technique and epidemiology are discussed for cerebral cavernous malformations.

Key words: cavernous malformation, cerebral trunk extravasation.

Введение

Кавернозные мальформации (КМ) головного мозга составляют 5 – 13% всех пороков развития сосудистой системы головного мозга и могут располагаться в любом отделе ЦНС [1]. Супратенториальные каверномы составляют 76%, субтенториальные – 19%, в том числе внутривентрикулярные – 14% и спинальные – 5% [2]. Множественные каверномы выявляются у 6 – 20% пациентов [3, 4]. Приводим случай хирургического лечения больной с множественными КМ головного мозга, манифестировавшими кровоизлиянием в ствол мозга.

Клинический случай

Больная Л., 21 год, поступила 26.05.2017 г. в НИИ – ККБ №1 им. С.В. Очаповского переводом из N-ой центральной районной больницы (ЦРБ) Краснодарского края. Анамнез: родилась преждевременно на 31 неделе многоплодной беременности первым ребенком в двойне в тазовом предлежании. Первые три месяца жизни провела в стационаре. Отставала в развитии. Был установлен диагноз: Детский церебральный паралич. Спастическая диплегия (болезнь Литтла

Г.80.1). Неоднократно госпитализировалась в лечебные учреждения и реабилитационные центры Краснодарского края. В 2013 г. в связи с эквинусной деформацией стоп выполнена корригирующая ортопедическая операция. Находилась на диспансерном наблюдении у невролога, однако лучевые методы обследования (КТ, МРТ) головного мозга ранее не выполнялись. Со слов матери в ходе реабилитации состояние пациентки значительно улучшилось: научилась ходить, писать левой рукой, освоила ряд трудовых навыков. Сохранялась дизартрия, легкое косоглазие с подергиванием глаз при взгляде вправо, спастико-паретическая походка; ограничение объема движений в правой руке, в которой отмечалось дрожание при удержании предметов. Медико-социальной экспертизой установлена вторая группа инвалидности. Несмотря на наличие неврологического дефицита, была социально адаптирована. Окончила школу. Училась в колледже. На занятия добиралась самостоятельно. Резкое ухудшения состояния отмечено 19.05.2017 г., когда остро развился приступ головокружения, сопровождавшийся рвотой. Речь стала невнятной,

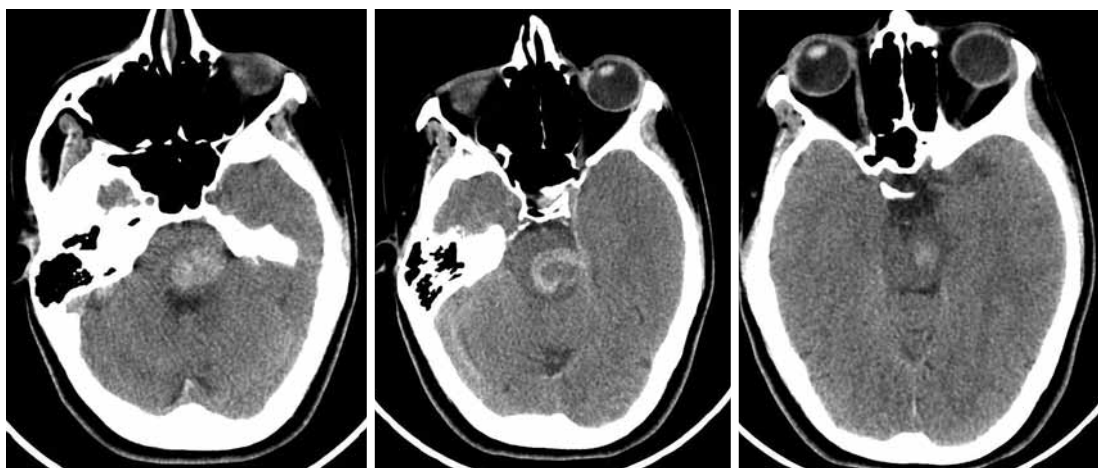


Рис. 1. Компьютерные томограммы головного мозга пациентки Л. в стационаре первичной госпитализации.

наросла слабость в правых конечностях, глазодвигательные и координаторные нарушения. Перестала передвигаться. Доставлена в неврологическое отделения N-ой ЦРБ Краснодарского края, где при КТ выявлена кавернозная мальформация с признаками кровоизлияния в ствол мозга (рис. 1). После стабилизации состояния 26.05.2017 г. переведена в неврологическое отделение НИИ – ККБ №1.

При поступлении в НИИ – ККБ №1 общее состояние больной средней тяжести. Жалобы на головную боль, расстройство сна, выраженное головокружение, нарушение движения и координации. В соматическом статусе без значимых отклонений от нормы. В неврологическом статусе: уровень сознания – легкое оглушение. Сонлива, астенизирована, эмоционально неустойчива. Вербальному контакту доступна ограничено в связи с речевыми нарушениями. Обращенную речь понимает, инструкции выполняет правильно. Менингеальные симптомы не определяются. Парез взора влево. Нистагма нет. Лицо симметрично. Язык по средней линии. Дизартрия. Активные движения ограничены в правой руке и нижних конечностях. Самостоятельно не передвигается. Мышечный тонус повышен в нижних конечностях по пирамидному типу. Мышечная сила снижена в правой руке прокси-

мально – 3 балла, дистально – 4 балла; в левой руке – 4 балла, в ногах – 3 балла. Положительные рефлекс орального автоматизма и патологические стопные знаки с двух сторон. Гемигипестезия справа. Динамические координаторные пробы выполняет правой рукой с интенцией. В связи с центральной задержкой мочи установлен мочевого катетер. Учитывая сроки, прошедшие от начала заболевания, принято решение о консервативной тактике ведения пациентки.

На КТ головного мозга (от 27.05.2017 г.) определяется внутримозговая гематома левой половины моста и среднего мозга, окруженная зоной перифокального отека объемом 8 см³. Отмечается незначительное расширение желудочковой системы. На МРТ головного мозга (от 29.05.2017 г.) определяется КМ левой половины моста с кровоизлиянием в мост и средний мозг. Имеются признаки окклюзионной гидроцефалии. Также имеется КМ правой затылочной доли (рис. 2).

Несмотря на проводимое консервативное лечение состояние больной ухудшалось. 30.05.2017 г. отмечено нарастание головной боли, угнетение уровня сознания до глубокого оглушения, развитие пареза взора вверх. При контрольной КТ головного мозга отмечено увеличение перифокального отека в зоне кровоизлияния, нарастание признаков гидроцефалии.

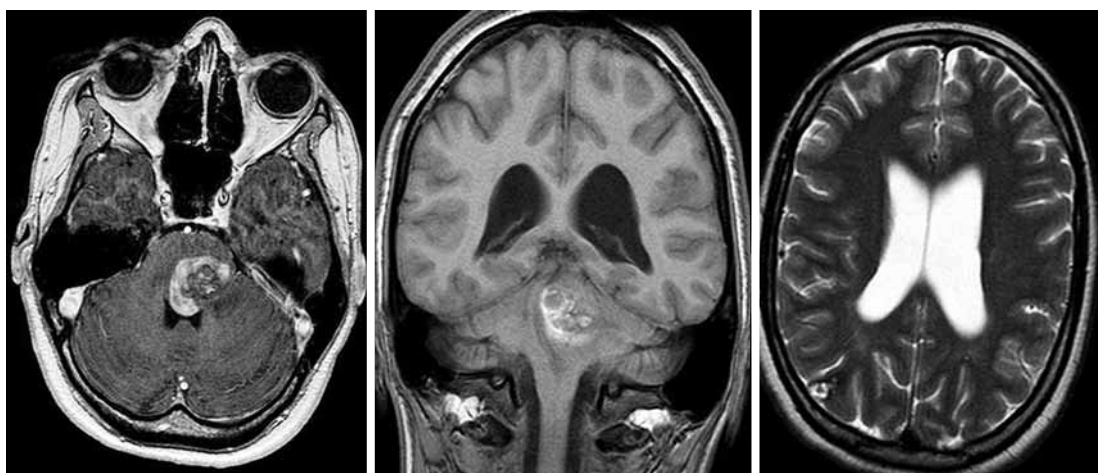


Рис. 2. Магнитно-резонансные томограммы головного мозга пациентки Л. до операции.

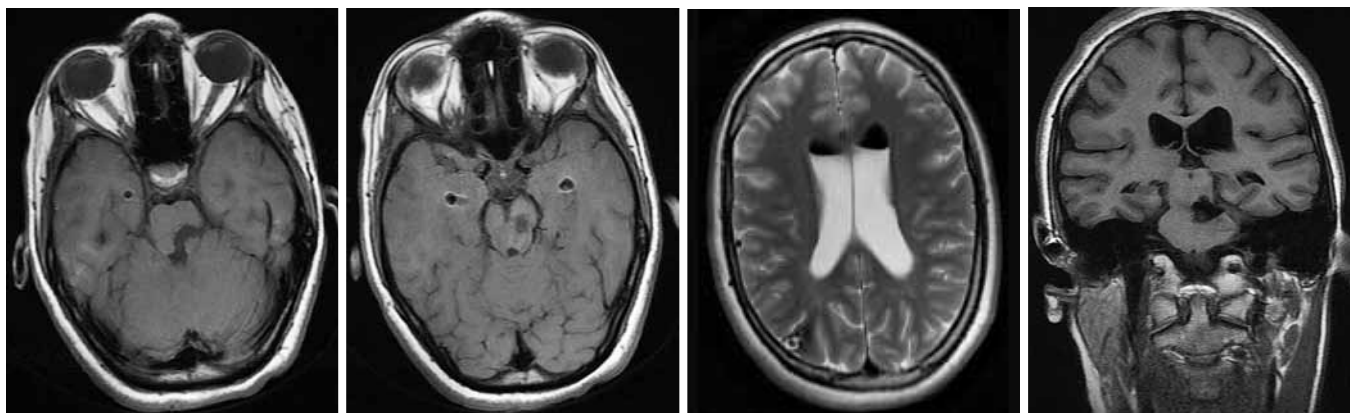


Рис. 3. Магнитно-резонансные томограммы головного мозга пациентки Л. в первые сутки после операции.

Учитывая отрицательную клиническую и рентгенологическую динамику, было принято решение о выполнении пациентке микрохирургического вмешательства на разорвавшейся кавернومه. После получения письменного согласия пациентки и её официальных представителей 1.06.2017 г. больной выполнена срединная субокципитальная краниотомия, удаление разорвавшейся кавернозной мальформации моста мозга.

Течение послеоперационного периода гладкое. Переведена на самостоятельное дыхание и экстубирована в первые сутки после операции. После пробуждения в неврологическом статусе отмечена разнонаправленная динамика: регресс глазодвигательных нарушений и парезов в конечностях на фоне нарастания правосторонней гемипарестезии и центрального пареза левого лицевого нерва. На контрольной МРТ (от 2.06.2017 г.) отмечается тотальное удаление КМ моста, уменьшение размеров желудочковой системы, пневмоцефалия (рис. 3).

На второй день после операции переведена из реанимационного отделения в нейрохирургическое, а после первичного заживления операционной раны – в неврологическое отделение, где проводилось медикаментозное и нейрореабилитационное лечение. Клинический диагноз подтвержден данными гистологического исследования. На 28 сутки после операции была выписана домой на амбулаторное лечение в удовлетворительном состоянии. На момент выписки отмечался значительный регресс неврологической симптоматики. Сиделась самостоятельно, ходила с поддержкой. Частично регрессировали парезы лицевого нерва и конечностей. Сила в левой руке – 5 баллов, в правой руке – 4 балла, в ногах – 4 балла. Сохранялась атаксия в правой руке и гемипарестезия справа. В отношении КМ правой затылочной доли было принято решение о динамическом наблюдении.

За время нахождения пациентки в стационаре её сестре-близнецу амбулаторно выполнена МРТ головного мозга. Выявлена КМ левой теменной доли (рис. 4).

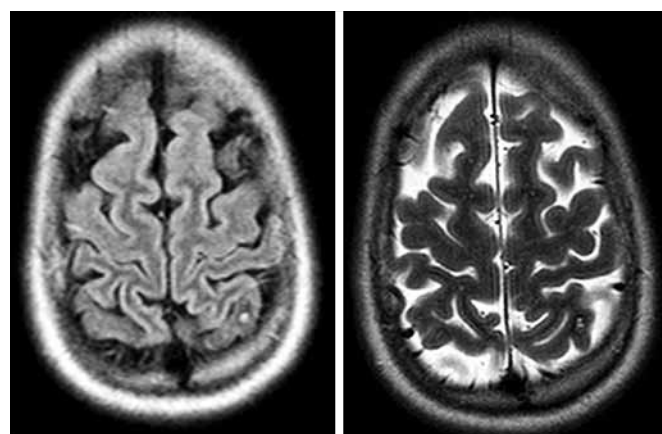


Рис. 4. Магнитно-резонансные томограммы головного мозга сестры-близнеца пациентки Л., выполненные амбулаторно.

Обсуждение

Выделяют спорадические и наследственные случаи КМ центральной нервной системы. Число спорадических случаев достигает 80–90% [2, 3, 4]. Принято считать, что спорадические каверномы в большинстве случаев являются врожденной патологией, пусковой механизм формирования которых неизвестен [4]. В последние годы, в связи с расширением наших представлений о генетике каверном и выявлением этнических групп, в которых частота наследственных случаев достигает 50% и выше, соотношение спорадических и наследственных форм подвергается пересмотру [2, 3, 4]. Кавернозные мальформации могут быть одиночными и множественными. Число пациентов с множественными каверномами варьирует от 6 до 20%, причем у пациентов с подтвержденной наследственной формой заболевания множественные каверномы выявляются достоверно чаще [2, 3, 4].

Каверномы ствола мозга выделяют в отдельную группу КМ в связи с особенностями клинического течения заболевания и сложностью технического исполнения операций. Каверномы ствола имеют достоверно более высокий риск манифестации кровоиз-

лиянием, достигающий 5% [5]; кровотечение из них чаще сопровождается развитием грубого неврологического дефицита и смертью пациента, чем при КМ другой локализации [2, 3, 4]. Наиболее часто встречаются каверномы моста – 68% всех стволовых каверном, реже продолговатого – 21% и среднего мозга – 11% [2]. На основании данных клинической картины, методов лучевой диагностики и данных гистологических исследований сотрудниками Национального медицинского исследовательского центра нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко выделено три клинико-инструментальных варианта КМ ствола мозга [4]:

- 1) гематома ствола мозга без прямых МРТ-признаков КМ,
- 2) гематома ствола мозга с наличием прямых МРТ-признаков КМ,
- 3) наличие прямых МРТ-признаков КМ без признаков гематомы.

Указанные клинические группы значительно отличаются частотой гистологической верификации диагноза «кавернома», которая достоверно ниже у пациентов первой группы и составляет 44%; частотой повторных кровоизлияний, которая в группах больных, имеющих на МРТ прямые признаки каверномы, была в два раза выше, чем у больных первой группы – соответственно 4 и 8,3% [4]. Выделенные группы больных также различались динамикой неврологических симптомов после проведенного микрохирургического лечения: наихудшие результаты были получены у больных третьей группы, в которой у 73% пациентов отмечено нарастание неврологической симптоматики в послеоперационном периоде [4].

В связи с тем, что внутрисосудистое лечение каверном невозможно, а результаты радиологического лечения противоречивы, микрохирургическое удаление КМ является методом выбора наряду с консервативным лечением [2, 3, 4, 5]. При решении вопроса о микрохирургическом лечении пациента с КМ ствола необходимо учитывать:

- 1) тяжесть соматического и динамику неврологического состояния больного,
- 2) объем зоны патологических изменений, наличие признаков компрессии окружающих стволовых образований и гидроцефалии,
- 3) расположение образования относительно срединной линии (центральная локализация или наличие латерализации) и наружной поверхности ствола мозга (есть или нет «выход» образования на наружную поверхность ствола мозга),
- 4) количество перенесенных кровоизлияний и сроки, прошедшие от момента последнего кровоизлияния (оптимальными сроками проведения операций принято считать первые четыре недели после кровоизлияния).

В представляемом клиническом случае молодой возраст и соматическое состояние пациентки не препятствовали проведению оперативного вмешательства. В динамике отмечалось ухудшение неврологического состояния больной, что, по нашему мнению, было связано с нарастанием зоны перифокального отека, вызывающего компрессию стволовых структур, окружающих мальформацию, и окклюзионную гидроцефалию.

По данным МРТ, патологическая зона в стволе мозга имела значительный объем, была латерализована в левой половине моста, смещая срединные образования вправо, и непосредственно «выходила на поверхность» ромбовидной ямки. Указанные факторы потенциально уменьшали риск развития нового, в том числе двухстороннего, неврологического дефицита.

По анамнестическим данным, кровоизлияние у пациентки было единственным, от момента начала заболевания прошло две недели. Это позволяло прогнозировать отсутствие рубцово-спаечного процесса в зоне операции, который наблюдается после повторных кровоизлияний из каверном, а также в случаях проведения операции спустя 4 недели и более после первичного кровоизлияния. Наш опыт свидетельствует, что наличие внутримозговой гематомы в стадии резорбции, отсутствие спаечного процесса после перенесенного кровоизлияния облегчают тотальное удаление каверномы, упрощают проведение гемостаза в ложе удаленной мальформации, что повышает вероятность успеха операции.

Выявление КМ у сестры-близнеца больной не позволяет однозначно судить о наследственном характере обсуждаемой патологии, верификация которой требует проведения дополнительных генетических и лучевых исследований у других членов семьи пациентки.

Литература/References

1. Medvedev JuA, Macko DE. Aneurysms and malformations of cerebral vessels. Etiology. Pathogenesis. Classification. Pathological anatomy. St. Petersburg: Russian neurosurgical institute named after professor AL Polenov Publ., 2013. Vol. II. 144p. (InRuss.) [Медведев Ю.А., Мацко Д.Е. Аневризмы и пороки развития сосудов мозга. Этиология. Патогенез. Классификация. Патологическая анатомия. СПб.: Изд. РНХИ им.проф. А.Л. Поленова, 2013. Том II. 144с.]
2. Kivelev JuV. Brain cavernomas. St. Petersburg: People and health Publ., 2013. 216p. (InRuss.) [Кивелев Ю.В. Каверномы мозга. СПб.: Человек и его здоровье, 2013. 216с.]
3. Awad IA, Barrow DL. Cavernous malformations. Illinois: AANS. Park Ridge. Publ. 1993. 224p.
4. Belousova OB, Konovalov AN. Cavernous malformations of the central nervous system. Moscow:

Kinovek Publ. 2014. 256p. (InRuss.) [Белоусова О.Б., Коновалов А.Н. Кавернозные мальформации центральной нервной системы. М.: Киновек, 2014. 256с.]

5. Porter RW, Detwiler PW, Spetzler RF, Lawton MT, Baskin JJ, Derksen PT, Zabramski JM. Cavernous malformations of the brainstem: experience with 100 patients. J.Neurosurg. 1999. Vol.90(1). P. 50 – 58.

Сведения об авторах

Ткачев В.В., д.м.н., заведующий нейрохирургическим отделением № 2, НИИ – ККБ №1 им. проф. С.В.Очаповского (Краснодар, Россия). E-mail: tkachovvv@yandex.ru.

Шагал Л.В., к.м.н., ассистент кафедры нервных болезней и нейрохирургии с курсом нервных болезней и нейрохирургии ФПК и ППС, ГБОУ ВО КубГМУ (Краснодар, Россия). E-mail: shagallv@mail.ru.

Михалева А.С., к.м.н., ассистент кафедры нервных болезней и нейрохирургии с курсом нервных болезней и нейрохирургии ФПК и ППС, ГБОУ ВО КубГМУ (Краснодар, Россия). E-mail: corpus@ksma.ru.

Музлаев Г.Г., д.м.н., профессор, заведующий кафедрой нервных болезней и нейрохирургии с кур-

сом нервных болезней и нейрохирургии ФПК и ППС, ГБОУ ВО КубГМУ (Краснодар, Россия). E-mail: muzlaev@med.kubannet.ru.

Конфликт интересов отсутствует.

Статья поступила 25.07.2017 г.

Author credentials

Tkachev V.V., Phd, head of neurosurgeon department №1, SBIPH 'Scientific Research Institute – Ochapovsky Regional Clinic Hospital # 1' (Krasnodar, Russia). E-mail: tkachevvv@mail.ru.

Chagal L.V., KMS, FSFEI HE KubGMU, Public Health Ministry of Krasnodar Region (Krasnodar, Russia). E-mail: kkb1@mail.ru.

Mikhaleva A.S., MSD, assistant of neurological diseases and neurosurgery faculty, ATF, GBOU KubSMU (Krasnodar, Russia). E-mail: corpus@ksma.ru.

Muzlaev G.G., PhD, professor, physician of superior merit, head of Neurology and Neurosurgery Department, FSFEI HE KubGMU, Public Health Ministry of Krasnodar Region (Krasnodar, Russia). E-mail: muzlaev@med.kubannet.ru.

Conflict of interest: none declared.

Accepted 25.07.2017