

Глава 1. Эпидемиология и биологические свойства интрамедуллярных опухолей	6
1.1. Эпидемиология интрамедуллярных опухолей.	6
1.2. Частота встречаемости и биологические особенности наиболее распространенных интрамедуллярных опухолей	6
1.2.1. Эпендимомы	6
1.2.2. Астроцитомы	8
1.2.3. Различия спинальных и церебральных нейроэпителиальных опухолей	10
1.2.4. Гемангиобластомы	12
1.2.5. Редкие интрамедуллярные опухоли	13
Меланоцитарное поражение	13
Метастазы	14
Эктопические невриномы, менингиомы	15
Глава 2. Клиника и диагностика интрамедуллярных опухолей	22
2.1. Клиническая картина интрамедуллярных опухолей	22
2.2. Магнитно-резонансная томография в диагностике интрамедуллярных опухолей	27
2.2.1. Общие принципы использования МРТ для диагностики интрамедуллярных опухолей	27
2.2.2. МРТ – диагностика наиболее распространенных интрамедуллярных опухолей	32
Эпендимомы	32
Астроцитомы	39
Гемангиобластомы	49
2.2.3. МРТ – исследование в оценке результатов оперативного лечения интрамедуллярных опухолей	53
Глава 3. Хирургическое лечение интрамедуллярных опухолей	64
3.1. Хирургическая тактика при лечении интрамедуллярных опухолей	64
3.1.1. История развития и современное состояние хирургии интрамедуллярных опухолей	64

3.1.2. Эпендимомы	65
3.1.3. Астроцитомы	66
3.1.4. Гемангиобластомы	67
3.2. Методика удаления интрамедуллярных опухолей	67
3.2.1. Доступ к интрамедуллярным опухолям. Ламинэктомия. Ламинотомия. Ламинопластика	68
3.2.2. Микрохирургическое удаление узловых опухолей	73
3.2.3. Микрохирургическое удаление гемангиобластом	154
3.2.4. Удаление липом	180
3.3. Флуоресцентная диагностика и лазерная спектроскопия в хирургии интрамедуллярных опухолей	186
3.3.1. История развития методики флуоресцентной навигации	187
3.3.2. Принципы применения флуоресцентной навигации в хирургии интрамедуллярных опухолей.	188
3.4. Функциональные результаты удаления интрамедуллярных опухолей	190
3.4.1. Принципы оценки результатов операций	190
3.4.2. Оценка результатов операций в зависимости от тяжести предоперационных неврологических нарушений	197
3.4.3. Оценка результатов операций в зависимости от гистологической природы опухоли	200
3.5. Осложнения удаления интрамедуллярных опухолей	204
Глава 4. Хирургическое лечение интрамедуллярных кавернозных ангиом	216
4.1. Частота встречаемости. Особенности патогенеза и морфологии кавернозных ангиом	216
4.2. Клиническая картина и течение интрамедуллярных кавернозных ангиом	217
4.3. МРТ в диагностике интрамедуллярных кавернозных ангиом	218
4.4. Хирургическая тактика и микрохирургическое удаление интрамедуллярных кавернозных ангиом	220
4.5. Оценка результатов удаления спинальных интрамедуллярных кавернозных ангиом	237

2.2.2. МРТ-ДИАГНОСТИКА НАИБОЛЕЕ РАСПРОСТРАНЕННЫХ ИНТРАМЕДУЛЛЯРНЫХ ОПУХОЛЕЙ

Эпендимомы

При МРТ-исследовании у пациентов с эпендимомой можно четко визуализировать увеличение размеров спинного мозга в сагиттальной плоскости и разграничить солидную часть опухоли и сирингомиелические или опухолевые кисты. Большинство спинальных эпендимом при сканировании в сагиттальной плоскости имеют характерную сигарообразную (вытянутую эллипсоидную) форму. В более редких случаях опухоль может иметь форму, близкую к шарообразной.

На T1-взвешенных изображениях опухоль имеет изо- или гипоинтенсивный по сравнению со спинным мозгом сигнал. Абсолютное большинство опухолей накапливает контраст при внутривенном введении парамагнетиков. При контрастировании отмечается быстрое и достаточно гомогенное повышение интенсивности сигнала от опухолевой ткани. На этом фоне появляется возможность определить истинный размер эпендимомы и дифференцировать ткань опухоли и прилежащую зону отека мозговой ткани. В отдельных случаях можно наблюдать неравномерное накопление контраста в эпендимоме. Подобный феномен связан с последствиями перенесенных небольших внутриопухолевых кровоизлияний, в исходе которых возможно формирование небольших постгеморрагических внутриопухолевых кист (рис. 2.2.2, стр. 33).

На T2-взвешенном изображении эпендимома имеет гиперинтенсивный или изоинтенсивный по сравнению с мозгом сигнал. На фоне гиперинтенсивного сигнала самой опухоли может выявляться так называемый полюсной знак – ободок гипоинтенсивного сигнала высокой степени выраженности, связанный с отложением гемосидерина в области полюсов образования. Этот феномен обусловлен перенесенными микрогеморрагиями, встречающимися в богато васкуляризованных ростовых зонах опухоли, расположенных в полюсах образования.

Подобные изменения также могут встречаться и в паренхиме, однако интенсивность их, как правило, выражена слабее.

Сирингомиелические кисты, которые выявляются над полюсами опухоли, одинаково хорошо визуализируются в T1- и T2-режимах. Кисты, сопровождающие эпендимомы, часто имеют неровные стенки и содержат большое количество перегородок. Подобный процесс носит название «фенестрация». Фенестрация может проявляться в виде четких тонких поперечных перегородок (рис. 2.2.3, стр. 34), или просвет кисты может быть неравномерным, создавая впечатление хаотичного чередования участков с сохраненными фрагментами мозгового вещества и кистами (рис. 2.2.4, стр. 35). Кисты, расположенные над верхним полюсом эпендимомы, могут распространяться и на продолговатый мозг, вызывать его кистозную трансформацию и расширение (сирингобульбия) с уменьшением размеров большой затылочной цистерны или ее полным исчезновением (рис. 2.2.5, стр. 36–37).

В большинстве случаев сирингобульбия характерна для опухолей шейного отдела спинного мозга, но она может встречаться и при более низком расположении образования. В нашей практике отмечен случай сирингомиелии в сочетании с сирингобульбией даже при эпендимоме конечной нити с распространением опухоли на конус спинного мозга (рис. 2.2.6, стр. 38).



Рис. 2.2.2. Эпендимомы (Grade II) шейного отдела спинного мозга.

Сирингомиелия. Сирингобульбия.

А. Шейный отдел позвоночника, сканирование в сагиттальной плоскости.

Б. Сканирование в коронарной плоскости.

T1-взвешенное изображение с контрастированием – отмечается накопление контрастного вещества в ткани интрамедуллярной опухоли слегка вытянутой эллипсовидной формы, расположенной на уровне тела C2 позвонка. Выше и ниже опухоли расположены сирингомиелические кисты. Верхняя киста распространяется в продолговатый мозг – сирингобульбия. Накопление контрастного вещества в опухоли неоднородно. Имеются небольшие участки в паренхиме образования, которые не накапливают контрастный препарат. Подобная картина трактуется как последствия мелких внутриопухолевых кровоизлияний с последующим формированием микрокист в ткани образования.

Приведенные иллюстрации показывают, что сегментарная распространенность сирингомиелических кист при эпендимоме широко варьирует: от 1–2 см., до тотального поражения спинного мозга по всей длине.

Опухолевые кисты различного объема при эпендимоме встречаются в 30% наблюдений. Как уже было отмечено выше, они могут располагаться в центре опухоли, но могут, как и сирингомиелические, примыкать к полюсам образования.

В отличие от сирингомиелических кист, стенки опухолевых кист накапливают контрастный препарат, а сами кисты редко достигают больших размеров, хотя в отдельных случаях отмечается кистозная трансформация основного объема опухоли или даже полная кистозная транс-

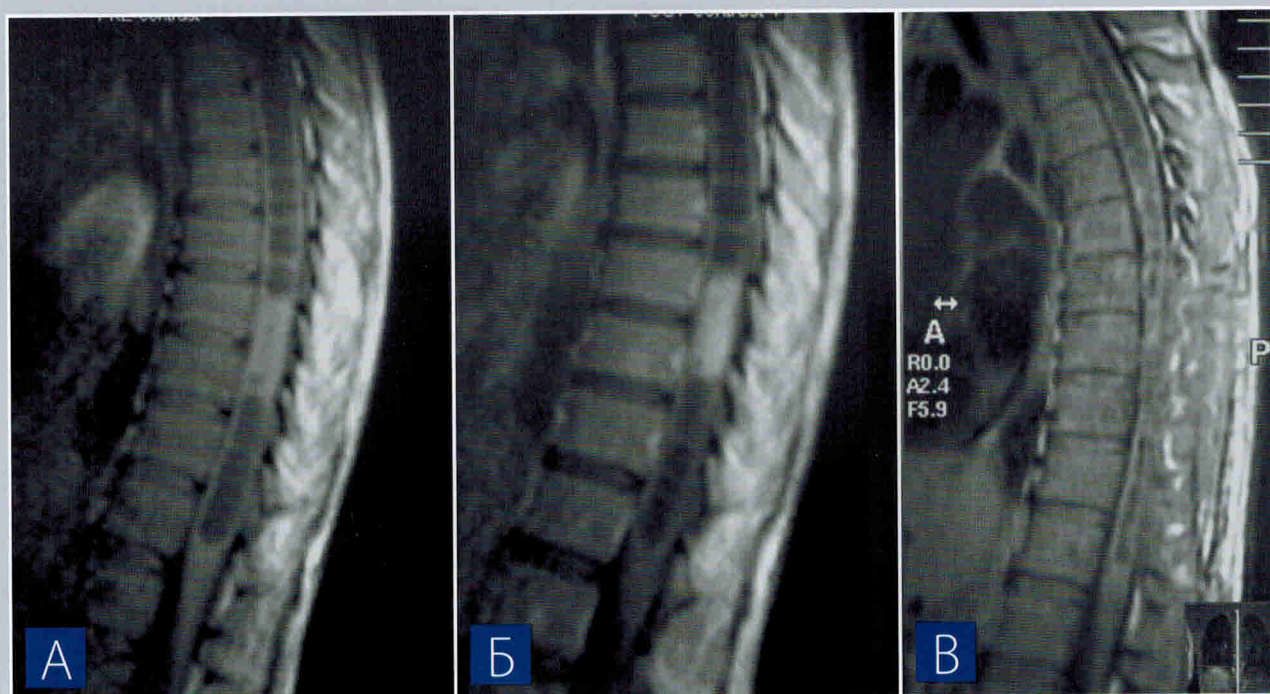


Рис. 2.2.3. Эпендимома (Grade II) поясничного утолщения (T10–T11). Сирингомиелия.

- А, Б.** Нижне-грудной, верхне-поясничный отделы позвоночника, сканирование в сагитальной плоскости, T1-взвешенное изображение с контрастированием – отмечается накопление контрастного вещества в ткани интрамедуллярной опухоли вытянутой эллипсовидной формы, расположенной на уровне T10–T11 позвонков. Выше и ниже опухоли расположены сирингомиелические кисты с хорошо выраженной фенестрацией. Киста разделена на камеры тонкими поперечными перегородками.
- В.** Исследование в ранние сроки после удаления опухоли. На уровне удаленного образования отмечается участок локальной атрофии спинного мозга. Убедительных признаков накопления контрастного вещества в проекции удаленной опухоли нет. Диаметр сирингомиелических кист в участках, прилежащих к ложу опухоли, уменьшился.

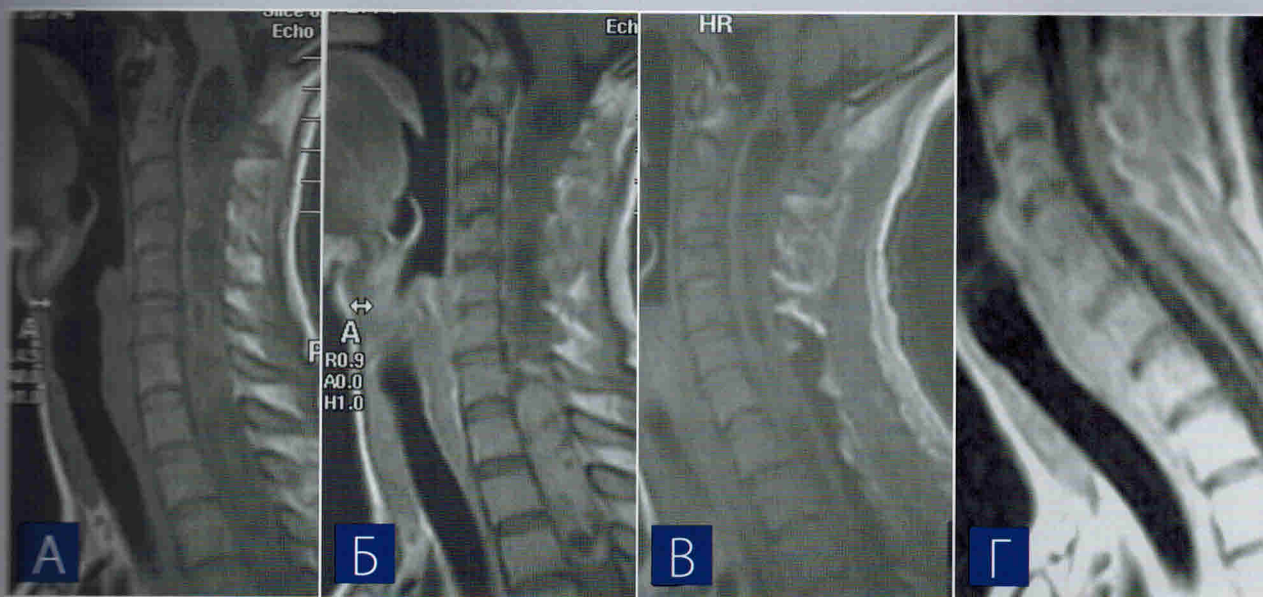


Рис. 2.2.4. Эпендимом (Grade II) с полюсными опухолевыми кистами ниже-шейного и верхне-грудного отделов спинного мозга. Сирингомиелия.

- А.** Шейный и верхне-грудной отделы позвоночника, сканирование в сагиттальной плоскости, T1-взвешенное изображение – на всем протяжении исследуемого участка мозг расширен, переднее и заднее ликвороносные пространства не определяются. На уровне Т1–Т3 позвонков обнаруживается участок вытянутой эллипсовидной формы с относительно равномерным снижением МР-сигнала – опухоль? Выше опухоли на протяжении всего шейного отдела МР-сигнал от мозга неоднороден, отмечается чередование участков изо- и гипоинтенсивного сигнала – киста с неравномерным просветом и большим количеством перегородок.
- Б.** Шейный и верхне-грудной отделы позвоночника, сканирование в сагиттальной плоскости, T1-взвешенное изображение с контрастированием. Отмечается неравномерное, интенсивное накопление контрастного вещества в опухоли, расположенной на уровне С7–Т3 позвонков. Неравномерность накопления контраста связана с наличием небольших внутриопухолевых кист. В шейном отделе спинного мозга накопления контрастного препарата нет. Изменения в шейном отделе спинного мозга характерны для сирингомиелической кисты с неравномерным просветом.
- В.** Шейный и верхне-грудной отделы позвоночника, сканирование в сагиттальной плоскости, T1-взвешенное изображение с контрастированием. Исследование в ранние сроки после удаления опухоли. На месте расположения опухоли выявляется интрамедуллярная полость. Убедительных признаков накопления контрастного вещества нет. Удаление опухоли – тотальное. Размеры сирингомиелической кисты без существенной динамики.
- Г.** Аналогичное контрольное исследование через 6 мес. после операции – интрамедуллярная киста на месте удаленной опухоли и сирингомиелическая киста спались, спинной мозг атрофичен, отмечается расширение ликвороносных пространств на всем протяжении шейного отдела спинного мозга и в верхне-грудных сегментах.

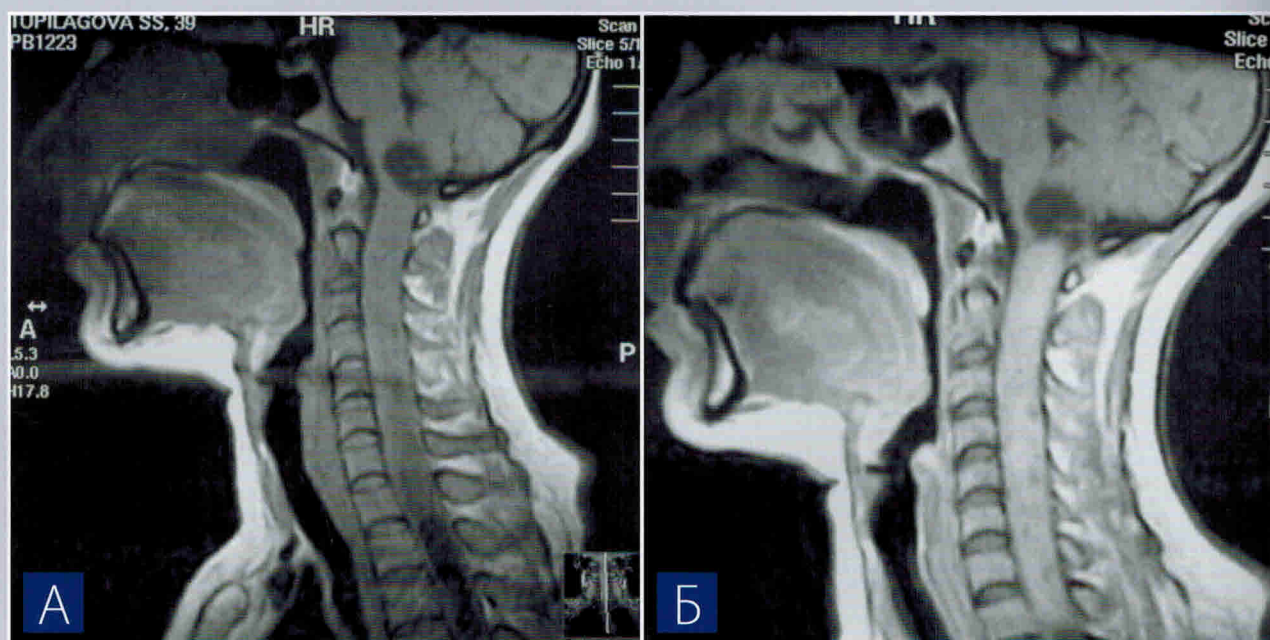


Рис. 2.2.5. Эпендимом (Grade II) шейного и верхне-грудного отделов спинного мозга. Сирингомиелия. Сирингобульбия.

- А.** Краниовертебральный переход, шейный и верхне-грудной отделы позвоночника, сканирование в сагиттальной плоскости, T1-взвешенное изображение. На протяжении шейного отдела спинного мозга и верхне-грудных сегментов от края большого затылочного отверстия до уровня диска T1 выявляется интрамедуллярная опухоль вытянутой эллипсовидной формы. Спинной мозг в проекции опухоли расширен, переднее и заднее ликвороносные пространства не определяются. МР-сигнал от опухоли изоинтенсивен. В области продолговатого мозга выявляется патологическое образование овальной формы с четкими контурами, характеризующееся равномерным снижением МР-сигнала – сирингобульбическая киста. Верхний край кисты поднимается до уровня нижних отделов четвертого желудочка. Большая затылочная цистерна значительно уменьшена и смещена вверх. Ниже уровня диска T1 выявляется внутримозговая киста с четкими стенками. Сигнал от содержимого кисты гипоинтенсивный.
- Б.** Краниовертебральный переход, шейный и верхне-грудной отделы позвоночника, сканирование в сагиттальной плоскости, T1-взвешенное изображение с контрастированием. Опухоль равномерно интенсивно накапливает контрастный препарат. Кисты примыкают к полюсам опухоли. Накопления контрастного препарата в стенках кист нет – сирингомиелия.

3.2.3. МИКРОХИРУРГИЧЕСКОЕ УДАЛЕНИЕ ГЕАНГИОБЛАСТОМ

Перед описанием классической схемы операции по поводу спинальной гемангиобластомы необходимо отметить, что небольшие гемангиобластомы (мы отнесли в эту группу образования не более 5 мм в диаметре – 40 наблюдений), сопровождались незначительным расширением сосудов спинного мозга и были удалены абсолютно бескровно (рис. 3.2.45, стр. 154–155; 3.2.46, стр. 156–157). При удалении небольших гемангиобластом, расположенных в проекции зоны входа задних корешков, для доступа к опухоли может быть использована гемиламинэктомия с медиальной фасетэктомией. Учитывая ограниченный размер опухоли и отсутствие серьезного риска кровотечения, даже такой размер костного окна позволяет провести адекватно

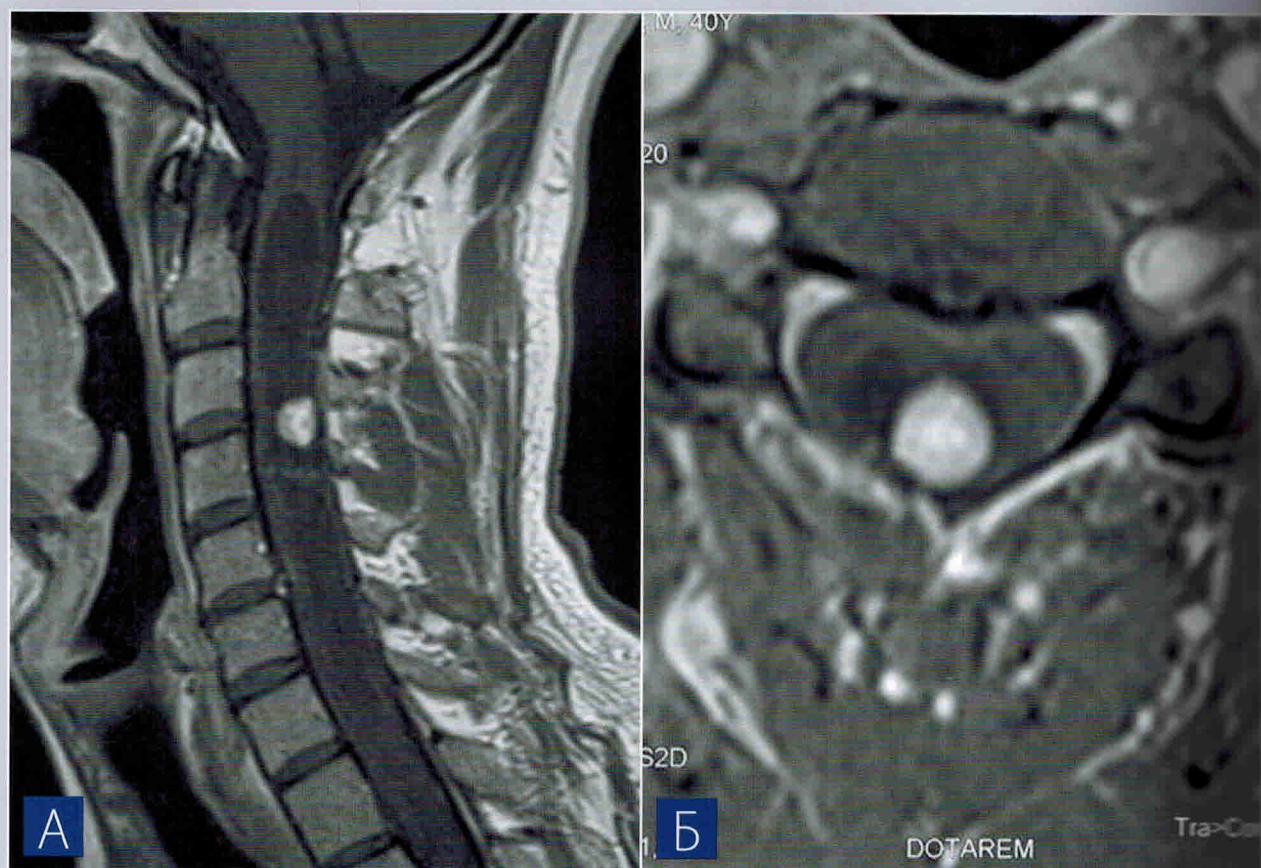


Рис. 3.2.45. МРТ-картина и интраоперационные микрофотографии небольшой гемангиобластомы (Gradel) шейного отдела спинного мозга, расположенной в проекции задней срединной щели.

МРТ-исследование шейного отдела позвоночника и спинного в сагиттальной плоскости (А) и аксиальной плоскости (Б). Сканирование в режиме T1 с контрастированием. Выявляется кистозная трансформация мозга на протяжении от C1 до C7 позвонков. Стенки кисты не накапливают контрастного вещества – типичная опухолевая сирингомиелия. По задней стенке кисты на уровне C3–C4 выявляется округлое образование интенсивно и равномерно накапливающее контрастное вещество – опухолевый узел. На аксиальном срезе видно, что узел расположен строго в проекции задней срединной щели. МР-картина, характерная для гемангиобластомы.

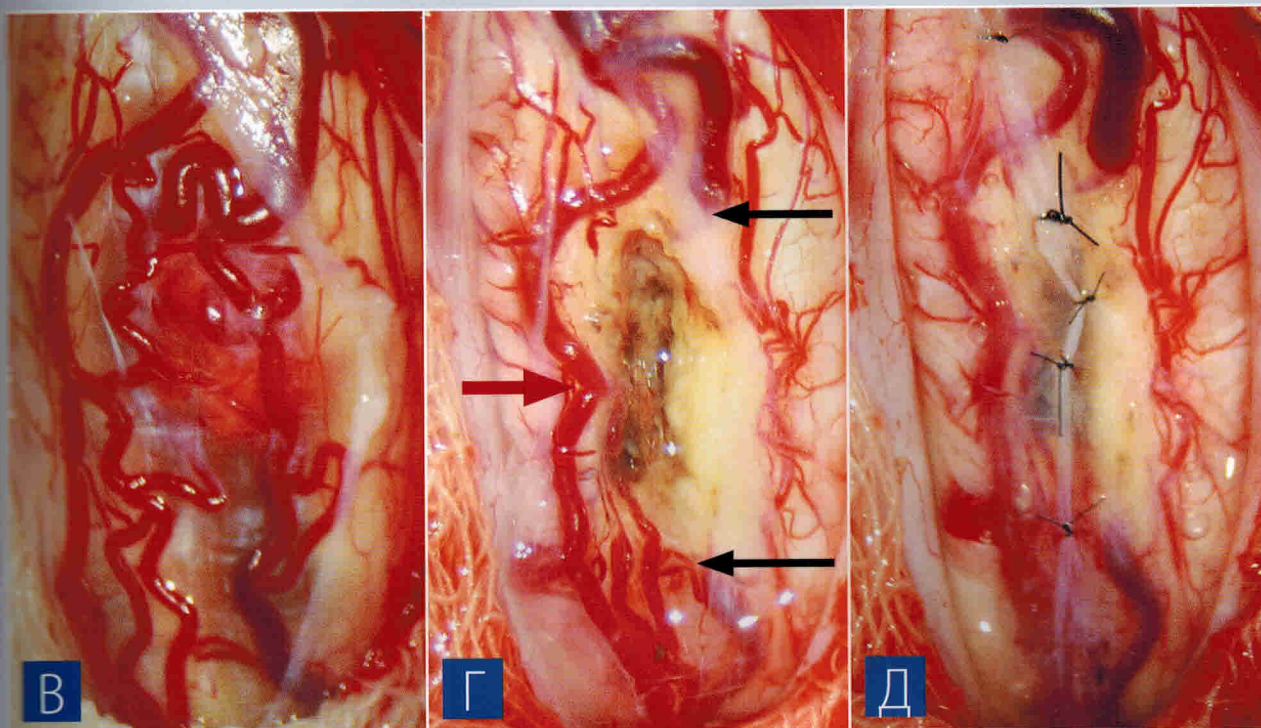


Рис. 3.2.45. МРТ-картина и интраоперационные микрофотографии небольшой гемангиобластомы (Gradel) шейного отдела спинного мозга, расположенной в проекции задней срединной щели.

В–Д. Интраоперационные микрофотографии.

В. Вид спинного мозга до вскрытия арахноидальной оболочки. Опухолевый узел оранжевого цвета с четкими границами со спинным мозгом, выходящий на поверхность мозга на большом протяжении, окружен расширенными извитыми сосудами. Типичная картина гемангиобластомы.

Г. Вид полости в спинном мозге, возникшей после удаления опухоли. Расширенная вена, дренировавшая кровь от опухолевого узла, коагулирована и пересечена выше и ниже образования (указана черными стрелками). Пройодимость сосуда, не входившего в ткань образования, сохранена (указан красной стрелкой).

Д. Вид спинного мозга после ушивания арахноидальной оболочки.

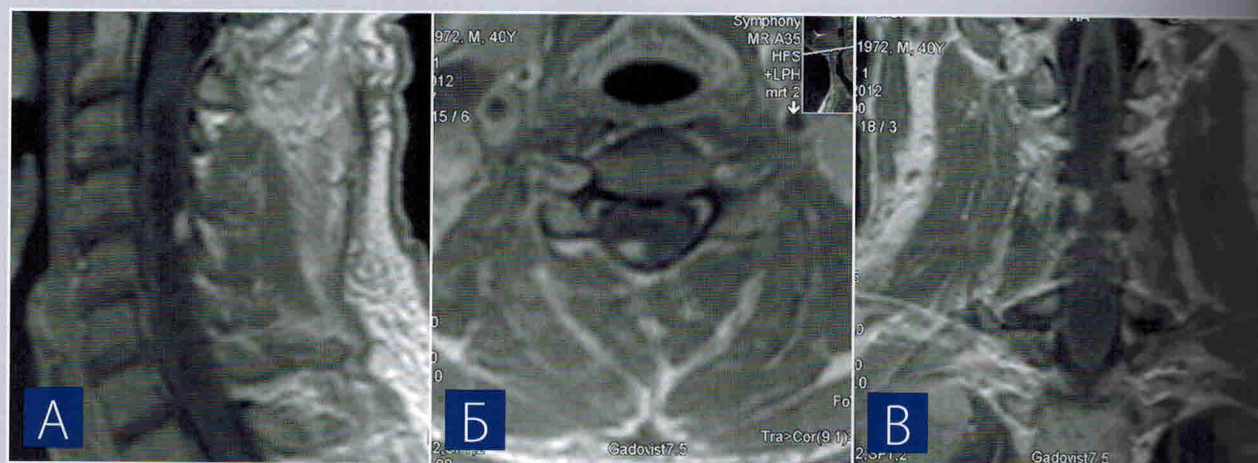


Рис. 3.2.46. МРТ-картина и интраоперационные фотографии небольшой гемангиобластомы (Grade I) шейного отдела спинного мозга, расположенной в проекции DREZ-зоны. МРТ-исследование шейного отдела позвоночника и спинного мозга в сагиттальной плоскости (А) и аксиальной плоскости (Б), коронарной плоскости (В). Сканирование в режиме Т2 с контрастированием. Выявляется кистозная трансформация мозга на протяжении от С4 до С6 позвонков. Стенки кисты не накапливают контрастного вещества – сириномиелия. По задней стенке кисты на уровне С4–С5 выявляется небольшое образование слегка вытянутой формы, интенсивно и равномерно накапливающее контрастное вещество – холестерный узел. На аксиальном срезе видно, что узел расположен в проекции DREZ справа. МР-картина, характерная для гемангиобластомы.

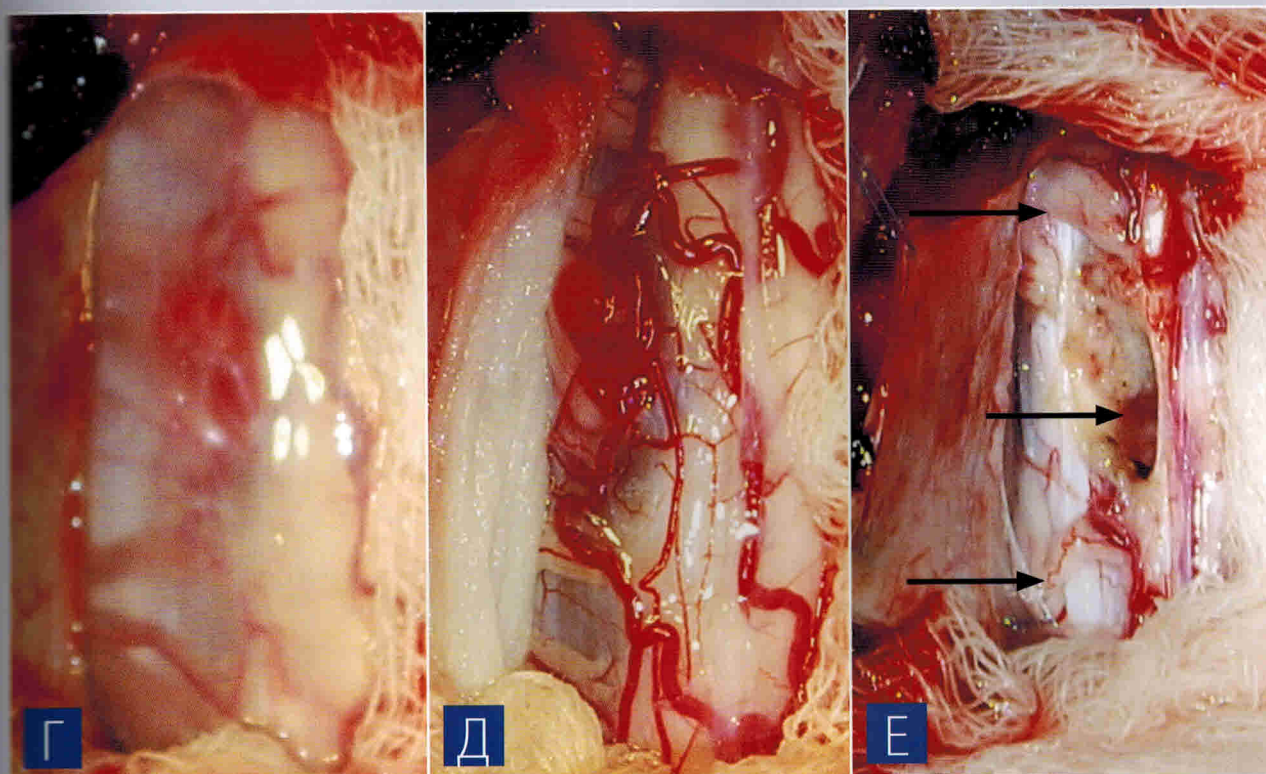


Рис. 3.2.46. МРТ-картина и интраоперационные фотографии небольшой гемангиобластомы (Grade I) шейного отдела спинного мозга, расположенной в проекции DREZ-зоны.

Г–Е. Интраоперационные микрофотографии.

- Г. Вид спинного мозга до вскрытия арахноидальной оболочки. Небольшой опухолевый узел красного цвета, выходящий на поверхность мозга, виден через слегка замутненную арахноидальную оболочку. Типичная картина гемангиобластомы. С целью доступа к опухоли выполнена гемиламинэктомия С4–С5 с частичной резекцией основания остистых отростков. Для улучшения обзора операционного поля ТМО вскрыта полуовальным разрезом основанием к проекции корешковой манжетки. Подшитый к мышечному валику лоскут ТМО хорошо виден латеральнее поверхности спинного мозга.
- Д. Вид спинного мозга после вскрытия арахноидальной оболочки. Небольшой опухолевый узел красного цвета с четкими границами, окруженный расширенными сосудами, выходит на поверхность мозга в области резко расширенной DREZ-зоны. Область DREZ вследствие сирингомиелии имеет серо-синюшный цвет. Опухоль связана с несколькими радицеллами заднего корешка. Вследствие вздутия спинного мозга радицеллы натянуты, напряжены.
- Е. Вид спинного мозга после удаления опухоли. На месте опухолевого узла имеется небольшая полость (указана стрелкой). В ходе удаления опухоли были пересечены 3 радицеллы. После вскрытия сирингомиелической полости, которое произошло в момент удаления опухоли, мозг коллабировался. Растяжение мозга в зоне DREZ полностью исчезло. Серо-синюшная окраска этой зоны также исчезла. Из-за значительного уменьшения диаметра мозга ранее растянутые по длине радицеллы заднего корешка имеют извилистый ход (обозначены стрелками).

ревизию дорзо-латеральной поверхности спинного мозга и удалить образование. С целью увеличения зоны обзора спинного мозга при выполнении гемиламинэктомического доступа ТМО можно вскрывать дугообразным разрезом основанием лоскута к проекции корешковой манжетки, что, по нашему мнению, облегчает манипуляции в интрадуральном пространстве.

При удалении более крупных гемангиобластом выполнение гемиламинэктомии не оправданно. Для доступа к этим опухолям необходимо выполнять ламинэктомию или ламинотомический вариант вмешательства. Это связано с возможным возникновением кровотечения в момент удаления образований и необходимостью широкого и свободного доступа к мозгу для снижения риска кровотечения и облегчения хирургических манипуляций в случае его возникновения.

Крупные гемангиобластомы отличаются различной выраженностью сосудистой сетки. В нашей серии наблюдений было обнаружено 56 подобных опухолей. В 25 наблюдениях крупные опухоли не имели гипертрофированных питающих артерий (рис. 3.2.47, стр. 159–161), их удаление не вызывало технических сложностей. В 31 наблюдении дорзальная поверхность мозга и опухоль были почти полностью закрыты дилатированными венозными сосудами. В ходе удаления были обнаружены крупные артериальные сосуды, питающие образование (рис. 3.2.48, стр. 162–163). Удаление подобных опухолей связано с риском кровотечения и представляет собой более сложное в техническом отношении вмешательство. При МРТ-исследовании с контрастированием степень васкуляризации опухоли не меняла характер МР-картинки. Поэтому в определении степени васкуляризации гемангиобластомы, а следовательно, и степени риска интраоперационного кровотечения МР-исследование не может помочь хирургу. Цельсообразность проведения предоперационной спинальной ангиографии остается предметом дискуссии. В абсолютном большинстве случаев мы проводим эти операции без предварительного ангиографического исследования и эмболизации. Рассматривая вопрос о предварительном эндовасальном вмешательстве, нужно учитывать тот факт, что до настоящего времени нет исследований, подтверждающих более высокую эффективность операций с предварительной эмболизацией. Дополнительной проблемой является малое количество специалистов, владеющих техникой эндовасальных вмешательств на сосудах спинного мозга. Наиболее обоснованной можно считать предварительную эмболизацию только при сложных для удаления крупных вентральных гемангиобластомах, которые в клинической практике встречаются крайне редко. Эмболизация может быть предложена как самостоятельный метод лечения или в сочетании с последующей радиохирургией пациентам, отказавшимся от операции, или при невозможности выполнить операцию в силу соматической отягощенности больного.

В ходе операции отличие гемангиобластомы от остальных интрамедуллярных опухолей хорошо заметно уже при внешнем осмотре спинного мозга. В отличие от нейроэпителиальных опухолей гемангиобластомы практически всегда выходят на поверхность спинного мозга. В 97% случаев в нашей серии наблюдений гемангиобластомы выходили на заднюю или заднебоковую поверхность. Опухолевый узел имел типичный оранжевый или вишневый цвет и был окружен расширенными извитыми сосудами. В ряде наблюдений можно обнаружить, что выше и ниже опухоли в проекции предполагаемой задней срединной щели, задние столбы раздвинуты и под уплотненной мягкой мозговой оболочкой просвечивают полостные синингомиелических кист. Степень дилатации сосудов, окружающих опухоль, определялась

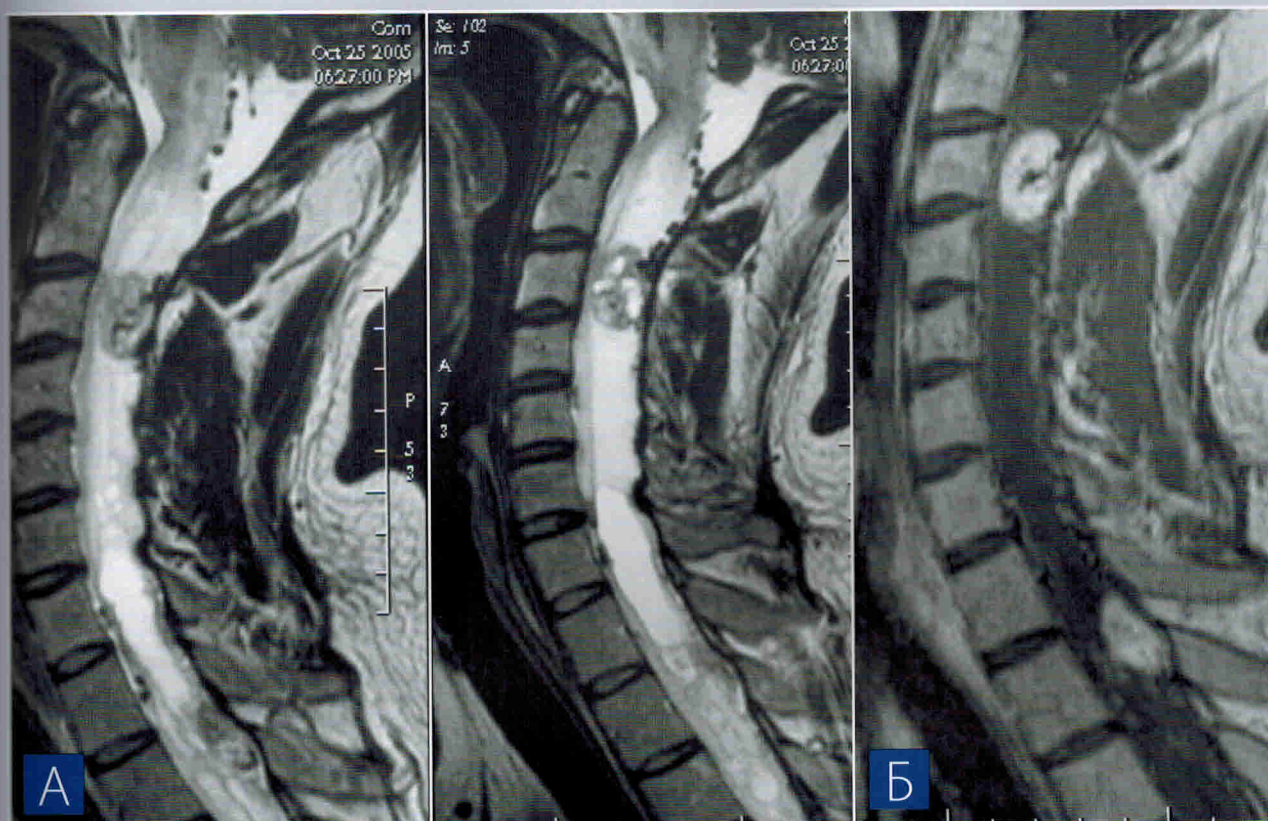


Рис. 3.2.47. МРТ-картина и интраоперационные фотографии множественных гемангиобластом ствола, шейного и грудного отделов, отдела спинного мозга при болезни фон Гиппеля – Линдау.

МРТ-исследование шейного и верхней части грудного отдела позвоночника и спинного мозга в сагиттальной плоскости. Сканирование в режиме T2 (А) и T1 с контрастированием (Б). Выявляется кистозная трансформация мозга на всем протяжении исследованного участка, начиная от линии McRae. Стенки кисты не ровные, просвет кисты неоднороден, но стенки не накапливают контрастного вещества –сирингомиелия. На уровне тела С3 позвонка в мозге имеется слегка вытянутой эллипсовидной формы образование, занимающее практически весь просвет позвоночного канала. Образование интенсивно накапливает контрастное вещество с незначительным дефектом накопления в центре – опухольный узел. Второй опухольный узел меньшего размера, также интенсивно накапливающий контрастное вещество, расположен по дорзальной поверхности мозга на уровне Т2 позвонка. На поверхности мозга имеются участки flow voids.