

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ УЗБЕКИСТАН
ТАШКЕНТСКИЙ ГОСУДАСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ ИНСТИТУТ
РЕСПУБЛИКАНСКИЙ СПЕЦИАЛИЗИРОВАННЫЙ НАУЧНО-
ПРАКТИЧЕСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ ЦЕНТР НЕЙРОХИРУРГИИ**

РАХИМОВ И.И., КАРИЕВ Г.М.

**КАВЕРНОЗНЫЕ МАЛЬФОРМАЦИИ ГОЛОВНОГО МОЗГА
(клиника, диагностика и лечение)**

Монография

Ташкент – 2026

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ УЗБЕКИСТАН
ТАШКЕНТСКИЙ ГОСУДАСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ ИНСТИТУТ
РЕСПУБЛИКАНСКИЙ СПЕЦИАЛИЗИРОВАННЫЙ НАУЧНО-
ПРАКТИЧЕСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ ЦЕНТР НЕЙРОХИРУРГИИ**

**«Утверждаю»
Председатель
научно-технического совета
Министерства здравоохранения
_____ Ш.К.Атаджанов
«___» _____ 2026 год**

РАХИМОВ И.И., КАРИЕВ Г.М.

**КАВЕРНОЗНЫЕ МАЛЬФОРМАЦИИ ГОЛОВНОГО МОЗГА
(клиника, диагностика и лечение)**

Монография

Ташкент – 2026

УДК:616.831-006.311.03-07-089

ВКК:

В-

КАВЕРНОЗНЫЕ МАЛЬФОРМАЦИИ ГОЛОВНОГО МОЗГА (клиника, диагностика и лечение). Рахимов И.И., Кариев Г.М. Ташкент, 2026год, 120 с.

Авторы:

Рахимов И.И.

- PhD, ассистент кафедры Травматологии, ортопедии и нейрохирургии ТашГМУ.

Кариев Г.М.

- д.м.н., профессор, директор РСНПМЦН, заведующий кафедры Травматологии, ортопедии и нейрохирургии ТашГМУ.

Рецензенты:

Ахмедиев Т.М.

- PhD, доцент кафедры Травматологии, ортопедии, ВПХ и нейрохирургии №2 ТашГМУ.

Хазраткулов Р.Б.

- DSc, Руководитель отделения Сосудистой нейрохирургии РСНПМЦН.

Монография рассмотрена в заседании проблемной комиссии хирургического направления ТашГМУ от " " " " 2026-года, Протокол № .

Монография рассмотрена в Ученном совете ТашГМУ от " " " " 2026-года, Протокол №

Данная монография посвящена анализу клиники, диагностики и лечения кавернозных мальформаций головного мозга. В книге рассматриваются этиологические и эпидемиологические аспекты, анализ клико-неврологических проявлений, современные методы диагностики и стратегия лечения кавернозных мальформаций головного мозга.

Авторами представлены результаты данных объективного осмотра, инструментальных методов исследования и разработанные алгоритмы диагностики и тактики лечения кавернозных мальформаций в зависимости от локализации патологического очага. В книге систематизированы показания для дифференцированного подхода к хирургическому лечению каверном головного мозга. Особое внимание уделяется совершенствованию способа хирургического лечения у больных проявляющиеся эпилептическим приступами и комплексным лечебным мероприятиям, прогнозированию исходов лечения, а также анализу ближайших и отдалённых результатов лечения церебральных кавернозных мальформаций.

Монография предназначена для нейрохирургов, неврологов, реаниматологов и врачей экстренной медицинской помощи, занимающихся оказанием медицинской помощи больным сосудистыми проблемами головного мозга.

ISBN:

©Raximov I.I.

ВВЕДЕНИЕ

Актуальность. Кавернозные мальформации (КМ, кавернома) представляет собой ангиографически скрытую сосудистую патологию, которые формируются в любом отделе центральной нервной системы. КМ встречаются единичными или множественными проявлениями и клиническая манифестация может проявиться в любом возрасте. Частота встречаемости кавернозных мальформаций варьирует от 0,13 до 0,5 % всего населения. К ним приходится 5-13% всех нейроваскулярных образований.

Сосудистые мальформации в частности кавернозные мальформации головного мозга представляют собой глобальную проблему в сфере здравоохранения. По данным Всемирной организации здравоохранения «... длительное восстановление инвалидности от заболеваний мозга 42,2 % приходится к инсульту и ещё 5% к эпилепсии»¹. С учетом того что, кавернозные мальформации проявляются наиболее трудоспособном возрасте, между вторым и пятым декадами жизни, это глобальная угроза для здоровья, особенно в странах с развивающейся экономикой. Несмотря на высокое количество хирургических вмешательств, проведенных по поводу удаления кавернозных мальформаций, наблюдается сохранение эпилептических приступов и нарастания очаговой неврологической симптоматики.

В мире активно обсуждается важность своевременной комплексной диагностики сосудистых мальформаций головного мозга, минимизации осложнений, связанных с развитием кровоизлияния, и разработки дифференцированных подходов к лечению пациентов, страдающих сосудистыми заболеваниями. В этом контексте особое внимание уделяется задачам

¹ WHO. Brain Health. Burden. World health organization. The global burden of neurological and neurodevelopmental conditions in 2020.

нейровизуализационной диагностики и оптимизации критериев для выбора дифференцированных хирургических методик в лечении пациентов с церебральными кавернозными мальформациями. Поскольку результаты хирургического лечения неудовлетворительные когда сохраняется симптоматика, актуальным является совершенствование хирургических методов лечения кавернозных мальформаций. Особое значение имеют разработка метода хирургического лечения включая соотношение объем-результат, совершенствование комплексной диагностики и лечения, определение мер профилактики осложнений.

В нашей стране проводятся активные исследования, направленные на профилактику послеоперационных осложнений и восстановление качества жизни пациентов в послеоперационном периоде. В этом отношении опеределены такие задачи, как «...повышение эффективности, качества и доступности медицинской помощи, оказываемой населению в нашей стране, а также путем формирования системы медицинской стандартизации, внедрения высокотехнологичных методов диагностики и лечения, создания эффективных моделей патронажной и диспансерной службы, поддержки здорового образа жизни и профилактики заболеваний»². При реализации вышеуказанных задач имеет немаловажное значение проведение мероприятий, направленных на раннее выявление факторов риска распространения неврологических заболеваний среди населения и профилактику их осложнений, затем повышение полноценности медико-социальной помощи населению и снижение показателей инвалидности, и улучшение качества жизни.

Настоящее исследование служит в определенной степени реализации задач, определенных в Указах Президента Республики

² Постановлении Президента Республики Узбекистан №ПП-5590 от 07 декабря 2018 года «О комплексных мерах по коренному совершенствованию системы здравоохранения Республики Узбекистан»

Узбекистан № ПФ-5590 от 7 декабря 2018 года «О комплексных мерах по коренному совершенствованию системы здравоохранения Республики Узбекистан», ПФ-№ 60 от 28 января 2022 года «О новой Стратегия развития на 2022-2026 годы», № ПЗ-3494 от 25 января 2018 года «О мерах по ускоренному совершенствованию системы скорой медицинской помощи», № УП-4190 от 13 февраля 2019 года «Об утверждении Концепции развития психиатрической службы населения Республики Узбекистан в 2019-2025 годах» других нормативных правовых документах, связанных с деятельностью.

В настоящее время имеются много научных работ посвященных проблеме клиник и диагностики КМ центральной нервной системы. Но особенности в диагностике и разнообразия клинических проявлений затрудняют правильный выбор по ведению больных этой патологии, особенно в небольших нейрохирургических отделениях. На сегодняшний день все еще не сформулирован диагностический алгоритм КМ головного мозга, с учетом дифференциальной диагностики. До сих пор сохраняются разногласия первичного клинического диагноза с окончательным послеоперационным диагнозом. В последние годы в клиническую практику внедрены ряд методик направленных на выявление клиник и диагностики кавернозных мальформаций головного мозга. В некоторых из них не учтены вопросы дифференциального диагноза и возможности нейрорадиологии в определении тактики лечения, и самое главное - в предоперационном планировании хирургического лечения. В частности, в литературе не раскрыты вопросы прогнозирования осложнений КМ по радиологическим критериям, недостаточно описаны возможности нейрофункциональных методов и дополнительные режимы МРТ диагностики в планировании хирургического лечения. Уточнение этих вопросов также является приоритетным для совершенствования методов диагностики

церебральных кавернозных мальформаций.

В лечении каверном применяют следующие виды лечения: наблюдение, симптоматическое лечение, микрохирургическое удаление и радиохирurgia. Считается, что микрохирургическое удаления кавернозных мальформаций способствует полному избавлению риска кровоизлияния, связанное с данной патологией. Радиохирurgicalное лечение остается спорным методом до настоящего времени в данной категории больных, так как риск возникновения кровоизлияния полностью не исключается. Консервативное лечение не обеспечивает надёжную профилактику кровоизлияния и лечения симптоматической эпилепсии.

Таким образом, течение и осложнения кавернозных мальформаций головного мозга, случаи разногласия первичного и заключительного диагноза, неудовлетворительные результаты хирургического лечения, отсутствие алгоритма в ведении данной категории больных, а также появление новых современных методов диагностики и микрохирургической техники делают данную проблему актуальной и требуют исследования.

ГЛАВА I. СОВРЕМЕННОЕ СОСТОЯНИЕ АСПЕКТОВ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ КАВЕРНОЗНЫХ МАЛЬФОРМАЦИЙ ГОЛОВНОГО МОЗГА.

Общая характеристика и история изучения кавернозных мальформаций

Кавернозные мальформации (КМ, кавернома) – это ангиографически оккультная сосудистая патология, состоящая из сосудистых полостей заполненной кровью разной стадии распада. Они могут формироваться в различных отделах центральной нервной системы (ЦНС) и встречаться единичными или множественными проявлениями. КМ могут быть случайной находкой или проявляться разными неврологическими симптомами: очаговыми неврологическими нарушениями, судорогами, головными болями. КМ также могут быть с кровоизлиянием или без него. Церебральные каверномы могут проявляться в любом возрасте, от младенческого до пожилого. В литературе описываются случаи манифестации клиники заболевания у младенцев возрасте 1-2 месяца, а также у пожилых пациентов, достигшие более 70 лет. Но обычно они проявляются между второй и пятой декадой жизни [2; с.66-72, 10; с.14-38, 47; с.2005-2017, 51; с. 1079-1087].

Впервые в 1846 году патологоанатом К.Ф. Rokitansky предложил термин “CAVERNOUS” для обозначения сосудистых образований.

Более подробное описание посвящённое характеристикам кавернозных мальформаций головного мозга опубликовано в 1863 году ученым Virchow R. В течение долгого времени, начиная с первой половины XX века клиницисты и морфологи обсуждали вопрос о принадлежности каверном к опухолям головного мозга или же к сосудистым мальформациям. [2; с.14-30, 12; с. 16-18]. И только в 1979 году КМ выделены в отдельную группу истинных пороков развития сосудов ЦНС в международной гистологической классификации новообразований головного мозга. Термин “cavernous malformation” стали использовать для определения сосудистых аномалий, которые трудно диагностировались в ангиографических обследованиях и хорошо обнаруживались при МРТ головного мозга, а также всегда можно было подтвердить патоморфологическом исследовании операционного материала [16; с.9-20].

Начиная с 70-х годов XX века, стало появляться больше сообщений о семейных случаях поражений кавернозными мальформациями, хотя о существовании наследственных форм было описано Оливекроном еще в 1928 году [12; с. 16-18]. Наследование патологии по аутосомно-доминантному типу доказали М.Гюнель и соавторы 1995 году, открыв ген церебральных кавернозных мальформаций (CCM1). Мутацию данного гена выявили у представителей латиноамериканских семей. Через некоторое время учеными были открыты другие гены, способствующие возникновению каверном CCM2 и CCM3[38;с.104-106]. Отличительными особенностями этих генов была локализация хромосом. Если ген CCM1 локализован в длинной плече 7-ой хромосомы, то ген CCM2 в коротком плече 7-ой хромосомы, тогда как CCM3 в длинном плече 3-й хромосомы. На данный момент уже известны более чем 90 мутаций данных генов[29;с.106-112, 34;с.7-17].

В мировой литературе исследователи больше придерживаются

классификации W.F.McCormick от 1966 года, хотя существуют несколько классификаций сосудистых пороков развития ЦНС [2;с.7-10]. По данной классификации anomальное строение сосудов делят на следующие группы:

- капиллярные телеангиоэктазии;
- венозные аномалия развития;
- кавернозные пороки развития;
- артериовенозные мальформации.

Эпидемиология, этиология и патоморфология

Церебральные КМ встречаются от 0,13 до 0,5 % всего населения. На них приходится 5-13% всех нейроваскулярных образований. КМ широко варьируют в разных популяциях, составляя 0,15–0,56 случаев на 100 000 человек в год. Истинные показатели распространенности в популяции кавернозных мальформаций выявить сложно, так как они могут оставаться на протяжении всей жизни бессимптомными. Большинство каверном 72 – 85% являются супратенториальными, 10–23% - в задней черепной ямке и примерно в 5% случаев встречаются каверномы спинного мозга. КМ могут себя проявлять в любом возрасте, но, как правило, их обнаруживают между второй и пятой декадами жизни, то есть в самом трудоспособном возрасте. Из всех больных до 50 % случаев выявляют множественные кавернозные мальформации (МКМ), которые характерны для семейной формы каверном [2; с.14-17, 10; с.18-19, 32;с.665-680, 45; с.227-232].

В этиологии КМ выделяют три основные теории формирования: врожденные, наследственные и радиоиндуцированные. Более чем в 20% случаев КМ головного мозга считаются наследственными и передаются по аутосомно-доминантному типу наследования. Однако в клинической практике у большинства пациентов выявляются спорадические каверномы [23; с.244-295, 27; с.252-258, 31; с.106-112,

48; с.2005-2017].

Пусковой механизм формирования спорадических КМ неизвестен. По мнению большинства авторов, спорадические каверномы являются врожденными, и образуются на 3-8 недели беременности. В этот период происходит закладка и формирование сосудистой системы головного мозга плода. Теория врожденности также подтверждается случаями обнаружения КМ у детей младенческого возраста [61; с. 522-529]. Другие ученые доказывают, что эта патология является приобретенной. S.F. Ciricillo и соавторы опубликовали сообщение возникновения данных аномалий после лучевой терапии. Далее в работах Т. Koike и соавторы была установлена корреляция возникновения каверном с дозой радиации [12; с.146-159, 63; с. 207-212]. КМ формирующиеся после лучевой терапии называются радиоиндуцированными кавернозными мальформациями (РКМ), и составляют 12–15% всех каверном головного мозга. В теории формирования РКМ есть мнение, по которому излучение приводит к мутации ДНК клеток сосудистых структур, что приводит к формированию новых каверном, или же облучение влияет на рост уже имеющихся мелких каверном. Характерной особенностью РКМ является склонность к кровоизлиянию.

Наследственная форма, также известная как семейная церебральная кавернозная мальформация (СЦКМ), часто проявляется множественными поражениями, в то время как спорадическая форма обычно дифференцируется по одиночному поражению. Исследования генетического сцепления СЦКМ выделили три генетических локуса с полосами хромосом 7q21–22 (ССМ1 / KRIT1; OMIM 604214), 7p13–15 (ССМ2 / MGC4607; OMIM 607929) и 3q25.2–27 (ССМ3/ PDCD10; OMIM609118) [28; с.7-14, 31; с.77-84]. Встречаемость всех трех генов широко варьирует, показывая

разные цифры, но KRIT1 /CCM1 лидирует по встречаемости в сравнении с остальными типами наследования. Генетически обусловленные КМ являются аутосомно-доминантным заболеванием, вызываемое мутациями и характеризующееся несколькими поражениями головного мозга, которое может вызывать геморрагические инсульты, судороги и неврологический дефицит.

Ген CCM1 или KRIT1 (захваченное взаимодействие) расположен в длинном плече седьмой хромосомы и обнаруживается в эндотелии артериол и капилляров ЦНС. Ген CCM 2 (малькавернин) расположен в коротком плече седьмой хромосомы и обеспечивает адекватный клеточный ответ на осмотический стресс. А ген CCM 3 или PDCD10 (запрограммированная гибель клеток 10) расположен в длинном плече третьей хромосомы [3; с.66-72]. Он программирует клеточную пролиферацию и трансформацию, а также модуляцию внеклеточных киназ. Все мутации, идентифицированные в этих генах, вызывают потерю или нарушение функции белков, необходимых для поддержания целостности сосудистого барьера [2; с.66-72, 9; с.23-25,86; с.221-226, 87; с. 942-950, 94; с.1294-1301]. По теории «двойного удара» наличие мутации обязательна, но недостаточно для клинического проявления. Теория «двойного удара» предложена А. Надсаном в 1971 году, в анализе механизмов наследования ретинобластом сетчатки. Данный феномен исследователями адаптирован для КМ и исходя из этой теории, для активации болезни в ЦНС необходимо воздействие «второго удара», триггерного фактора, запускающего локальные патологические процессы. В качестве «второго удара» могут служить различные факторы [9; с.23-25].

Макроскопически КМ имеет своеобразный вид, напоминающий тутовую ягоду. Каверномы четко отграничены от окружающей ткани,

бордово-синюшного цвета с неровной, бугристой поверхностью и в большинстве случаев измененной паренхимой мозга вокруг. КМ состоят из полостей, заполненные кровью в разной стадии распада. Они плотно приближены друг к другу, или же отделены от основного конгломерата. Плотность КМ может быть различной – от мягко-эластичной до плотной кальцинированной консистенции. Также разными могут быть размеры мальформации – от миллиметра до 9 сантиметров в диаметре [23;с.25-29]. Наиболее часто встречаются средние от 1,0 см до 2,5 см в диаметре каверномы, представленные множеством каверн, объединенных рыхлой соединительной тканью [2; с.11-15]. Типичным для каверном является интралюминальный? Тромбоз, который характеризуется кальцификатами и реже оссификациями. Размер, форма и структура каверном могут меняться в течение жизни [49; с.632-636]. Для КМ обычно характерны окружающие корковые изменения, которые помогают обнаружить их в ходе операции. Ткань, окружающая кавернозную мальформацию обычно грубо изменена. Типична желтая пигментация мозгового вещества, оболочек или периферических нервов, свидетельствующие о перенесенных кровоизлияниях.

Под микроскопом кавернозные мальформации выглядят как скопление тонкостенных синусоидов, образованных коллагеновым остовом и высланным одним слоем эндотелия. Стенки каверн лишены гладкомышечных клеток и эластических волокон. Также отсутствует мозговая ткань между кавернами. Под электронным микроскопом обнаруживаются эндотелиальные фенистрации и щели в межклеточных соединениях, что обуславливает несостоятельность гематоэнцефалического барьера (ГЭБ) в этой области. Отростки астроцитов, которые являются частью ГЭБ и базальная мембрана эндотелия часто отсутствует [2; с.10-16, 12; с. 19-23, 23; с.244-295].

По патоморфологическим характеристикам различают

следующие формы КМ:

1) Кистозная форма, характеризуется образованием крупных кист после кровоизлияния, излюбленная локализация задняя черепная ямка (ЗЧЯ).

2) Дуральная (экстра аксиальная) форма, чаще встречается в мостомозжечковом углу и близко располагается к средней мозговой артерии, и характеризуется выраженной склонностью к профузным кровотечениям при удалении.

3) Кальцинозная форма, характеризуется высокой эпилептогенностью [23. с.244-295].

Белоусова О.Б., Окишев Д.Н. в своих исследованиях выделили три основные гистологические типы КМ: 1) Классический тип – каверны плотно прилежат друг к другу. В стенках каверн отсутствуют мышечные и эластические волокна. Также отсутствуют прослойки мозговой ткани между кавернами. Обычно имеет капсулу и четкую границу с мозгом. Классический тип является наиболее распространённым и составляет 93,7% всех каверном. 2) Смешанный тип - для данного типа характерно обнаружение плохо дифференцированных сосудов, с прослойками мозговой ткани между ними. Также обнаруживаются типичные признаки для каверном. Встречаемость данного типа составляет 5,1 %. 3) Пролиферативный тип - характеризуется наличием участков выраженной клеточной пролиферации эндотелия. Каверномы этого типа встречаются очень редко, до 0,5 % случаев. Они напоминают строение капиллярной гемангиомы [2. с. 10-16].

Клиническая картина и диагностика кавернозных мальформаций

Многими исследователями, изучавшими клинические проявления КМ выделены следующие клинические симптомы: эпилептический синдром, фокальный неврологический дефицит,

кровоизлияния и головные боли. У большинства больных наблюдается сочетания вышеперечисленных проявлений в той или иной степени выраженности каждого. Кроме того, существует группа больных с бессимптомными каверномами. Они являются случайной находкой при обследовании по какому-либо другому поводу [25; с. 25-29, 26; с. 385-87, 27; с. 252-258, 49; с.632-636].

Дебюту клинических признаков при КМ головного мозга предшествует интранидальное или экстраочаговое кровоизлияние этих образований [19; с.26-28]. Доказательством служат интраоперационные и патоморфологические данные [42; с. 632-636, 46; с.1079-1087]. Согласно последним, в самой каверноме и в окружающей ее мозговом веществе всегда можно обнаружить признаки кровоизлияний различной давности и объема. Кроме кровоизлияния, в литературе обсуждаются и другие механизмы развития клинических симптомов: увеличение объема каверномы; процесс тромбообразования с последующим нарушением венозного оттока; кальцификация очага; накопление продуктов распада крови с отложением гемосидерина в прилежащем каверноме мозговом веществе; постепенное развитие воспаления и глиоза в перифокальной зоне [12; с.35-47, 23; с. 244-295].

Эпилептические приступы являются самым частым симптомом КМ и встречаются по данным разных авторов от 50 до 82 % случаев [6; с.45-56, 17; с.146-159]. Эпилепсия у больных с КМ головного мозга, согласно классификации международной лиги борьбы против эпилепсии (international league against epilepsy - ILAE), относится к группе структурно-метоболических (ранее – симптоматических) эпилепсий [16; с.8-21, 47; с.531-542]. Многочисленные исследования показали, что КМ являются одним из самых эпилептогенных внутримозговых образований и в 95 % случаев припадки могут повторяться [32; с. 665-680, 46; с.1169-1174]. Считается, что причиной

первого припадка практически всегда является кровоизлияние из КМ. Каверномы не прорастают инвазивно в окружающие ткани, а сама кавернома не является эпилептогенным очагом. Об этом свидетельствует тот факт, что супратенториальные каверномы длительное время могут быть бессимптомными, и приводить к возникновению эпилептических приступов только после кровоизлияния [12; с.30-47]. У больных с КМ, после первого приступа риск хронизации эпилепсии составляет 5,5% [37; с.818-827], риск повторения судорог в течении 5 лет после первого приступа может достигать до 94 % [45; 227-232].

Среди больных с супратенториальной локализации КМ структурной эпилепсией страдают 60%, а среди больных, у которых каверномы расположены в неокортексе данный показатель достигает до 90%. Судорожные припадки, без сомнения, являются свидетельством поражения преимущественной локализации каверном в корковых и субкортикальных слоях больших полушарий. Отмечено, что вариабельность проявлений судорог зависит от локализации, размера кровоизлияния в анамнезе и от возраста пациента. Органическим субстратом эпилептогенности каверном является накопления продуктов распада гемоглобина, в частности гемосидерин, и возникновение хронического воспалительного процесса и глиоза перифокальной мозговой ткани [12; с. 30-44, 59; с.877-880, 84; с.82-89, 98; с.659-670].

Проявления очаговых неврологических симптомов КМ зависят от локализации. Фокальный неврологический дефицит, который встречается до 35-50% случаев у больных с КМ головного мозга, не отмечается без кровоизлияния. Так как КМ выраженного масс-эффекта не оказывают, то в клинической практике часто встречается бессимптомное течение данного заболевания, хотя довольно частой локализацией КМ является функционально значимые зоны, такие

как моторная кора, речевые центры, базальные ганглии и стволовые структуры мозга [9; с.49-54,12;с.24-29].

Одним из частых проявлений кровоизлияния КМ – это острое возникновение грубых очаговых неврологических симптомов. Гематома, образовавшаяся в следствие экстра очагового кровоизлияния, сдавливает окружающие структуры. Появление неврологических симптомов при апоплексии каверномы в значительной степени зависит от локализации. При кровоизлиянии каверном, расположенных в стволовых структурах, подкорковых ядрах, в зрительном бугре и в таламусе вряд ли пройдет бессимптомно, даже незначительное кровоизлияние проявляет себя ярко. В тоже время, кровоизлияния КМ, локализованные в больших полушариях, особенно в небольших объемах гематомы, могут иметь стертую картину, особенно в случаях локализации в функционально менее значимых участках мозга [5; с.10-15]. В редких случаях очаговая неврологическая симптоматика развивается медленно, на фоне общемозговой симптоматики или без нее [19; с.26-28], по типу развития опухолей головного мозга. Вот почему долгое время КМ относили к заболеваниям группы онкологии. Каверномы также могут проявляться гипертензионно-гидроцефальной симптоматикой. В механизме развития данной симптоматики также имеет место кровоизлияния из КМ, причем повторные кровоизлияния, расположенных в желудочках и перивентрикулярных областях головного мозга. На фоне повторных кровоизлияний изменяется функция пахионовых грануляций и тем самым нарушается секреция и резорбция спинномозговой жидкости [42; с. 73-80, 43; с. 19-35]. КМ стволовых структур проявляются альтернирующей симптоматикой – ядерными поражениями со стороны ЧМН и проводниковой недостаточностью пирамидных путей. Если кровоизлияние мезенцефальных КМ проявляются глазодвигательными

нарушениями, то понтинные каверномы проявляются преимущественно поражением лицевого и слухового нервов. Атаксия была характерной для расположения каверном в продолговатом мозге и в мозжечке [28; с.397-403, 33; с.55-59].

Острое возникновение головных болей обычно указывает на кровоизлияние, чаще по типу САК. Однако примерно у 30 % больных с КМ цефалгия связана с другими патологическими изменениями. Иногда причиной головных болей бывает нарушение коммуникации ликворы, особенно при локализации крупных КМ вблизи ликворопроводящих путей [9;с.35-36].

Все вышеперечисленные симптомы (эпилепсия, очаговая неврологическая симптоматика и острые головные боли) развиваются вследствие кровоизлияния. В литературе бурно обсуждается тематика кровоизлияния из КМ – причины, эпидемиология, последствия, предвестники и другие характеристики. Так кровоизлияния из КМ могут быть в виде макро- и микрогеморрагий. Риск развития кровоизлияния от КМ составляет 0,25%-6,5% на человек год [12; с.32-35, 49; с.632–636], достаточно низок по сравнению с другими сосудистыми заболеваниями. Морфологические исследования и данные интересоскопических методов диагностики показали, что кровоизлияния из КМ могут быть двух видов: Внутриочаговые (интранидальные) и наружноочаговые. Объем кровоизлияния определяется количеством разорвавшихся каверн мальформации. Вследствие слияния крови из нескольких каверн образуется объемная по количеству крови каверна внутри мальформации. При таком механизме при повторных кровоизлияниях образуются значительные по объему гематомы в разной стадии распада. Частота кровоизлияния зависит от локализации, чем глубже локализация, тем выше риск апоплексии. КМ подвергаются апоплексии в 7 – 16% случаев, а частота повторных

кровоизлияний достигает от 35 до 88% при этом показатели субтенториальных локализаций превышают супратенториальные [49;с.632-636, 51.с.1-6, 60;с. 613-621, 70;с.1-9].

На частоту кровоизлияния могут оказать следующие факторы – возраст и пол пациента, локализация очага, радиологические характеристики и генетические особенности. Исследования показали, что носители мутаций гена ССМ3 чаще подвержены кровоизлияниям, чем остальные мутагенные гены ССМ [93;с. 942–950]. Пациенты детского возраста и лица женского пола чаще подвержены кровоизлияниям [74;с. 1525-1538]. По локализации кровоизлияние чаще происходит у больных с глубоинной и субтенториальной локализацией КМ. Одним из общепризнанных факторов, который повышает вероятность кровоизлияния, являются предшествующие апоплексии в анамнезе. Согласно литературным данным, посвящённым анализу естественного течения заболевания, вероятность повторного кровоизлияния превышает риск первичного в 2-10 раза [2; с. 24-42, 64; с. 394-411]. В исследованиях было также отмечено, что при КМ стволовой локализации размерами более 1,0 см, риск кровоизлияния был выше у лиц моложе 35 лет и с наличием сопутствующей венозной аномалии [12; с.32-35]. Окончательный ответ на вопрос о причине повышенного риска кровоизлияний КМ до сих пор не найден. Обычно после кровоизлияния вокруг гематомы образуется капсула, что имитирует каверному на МРТ или же увеличивает объем последнего.

Очаговые неврологические изменения в подавляющем большинстве случаев регрессирует, и даже исчезают полностью при первичном кровоизлиянии из КМ. Однако при повторных кровоизлияниях очаговые симптомы могут быть стойкими и более выраженными [16;с. 32-35, 74; с. 478-484, 76; с.1054-1059, 91; с.164-165].

В естественном течении КМ кровоизлияния, особенно не

объемные могут проявляться изолированно головными болями разной интенсивности. Также мелкими кровоизлияниями объясняются и эпилептические припадки. Такое суждение особенно появляется, когда приступы возникают со значительным временным интервалом. Также кровоизлияния из каверномы могут протекать без симптомов, о чем свидетельствуют результаты МРТ и морфологического обследования [58; с. 24-28]. Корреляция между размером каверномы и объемом кровоизлияния все еще не установлена. Из крупных или даже гигантских каверном супратенториальной локализации могут развиваться мелкие кровоизлияния, тогда как из малых каверном могут образовываться значительные по объему гематомы. В целом массивное кровоизлияние, которое характерно для других сосудистых мальформаций – не типично для каверномы.

В указании диагноза “кровоизлияние из кавернозных мальформаций” долгое время являлся предметом дискуссии. Кроме академического интереса этот нюанс важен тем, что кровоизлияние является основным фактором определяющий показания к хирургическому лечению. Кроме того “кровоизлияние из кавернозной мальформации” учитывается при оценки различных методов лечения, и в особенности при оценки результатов радиохирургии. Существует несколько подходов для установки диагноза “кровоизлияние”. Согласно одному - кровоизлияние в диагноз можно указывать в случаях выявления свежей крови при КТ, МРТ или же при проведении люмбальной пункции. Согласно другому – в случаях выявления любого острого развития общемозговой или очаговой неврологической симптоматики, в том числе первого эпилептического синдрома. Этот подход оправдан у больных с локализацией каверномы глубинно в стволе, таламусе, базальных ядрах, однако не применим у больных с эпилепсией, особенно у

пациентов с длительными и частыми приступами [16;с. 25-36]. Следует отметить, что при выставлении диагноза не следует добавлять выражение как «острое нарушение мозгового кровообращения по геморрагическому типу с указанием бассейна питающей этой области артерий».

До появления КТ и МРТ достоверно диагноз КМ не мог выставляться без хирургического вмешательства с последующим морфологическим исследованием. Также верифицировали каверному на аутопсиях [2;с.30-36]. В 1956 году Crawford и Russell предложили термин «скрытые сосудистые мальформации» в обиход рентгенологов. К данной нозологии помимо каверном относили и другие сосудистые мальформации, такие как тромбированные артериовенозные мальформации, венозные мальформации, капиллярные телеангиэктазии. Скрытость связывалась с невыявляемостью или редким выявлением при ангиографических исследованиях[12;с. 25-30].

С внедрением в практику КТ, а затем и МРТ появилась возможность с высокой степенью точностью определять прижизненный или дооперационный диагноз кавернозных мальформаций - локализацию, размеры, признаки кровоизлияния и состояние окружающих каверному тканей.

На данный момент в визуализации КМ методом выбора является МРТ, которая обладает высокой чувствительностью и специфичностью. Современные режимы на МРТ имеющиеся в распоряжении нейрорентгенологов, позволяют выявить КМ с высокой чувствительностью и специфичностью, так как МРТ может обнаружить любые очаги отличаются от окружающей коры магнитной восприимчивостью (по размеру, по консистенции, отложение продуктов распада гемоглобина) [44;с.83-91].

Предложенная Забрамский Ж.М. и соавторами в 1994 году

радиологическая классификация кавернозных мальформаций не потеряла свою актуальность и на сегодняшний день. По данной классификации каверномы разделяют на 4 типа. КМ I типа характеризуются наличием подострого кровоизлияния, что можно обнаружить не только на МРТ, но и на КТ. 1 тип КМ на МРТ снимках в T1 и T2 взвешенных режимах выглядят как гиперденсный очаг по отношению к нормальной паренхиме мозга. Со временем размер очага уменьшается, и появляется гиперденсный венчик вокруг образования (гемосидерином пропитанная перифокальная ткань мозга). КМ II типа характеризуются наличием тромбов разной стадии лизиса и реорганизации, и не редко обнаруживаются кальцинаты. В связи с этим наличие на МСКТ кальцинатов в паренхиме мозга может свидетельствовать о возможности наличия каверномы. КМ III типа на МРТ проявляются как гиподенсный очаг с окутывающим гиподенсным венчиком в стандартных T1 и T2 взвешенных режимах. Морфологическим субстратом данного типа каверном является хроническое кровоизлияние. КМ IV типа на стандартных секвенциях МРТ обнаружить не возможно. Каверномы этого типа обнаруживаются в специальных режимах МРТ такие как GRE (градиент Эхо) и SWI (восприимчиво-взвешанная визуализация). Морфологическим субстратом данного типа каверном является менингеальные или капиллярные телеангиэктазии [12; с.25-30].

Диффузионно-тензорная визуализация на МРТ (МР-трактография) позволяет выявить проводящие пути образующиеся из нервных волокон и оценить их соотношение к КМ. Он является методом выбора при планировании хирургии особенно в функционально значимых локализациях каверном. Определенная трудность возникает при кровоизлияниях с наличием перифокального отека мозга, в связи с чем, в остром и подостром периоде кровоизлияниях информативность МР-трактографии

несколько теряется [56; с. 377-388].

МСКТ и МСКТ ангиография в диагностике КМ информативен в определении острого или подострого кровоизлияния, а также выявлении кальцинатов. На основании только КТ выставить диагноз кавернома трудно, так как чувствительность данного метода в диагностике КМ достаточно низкая, специфичность составляет всего 30-50% [16; с.30-35]. На МСКТ каверномы выглядят как округлое образование, с четкими контурами, малого размера, изоинтенсивной или гиперинтенсивной характеристиками плотности. С учетом того, что КМ является ангиографически окультной сосудистой мальформацией на МСКТ ангиографии иногда можем обнаружить питающую вену. В большинстве случаев связь каверномы с сосудами головного мозга не обнаруживают [12; с16-34]. До внедрения МРТ в диагностический комплекс обследования при геморрагическом варианте течения КМ, пациенты практически всегда подвергались ангиографическому обследованию. И в большинстве случаев каких-либо сосудистых изменениях на ангиограммах отсутствовали. В отдельных случаях можно было увидеть характерную для любого объёмного образования бессосудистую зону либо, наоборот, нечеткую сеть очень мелких сосудов [14; с.13, 49; с.632-636]. Несмотря на низкую информативность ангиографических исследований в диагностики КМ, полное исключение их следует признать ошибочным. Ангиография считается необходимым методом дифференциальной диагностики с АВМ, периферической аневризмой и васкуляризированной опухолью. Также ангиографию выполняют на этапе предоперационного планирования траектории хирургии с целью уточнения соотношения патологического образования с артериями и венами при глубинных труднодоступных каверномах [12; с. 30-35, 16; с.20-40].

Так как самыми частыми симптомами каверномы являются

эпилептические припадки и фокальный неврологический дефицит, то в диагностике и определении того или иного метода лечения КМ большое значение имеют нейрофункциональные методы - электроэнцефалография (ЭЭГ), сенсорные стволовые вызванные потенциалы (АСВП, ЗСВП). Для подтверждения природы пароксизмов у больных с КМ проводится ЭЭГ. При оценке ЭЭГ в первую очередь учитывают наличие типичных форм эпилептической активности – спайк, острая волна, комплексы спайк – волна и острая волна-медленная волна. При отсутствии типичных форм эпилептической активности, обращают внимание на выявление вспышки высокоамплитудных альфа, бета, тета и гамма ритмов, заострение альфа волн, гиперсинхронизация ветта ритма или же выявление полифазных волн [24;с.151-157]. У больных с множественными кавернозными мальформациями (МКМ) проявляющимися эпилептическими припадками для выявления эпилептогенной каверномы необходимо проведение длительного ЭЭГ-мониторинга, видео-ЭЭГ [16; с.146-148, 23; с. 244-245].

В результатах ЭЭГ у больных с КМ проявляющимися эпилептическими припадками не всегда указываются патологическая активность, особенно сходство с локализацией каверномы. Это объясняется короткой продолжительностью ЭЭГ, не с сформировавшимся эпилептическим очагом, то есть с коротким эпилептическим анамнезом, а также приемом антиконвульсантов [23; с. 244-265]. ЭЭГ у больных с супратенториальными каверномами до проведения хирургического лечения имеет вспомогательный характер. Так как не определяет показание к проведению оперативного вмешательства. Однако ее значимость резко повышается при множественных поражениях каверномами. Дооперационный ЭЭГ-мониторинг, видео – ЭЭГ также проводится при фармакорезистентной формы эпилепсии обусловленной

височной локализацией кавернозной мальформации, для проведения дополнительной амигдалогиппокампэктомии [26; с.385-387, 46;с.1169-1174]. Проведения ЭЭГ также актуально при лечении, подборе и дальнейшей коррекции противосудорожных препаратов как дооперационном периоде, так и после хирургического вмешательства. Однако данный вопрос требует дополнительного изучения со стороны неврологов и эпилептологов.

Соматосенсорные вызванные потенциалы (АСВП) помогают оценить выраженность повреждения проводящих путей и ядер черепно-мозговых нервов (ЧМН). Особое значение имеет при кровоизлиянии КМ стволовых локализациях. Но роль АСВП в выборе подхода каверному в стволе не определен. Хирургический доступ основывается на методах визуализации и проводится под мониторингом вызванных потенциалов [12; с.30-46].

Лечение кавернозных мальформаций головного мозга

В лечении церебральных КМ существует несколько подходов – хирургическое лечение, консервативное лечение, радиохирurgia и наблюдение. Прийти к единой тактики в практике имеет свою специфичную трудность, связанную неоднородностью клинической симптоматики. Выбор метода лечения зависит не только от клинического проявления, но и от локализации, возраста пациента, от количество каверном и от сопутствующей патологии. Бессимптомные КМ, выявленные случайной находкой при проведении МРТ по другому поводу, обычно наблюдаются долгое время. Больные с микрокровоизлиянием при локализации каверном в функционально важных структурах (в стволе) мозга лечатся консервативно, симптоматически, иногда прибегают к радиохирургии. Тогда как симптоматические каверномы, а также КМ со значительным по объему кровоизлиянием подвержены к хирургическому лечению. Основной целью микрохирургического

удаления каверном является профилактика возможных кровоизлияний в будущем [2; с.49-51, 11; с. 151-153, 15; с.17-18, 49;с. 632-636].

Хирургическое лечение

Хирургическое лечение КМ является самым эффективным методом профилактики кровоизлияния. А также во многих случаях облегчает течение заболевания. Однако при локализации КМ в функционально важных структурах хирургическое удаление каверном может быть сопряжено с развитием тяжелых неврологических осложнений [5; с.10-15].

Микрохирургическое удаление КМ обязательно проводится с использованием операционного микроскопа и микрохирургической техники. Планирование хирургического доступа с учетом экстра- и интракраниальных анатомических ориентиров позволяет удалить каверному с минимальной травмой окружающих тканей [12; с. 36-44]. Тщательный анализ сканов МРТ, расчет топографического соотношения каверномы с анатомическими ориентирами при планировании хирургии обеспечивает положительные результаты. Также применяется нейронавигация при подходе к каверноме. Не рекомендуется применение без рамочной нейронавигации, так как отмечается смещение структуры мозга, после вскрытия ТМО и аспирации ликвора. В таких случаях интраоперационное проведение нейросонографии, поскольку каверномы хорошо визуализируются при ультразвуковом исследовании (УЗИ). Стереотаксическая нейронавигация также позволяет уменьшить травматичность [12; с.36-44, 19; с.26-28].

При диссекции коры большинство хирургов предпочитают транссулькантный путь, считая его менее инвазивным за счет сокращения пути к КМ. По пути к каверноме обнаружение желтых пигментаций является надежным знаком, указывающий на

приближения к КМ. С обнаружением каверномы производится круговая диссекция, и удаляется обычно единым блоком. После удаления обязательно проводить тщательную ревизию ложа, с целью исключения сателлитных очагов. Также рекомендуется удаление окружающей пигментированной зоны глиоза и гемосидероза, если КМ расположены вдали от функционально значимых зонах [84; с. 84-91].

При расположении КМ супратенториально проводится традиционные локальные краниотомии и в большинстве случаев хирурги предпочитают транссулькантный доступ. К височным и лобным каверномам предпочтителен транссильвиевый доступ, и даже при расположении каверном около базальных ядер. Так, при расположении КМ субтенториально в области четвертого желудочка, применяется субокципитальный доступ, тогда как, при локализации каверном латерально в мосте и продолговатом мозге применяется ретросигмовидный и фарлатеральный доступ к очагу [90; с 1699-1706, 94; с. 55-63]. Глубоко расположенные КМ требуют тщательного планирования хирургического вмешательства, с возможным использованием стереотаксической навигации, которая зарекомендовала себя с высокой эффективностью [12.с. 36-44, 101; с. 1210-1219].

На основании проведенного анализа литературы San-Juan D. с соавторами, при хирургии КМ головного мозга, с превалирующей симптоматикой эпилепсии рекомендуют применять интраоперационно электрокортикографию. Она необходима для определения очага эпилептической активности, и определяет объем хирургического вмешательства, что в последующем значимо влияет на эффект хирургического лечения эпилепсии [45; с.227-232]. Некоторые авторы в своих исследованиях выявили, что регресс эпилепсии в послеоперационном периоде больше отмечался у

больных более молодого возраста, до 30 лет. Длительность эпилептического анамнеза не влияла на эффективность лечения судорожного синдрома, тогда как по мнению других авторов длительность эпилептического анамнеза прямо коррелирует с худшим исходом хирургического лечения эпилепсии, обусловленной КМ [54; с.877-880]. Интересно отметить факт влияния размера каверном в лечении эпилепсии, у больных с более крупными каверномами (> 1,5 см) наблюдались худшие исходы регресса эпилепсии спустя 2 года после операции [55. с.1548-1554].

При лекарственно резистентной эпилепсии, обусловленной КМ, только удаления каверномы не всегда является достаточным, учитывая возможность дополнительной резекции эпилептогенных зон мозга. Сохранение судорог после удаления каверномы еще может быть связан не только с возникновением вторичных отдаленных эпилептогенных очагов но и с недостаточной резекцией перифокальной зоны гемосидероза. До сих пор нет единого мнения касательно дополнительной резекции эпилептогенных участков мозга. Вопрос, насколько широко следует резецировать перифокальную зону гемосидероза для профилактики и лечения эпилепсии, остается спорным [12; с.36-44].

Каверномы ствола являются одной из наиболее сложной зоной среди нейрохирургических вмешательств, который требует от хирурга знания структурной и функциональной анатомии стволовых структур. В показаниях к хирургии следует учитывать локализацию в стволе по отношению цистернам и IV желудочку, наличие повторных кровоизлияний в анамнезе, выраженность неврологической симптоматики и размеры объемного образования [64; с 1409-1425, 94; с. 55-63, 96; с.956-963]. В одном из последних систематических обзоров, в котором был проведен анализ за 2010-2018 годы и более 200 результатов поиска отдают предпочтение к

микрохирургическому удалению, в сравнении результатами хирургического радиохирургического лечения КМ [99; с. 116-126]. Несмотря на сокращение объема микрохирургических операций в КМ стволовой локализации в некоторых странах, связи с достижениями радиохирургической терапии, открытая микрохирургия остаётся предпочтительной своим риском лечения, эффективностью и долговечностью. Стволовые каверномы, когда-то считавшиеся неоперабельными и лечившиеся консервативно, в настоящее время все чаще удаляются с помощью элегантных подходов к основанию черепа и новых безопасных зон входа [64с. 1409–1425, 81; с.728-730].

Исходя из вышеизложенного, можно сказать, что ведущую роль в развитии клиничко-неврологической симптоматики КМ играет кровоизлияние. Следует отметить, что до сих пор неясны провоцирующие факторы кровоизлияния из каверном и меры их профилактики. Кровоизлияния из КМ проявляются судорогами, очаговой неврологической и общемозговой симптоматикой. Проявления той или иной симптоматики и ее сочетание зависит от локализации. Протоколы лечения больных даже симптоматических КМ противоречат друг к другу в разных источниках. Нет четких сформулированных показаний к хирургическому лечению, а также к проведению консервативной терапии. Отношение о необходимости и возможности хирургического лечения КМ в значительной степени определяется опытом конкретной клиники. В связи с этим анализ результатов хирургического лечения церебральных каверном и оценка влияний различных факторов на исход лечения, является необходимым условием. В клинической практике разработаны и внедрены разные методы хирургии, направленные на улучшение результатов хирургического лечения КМ. Роль некоторых из них недостаточно определена. В частности, в доступных публикациях нет единого мнения относительно необходимости иссечения зоны

перифокальных пигментированных изменений и вторичных эпилептогенных очагов [Von der Brelie 2014, Smoloanca V.I. 2015 Yang 2017].

Эпилептический синдром является наиболее частым показанием к хирургическому лечению КМ супратенториальной локализации. При судорожных проявлениях целью хирургии является не только профилактика кровоизлияния, но и купирование приступов. Вопрос о лечения симптоматической эпилепсии, обусловленную каверномами в литературе освящен достаточно широко, однако, полного консенсуса по выбору оптимальной стратегии лечения до сих пор не определен. Уточнение этих вопросов является необходимым для совершенствования хирургического лечения КМ супратенториальной локализации.

ГЛАВА 2. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Общая характеристика клинического материала

В монографии изложен анализ исследования 187 больных с КМ головного мозга находившиеся на лечении в Республиканском специализированном научно-практическом медицинском центре нейрохирургии за период 2014-2021гг. Мужчин было 100 (53.48%), женщин – 87 (46.52%). Из числа 187 исследованных нами больных, у 83 анализ проведен по архивным историям болезни.

1 группа. Основная группа (собственные наблюдения)

составила 98 (52,4%) пациентов, которым применялась дифференцированный объём хирургического вмешательства, заключающийся в удалении каверномы с глиозной и/или гемосидерин пропитанной мозговой тканью вокруг КМ.

2 группа. Контрольная группа, куда вошли больные с КМ головного мозга, кому проводилась хирургическое лечение - традиционное удаление только каверномы. Данная категория больных составил 89 (47,6%) нашего исследования, и в основном были результатами архивного материала. В этой группе больным не проводилась удаление измененной глиозной ткани вокруг каверномы.

Для каждого больного была создана информационная статистическая карта, включавшая все данные о больном, полученные при изучении истории болезни и заключений медицинских обследований. Для изучения отдалённых послеоперационных результатов.

Критерии отбора в группы:

- Оперированные больные по поводу кавернозной мальформаций головного мозга: одиночные и множественные поражения, наличие гистологической верификации.
- Наличие КМ по результатам магнитно-резонансной томографии.
- Наличие характерных неврологических симптомов.

Критерии исключения из групп:

- Больные с КМ, без хирургического лечения.
- Бессимптомные КМ (выявленные случайно на МРТ проведенное по поводу другого заболевания).

Возраст пациентов варьировал от 6 до 63 лет, лица детского возраста были 31 (16,6)%, а средний возраст составил 29,5 ($\pm 0,89$) лет.

С учетом того, что в наших исследованиях были и дети до 18 лет, мы решили добавить их в диаграмму распределения по возрасту классификации ВОЗ (2020 г.) (приложение 1).

Как видно по диаграмме 2.1 основной контингент больных 131 (70%) были лица молодого возраста от 18 по 44 лет.



Рисунок 2.1. Диаграмма распределения больных по возрасту.

Среди больных с церебральными кавернозными мальформациями преобладала супратенториальная локализация и наиболее часто КМ располагались в височной и лобной долях головного мозга. Также у 14 больных выявлены множественные кавернозные мальформации (МКМ), которые локализовались как супратенториально, так субтенториально. Детально, данные о локализации каверном представлены в таблице 2.1.

Таблица 2.1

Распределение каверном по локализации.

Локализация		Количество	Соотношение
Супратенториальные		157	83.95%
КМ височной доли	Слева	30	16.0%
	Справа	29	15.5%
КМ лобной локализации	Слева	22	11.8%
	Справа	29	15.5%
КМ теменной доли	Слева	15	17,7%
	Справа	16	8.0%
КМ затылочной доли	Слева	6	3.2%
	Справа	5	2.6%
Желудочковые системы		3	1.6%
Таламус		2	1,0%
Субтенториальные		16	8.55%
КМ стволовых структур		9	4.8%
Каверномы мозжечка		7	3.7 %
Множественные каверномы		14	7,50%

Характеристика методов исследования

При клиническом исследовании проводили оценку соматического и неврологического статуса. При сборе анамнеза большое внимание обращали на эпилептический анамнез. Учитывались возможные провоцирующие факторы такие как, наследственная отягощенность, лучевая терапия в анамнезе, гипертоническая болезнь и перенесенная вирусная инфекция.

В неврологическом осмотре анализировались уровень сознания, наличие судорог и общемозговой симптоматики, а также наличие очаговых поражений центральной нервной системы. Выявляли общемозговую симптоматику в сочетании с менингеальными признаками и/или очаговой неврологической симптоматикой, а также изолированно. Общемозговой синдром в виде головных болей различной интенсивности определяли у пациентов без нарушения сознания или его нарушения до оглушения. Менингеальный синдром считали положительным при наличии у больного ригидности затылочных мышц и при положительном симптоме Кернига, Брудзинского. Изучали время и особенности появления эпилептических припадков, результаты его консервативного лечения,

а также длительность эпилептического анамнеза. Для определения типа эпилептических припадков у больных с КМ головного мозга использовали вариант классификации международной лиги борьбы против эпилепсии (International League Against Epilepsy- ILAE). Приступы судорог разделяли на фокальные и генерализованные. В неврологическом осмотре выявляли поражения супратенториальных отделов мозга, двигательные и чувствительные нарушения, а также зрительные и речевые расстройства. При субтенториальной локализации каверном особое внимание уделялось исследованию функций III – XII пар черепно-мозговых нервов и мозжечка. Изучалась рефлекторная сфера, чувствительность, тонус мышц, исследование статики и координации, гиперкинезов. Оценка мышечной силы в конечностях по Шкале совета медицинских исследований Великобритании (приложение 2), тонуса и рефлексов. Степень инвалидизации в результате кровоизлияния КМ и при выписке как результат лечения оценивали по модифицированной шкале Ренкина (Madified Rankin Scale – mRS) (приложение 3). Исход хирургического лечения структурной эпилепсии обусловленной КМ оценивали согласно классификации J.Engel с соавт., предложенный в 1993 году (приложение 4). Для упрощения оценки результатов лечения эпилепсии использовали следующие категории: Отсутствие приступов, редкие приступы, значительное улучшение и отсутствие эффекта или учащение приступов.

Диагноз КМ головного мозга выставляли по данным МРТ или КТ головного мозга. МРТ исследование головного мозга проводились на разных аппаратах с мощностью 1,5 Тесла. МРТ исследования у большинства пациентов проводились в стандартных режимах T1, T2 и Flair (см. рисунок 2.3).

Кроме стандартных срезах, больным основной группы, проводились более специфичные режимы МРТ, такие как,

восприимчиво-взвешенная визуализация (susceptibility – weighted imaging, SWI). Этот режим превосходит обычные T1- и T2-взвешенные изображения, которые могут пропустить присутствие мелких каверном и продуктов распада крови, таких как деоксигенированный гемоглобин и отложения гемосидерина, которые имеют кардинальное значение в лечении эпилептического синдрома (см. Рисунок 2.4 А и В).

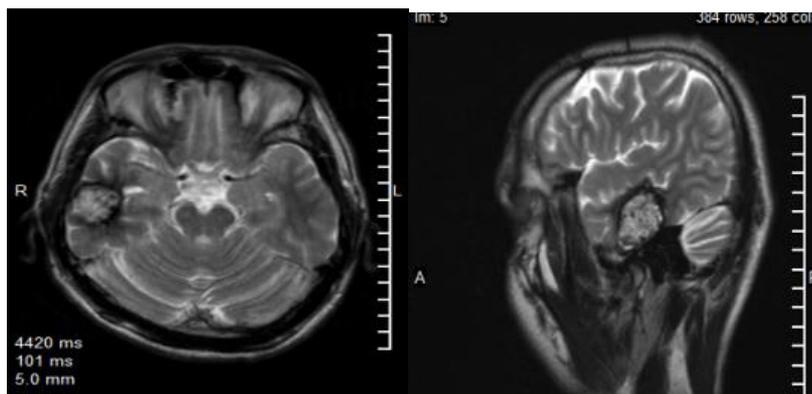


Рисунок 2.3. Кавернома правой височной доли. T2-взвешенные изображения. Аксиальная и сагиттальная проекция.

Трактография на основе диффузно-тензорной визуализации (DTI) проводили при локализации КМ в функционально важных зонах головного мозга. При планировании хирургического доступа учитывалась взаимосвязь красноречивых волокон с очагом поражения.

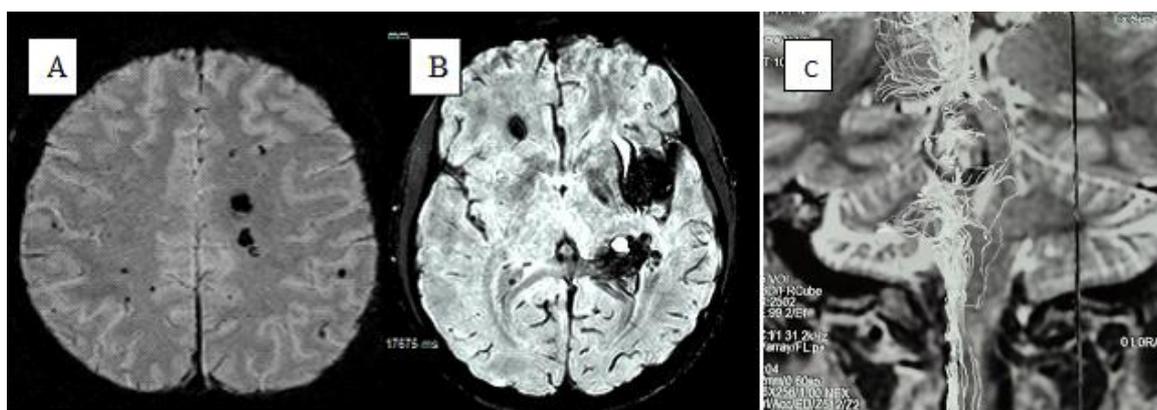


Рисунок 2.4. МРТ головного мозга. Режим SWI и DTI. А) Множественные каверномы левой лобной, теменной и правой теменной долей головного мозга. В) Каверномы с кровоизлиянием левой височной и теменной доли и кавернома без кровоизлияния правой лобной доли головного мозга. С) МР-трактография коронарный срез, кавернозная мальформация мезенцефально-понтинной области, взаимосвязь его с пирамидным трактом.

Компьютерная томография (КТ), как начальный метод визуализации применялся для оценки пациентов с острыми неврологическими проявлениями связанные с кровоизлиянием КМ (рисунок 2.5). Большинство больных поступали с имевшими КТ снимками. В некоторых случаях производилась МСКТ ангиографические исследования с целью определения связи патологического очага с сосудистыми структурами и с целью дифференциальной диагностики.

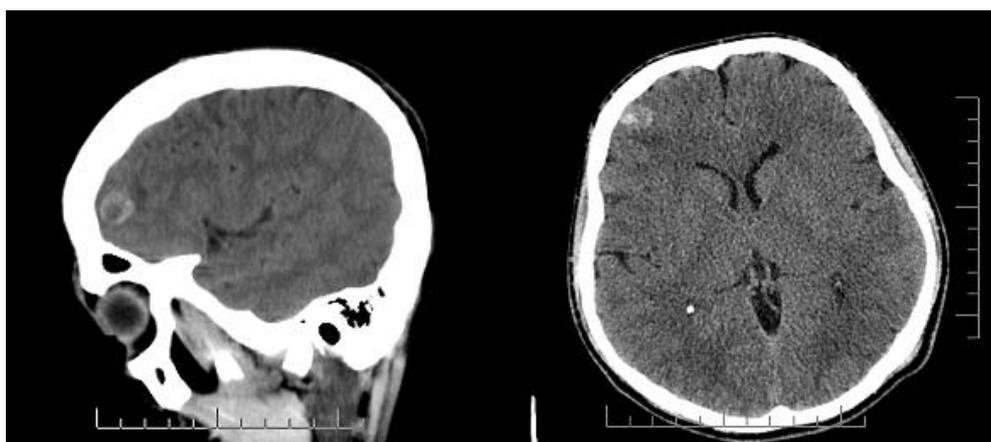
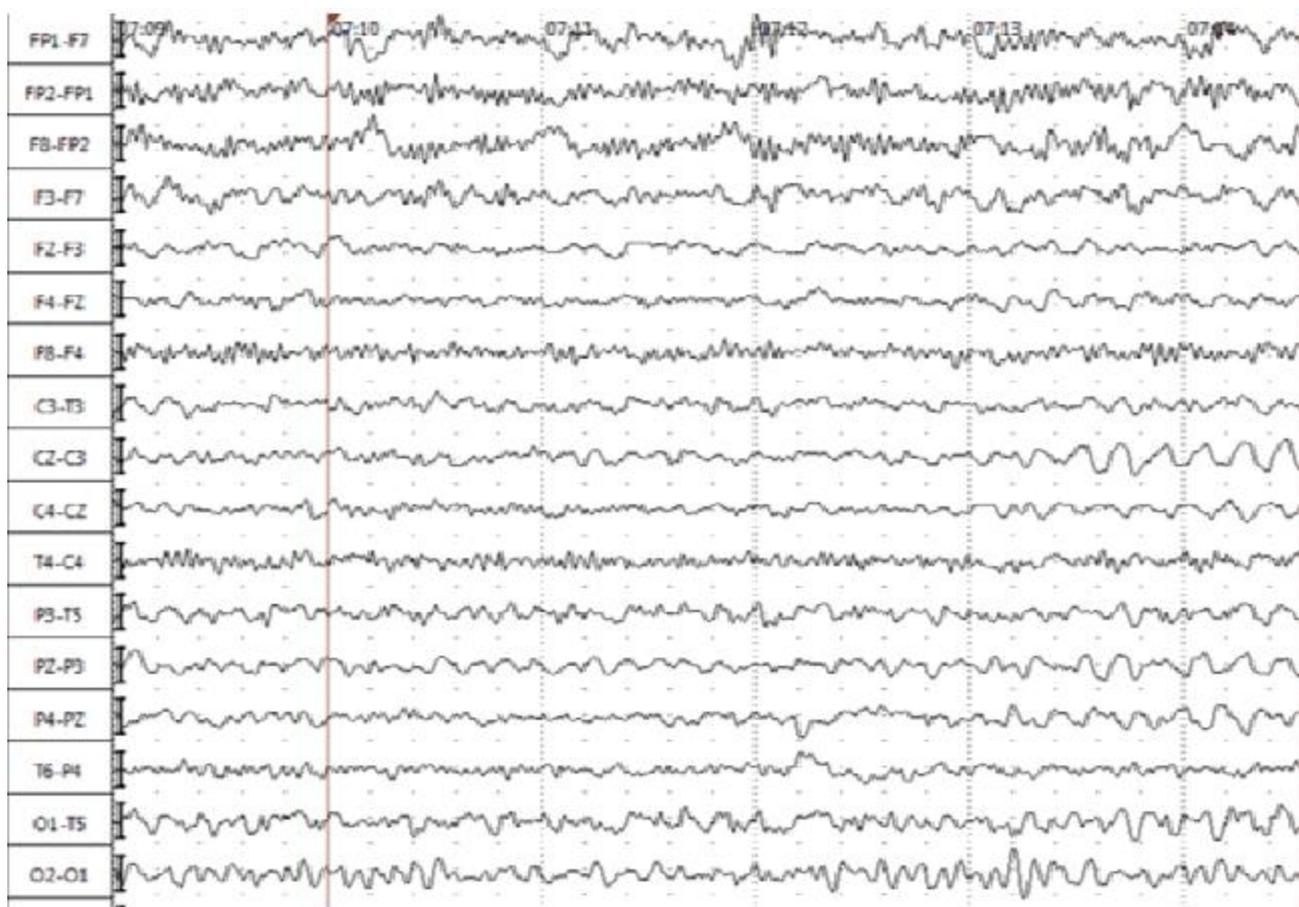


Рисунок 2.5. А) МСКТ головного мозга сагиттальная и аксиальная проекция. Кавернома правой лобной доли головного мозга.

Диагностика КМ дополнялась также нейрофизиологическими методами. Электроэнцефалография (ЭЭГ) проведена 127 больным с КМ супратенториальной локализации (рисунок 2.6), для определения патологической активности и ее совпадения с локализацией

каверномы по данным МРТ диагностики. Также у больных со стволовой локализацией КМ производилась акустические вызванные стволовые потенциалы (АСВП). При этом определялась проводимость по стволовым структурам.

Показания для проведения хирургического вмешательства у больных с КМ зависели от локализации. Для каверном полушарий большого мозга это было наличие эпилептического синдрома или очаговой неврологической симптоматики. В отдельных случаях больные с изолированной головной болью тоже подвергались хирургическому вмешательству при выявлении кровоизлияния из каверномы в методах визуализации. Для субтенториальной локализации каверномы показанием к микрохирургическому удалению было повторные кровоизлияние, а также стойкая или прогрессирующая неврологическая симптоматика. Независимо от локализации КМ основным поводом хирургического лечения было профилактика повторных кровоизлияний.



ЗАКЛЮЧЕНИЕ:

На фоне общемозговых изменений регистрируется очаг патологической активности, представленный региональным замедлением в режиме деформированных тета колебаний в левых лобновисочных отделах.

Рисунок 2.6 Электроэнцефалография

Хирургическое лечение больным выполнялось под оптическим увеличением операционного микроскопа и применением микрохирургического инструментария. Основными этапами хирургии были краниотомия, вскрытие ТМО, транссулькантный подход к КМ,

радикальное удаление, гемостаз и послойное зашивание операционной раны.

При планировании хирургии анализировали топографическое отношение КМ к анатомическим ориентирам по снимкам МРТ. На этапе разреза мягких тканей и краниотомии мы учитывали экстракраниальные анатомические ориентиры – коронарный, сагиттальный, ламбдовидный швы, затылочный бугор, сосцевидный отросток, наружный слуховой проход, верхняя стенка орбиты, *nasion*, *inion*, *pterion*. На этапе кортикотомии траекторию выбирали с учетом интракраниальных ориентиров – верхний сагиттальный, поперечный синусы и синусный проток, вены Троланда и Лаббе, латеральная и центральная борозды, извилины долей. В зависимости от глубины расположения и размера каверном мы склонялись к трансскулькантному подходу к очагу. Обнаружение желтой пигментации в зоне диссекции является надежным знаком, указывающим на приближение к каверноме. По обнаружении производилась круговая диссекция КМ. Обязательно проводилась ревизия полости удаленной каверномы с целью исключения небольших сателлитных очагов. В функционально незначимых зонах максимально проводилась диссекция окружающей пигментированной ткани и глиозной зоны. При локализации каверном в функционально значимых отделах мозга ограничивались удалением каверномы с минимальным использованием биполярной коагуляции. Фрагменты удаленных мальформаций и окружающих глиозной ткани отправляли на гистологическое исследование.

Макроскопически КМ выглядят как темно-красный очаг, и напоминают тутовую ягоду, периферия образования окрашена в желтый цвет (рисунок 2.7).

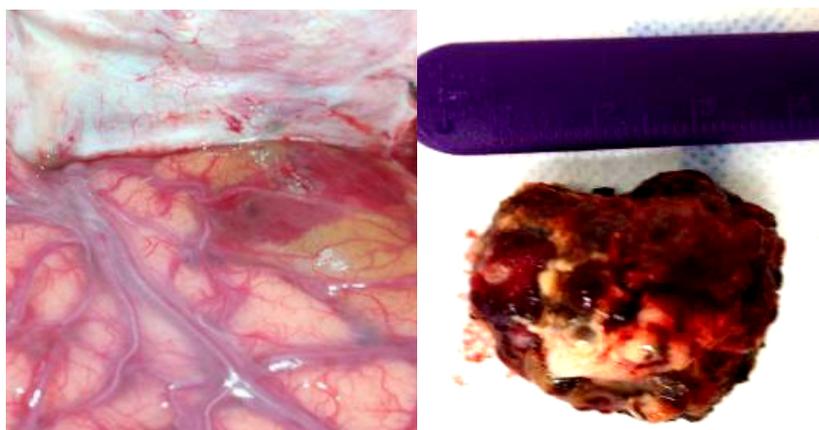


Рисунок 2.7. А) Поверхностно расположенная КМ с признаками кровоизлияния, изменение цвета коры вокруг каверномы. В) Макроскопический вид удаленной каверномы, диаметром 3,5см.

При крупных размерах КМ можно было обнаружить её губчатую структуру. Размеры колебались от 0,6см до 6,2см. Средние размеры составило $1,97 \pm 0,4$ см. По размеру КМ делились на маленькие до 1,0см, средние 1-3см, большие 3-4см, и гигантские более 4,0 см.

При анализе гистологической структуры КМ выделили 3 типа КМ которые представлены в рисунке 2.8.

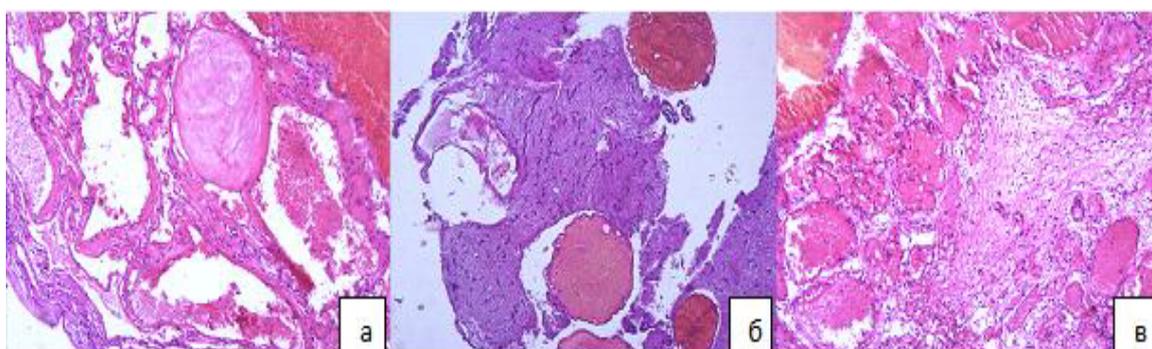


Рисунок 2.8. а) I тип: Сосудистые полости различной величины, наполненные кровью и разделенные соединительнотканными перегородками. Состоят из плотно прилежащих друг к другу каверн. б) II тип: Патологические сосуды с деформированными капиллярами, полости различной величины, наполненные кровью и выстланные одним слоем эндотелия. в) III тип: Сосудистые полости различной

величины, наполненные кровью и выстланные одним слоем эндотелия. Базальная мембрана характеризуется патологическими изменениями и реактивным глиозом. Окраска гематоксилин-эозин. Ув 100.

В наших наблюдениях I тип КМ (классический) оказался наиболее распространенным и составил 93,7% случаев всех каверном. Они состоят из плотно прилежащих друг к другу каверн, без прослойки мозговой ткани между кавернами, в стенках сосудов отсутствуют мышечные и эластические волокна.

II тип (смешанный) КМ характеризуется тем, что наряду с типичной для каверномы тканью, обнаруживаются плохо дифференцированные сосуды с прослойками мозговой ткани между ними. Частота каверном данного типа составила 5,1%.

Для III типа (пролиферативный) были характерны наличие в ткани КМ микроскопических участков, выраженной клеточной пролиферации. Эти очаги напоминали строение капиллярной гемангиомы. Они встречались до 0,5% случаев.

Из 187 больных с КМ катамнез удалось проследить у 175 (93,6%) больных. Сроки наблюдения составили от 3 месяцев до 4 лет после хирургического лечения.

Подводя итоги данной главе можно сделать вывод, что наибольший процент выявления кавернозных мальформаций приходится в молодом возрасте от 18 лет до 44 года и в основном они локализовались супратенториально. Дебют заболевания всегда был обусловлен кровоизлиянием. Основным клиническим симптомом супратенториальных каверном явились эпилептические припадки, тогда как субтенториальная локализация характеризовалась очагово-неврологическими изменениями. Применение режима восприимчиво-взвешенной визуализации на МРТ повысило специфичность диагностического метода. Основным, определяющим в эпилепсии у больных с церебральной кавернозной

мальформацией явилась глиозно-измененная кора вокруг каверномы, вследствие пропитывания продуктами распада крови.

ГЛАВА 3. КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА И СОВЕРШЕНСТВОВАНИЕ МЕТОДОВ ДИАГНОСТИКИ КАВЕРНОЗНЫХ МАЛЬФОРМАЦИЙ

Клинические симптомокомплексы каверном головного мозга

Проанализированы особенности клинической картины кавернозных мальформаций у 187 больных с супра- и субтенториальной локализацией. Все больные обращались в плановом порядке, и в основном клиническое течение заболевания было гладким. При поступлении 138 (73,8%) больных обратились относительно в удовлетворительном состоянии, тогда как 47 (25,1%) пациентов поступили в средне тяжелом состоянии и только 2 (1,0%) больных поступили в тяжелом состоянии. У этих 2 пациентов при поступлении по шкале ком Глазго (ШКГ) состояние оценивалось в 12-13 баллов. По шкале Корновского (у детей Ланского) средний показатель составил $93,4 \pm 0,91$ балла.

Анализируя полученные данные в клиническом течении КМ мы выделили следующие симптомы, которые зависели от локализации, от кровоизлияния очага и от объема образовавшейся внутримозговой гематомы. Основными паттернами каверном была симптоматическая эпилепсия, острые головные боли и очаговый неврологический дефицит, связанный с кровоизлиянием.

Симптоматическая (структурная) эпилепсия. Судороги были самым частым клиническим проявлением, которые наблюдались у 137 пациентов из 187 (73,3%). Этот показатель составил 82,5% случаев среди супратенториальных каверном.

Таблица 3.1

Характеристика проявлений эпилепсии в исследуемых группах

№	Характеристика припадков	Основная группа (n-65)	Контрольная группа (n-72)	P
1	Генерализованные	56 (86,1%)	68 (94,4%)	p>0.05
	Фокальные	9 (13,8%)	4 (5,6%)	
2	Аура	16 (24,6%)	8 (11,1%)	p>0.05

3	Однократные судороги	11 (16,9%)	20 (27,8%)	
	Повторные припадки	54 (83,1%)	52 (72,2%)	
4	Длительность эпилептического анамнеза (в месяцах)	1-240	1-204	
	Средний показатель эпилептического анамнеза (в месяцах)	17,1 ±3,81	18,9 ±4,06	p>0.05
5	Частота приступов в месяц	1,4 ±0,27	1,6 ±0,18	p>0.05
	Частота приступов в год	6,6 ±2,6	7,3 ± 1,7	p>0.05

В большинстве случаев наблюдались генерализованные судороги 90.5% случаях. Частота судорожных припадков зависела от локализации КМ, и превалировала при расположении в височных долях, которая составила 57 случаев (41,6%, n=137), реже в лобных и теменных долях и еще реже в затылочной доле (таблица 3.2). Из 137 пациентов с эпилепсией только у 31 (22,6%) отмечались приступы впервые (вследствие разрыва каверном), тогда как у остальных 106 (77,4%) больных припадки отмечались длительно, по поводу чего принимали противосудорожные препараты. Средняя длительность эпилептического анамнеза составила 18 месяцев, у 53 (38,7%) пациентов эпилептический анамнез составил больше года, также в наблюдении были 19 больных (13,9%) с длительностью эпилептического анамнеза 5-20 лет. Основываясь на эти данные можно предположить, что несмотря на прием антиконвульсантов, эпилептические приступы со временем не регрессирует, и в большинстве случаев эпилепсия становится фармакорезистентной.

Таблица 3.2

Частота судорог в зависимости от локализации.

Локализация КМ	Количество пациентов		Среднее количество судорог в месяц	
	Основная группа (n=65)	Контрольная группа (n=)	Основная группа(n=)	Контрольная группа(n=)

		72)	65)	72)
Височная доля (n-57)	27	30	2.77 ±0,12	1,83 ±0,15
Лобная доля (n-40)	16	24	1.62 ±0,14	1,62 ±0,16
Теменная доля (n-24)	15	9	1.57 ±0,09	2,89 ±0,19
Затылочная доля (n-6)	1	5	1	2,6 ±0,23
МКМ (n-7)	5	2	2 ±0,16	2,5 ±0,11
Таламус (n-1)	1	-	1	-
Мозжечок (n-1)	-	1	-	1
P	p>0.05		p>0.05	

Изучая характер эпилептических приступов можно выявить своеобразность в зависимости от локализации каверномы. Приступы у больных с височной локализацией каверномы были генерализованные тонического характера, с висцеральной аурой в виде вкусовых и/или обонятельных галлюцинаций. Припадки у больных КМ лобных долей проявлялись без ауры, тонико-клонического характера, и часто проявлялись во время сна. Для КМ теменной локализации характерными были джонсоновские (фокальные) припадки с последующей генерализацией. Затылочные каверномы встречались реже других супратенториальных локализаций и характеризовались высокой эпилептогенностью и приступами, которые начинались зрительными аурами.

По частоте эпилептических приступов выявлено, что при височной локализации КМ приступы отмечались чаще. Изучая эпилептический анамнез в нашей серии больных выявлено, что с течением времени после первого приступа частота приступов учащается и приступы усложняются.

Острые головные боли. Острые головные боли отмечались у 27 (14.4%) пациентов, что стало поводом для проведения МРТ или МСКТ-обследований. Жалобы на периодические головные боли

предъявляли 169 пациента из всех больных (90,4%). Мы отнесли к этой категории пациентов с изолированными жалобами на головную боль, а также больных, у которых клинически имелись несколько общемозговых симптомов. Вышеуказанные жалобы обычно указывают на кровоизлияние, однако при проведении методов визуализации, в частности МРТ головного мозга, кровоизлияние было подтверждено только у 53,8% пациентов. У этих больных был выявлен I тип КМ по Забрамскому и соавторов (приложение 5), то есть подострое кровоизлияние. В данном случае головные боли были связаны с некоторым повышением внутричерепного давления. Следует отметить, что не во всех случаях головные боли обусловлены каверномой и её осложнениями - иногда они являются результатами других сопутствующих патологий.

Очаговый неврологический дефицит. В нашем наблюдении очаговая неврологическая симптоматика отмечалась у 43 (23,0%) пациентов и часто сочеталась с общемозговой симптоматикой. В качестве неврологических расстройств рассматривались пирамидные нарушения, мозжечковые симптомы, нарушение функции черепно-мозговых нервов и речевые расстройства. Пирамидная недостаточность отмечена у 22 (51,1%) больных, в виде центрального гемипареза и гипестезии. У этих пациентов мышечная сила оценивалась от 2 до 4 баллов. Развитие данного симптома носило острый характер и во всех случаях было связано с кровоизлиянием, которое подтверждалось с помощью интроскопических методов обследования.

Локализация каверном проявляющаяся очаговой неврологической симптоматикой

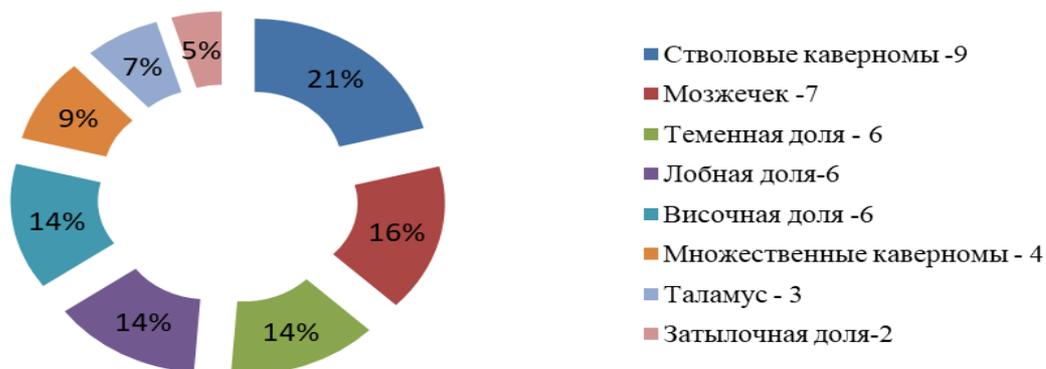


Рисунок 3.1. Локализация каверном, сопровождающихся очаговой неврологической симптоматикой.

Как видно из диаграммы (рисунок 3.1), в данной серии больных КМ с кровоизлиянием локализовались в стволовых структурах головного мозга у 9 пациентов, в мозжечке – у 7 пациентов. Эти локализации во всех случаях проявлялась очаговой неврологической симптоматикой. Кроме того, очаговые симптомы отмечены у больных с лобной, теменной и височной локализацией каверном – по 6 случаев, в таламусе - у 3х пациентов и в затылочной доле – в 2х случаях. При локализации каверном с кровоизлиянием под мозжечковым наметом наблюдались мозжечковые симптомы в виде дисдиадохоконеза, координационных нарушении и атаксии, которые были выявлены у 16 (37,2%) больных. Со стороны черепно-мозговых нервов (ЧМН) отмечались парезы VI, VII и IX пар, которые наблюдались соответственно в 3(7.0%), 4(9.3%) и 3(7.0%) случаях. Поражение ЧМН во всех случаях было обуславлена кровоизлиянием

КМ в области Варолиева моста, носила острое течение и проявлялась альтернирующими синдромами Фовилля, Мийярда-Гублера. Ещё у 2х больных выявлены зрительные нарушения виде гемианопсий (квadrантной и гомономной) при кровоизлияниях из таламических и затылочных каверном. Речевые расстройства в нашей серии пациентов были зарегистрированы у одного больного с лобной локализацией каверномы, которая составила 0,5 % от всех больных. По данным литературы, дисфазии отмечаются до 2 % случаев [12; с 44-52]. Таким образом, к манифестации очаговой неврологической симптоматики способствует кровоизлияние из КМ, локализованных в стволе, базальных ядрах, мозжечке и других функционально значимых зонах. В естественном течении кровоизлияний из церебральных каверном характерен значительный регресс очаговой неврологической симптоматики на фоне консервативной терапии, что необходимо учитывать при кровоизлияниях из КМ ствола мозга как фактор, влияющий на выбор тактики лечения. В связи с этим при первичных кровоизлияниях каверном стволковх структур рекомендуется консервативное лечение, поскольку в большинстве случаев отмечается полный регресс симптоматики. Однако угроза повторного кровоизлияния может привести к тяжелой инвалидизации или даже летальному исходу.

Варианты клинического течения кавернозных мальформаций зависимости от локализации.

Кавернозные мальформации височных локализаций встречались у 59 пациентов. Соотношение женщин и мужчин было 25:34. У 30 (50,8%) больных каверномы локализовались в левой полушарии, тогда как у 29 (49,2%) пациентов в правой.

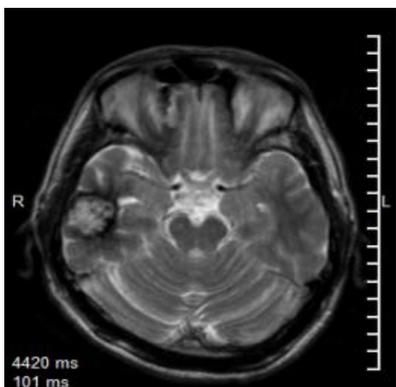


Рисунок 3.2. МРТ T2 аксиальный скан. Кавернома правой височной доли головного мозга.

Наиболее частым проявлением данной локализации являлась эпилепсия, которая наблюдалась у 53 больных из 59 (89,8%). Из них 98,1 % случаев отмечались генерализованные припадки, у 11 пациентов регистрировалась висцеральная аура. У 20 из 53 пациентов (37,7%) приступ развился на фоне кровоизлияния из КМ, у остальных 33 пациентов (62,3%) эпилептические приступы наблюдались ранее. У 11 из этих больных судорожные припадки продолжались от 5 до 15 лет, тогда как у еще 7 пациентов эпилептический анамнез составлял от 2 до 5 лет. Средняя продолжительность течения эпилепсии составила $26,4 \pm 7,64$ месяцев. У 4 пациентов отмечались острые головные боли, связанные с кровоизлиянием. Только в одном случае наблюдалась очаговая неврологическая симптоматика в виде гемипареза, обусловленного сдавлением пирамидного тракта гематомой, образовавшейся вследствие кровоизлияния из каверномы височной доли. Еще у одного пациента (ребенка) отмечалось отставания психомоторного развития, однако связи между нарушением и наличием каверномы установлено не было.

КМ лобной доли отмечались у 51 пациента. Соотношение больных мужского и женского пола составило 25:26. У 29 пациентов каверномы локализовались в правом полушарии. Превалирующей

симптоматикой КМ лобных долей, как и при височной доли, являлась эпилепсия, которая отмечалась у 42 (82,3) пациентов. Общемозговая симптоматика наблюдалась у 9 (17,6%) пациентов. Очаговый неврологический дефицит выявлен у 4 (7,8 %) больных, причем в одном случае он был обусловлен сопутствующим ретробульбарным образованием.

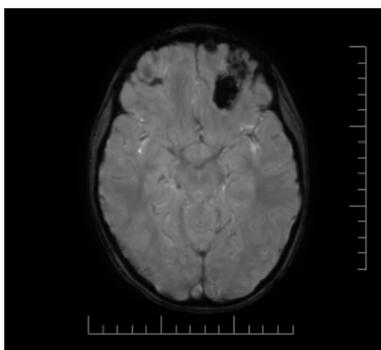


Рисунок 3.3. МРТ аксиальный скан flair. Кавернозная мальформация левой лобной доли головного мозга.

У пациентов с эпилепсией в 88 % случаев регистрировались только генерализованные эпилептические приступы. Кроме того, в 72,5% случаев приступы происходили преимущественно во время сна. У 17 из 42 больных (40,4%) эпилептические приступы отмечались впервые в жизни, предположительно на фоне кровоизлияния. Остальные 25 пациентов ранее страдали эпилепсией. У этих больных длительность эпилептического анамнеза составляла до 6 лет. Средний длительность эпилептического анамнеза составила $10,0 \pm 12,6$ месяцев.

Каверномы теменных долей выявлены в 16,6% случаев (у 31 больных). Из них женщин было 14 (45,2%), мужчин – 17 (54,8%). По локализации доминировала правая стороны – в 51,6 % случаев.

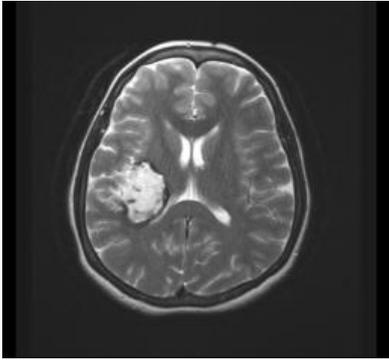


Рисунок 3.4. МРТ головного мозга, аксиальный T2 скан. Кавернома правой теменной доли головного мозга.

Эпилептический синдром, как самый частый клинический признак, отмечался у 25 (80,6%) пациентов. Также у больных наблюдались острые головные боли 4 (12,9%) случаях, а очаговый неврологический синдром – у 8 (25,8%) пациентов. Очаговая неврологическая симптоматика проявлялась преимущественно гемисимптоматикой. Среди пациентов с эпилепсией преобладали генерализованные судорожные припадки с частотой 61,3%. Только у 10 (32,25%) больных эпилептические приступы отмечались впервые. Характерной особенностью данной локализации являлось формирование кровоизлияния (гематомы) значительного объема.

Локализованные в затылочной доле КМ наблюдались в 11 случаях. Доминировали лица женского пола - 54,5%, при этом 54,5% случаев наблюдалась левосторонняя локализация.

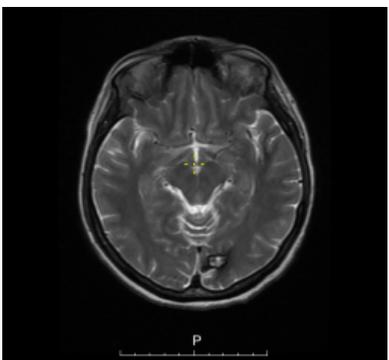


Рисунок 3.5. МРТ аксиальный срез T2. Кавернозная мальформация левой затылочной доли головного мозга.

Каверномы затылочных долей также отличались высокой epileptогенностью, проявляясь в 54,5% случаев. Средняя длительность эпилептического анамнеза составила $15 \pm 11,3$ месяцев, при этом у 1го пациента судорожные приступы наблюдались на протяжении 10 лет. У четырёх пациентов отмечались головные боли, а в двух случаях – квадрантная гемианопсия. Других неврологических нарушений, характерных для данной локализации, выявлено не было.

Локализация КМ в стволе головного мозга отмечена у 9 пациентов, при этом в одном случае кавернома находилась в среднем мозге.

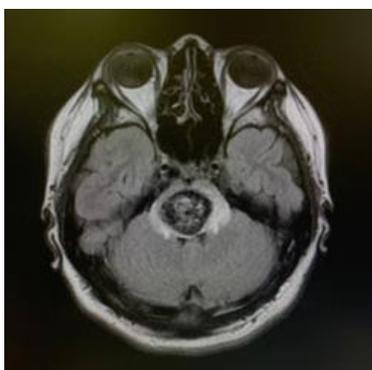


Рисунок 3.6. МРТ аксиальный срез T1. Кавернома с кровоизлиянием Варолиева моста.

Среди пациентов преобладали лица мужского пола – соотношении мужчин и женщин составило 5:4. Во всех 9 ти случаях отмечались признаки кровоизлияния, при этом общемозговая симптоматика сопровождалась альтернирующей неврологической симптоматикой. У одного пациента наблюдалась стволовая симптоматика в виде брадикардии и тахипное, что послужило показанием для срочного хирургического вмешательства. В нашем наблюдении у 7 пациентов каверномы локализовались в мозжечке. У 4 из них кровоизлияния из КМ мозжечка проявились головными болями, головокружением, тошнотой, а также мозжечковой

симптоматикой.

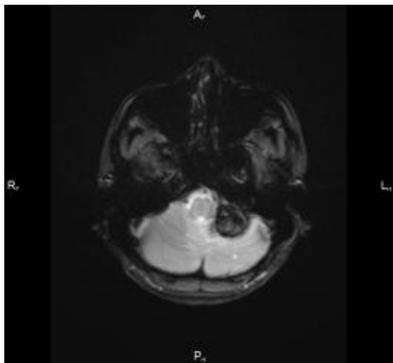


Рисунок 3.7. МРТ аксиальный срез режим SWON. Кавернома левой гемисферы мозжечка.

В одном случае отмечалась изолированная мозжечковая симптоматика, обусловленная перенесенным ранее оперативным вмешательством по поводу внутримозговой гематомы гемисферы мозжечка. Еще у одного пациента наблюдались судорожные припадки с длительностью эпилептического анамнеза 1,5 года.

Каверномы таламуса и желудочковых систем выявлено у 5 пациентов.

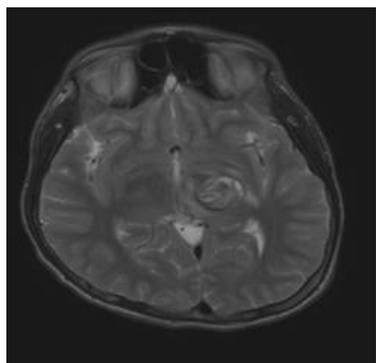


Рисунок 3.8. МРТ аксиальный срез T2. Кавернома таламуса справа.

Во всех случаях наблюдались признаки кровоизлияния, что связано с тем, что в данную серию наблюдений включены только пациенты, которым было выполнено хирургическое вмешательство. Клиническая картина характеризовалась очаговыми нарушениями в

виде гемипареза, гемигипестезии и расстройств полей зрения на фоне общемозговой симптоматики. Лишь у одного пациента были выявлены менингеальные симптомы, а в одном случае на фоне кровоизлияния наблюдались генерализованные судорожные припадки.

Множественные кавернозные мальформации головного мозга

Множественные кавернозные мальформации встретились у 14 пациентов (7.4%). Соотношения мужчин и женщин составило 8:6. У этих пациентов было обнаружено более 50 каверном, локализованных как в супратенториальных так и субтенториальных отделах головного мозга.

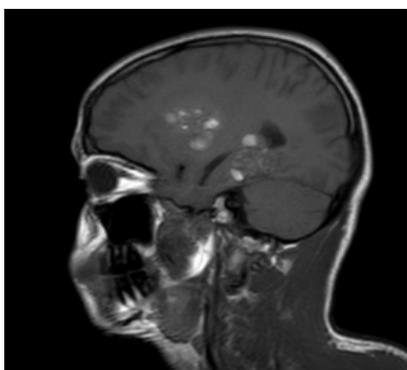


Рисунок 3.9. МРТ сагиттальный срез T1. Каверномы левой лобной и височной долей головного мозга.

Клиническая картина у пациентов с МКМ зависела от локализации разорвавшегося каверномы. Симптоматическое проявление таких каверном протекало аналогично спорадическим каверномам при кровоизлиянии. На рисунке 3.10 представлена диаграмма распределения МКМ по локализации. Как видно из диаграммы, наиболее часто встречались изолированные супратенториальные, а также супра- и субтенториальные множественные кавернозные мальформации. Изолированно субтенториальные множественные каверномы были выявлены лишь в одном наблюдении. Учитывая, что эпизод кровоизлияния

отмечался той или иной каверномы, у всех больных имело место общемозговая симптоматика. Эпилептические припадки отмечались у 9 из 14 пациентов (64,3%). Локализация разорвавшихся каверном у этих больных приходилась на лобную, височную и теменную долю, при этом только у одного пациента – на затылочную долю головного мозга. В 4х случаев первичные припадки стали поводом для обследования, тогда как у 3 пациента эпилепсия имела длительность более 10 лет. Средняя длительность эпилептического анамнеза составила 46 месяцев ($\pm 10,5$). У четырёх 4 пациентов доминировал очаговый неврологический дефицит: в двух случаях – пирамидные нарушения, в двух – мозжечковая симптоматика.



Рисунок 3.10. Диаграмма по локализации множественных КМ.

У трех пациентов КМ локализовались в стволе головного мозга (Варолиевом мосту), при этом лиц у одного отмечалось ядерное поражение черепных нервов с гемисимптоматикой, то есть альтернирующая симптоматика, обусловленной кровоизлиянием.

Диагностика кавернозных мальформаций головного мозга

Диагностика КМ представляет собой специфическую трудность

по сравнению с другими сосудистыми патологиями нервной системы, поскольку КМ являются ангиографическими оккультными пороками развития [42;с.1005-1012]. Ангиография способна выявить лишь наличие аномального венозного оттока, связанного с КМ, поэтому для постановки точного диагноза необходимы другие методы визуализации. К традиционным и наиболее информативным методам относятся T1- и T2-взвешенная визуализация на МРТ, МСКТ, которые являются современными инструментами диагностики КМ. Диффузионно-тензорная визуализация (МР-трактография) являются ещё одними из передовых методов, которые используются для диагностики КМ [48;с. 377-88].

Магнитно-резонансная томография в диагностике кавернозных мальформаций

Традиционная T1- и T2-взвешенная МРТ головного мозга является наиболее специфичным диагностическим методом для оценки размера, локализации КМ. Стандартные режимы МРТ были выполнены 184 (98,4%) больным нашего наблюдения. Эти поражения проявляют смешанную интенсивность сигнала и выглядят как округлые, овальные или дольчатые массы с лёгким окружающим отеком и масс-эффектом (рисунок 3.11). Внутри очага могут быть многочисленные камеры с уровнями жидкости или без них. Недавно развившееся кровоизлияние появляется средней или высокой интенсивностью сигнала на T1-взвешенных изображениях и от низкой до высокой интенсивности сигнала на T2-взвешенных изображениях. Наличие кровоизлияния вне гемосидеринового кольца характерно для острого или подострого кровоизлияния, однако недавно образовавшееся кровоизлияние может частично или полностью скрывать визуализацию кольца.

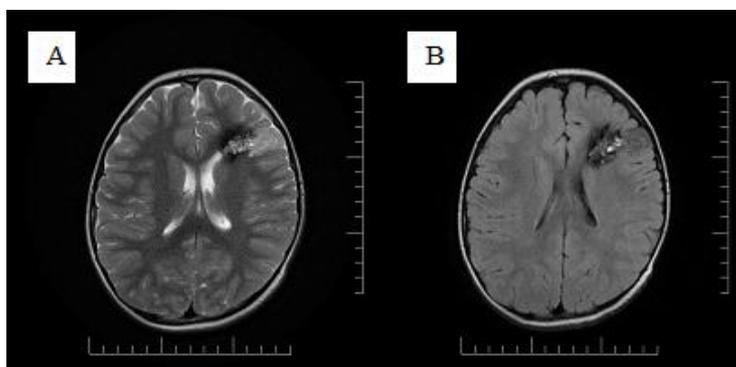


Рисунок 3.11. МРТ головного мозга стандартные сканы T1, T2. Кавернозная мальформация левой лобной доли II тип по Забрамскому

Кровоизлияния в естественном течении КМ подразделяются на четыре типа в зависимости от их внешнего вида на МРТ по Забрамскому и соавторов. (см. приложение 5). В таблице 3.3 представлена встречаемость каждого типа по МРТ – характеристикам.

Таблица 3.3

Распределения больных основной и контрольной группы по МРТ – характеристикам.

Виды по Забрамскому и соавторов	Основная группа		Контрольная группа	
	Абс.	%	Абс.	%
I тип	42	42,8	38	42,7
II тип	35	35,7	36	40,4
III тип	21	21,4	17	19,1
IV тип	5	5,1	0	0
P	p>0.05		p>0.05	

В нашем наблюдении повреждения типа I встречались у 80 больных (42,8%), у которых отмечался гиперинтенсивный очаг на T1- и T2-взвешенных изображениях, характеризующийся подострым кровоизлиянием. КМ II типа был обнаружен 70 случаях (37,9%) и представлял собой смешанный сигнал как на T1-, так и на T2-последовательностях. На T2-изображениях поражения типа II также имеют гипоинтенсивный край, что придаёт им вид изображения «попкорна» (рисунок 3.11). Тип III диагностировался по наличию

изоинтенсивного ядра. Этот тип встречался значительно реже - всего в 20% случаев (у 38 больных) и отмечался преимущественно у пациентов с множественными КМ. КМ IV типа обнаруживались у 5 больных с множественными каверномами при проведении специальных режимов SWI/SWAN и проявлялись в виде точечным гиподенсных очагов, которые не были видны в стандартных режимах (рисунок 3.12 А).

По размеру КМ распределялись на малые – до 1 см в диаметре, средние – от 1,0 до 2,5 см в диаметре, большие – от 2,5 до 4,0 см в диаметре и гигантские – более 4,0 см в диаметре (см. таблицу 3.4). Средние по величине каверномы доминировали по встречаемости в обеих группах.

Таблица 3.4

Распределения по размеру каверном

По размеру	Абс.	%	Абс.	%
Малый (<1.0см)	10	10,2	9	10,1
Средние (1.0см-2.5см)	63	64,3	65	73
Большие (2.5см-4.0см)	21	21,4	11	12,3
Гигантский (4.0см<)	2	2,0	4	4,5
P	p>0.05		p>0.05	

На стандартных T1-, T2- и Flair – режимах МРТ, выполненных 184 (98,4%) больным, характерные признаки кавернозной мальформации обнаружены у 141 пациента, что составило 76,6% (см. таблицу 3.5). На основании данных МРТ у 43 (23,4%) пациентов были установлены диагнозы - объемное образование, новообразование, артериовенозная мальформация, что привело к расхождению первичного и клинического диагноза. Для выявления характерных признаков КМ методом выбора стала МРТ с восприимчиво-взвешенной визуализацией (SWI/SWAN). Режим SWI предоставляет информацию о любой ткани, обладающей отличной от окружающей

среды магнитную восприимчивостью (рисунок 3.12). В нашем случае это отложения железа или кальция, дезоксигенированную кровь, гемосидерин и ферритин, которые всегда формируется как патоморфологический субстрат в естественном течении КМ. Кроме того, SWI может обнаружить мельчайшие кровоизлияния, старые микрокровоизлияния, тромбированные вены или синусы [37; с.83-91]. Вышеупомянутые патоморфологические субстраты имеют кардинальное значение в лечении эпилептического синдрома [2; с33-36, 12; с30-31, 55; с 877-880].

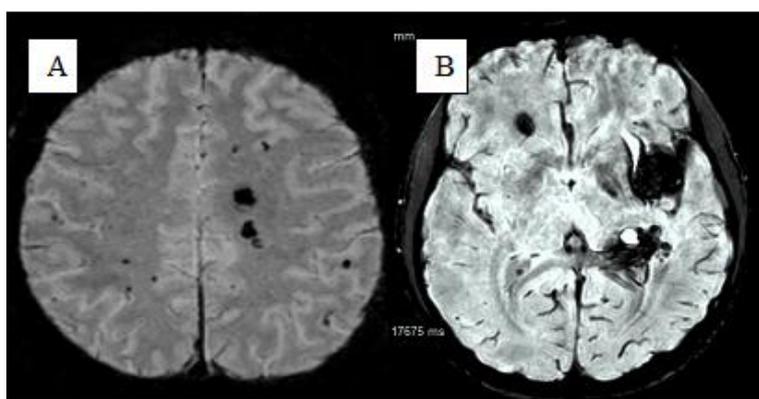


Рисунок 3.12 МРТ головного мозга аксиальные срезы, режим SWI.

В диагностике нашей серии больных режим SWI/SWAN был выполнен 82 пациентам, которые составил основной контингент больных основной группы. В изучении чувствительности режимов SWI/SWAN в нашем наблюдении выявляемость КМ составила 95,1%, тогда как в стандартных режимах МРТ чувствительность выявления КМ составляла 76,6%.

Таблица 3.5.

Чувствительность режимов МРТ

Выявление КМ	МРТ (T1, T2, Flair) (n-184)	МРТ (SWI/SWAN) (n -82)
Признак КМ есть	141	78
Признаки КМ нет	43	4
Чувствительность	76.6%	95.1%

При сравнительном изучении данных контрольной и основной групп было выявлено, что у 19 больных из 89 контрольной группы кавернома в первичном диагнозе не было подтверждена. Отклонение в диагностике составила 21,3 %. В основной группе 80 пациентам, помимо стандартных МРТ сканов, проводились режимы SWI/SWAN. При этом у 92 (93,9%) пациентов из 98 в первичном диагнозе КМ была определена. Расхождение между первичным и основным диагнозом составила 6.1%. При анализе отклонений в диагностике основной группы установлено, что у этих 6 больных не проводилась восприимчиво-взвешенная визуализация на МРТ.

Трактографию на основе диффузионно-тензорной визуализации (DTI) проводили 7 больным (3.74% n=187). Различные алгоритмы трактографии позволяют оценивать траектории путей белого вещества, которые затем преобразуются в трехмерные, легко читаемые цветные карты (рисунок 3.13). Традиционная визуализация с помощью МРТ, КТ и позитронно-эмиссионной томографии обеспечивает детальное анатомическое отображение расположение КМ, но не дает информацию о степени вовлечения красноречевых волокон. Смещение трактов белого вещества кровоизлиянием каверномы может привести к неврологическим повреждениям, если тракты оказываются в непредсказуемых зонах хирургического доступа. Дополнительная информация, полученная с трактографических изображений диффузно-тензорной визуализации, используются для определения оптимального хирургического подхода или выбора безопасных зон входа в ствол мозга.

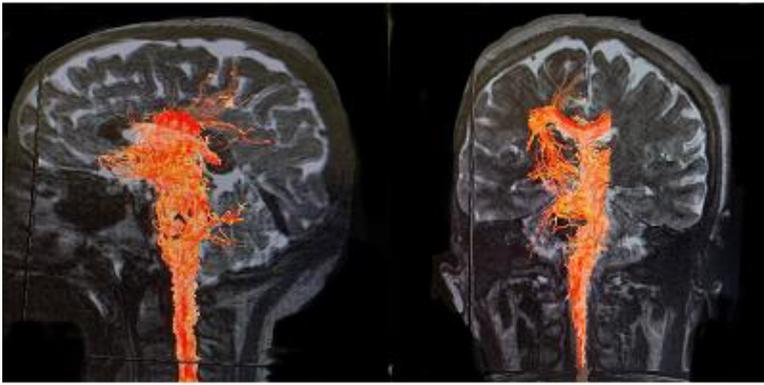


Рисунок 3.13. МР-трактография сагиттальный и коронарный скан, КМ Варолиева моста, взаимосвязь его с пирамидным трактом.

Компьютерная томография и ангиографические методы в диагностике кавернозных мальформаций

Компьютерная томография (КТ) является начальным методом визуализации для оценки пациентов с острыми неврологическими проявлениями, связанные с кровоизлиянием из КМ. В нашей серии наблюдений КТ проводилась всем больным в раннем послеоперационном периоде для визуализации ложа удаленной каверномы и возможных гемморагических осложнений хирургии. С диагностической и дифференциально-диагностической целью на догоспитальном этапе, 43 больным (23%; n=187) была произведена МСКТ головного мозга, тогда как 33 пациентам (17,6%; n=187) проводилась МСКТ или селективная ангиография сосудов головного мозга. У большинства пациентов ангиографические исследования имелись уже при обращении к нам; только 6 (6,1%) из 21 больного основной группы проходили их по нашему назначению с дифференциально-диагностической целью.

Таблица 3.6

КТ и Ангиографические методы диагностики.

Метод обследования	Всего (n-187)	Основная группа (n-98)	Контрольная группа (n-89)
МСКТ	43 (23%)	32 (32,6%)	11 (12,3%)

Ангиографические методы (МСКТ ангиография, Селективная ангиография).	33 (17,6%)	21(21,4%)	12 (13,5%)
--	------------	-----------	------------

Также у большинства пациентов при госпитализации были проведены МСКТ – исследования. На КТ каверномы и кровоизлияние обычно выглядят как гетерогенное, высокоплотное, четко очерченное сферическое образование. Окружающий отек, как правило, минимален. Кальцификаты могут наблюдаться при бессимптомных КМ, но часто не видны при геморрагических поражениях. Рецидивирующие кровоизлияния в одном и том же месте свидетельствуют о наличии сосудистой патологии, вызывающей кровоизлияния. Как упоминалось выше, на ангиографических исследованиях связь патологического очага с сосудистыми структурами при КМ не определяется (рисунок 3.14).

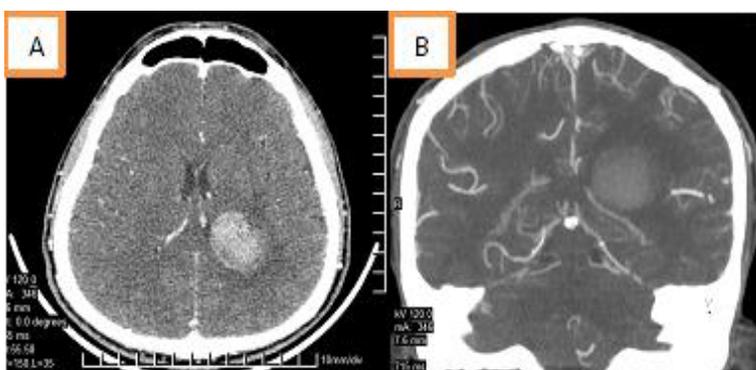
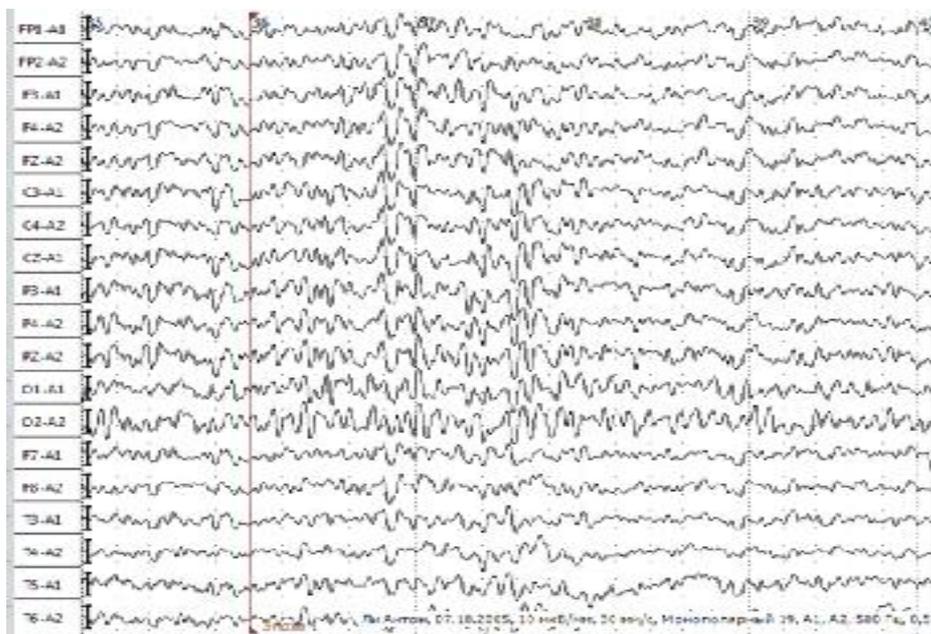


Рисунок 3.14. А) МСКТ головного мозга аксиальная проекция, кровоизлияние в области заднего рога левого бокового желудочка. В) МСКТ ангиография коронарный срез, связь кровоизлияния с сосудами головного мозга не выявлено.

Электроэнцефалография и акустические стволовые вызванные потенциалы (АСВП) в диагностике церебральных каверном

Электроэнцефалографию выполнили 127 (67,9%) больным (рисунок 3.15). У 70 из них (55,1%; n=127) наблюдалась эпилептическая активность в виде комплексов острых волн. При этом только у 34 пациентов (26,7%; n=127) патологическая активность совпадала с локализацией КМ, и еще у 14 больных (11%; n=127) – со стороной полушария. Кроме того, у 18 (12,76%) пациентов

регистрировалась дисфункция срединных структур.



ЗАКЛЮЧЕНИЕ:
Умеренно выраженная дезорганизация БЭА коры головного мозга. Регистрируются генерализованные разряды БСК в диапазоне гиперсинхронных эпилептиформных заостренных колебаний альфа диапазона.

Рисунок 3.15. Электроэнцефалограмма.

Среди больных у 30 (23,6%; n=127) патологической активности на ЭЭГ не была выявлена. Это объясняется следующими факторами: а) отсутствием формирования функционального патологического очага в полушариях головного мозга (припадки отмечались впервые); б) подавлением активности на фоне приёма антиконвульсантов; в) отсутствием регистрации патологической активности из-за короткой длительности исследования.

Таблица 3.6

Электроэнцефалографические изменения в обследуемых группах

Метод обследования	Абс. (n-187)	Основная группа (n-98)	Контрольная группа (n-89)
ЭЭГ	127	64 (65,3%)	63 (70,8%)

	(67,9%)		
Патологическая активность	70 (55,1%)	29 (45,3%)	41 (65,0%)
Совпадения с локализацией КМ	34 (27,4%)	18 (28,1%)	16 (25,4%)
Дисфункция срединных структур	18 (14,1%)	13 (20,3%)	5 (7,9%)
Диффузные и общемозговые изменения	17 (13,4%)	6 (6,1%)	11 (12,3%)
Нет патологической активности	22 (11,7%)	16 (16,3%)	6 (6,7%)
Р		P>0.05	

Для регистрация степени нарушений функции стволовых структур, вызванных компрессией и ишемией, проводилось акустические стволовые вызванные потенциалы (АСВП) у 7 больных. При дооперационной регистрации у всех пациентов, которым выполнялись АСВП, отмечалось замедление проводимости на уровне Варолиева моста с одной стороны. В 5и случаях зафиксировано замедления проводимости с ишемическим компонентом. Выявление ишемического компонента коррелировало с выраженностью неврологической стволовой симптоматики у больных с кровоизлиянием из КМ.

Анализируя клиническую характеристику больных исследуемых групп, можно сделать заключение, что у большинства - 98,9% больных с КМ –отсутствовала нарушение сознания (по шкале комы Глазго (ШКГ) – 15 баллов), и лишь у 1,1 % было зафиксировано снижение уровня сознания до сопора (ШКГ 12-13 баллов). Связь клинической симптоматики с размером каверномы выявлено не было. Наиболее частым клиническим признаком являлся эпилептический синдром, который отмечался 73,3% случаев. В основном (91,2% случаев) наблюдались генерализованные судорожные припадки. У 77,4% больных обращение происходило после повторных судорожных припадков. Средняя длительность эпилептического анамнеза составила 18 месяцев ($\pm 2,76$), тогда как 13,9% пациентов он составил от 5 до 20 лет. Наиболее высокой эпилептогенностью отличались

височная и затылочная локализация каверном. Следующим по частоте клиническим симптомом был очаговый неврологический дефицит, которая отмечался у 43 (23,0%) больных. Данный симптомокомплекс был характерен для кровоизлияния из КМ, расположенных в стволе мозга, мозжечке, таламусе, а также в глубоких отделах теменной и височной долей головного мозга. Острые головные боли также являлись специфическим симптомом церебральных каверном, выявляясь у 28 пациентов (14,9%). Они нередко указывали на наличие кровоизлияния, которое подтверждалось более чем 59% этих случаев при проведении визуализации. Клинические проявления множественных каверном не отличались от спорадических форм и зависели от локализации каверномы с кровоизлиянием. В обобщенном по локализации можно сказать, что супратенториальные каверномы, как правило проявлялись эпилептическим синдромом, а субтенториальные – очаговой неврологической симптоматикой. Во всех случаях пусковым механизмом выступало кровоизлияние.

В визуализации каверномных мальформаций решающим методом являлась МРТ головного мозга. Из всех 187 пациентов МРТ – диагностика была проведена 184 больным. При изучении данных МРТ установлено, что с использованием стандартных режимов признаки КМ были выявлены лишь у 141 (76,6 %) пациента. С назначением специальных режимов SWI/SWAN у 82 больных диагностическая чувствительность возросла до 95,1%. Применение МР-трактографии у пациентов с локализацией каверном в функционально значимых зонах является рекомендуемым алгоритмом. Однако малое количество выполненных исследований не позволило сделать статистические достоверные выводы.

Нейрофизиологические методы являются второстепенными диагностическими инструментами, но информативны при

предоперационном прогнозировании функциональных изменений, связанных с осложненным течением кавернозных мальформаций. Их роль возрастает при необходимости точного выявления прицельных каверном для хирургического удаления у больных с множественными кавернозными мальформациями.

ГЛАВА 4. СОВЕРШЕНСТВОВАНИЯ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ЦЕРЕБРАЛЬНЫХ КАВЕРНОЗНЫХ МАЛЬФОРМАЦИЙ И ЕЁ РЕЗУЛЬТАТЫ

Техника оперативного вмешательства кавернозных мальформаций

Всем 187 пациентам было выполнено хирургическое вмешательство. Операции проводились под эндотрахеальным наркозом. Удаление КМ в основной и контрольной группах выполнялось традиционным способом – с использованием биполярной коагуляции и операционного микроскопа под оптическим увеличением.

Техника и объем операции определялись локализацией, давности кровоизлияния и количеством КМ. Конечной целью хирургического лечения КМ является их тотальное удаление, поскольку частичная резекция сохраняет риск развития повторного кровоизлияния в послеоперационном периоде. При планировании

хирургического вмешательства проводится анализ топографического расположения КМ относительно анатомических ориентиров по снимкам МРТ. На этапе разреза мягких тканей и краниотомии ориентировались на экстракраниальные анатомические ориентиры: коронарный, сагиттальный и ламбдовидный швы, затылочный бугор, сосцевидный отросток, наружный слуховой проход, верхнюю стенку орбиты, nasion, inion, pterion см. рисунок 4.1. А[4; с.6].

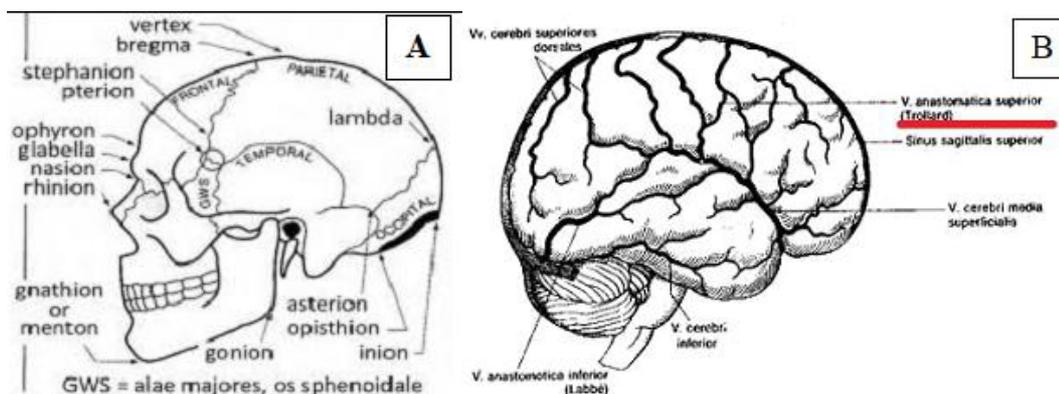


Рисунок 4.1. Экстра и интра краниальные анатомические ориентиры в хирургическом доступе к церебральным КМ.

На этапе кортикотомии траектория доступа определялась с учетом интракраниальных анатомических ориентиров – верхнего сагиттального, поперечного синусов, синусного протока, вен Троланда и Лаббе, латеральной и центральной борозд, а также извилин соответствующих долей (см. рисунок 4.1 В). В зависимости от глубины расположения и размеров КМ предпочтение отдавалось транссулькантному подходу к патологическому очагу. Надежным признаком приближения к каверноме являлось появление желтой пигментации в зоне диссекции. После визуализации каверномы выполнялась её круговая диссекция. Обязательно проводилась ревизия полости удаленной каверномы с целью выявления возможных сателлитных очагов.

У всех больных основной группы в функционально незначимых отделах мозга максимально проводилась диссекция окружающей пигментированной ткани и зоны глиоза, что особенно важно у больных с эпилептическим синдромом. Такой подход обеспечивал максимальное обнаружения сателлитных очагов и хирургическую коррекцию эпилепсии [75; с.659-670].

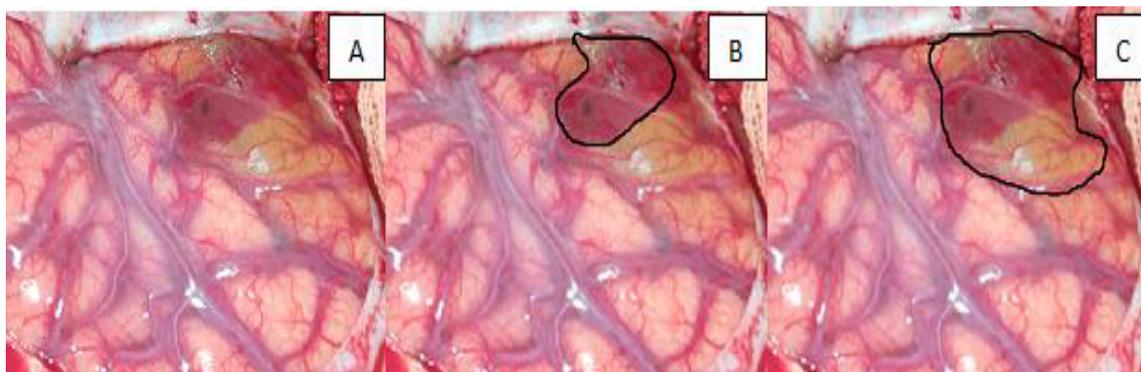


Рисунок 4.2. А – Кавернозная мальформация правой височной доли с признаками кровоизлияния. В – Граница удаляемой кавернозной мальформации. С – Граница дополнительно удаляемой окружающей пигментированной ткани.

Особое внимание уделялось хирургическому лечению эпилептического синдрома у пациентов основной группы. Так, у 65 больных с эпилепсией во время операции обязательно выполнялась удаления окружающей глизной ткани. Это позволяло не только исключить вероятность рециива кровоизлияния, но и существенно повысить эффективность коррекции эпилептических приступов. На рисунке 4.2 представлена зона удаляемого измененного участка коры, включающего каверному и окружающие измененные ткани, с целью лечения эпилептического синдрома. При локализации каверном в функционально значимых участках мозга ограничивались только удалением каверномы с минимальной использованием биполярной коагуляции во избежание повреждения

критически важных структур. Все фрагменты удаленных мальформаций и окружающих глиозной ткани направлялись на гистологическое исследование.

Результаты хирургического лечения каверном в зависимости от локализации

Результаты хирургического лечения пациентов с КМ оценивались при выписке из стационара с использованием модифицированной шкалы Ренкина (modified Rankin Scale, mRS) (см. приложение 3). Данный инструмент позволял объективно определить степень функциональной независимости пациента и качество восстановительного периода после оперативного вмешательства.

Таблица 4.1

Результаты хирургического лечения больных в зависимости от локализации по модифицированной шкале Ренкина.

Локализация	Височная доля	Лобная доля	Темпн-ная доля	Затылочная доля	Таламус и желудочковые системы	Мозжечок	Ствол мозга	МКМ
Абс. (187)	59	51	31	11	5	7	9	14
Основная группа (98)	30	26	17	3	4	2	6	10
Контрольная группа (89)	29	25	14	8	1	5	3	4
mRS 0	56	49	24	10	1	3	-	8
mRS 1	2	1	3	1	2	4	1	4
mRS 2	1	1	2	-	2	-	3	1
mRS 3	-	-	2	-	-	-	2	1
mRS 4	-	-	-	-	-	-	3	-
mRS 5	-	-	-	-	-	-	-	-
mRS 6	-	-	-	-	-	-	-	-

У пациентов основной группы, перенесших хирургическое

лечение по поводу каверном височной локализации, в подавляющем большинстве случаев отмечались благоприятные исходы. Так у 59 больных с КМ височной доли отличные результаты хирургического лечения наблюдались в 94,9% случаев. К моменту выписки из стационара у двух пациентов (3,4%) регистрировались легкие неврологические изменения, не влияющие на повседневную деятельность, что соответствовало 1 баллу по шкале mRS. У одного пациента (1,4%) были отмечены легкие нарушения жизнедеятельности соответствующий 2 баллу по шкале mRS. У этого пациента осложнения потребовали проведения повторной операции, по поводу удаления сателлитной каверномы и эвакуации гематомы.

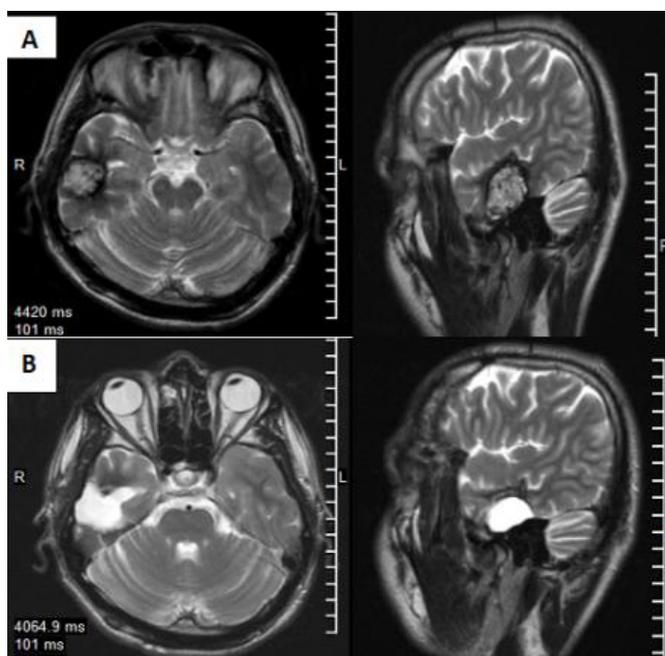


Рисунок 4.3. КМ правой височной доли. А) МРТ головного мозга T2 – режим, аксиальная и сагиттальная проекция. В) МРТ головного мозга T2 – взвешанный режим, аксиальная и сагиттальная проекция через 4 месяца после удаления КМ.

Из 51 пациента с локализацией КМ в лобной доле к моменту выписки без очаговой неврологической симптоматики выписаны 49 (96%) больных. У одного пациента (2%) отмечалась легкая очаговая

неврологическая симптоматика, расцененная как mRS-2. Еще у одного пациента (2%) определялись минимальные неврологические проявления, не оказывающие влияние на повседневную жизнедеятельность, что соответствовало 1 баллу по шкале mRS.

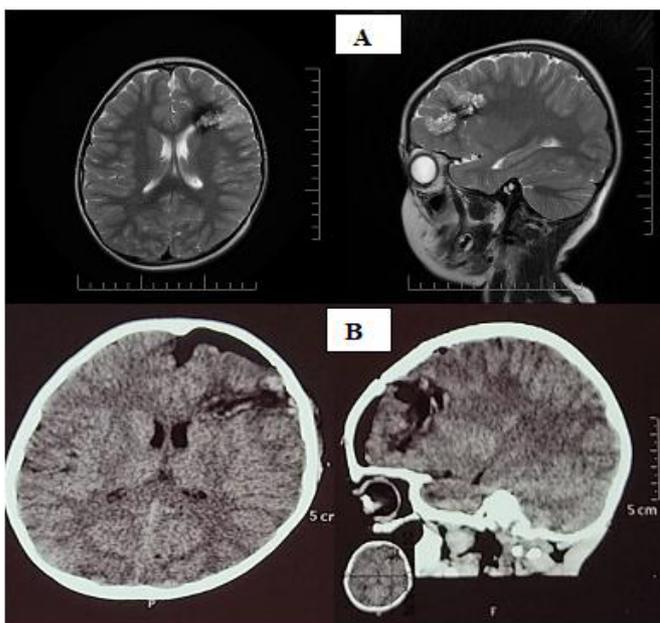


Рисунок 4.4. КМ левой лобной доли: А) МРТ аксиальная и сагиттальная проекция. В) МСКТ головного мозга аксиальная и сагиттальная проекция, через сутки после операции.

КМ теменных долей характеризовались большей хирургической сложностью в виду выраженной кровоточивости и склонности к образованию значительных по объему гематом. Среди 31 прооперированного пациента 24 (77,4%) были отмечены отличные результаты хирургического лечения.

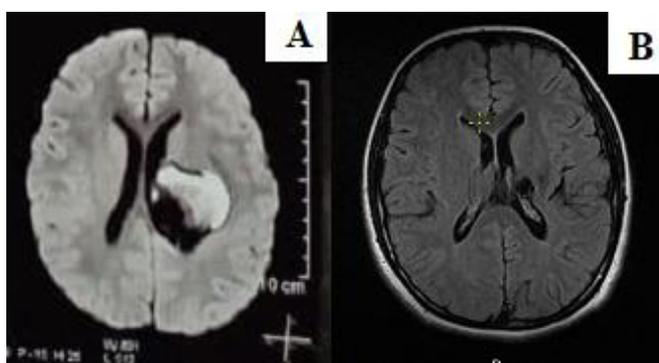


Рисунок 4.5. А) Кавернома с кровоизлиянием левой теменной доли, аксиальная проекция T2 – flair скан. В) T2-flair, аксиальная проекция через 2 года после удаления каверномы с кровоизлиянием оевой теменной доли головного мозга.

Лёгкая неврологическая симптоматика, не оказывающая влияния на повседневную активность (mRS – 1балл), отмечались у 3 (9,7%) больных. У 2 (6.4%) пациентов имелось легкое нарушения жизнедеятельности, расцененное как 2 балла по шкале mRS. Еще у 2 пациентов при выписке степень инвалидизации оценивалась в 3 балла по шкале mRS, что соответствовала умеренному нарушению повседневной жизнедеятельности. Следует отметить, что у половины из последних 8 пациентов очаговая неврологическая симптоматика уже определялась при поступлении: у двоих – на уровне mRS 1, у одного – mRS 2 и ещё у одного – mRS 3.

У 11 больных с каверномами затылочной доли хирургическое лечение продемонстрировало хорошие результаты. Только у одного пациента (9,1%) отмечалось умеренное нарушение жизнедеятельности (mRS – 1балл), обусловленное необходимостью произведения двухэтапного хирургического вмешательства в связи с тем, что при первом доступе кавернома не была обнаружена. У остальных 10 пациентов (90,9%) неврологическая симптоматика отсутствовала (mRS – 0 баллов).

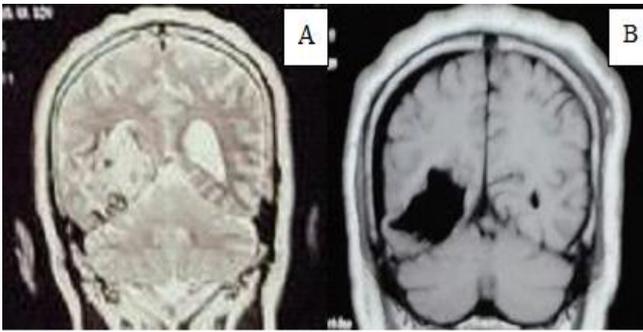


Рисунок 4.6. А) КМ правой затылочной доли головного мозга, T2 коронарный скан. Удаление КМ правой затылочной доли: В) МРТ головного мозга T1 взвешанный режим коронарный скан, через 3 месяца после удаления КМ.

У больных с локализацией каверном в мозжечке сохранялась мозжечковая симптоматика у 4 (57,1%) пациентов, что обуславливала легкое нарушение жизнедеятельности (mRS-1). Трое пациентов были выписаны без очаговой неврологической симптоматики.

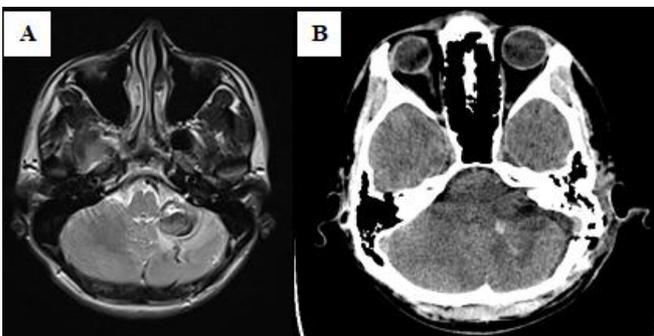


Рисунок 4.7. А) Кавернома с кровоизлиянием левой гемисферы мозжечка аксиальный срез, T2 режим. В) МСКТ аксиальная проекция, через сутки после удаления каверномы с кровоизлиянием.

КМ стволовых структур головного мозга оперировались при повторных кровоизлияниях или стойкой очаговой неврологической симптоматике. В связи с этим у больных данной локализации отмечались относительно неблагоприятные результаты хирургического лечения. Во всех случаях больные выписывались с той или иной очаговой неврологической симптоматикой – случаев с mRS 0 и 1 не наблюдалось. У 5 (55,5%) из 9 больных отмечали умеренное (у 3 пациентов - 33,3%) и выраженное (у 2 пациентов - 22,2%) нарушение жизнедеятельности - mRS 3 и 4. Важно подчеркнуть, что данный уровень инвалидации сохранялся у 4 пациентов, а

усугубление неврологической симптоматики после операции отмечалось лишь у одного пациента. У 3 больных (33,3%) наблюдали легкое нарушение жизнедеятельности (mRS 2), ещё у одного пациента - среднее нарушение жизнедеятельности.

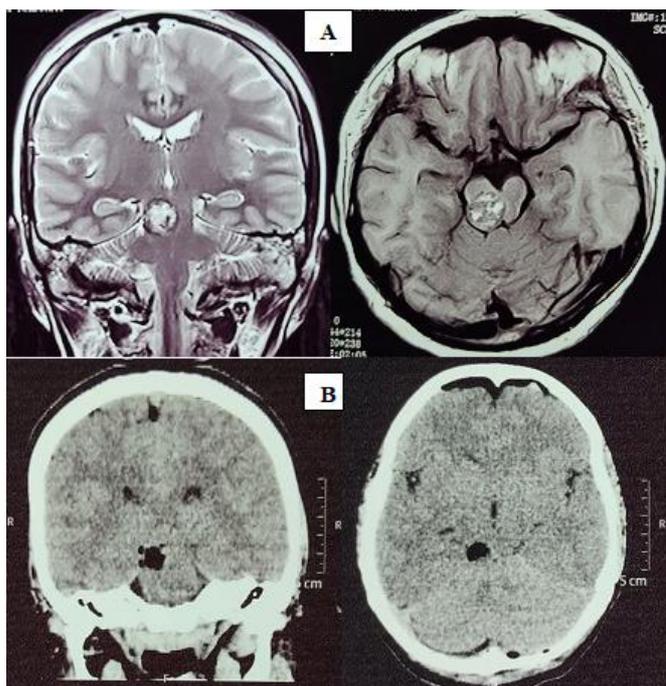


Рисунок 4.8. А) Кавернозная мальформация мезенцефально понтинной локализации, коронарный T2 и аксиальный T1 сканы. В) МСКТ головного мозга на 2 сутки после операции, коронарные и аксиальные сканы, кавернома удалена.

При сравнительном анализе результатов хирургического лечения пациентов основной и контрольной групп установлено, что исходы у больных основной группы были несколько лучше, чем в контрольной. В основной группе mRS - 0 наблюдался 81,6 % случаев, тогда как в контрольной группе в 79,8% случаев. Лёгкое и умеренное нарушение жизнедеятельности (mRS 1 и 2) в основной группе отмечано в 9,2% и 4,1% случаев соответственно, в то время как в контрольной группе эти показатели составили 10,1% и 6,7% случаев. Полученные результаты напрямую зависели от исходного

неврологического статуса пациентов. Уровень средней и выраженной инвалидизации (mRS 3 и 4) в основной группе при поступлении и при выписке оставался стабильным, что указывает на отсутствие значимого влияния хирургического вмешательства на данные показатели. В контрольной группе у двух пациентов отмечалось ухудшение уровня инвалидизации после операции. Следует отметить, что пациентов с mRS 3 и 4 в основной группе была выше, что объясняется преобладанием каверном с локализацией в таламусе и стволовых структурах мозга (по 3 пациента соответственно), что предопределяло относительно более низкие показатели функционального восстановления (таблица 4.2). Летальных исходов в обеих группах не зарегистрировано.

Таблица 4.2.

Результаты хирургического лечения и осложнения обеих групп.

mRS	Основная группа, (n=98)		Контрольная группа (n=89)	
	При поступлении	При выписке	При поступлении	При выписке
0	76 (77,6%)	80 (81,6%)	69 (77,5%)	71 (79,8%)
1	12 (12,2%)	9 (9,2%)	14 (15,7%)	9 (10,1%)
2	5 (5,1%)	4 (4,1%)	5 (5,6%)	6 (6,7%)
3	4 (4,1%)	4 (4,1%)	0	1 (1,1%)
4	1 (1,0%)	1 (1,0%)	1(1,1%)	2 (2,2%)
5	0	0	0	0
P	P>0.05		P>0.05	
(Краскеля-Уоллиса)	P>0.05			
Хирургические осложнения	2 (2,0%)		6 (6,74%)	

Хирургические осложнения основной и контрольной группы представлены в таблице таким образом. В контрольной группе у 6 пациентов (6.74%) потребовалось проведение дополнительных операций. Из них в 3 случаях выполнялась удаления резидуальных каверном (клипса и остаточной каверномы), еще у 3 пациентов проводилась удаление гематом из ложи резекции и эпидуральных

гематом. У одного пациента из этой категории была выполнена третья операция с декомпрессионной целью в связи с локальным отеком после двух ранее проведенных вмешательств. В основной группе дополнительные операции по поводу осложнений выполнялись у 2 пациентов (2,0%) – в обоих случаях проводилась удаление резидуальной каверномы. Еще у одного пациента первым этапом выполнена вентрикулоперитонеостомия по поводу вторичной окклюзионной гидроцефалии.

Результаты хирургического лечения множественных каверном головного мозга

Множественные кавернозные мальформации (МКМ) были выявлены у 14 пациентов (рисунок 4.9). При наличии МКМ показаниями к прицельному удалению каверном являлись следующие случаи:

- каверномы с кровоизлиянием (I, II тип по Забрамского и соавт.);
- вентрикулярные каверномы;
- каверномы III тип каверномы проявляющиеся судорожным синдромом с локализацией эпиактивности по данным ЭЭГ;
- КМ, сопровождающиеся образованием внутримозговой гематомы и развитием масс-эффекта.

У одного пациента было выполнено поэтапное удаление каверном разных полушарий, тогда как у 8 больных произведено одномоментное удаление двух каверном. Еще у 5 пациентов была удалена одна наиболее активная (фонирующая) кавернома.

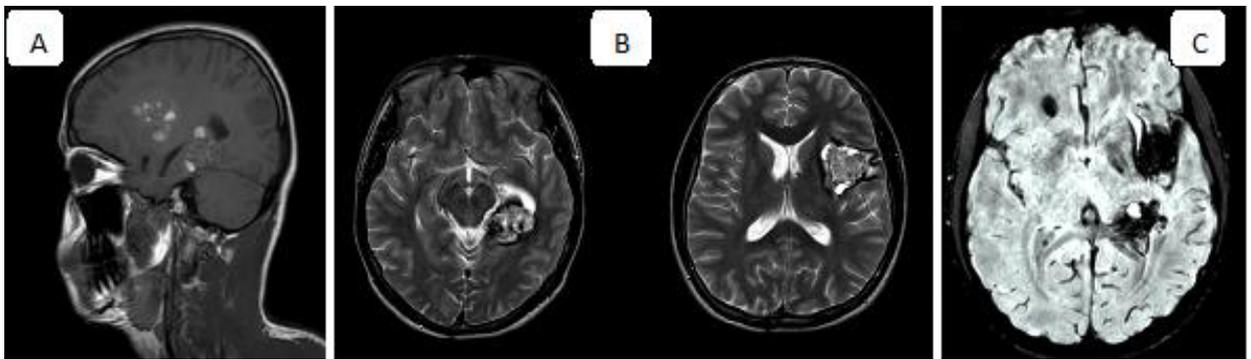


Рисунок 4.9. Множественные КМ левой лобной, височной и правой лобной доли головного мозга. А) Сагиттальная проекция, T1 взвешенный режим – Каверномы лобной и височной доли, I тип по Забрамскому, В) Аксиальная проекция, T2 взвешенный режим, каверномы височной и лобной доли, I тип по Забрамскому, С) Аксиальная проекция, SWI- взвешанный режим – кроме каверном левой лобной и височной доли головного мозга обнаружен кавернома правой лобной доли головного мозга, IV тип по Забрамскому.

Среди пациентов с МКМ без усугубления очагово-неврологического симптоматики (mRS 0) были выписаны 8 из 14 пациентов (57,1%). Легкая неврологическая симптоматика, не влияющая на повседневную деятельность (mRS 1), отмечена у 2 пациентов (14,3%). Лёгкое (mRS 2) и среднее (mRS 3) нарушения жизнедеятельности наблюдалось по одному случаю (по 7,1% соответственно). У пациента со средней инвалидизацией прицельные каверномы локализовались в труднодоступных анатомических зонах - в боковом желудочке и в теменной доле по соседству. В данном случае было выполнено одномоментное удаление двух каверном из пяти имеющихся.

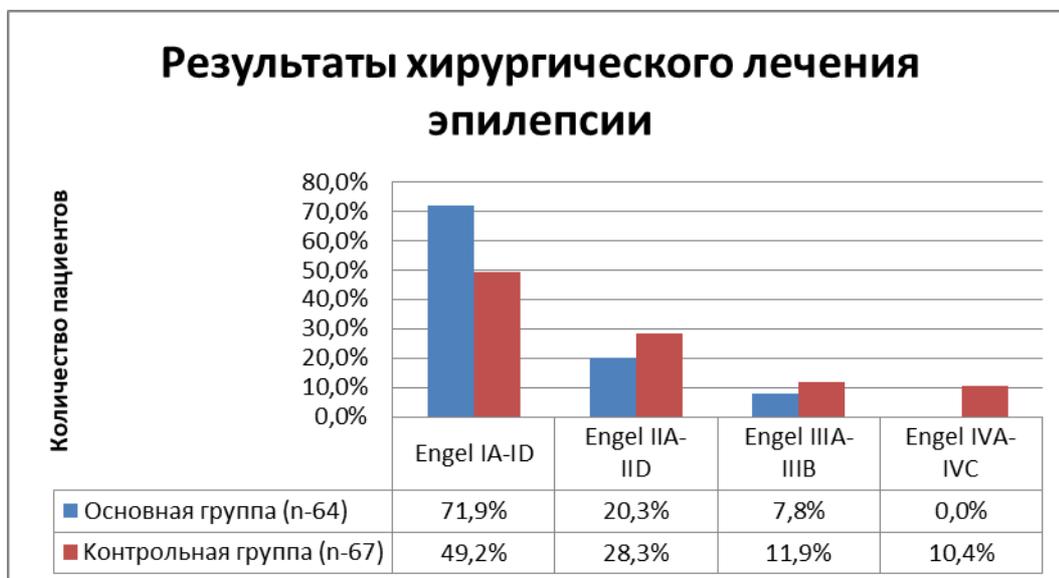
Результаты хирургического лечения эпилепсии, обусловленной кавернозной мальформацией

Из 137 пациентов с эпилептическим синдромом, обусловленными КМ, катамнез удалось проследить у 131 пациента (95,6%). Длительность катамнеза варьировала от 3 месяца до 4х лет, в среднем 12 месяцев. Оценка результатов проводилась по шкале Engel J. (1993), основанный на наличии, частоте и время

возникновения приступов в послеоперационном периоде (см. приложения 4). По данной шкале:

- Engel I – полное отсутствие приступов (подгруппы A – D);
- Engel I – редкие приступы;
- Engel III – существенное улучшения, но сохранение судорог;
- Engel IV – отсутствие эффекта или учащение припадков.

Как видно из диаграммы (рисунок 4.10), в основной группе, где дополнительно выполнялось иссечение окружающей измененной коры вокруг КМ, полное прекращение судорог (Engel I) достигнуто у 46 (71,9%) пациентов. В контрольной группе этот показатель составил 33 пациента (49,2%). Редкие приступы наблюдались в основной группе у 13 (20,3%) пациентов, в контрольной группе у 19 (28,3%) пациентов. Значительные улучшения (класс Engel III) отмечено в основной группе у 5 (7,8%) пациентов, причем у 4 из них эпилептический анамнез до операции превышал 3 года (6-8 лет в отдельных случаях) а у одного пациента выявлены множественные КМ. В контрольной группе результат класса Engel III встречался у 8 (11,9%) пациентов, из которых у 3 продолжительность эпилептического анамнеза составляла 4,9 и 10 лет. Отсутствие эффекта от хирургии или же учащение приступов (Engel IV) в основной группе не отмечалось. В контрольной группе у 7 (10,4%) пациентов после операции сохранялись частые судорожные приступы. Четыре пациента из этой группы нуждались усиленной антиконвульсантной терапии. Анализ показал, что у 5 из этих больных длительность эпилептического анамнеза до операции привешала 2 года (у одного пациента – 10 лет, у другого – 18 лет). У двух пациентов дополнительно диагностированы множественные КМ.



$p < 0.05^*$

Рисунок 4.10. Результаты показателей хирургического лечения эпилепсии основной и контрольной группы.

Клинический случай №1

Больная Б., 21 год. Проходил лечение с 21.09.2021г по 02.10.2021г.

Данные анамнеза: Болеет в течении 4 месяца. Дебют заболевания – генерализованнқе тоникоқклонические судороги во время сна. Лечилась амбулаторно у невролога. После повторных эпилептических приступов вқполнено МРТ головного мозга, где выявлена кавернома. Судороги без ауры, до 2 раз в месяц.

Объективный статус: Без особенностей.

Неврологический статус: Очаговой неврологической симптоматики не вқявлено.

ЭЭГ: Очаг негрубой медленноволновой тета-активности в левых височных отведениях.

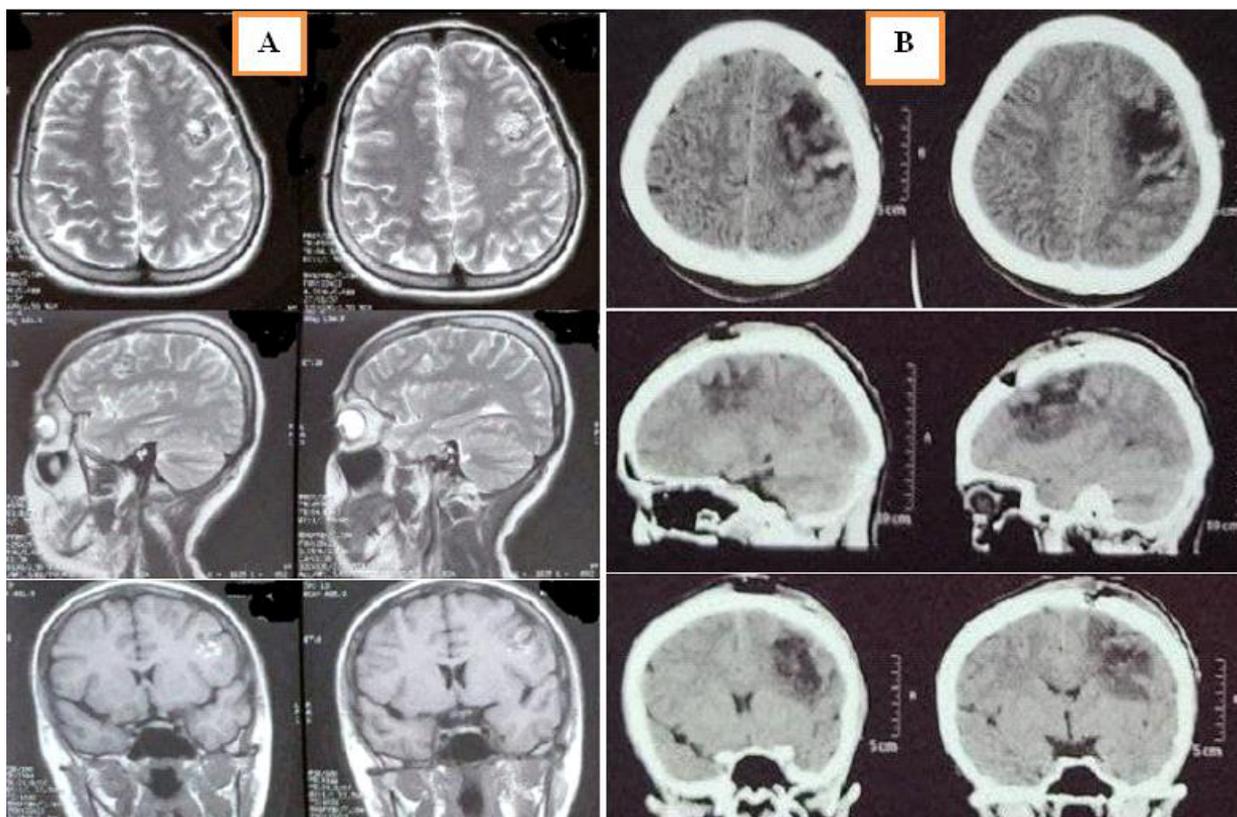


Рисунок 4.11. А) МРТ головного мозга. Кавернозная мальформация левой лобной доли головного мозга. В) МСКТ головного мозга. Состояние после удаления каверномы левой лобной доли головного мозга.

Терапия: Принимает карбамазепин 400мг/сут.

Заключительный диагноз: Кавернома левой лобной доли головного мозга. Симптоматическая эпилепсия.

Ход лечения: Кранотомию левой лобно-височной области с удалением каверномы левой лобной доли головного мозга.
Гистология: Кавернома.

Состояние при выписке: (mRS 1 – легкая остаточная дисфазия), в послеоперационном периоде судорог не наблюдалось.

Катамнез на 24 месяца наблюдения.

Комментария: За два года после удаления каверномы судороги не отмечались. Однако, эпилептическая активность по данным ЭЭГ сохраняется, в связи с этим продолжается приём антиконвульсантных препаратов. За период наблюдения пациентка родила ребёнка. Функциональный статус стабилен, лстаточная дисфазия с регрессом (mRS 0).

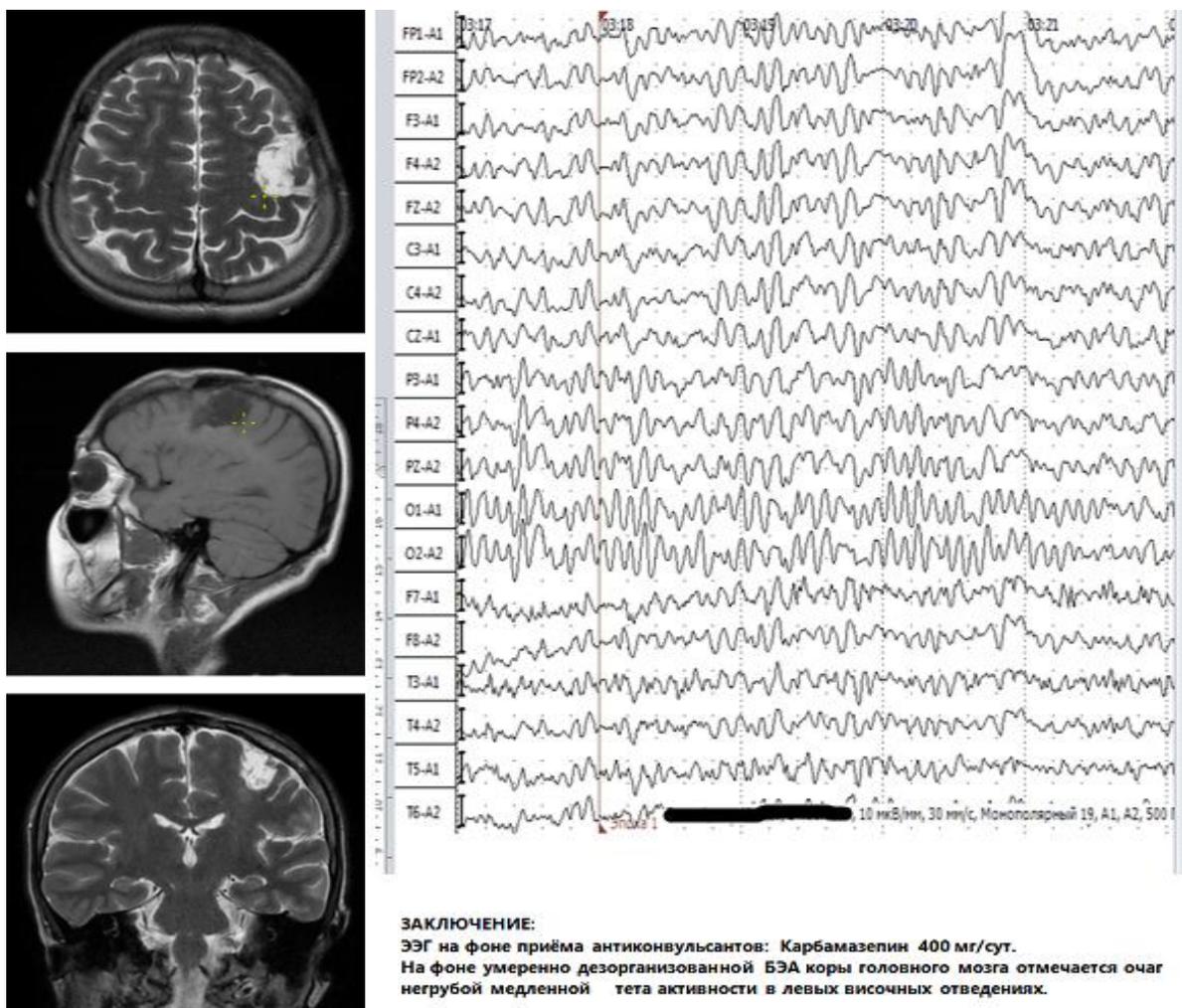


Рисунок 4.12. МРТ головного мозга через год после удаления каверномы левой лобной доли головного мозга. ЭЭГ в динамике.

Клинический случай №2

Больная Э., 14 лет. Период лечения: 01.12.2020- 14.12.2020гг.

Жалобы при поступлении: головные боли, головокружение, тошнота с рвотой, снижение зрения, слабость в правых конечностях.

Данные анамнеза: Заболевание началось 2 недели назад с головных болей. Неделю назад появилась тошнота, рвота и слабость в конечностях. Лечилась стационарно у невропатолога по месту жительства без улучшения. По результатам МРТ и МСКТ-ангиографии головного направлена к нам.

Объективный статус: Общее состояние больной средней тяжести. Респираторные и гемодинамические показатели стабильные: А/Д – 100/70 мм.рт.ст., пульс - 90 уд./мин, ритмичный. Живот мягкий, безболезненный, перистальтика сохранена. Печень и селезенка не увеличена.

Неврологический статус: Отмечается общемозговая симптоматика. Центральный парез лицевого нерва справа, гемипарез правых конечностей с мышечной силой 0-1 балл, парестезия справа, умеренная ригидность затылочных мышц.

Диагноз: Кавернома левой таламической области. Осл: ОНМК по геморрагическому типу с формированием инсульт-гематомы левой таламической области.

Ход лечения: операция - краниотомия лобно-теменной области парасагиттально слева с удалением каверномы и внутримозговой гематомы левой таламической области серединым межполушарным доступом.

Гистология: Кавернозная гемангиома с гематомой.

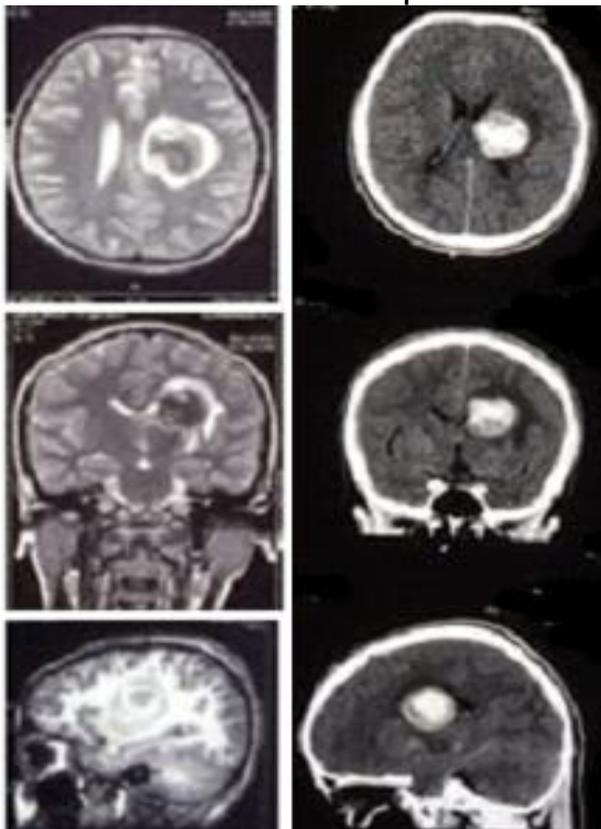


Рисунок 4.13. МРТ и МСКТ признаки внутримозговой гематомы в левой таламической области.

Состояние при выписке: mRS – 2 (умеренная степень нарушения функции), гемипарез справа - 3 балла, парестезия справа сохраняется.

Катамнез: на 36 месяцев наблюдения.

Отмечается значительный регресс гемипареза – мышечная сила улучшилась до 4- 5 баллов, однако сохраняется интенционный тремор (на фоне поражения таламуса). Общий функциональный статус улучшился, на сохраняются остаточные неврологические симптомы.



Рисунок 4.14. МРТ головного мозга через 3 года после удаления каверномы с внутримозговой гематомой левой таламической области.

Клинический случай №3

Больная Х., 30 лет. Период лечения 24.01.2019-08.02.2019г.

Жалобы при поступлении: головные боли, головокружение, тошнота, нарушение движений в правых конечностях, периодическое онемение лица, общая слабость.

Данные анамнеза: Болезнь началось внезапно в марте 2010 года с нарушения движения в правых конечностях, нарушение речи и искривление лица. Получала стационарное лечение у невропатолога с положительной динамикой. С 11.01.2019 г. Возобновились головные боли и ухудшение движения в правых конечностях. По результатам направлена на консультацию и лечение.

Объективный статус: Общее состояние больной средней тяжести, положение постельное. Респираторные и гемодинамические показатели стабильные: ЧД – 17 в мин., АД - 90/60 мм.рт.ст., пульс 65 уд./мин, ритмичный. Живот мягкий, безболезненный, функции кишечника и мочеиспускания сохранены.

Неврологический статус: Сознание ясное, легкая общемозговая симптоматика, выраженная мозжечковая симптоматика. Гемисимптоматика справа: гемипарез 2-3 балла, гемигипестестезия .

Заключительный диагноз: Множественные каверномы головного мозга. Кавернома моста с кровоизлиянием. Кавернома правой лобной доли головного мозга и правой гемисферы мозжечка.

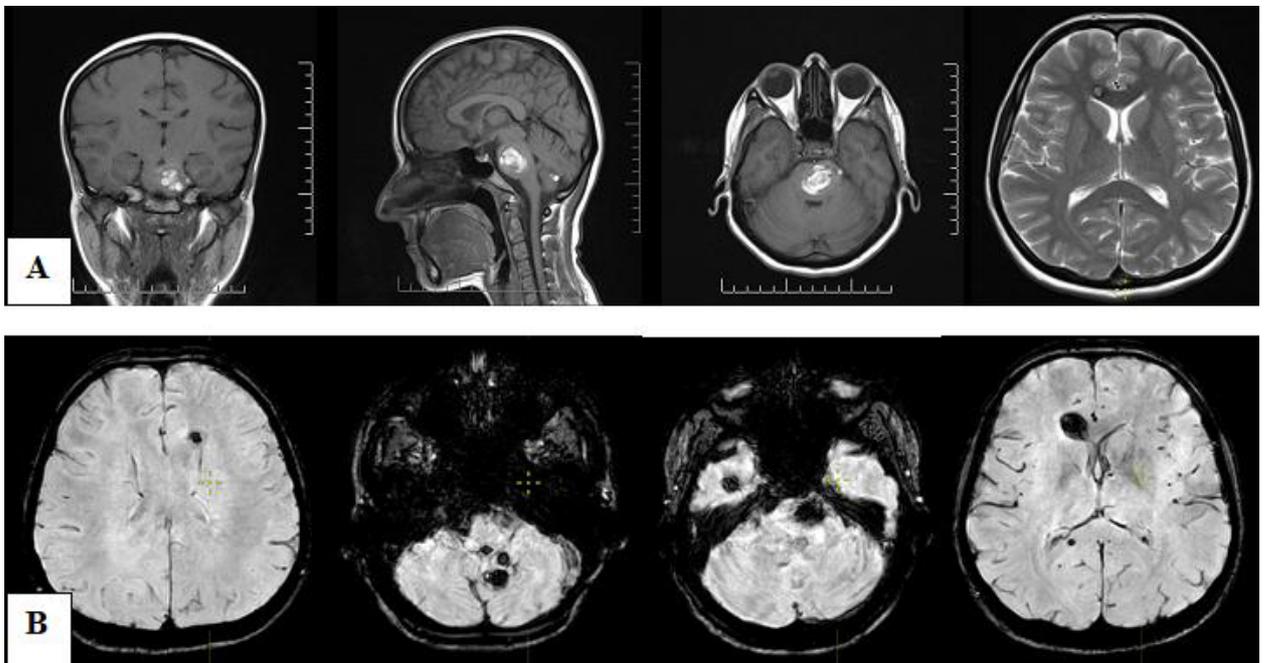


Рисунок 4.15. А) МРТ T1; T2 сканы: Множественные КМ головного мозга. Кавернома с кровоизлиянием Варолиева моста и кавернома правой лобной доли. **В) МРТ скан SWI:** Дополнительно выявленные каверномы левой лобной, правой височной доли и гемисферы мозжечка.

Операция: Ретросигмовидная краниоэктомия слева с удалением каверномы моста. **Гистология:** Кавернома.

Состояние при выписке: mRS – 3 (умеренная степень инвалидизации) с регрессом общемозговой симптоматики. Со стороны ЧМН – без очаговых выпадений, гемипарез справа – мышечная сила 4 балла, сохраняются элементы мозжечковой атаксии.

Катамнез: 24 месяца наблюдения.

Комментария: Разрыв каверном полушарий мозга и гемисферы мозжечка не отмечался. Гемисимптоматика стойкая, без выраженного регресса.

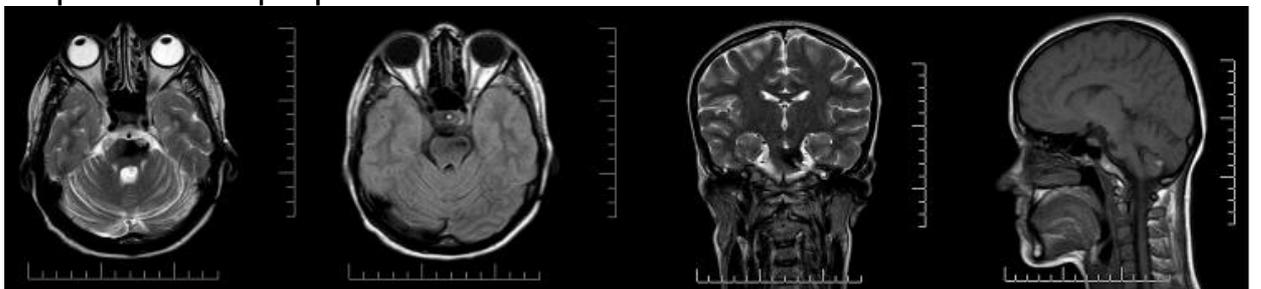


Рисунок 4.16. МРТ через год после удаления каверномы с кровоизлиянием Варолиева моста.

В ходе научного исследования нами был разработан лечебно - диагностический алгоритм (смотрите рисунок 4.11), предназначенный для выбора наиболее оптимального метода лечения КМ головного

мозга. Алгоритм учитывает следующие ключевые факторы: локализация каверномы; наличие или отсутствие кровоизлияния; вид и тяжесть клинических проявлений. Данный подход позволил систематизировать процесс принятия решения и адаптировать лечения к индивидуальным особенностям пациента. Алгоритм был апробирован и применен на основе из 98 пациентов с каверномами головного мозга, что подтвердило его клиническую и практическую применимость. За разработку программного обеспечения, обеспечивающего реализацию данного алгоритма, получен патент. (см. рисунок 4.18.)

Выбор методов лечения кавернозных мальформаций головного мозга



Рисунок 4.17. Алгоритм лечения КМ головного мозга.

Резюмируя можно отметить, что результаты хирургического лечения КМ головного мозга показали, что в большинстве случаев были достигнуты отличные и хорошие функциональные исходы. В единичных наблюдениях отмечались умеренная и средняя степень инвалидизации, преимущественно при локализации каверном в теменной доле и ствола мозга. Для КМ теменной области было характерно наличие объёмных по размеру кровоизлияний, что оказывало влияние на исходы лечения. Клинические проявления и результаты хирургического лечения у больных с МКМ не отличались от таковых при спорадических КМ, что подтверждает обоснованность единых принципов тактики лечения данной категории пациентов. Особый интерес представили данные по лечению симптоматической эпилепсии. В контрольной группе, где выполнялась только удаление каверномы, отсутствие эффекта по устранению судорожного синдрома наблюдалось значительно чаще. В то время как в основной группе, где производилась дополнительная резекция окружающей каверному пигментированной глиозной ткани, в 71,9% случаев эпилепсия в послеоперационном периоде не рецидивировала, по сравнению с 49,3% в контрольной группе. При анализе факторов, влияющих на неблагоприятный результат хирургического лечения эпилепсии,

выявлено прямая корреляция между сохранением судорожного синдрома и длительностью эпилептического анамнеза. При этом размер каверномы не оказывал достоверного влияния на исход. Также сохранение эпилепсии после оперативного вмешательства чаще отмечалось при височной локализации каверном. По данным катамнестического наблюдения установлено, что очаговая неврологическая симптоматика регрессировала быстрее и в большей степени у пациентов с супратенториальной локализацией каверном, а также у больных с исходно 2-3 баллами по шкале mRS при выписке, по сравнению с пациентами, имевшими 3- 4 балла по mRS.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Кавернозные мальформации представляют собой ангиографически оккультные сосудистые патологии, включающие синусоиды без промежуточной мозговой ткани. Они могут формироваться в любом отделе центральной нервной системы, проявляясь как одиночными, так и множественными образованиями. По данным литературы, заболеваемость КМ составляет в среднем 0,56 на 100000 населения в год, при этом на их долю приходится до 13 % всех нейроваскулярных образований головного мозга.

Клинически симптоматические КМ проявляются в широком возрастном диапазоне – от младенческого до пожилого возраста, но преимущественно встречаются в трудоспособный период жизни (вторая – пятая декады). Основным патогенетическим фактором развития клиничко-неврологической симптоматики служал кровоизлияния. При этом механизмы, провоцирующие гемморрагии из КМ, а также эффективные меры их профилактики до настоящего времени остаются не доконца изученными. Кровоизлияния из КМ

проявляются эпилептическим синдромом, очаговой неврологической и общемозговой симптоматикой в зависимости от их локализации. Среди клинических синдромов наиболее часто выявлялся эпилептический симптомокомплекс – в 73,3% случаев, что соответствует данным литературы, где его частота варьирует от 50 до 82%. Многочисленными исследованиями доказано, что КМ являются одними из наиболее эпилептогенных патологических образований [1; 4–16]. Основным патогенетическим механизмом развития эпилепсии у больных с церебральными кавернозными мальформациями является формирование глиозно-изменённой коры вокруг очага вследствие пропитывания её продуктами распада крови. При анализе клинической симптоматики в зависимости от локализации КМ, помимо эпилептического синдрома, характерными проявлениями данной патологии являлись головные боли и фокальный неврологический дефицит. Эти симптомы в большинстве случаев сочетались между собой в той или иной степени выраженности, что напрямую зависело от объёма и характера кровоизлияния. Как правило, пациенты поступали в плановом порядке, в компенсированном клиническом состоянии, однако в отдельных случаях отмечалось поступление больных в тяжёлом состоянии, вплоть до развития витальных нарушений, особенно при кровоизлияниях из КМ, локализованных в стволе головного мозга.

Благодаря широкому внедрению в клиническую практику современных методов нейровизуализации (МРТ, МСКТ) выявляемость КМ значительно возросла. Несмотря на это, диагностика данной патологии представляет опеределенные трудности, так как КМ являются ангиографически окультными образованиями. Наибольшую диагностическую ценность демонстрирует МРТ, особенно с использованием последовательности SWI/SWAN повышающей чувствительность

метода до 95,1%, в то время как при стандартных режимах чувствительность составила 76,6%. Ангиография не позволяет визуализировать КМ, за исключением случаев наличия венозных аномалий. КТ исследования целесообразно использовать на догоспитальном этапе у больных с острыми неврологическими проявлениями и подозрением на кровоизлияние. Нейрофизиологические методы (ЭЭГ, АСВП) имеют вспомогательное значение. ЭЭГ признаки патологической активности у 55,1 % обследованных, при этом только в 27,4 % случаев зона активности совпадала с локализацией КМ. АСВП показали высокую информативность у пациентов со стволовой локализацией КМ. Анализ клинических проявлений показал, что наиболее частыми симптомами явилась эпилептический синдром (73,3%), головные боли и очаговая неврологическая симптоматика, обусловленные объёмом и локализацией кровоизлияния. Особую группу составили пациенты с КМ ствола мозга, у которых заболевание чаще протекало с витальными нарушениями.

На основании анализа 187 клинических наблюдений наибольшая частота выявления КМ пришлась на молодую возрастную группу (от 18 до 44 лет - 70,0%). По локализации преобладали супратенториальные каверномы (83,95%). В исследовании основной группы (98 пациентов) диагностическая эффективность нейровизуализации позволила планировать безопасные хирургические доступы с учетом топографических анатомических ориентиров.

Изучая результаты хирургического лечения, было установлено, что в большинстве случаев достигнуты отличные (mRS 0) и хорошие (mRS 1–2) функциональные исходы – в 83,9% и 11,8% случаев соответственно. Лёгкая и средняя степень инвалидизации по шкале Рэнкина (mRS 3–4) отмечена у 8 пациентов (4,9%). Тяжёлых исходов

(mRS 5) и летальных случаев в данной серии наблюдений зарегистрировано не было. Анализируя причины относительно неблагоприятных исходов (mRS 4), установлено, что в четырёх случаях они были обусловлены стволовой локализацией кавернозных мальформаций. У трёх пациентов зафиксировано массивное кровоизлияние в височных и теменных отделах головного мозга. Также у одного пациента с множественными кавернозными мальформациями произошло кровоизлияние из нескольких очагов, в связи с чем одномоментно были удалены две глубоко расположенные каверномы, находившиеся в непосредственной близости. Особенностью, связанной с локализацией образования, является тот факт, что результаты хирургического лечения каверном затылочной локализации во всех случаях оказались отличными. В то же время у пациентов со стволовой локализацией добиться полного восстановления (mRS 0) не удалось. Все такие больные к моменту выписки сохраняли ту или иную очаговую неврологическую симптоматику. Из девяти пациентов со стволовыми каверномами исход – mRS 3 был достигнут у пяти больных (55,5%), тогда как четыре пациента (44,5%) выписались с тяжёлой степенью инвалидизации, needing в посторонней помощи при передвижении (mRS 5). Подобные результаты объясняются тем, что оперативные вмешательства выполнялись преимущественно после повторных кровоизлияний из каверном ствола, сопровождавшихся стойкой неврологической симптоматикой со стороны черепных нервов, мозжечка и проводниковых путей. Возраст пациентов, а также наличие сопутствующих соматических заболеваний, как показал проведённый анализ, не оказывали статистически значимого влияния на исходы хирургического лечения.

Из 11 пациентов с множественными кавернозными мальформациями (МКМ) девять были включены в основную группу.

Методика хирургического вмешательства у данной категории больных принципиально не отличалась от таковой при спорадических формах каверном. У двух пациентов проведено поэтапное удаление каверном, расположенных в разных полушариях. У шести больных выполнено одномоментное удаление двух каверном. Ещё у трёх пациентов произведено удаление по одной фокусирующей (симптомной) каверномы. По результатам лечения, в 63,6% случаев (7 пациентов) отмечено полное отсутствие очаговой неврологической симптоматики к моменту выписки. Только у одного больного наблюдалась умеренная степень инвалидизации (mRS 3). Таким образом, результаты хирургического лечения больных с МКМ сопоставимы с таковыми при спорадических формах заболевания. Отдельный анализ результатов хирургического лечения эпилепсии показал, что дополнительная резекция окружающей измененной глиозной ткани в основной группе позволила достиг стойкой ремиссии (Engel I) у 71,9% больных, в то время как в контрольной группе данный показатель составил 49,2%. У 5 (7,8%) больных основной группы наблюдались значительные улучшения (Engel III), однако эпилептические приступы сохранялись, требуя продолжения противосудорожной терапии. Полное отсутствие положительной динамики или учащение приступов (Engel IV) в основной группе не зарегистрированы, тогда как в контрольной группе частые приступы сохранялись у 7 (10,4%) пациентов, причём четверо из них нуждались в усилении противосудорожной терапии. Анализ факторов, влияющих на результаты хирургического лечения эпилепсии, показал, что длительность эпилептического анамнеза свыше двух лет существенно ухудшает прогноз и снижает вероятность достижения стойкой ремиссии судорог.

Таким образом, проведенные исследование подтвердило:

- Высокую диагностическую ценность МРТ, особенно в

режиме SWI/SWAN при выявлении КМ и корковых осложнений в следствии персистерующего кровоизлияния, и в планировании хирургии КМ;

- Необходимость применение расширенной резекции окружающей глиозной ткани при лечении эпилептического синдрома;
- Зависимость результатов хирургии от локализации кавернозных мальформаций и дллительности эпилептического анамнеза;
- Безопасность и эффективность хирургического лечения пациентов с супратенториальными КМ и ограниченными исхоами у боольны с локализацией в стволе мозга.

Разработанный лечебно-диагностический алгоритм, внедренный в клиническую практику, позволил оптимизировать тактику ведения больных с КМ головного мозга и существенно повысить эффективность хирургического лечения.

ВЫВОДЫ

1. Клинико-неврологические симптомы кавернозных

мальформаций головного мозга зависят от локализации и наличия кровоизлияния. Острые головные боли и очаговые симптомы встречались в 14,4% и 23,0% случаев соответственно. Самым частым клиническим симптомом были эпилептические припадки, которые наблюдались у 73,2% пациентов с преобладанием генерализованных судорожных припадков (91,2%). Показано, что частота приступов зависела от локализации и наиболее часто встречались при височной локализации каверном.

2. Комплекс обследования у больных с КМ головного мозга должен включать в себя подробный неврологический осмотр и методы визуализации. Наиболее информативными методами обследования являются нейровизуализационные методы – МРТ и МСКТ. Показано, что сканы SWI/SWON на МРТ обладают высокой специфичностью и могут обнаружить мельчайшие кровоизлияния, старые микрокровоизлияния, отложения железа, гемосидерин и тромбированные вены или синусы. С применением специальных режимов SWI/SWON чувствительность МРТ диагностики в основной группе возросла до 95,1%, что на 18,5% выше контрольной.

3. Ближайшие результаты хирургического лечения показали, что в основной группе mRS - 0 наблюдался 81,6 % случаев, тогда как в контрольной группе 79,8 %. Легкое (mRS1) и умеренное нарушение жизнедеятельности (mRS2) наблюдали в основной группе меньше на 0,9 и 2,6 % чем контрольной, что было статистически достоверно $p < 0,05$. Хирургические осложнения, связанные с повторными операциями в исследуемой группе отмечались на 3 раза, реже чем контрольной ($p < 0,05$). В анализе результатов хирургического лечения эпилепсии обусловленной кавернозной мальформацией по данным катамнеза в исследуемой группе Engel I достигнут в 71,9 % случаев, тогда как в контрольной группе Engel I отмечался в 49,2% случаев, Engel IV отмечался в 10,4% случаев.

4. Разработанный алгоритм диагностики и хирургического лечения каверном головного мозга способствует ранней диагностике и улучшению результатов лечения. Предложенный алгоритм позволил определить показания и противопоказания к хирургическому лечению супра- и субтенториальных каверном. Максимальное иссечение окружающей кавернозной мальформации глиозной ткани в основной группе пациентов способствовало регрессу частоты эпилептических приступов в 70% случаев.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Хирургическая резекция кавернозных мальформаций головного мозга показана при кровоизлияниях, проявляющимися общемозговой, очаговой и эпилептической симптоматикой.
2. В перечень диагностических мероприятий рекомендуется включать режим SWI/SWON на МРТ, обладающий высокой специфичностью в обнаружении каверном и их осложнений вследствие кровоизлияния.
3. У больных с эпилепсией обусловленной кавернозной мальформацией рекомендуется максимальное иссечение окружающей пигментированной коры при локализации функционально незначимых зонах. В функционально активных участках рекомендуется применение МР-трактографию и тщательное планирование траекторию к очагу, а также интраоперационное картирование коры с целью безопасного иссечение глиозной ткани. При стволовых локализациях рекомендуется удаления каверном с минимальным использованием коагуляции.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Агзамов М.К., Берснев В.П., Иванова Н.Е. Новое устройство и способ для удаления инсульт - гематом головного мозга // Вестник новых медицинских технологий. – Москва, 2009 – т. XVI, № 2 – С.225-226

2. Белоусова О.Б. Кавернозные мальформации центральной нервной системы. // Киновек, 2014. – 256с.

3. Белоусова О.Б., Булыгина Е.С., Окишев Д.Н., Прохорчук Е.Б., Цыганкова С.В., Пронин И.Н., Шишкина Л.В., Рыжова М.В., Скрябин К.Г., Коновалов А.Н. Анализ мутаций генов у больных с наследственными кавернозными мальформациями ЦНС // Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. 2017. Т. 117. № 6. С. 66-72.

4. Горчаков В.Н., Николайчук К.М., Горчакова О.В./ Основы топографической анатомии будущего врача. Модуль 1: голова. Тамбов 2023.

5. Готко А.В., Kivelev J.V., Сон А.С. Кавернозные мальформации головного и спинного мозга//Український нейрохірургічний журнал.2013. № 3. С. 10-15.

6. Григорян Ю.А., Ситников А.Р., Григорян Г.Ю., Тимошенко А.В., Мишнякова Л.П. Хирургическое лечение эпилепсии у пациентов с медиобазальными височными кавернозными мальформациями // Вопросы нейрохирургии им. Н.Н. Бурденко. 2018. Т. 82. № 4. С. 45-56.

7. Джинджихадзе Р.С., Древаль О.Н., Лазарев В.А., Поляков А.В. Транспальпебральный KEYHOLE-доступ в хирургии каверном орбиты: случай из практики и обзор литературы // Вопросы нейрохирургии им. Н.Н. Бурденко. 2018. Т. 82. № 3. С. 73-80.

8. Джудит Г., Стефан С, Цзя Х.Л., Иссам А. Спектр генотипов и клинические проявления при кавернозных мальформациях головного мозга, Нейрохирургия: декабрь 2006 г. - Том 59 - Выпуск 6 - стр. 1278-1285. doi: 10.1227/01.NEU.0000249188.38409.03

9. Евзиков Г.Ю., Белозерских К.А., Башлачев М.Г., Шашкова Е.В., Рыжова М.В. Хирургическое лечение венозно-кавернозной мальформации мозжечка (клиническое наблюдение и обзор литературы) // Нейрохирургия. 2017. № 2. С. 49-54.

10. Кариев Г.М., Исаков Б.М., Ташланов Ф.Н., Мамадалиев А.Б., Мадаминжонов У.О. Опыт хирургического лечения нетравматических внутримозговых гематом в условиях экстренной медицинской службы Андижанской области // Нейрохирургия и неврология Казахстана. - Астана, 2018. №3 (52). – С.11-15.

11. Кариев Г.М., Якубов Ж.Б., Усманов Л.А. Тактика лечения нетравматических внутримозговых гематом в неспециализированных стационарах. // Материалы IV Республиканской научно-практической конференции «Актуальные проблемы организации экстренной медицинской помощи». – Ташкент, 2004 – С.151-153.

12. Кивилев Ю.В. Каверномы мозга. Санкт-Петербург 2013. – 216с.

13. Крылов В.В., Дашьян В.Г., Муха А.М. Хирургическое лечение разорвавшихся кавернозных мальформаций головного мозга // Неврологический журнал. 2016. Т21. №1 С24-29.

14. Максудова Л.Б. Вопросы прогнозирования церебральных неврологических осложнений у больных с артериовенозными мальформациями головного мозга // Вестник экстренной медицины. Ташкент, 2020. №1-2. С.13

15. Махкамов К.Э., Кузибаев Ж.М. Диагностика и лечение церебральных осложнений у больных с внутрочерепными

кровоизлияниями // Вестник экстренной медицины. – Ташкент, 2014 - №3 - С.17-18

16. Муха А.М. Хирургическое лечение разорвавшихся кавернозных мальформаций головного мозга. Дис. ... канд. мед. наук/ Москва. 2017. С.

17. Попов В.Е., Лившиц М.И., Башлачев М.Г., Наливкин А.Е. Кавернозные мальформации у детей: обзор литературы // Альманах клинической медицины. 2018. Т. 46. № 2. С. 146-159.

18. Родич А.В., Смянович А. Ф., Сидорович А.Р. Основные типы клинического течения кавернозных ангиом головного мозга и дифференцированная тактика их хирургического лечения. // Инновации в медицине и фармации - 2016. Материалы дистанционной научно-практической конференции. Белорусский государственный медицинский университет. 2016. С 352-357.

19. Рузикулов, М. М., Джинджихадзе, Р. С., Лазарев, В. А., Древаль, О. Н., & Камбиев, Р. Л. (2014). Инсультоподобное клиническое течение опухолевых заболеваний головного мозга. Доктор. Ру, (6-1), 26-28.

20. Сазонова О.Б., Трошина Е.М., Стечкина А.Ф. Особенности биоэлектрической активности головного мозга у пациентов с каверномами головного мозга, протекающими с эпилептическим синдромом // В сборнике: Информационные технологии в медицине, биологии, фармакологии и экологии Материалы Международной конференции. Весенняя сессия. Под редакцией проф. Е.Л. Глориозова. 2018. С. 59-63.

21. Суворов А.В., Рудских О.П., Дыскин Д.Е., Искра Д.А., Наумов К.М. Клинический случай сосудистых осложнений у пациентов с множественными каверномами головного мозга и сопутствующей артериальной гипертензией // В книге: Давиденковские чтения XVIII Всероссийская научно-практическая конференция с международным

участием. 2016. С. 244-245.

22. Ткачев В.В., Шагал Л.В., Михалева А.С., Музлаев Г.Г./ Случай хирургического лечения кавернозной мальформации ствола головного мозга // Инновационная медицина Кубани. 2017. Т. 7. № 3. С. 55-59.

23. Усачов Д.Ю., Элиавы Ш.Ш., Яковлев С.Б., Белоусова О.Б.// Сосудистая Нейрохирургия. Национальное руководство III том. Москва. 2023. С.244-295.

24. Хачатрян Р.Г., Одинцова Г.В., Дон О.А., Ким А.В., Телегина А.А., Иванов А.Ю., Иванова Н.Е., Хачатрян В.А. Этиология инсультной эпилепсии: клиническая картина и тактика ведения при церебральных кавернозных ангиомах // Казанский медицинский журнал. 2018. Т. 99. № 1. С. 151-157.

25. Цымбалюк В.И., Цимейко О.А., Яковенко Л.Н., Костюк М.Р., Костюк К.Р. Хирургическое лечение симптоматической эпилепсии у больных при наличии каверном головного мозга // Український нейрохірургічний журнал. 2013. № 3. С. 25-29.

26. Шадиева М.М., Глебовская О.И. Дебют эпилептических приступов с развитием афазии как клиническая маска множественных каверном височной доли // В книге: VI Балтийский конгресс по детской неврологии сборник тезисов конгресса. 2016. С. 385-387.

27. Шулешова Н.В., Макшаков Г.С., Тотолян Н.А., Скоромец А.А., Евдошенко Е.П. Множественные церебральные каверномы и рассеянный склероз // Неврологический журнал. 2017. Т. 22. № 5. С. 252-258.

28. Abla, J.D. Turner, A.P.Mitha et al./ Surgical approaches to brainstem cavernouse malformation// Neurosurg.focus. 2010. – vol. 29, №5.-P.E8.

29. Aboukais R, Estrade L, Devos P, Blond S, Lejeune J.P., Reyns N./

Gamma Knife Radiosurgery of Brainstem cavernous malformations. *Stereotact. Funct. Neurosurg.* 2016; 94(6):397-403 doi: 10.1159/000452844.

30. Adriana Octaviana Dulamea, Ioan Cristian Lupescu/14 May 2024./Cerebral cavernous malformations – An overview on genetics, clinical aspects and therapeutic strategies. <https://doi.org/10.1016/j.jns.2024.123044>

31. Agrawal A, Banode P, Shukla S. Giant cavernous hemangiomas of the brain. *Asian J Neurosurg.* 2012;7(4): 220–2. doi: 10.4103/1793-5482.106660.

32. Akers A, Al-Shahi Salman R, Awad I.A., Dahlem K, Flemming K, Hart B., Kim H. Et al./ Synopsis of guidelines for the clinical management of cerebral cavernous malformations: consensus recommendations based on systematic literature review by the Angioma Alliance Scientific Advisory board clinical experts panel. *Neurosurgery* 80: 665-680. <https://doi.org/10.1093/neuros/nyx091>.

33. Apra C., Dumot C., Bourdilon P., Pelissou-Guyotat I./Could propranolol be beneficial in adult cerebral cavernous malformations? *Neurosurgical Review.* Springer Verlag. <https://doi.org/10.1007/s10143-018-01074-0>.

34. Atwal G.S., Sarris C.E., Spetzler R.F./ Brainstem and cerebellar cavernous malformations. *Handbook clinical Neurol.* 2017; 291-295. doi: 10.1016/B978-0-444-63640-9.00028-X. Review.

35. Bacigaluppi S., Retta S.F., Pileggi S. et al./ Genetic and cellular basis of cerebral cavernous malformations: implications for clinical management // *Clin. Genet.* – 2013. – Vol. 83, N.1. – P. 7-14.

36. Chakravarthy H, Lin TK, Chen YL, Wu YM, Yeh CH, Wong HF. De novo formation of cerebral cavernous malformation adjacent to existing developmental venous anomaly - an effect of change in venous pressure associated with management of a complex dural arterio-venous fistula. *Neuroradiol J.* 2016 Dec;29(6):458-464. Epub 2016 Aug 25.

37. Chang E.F., Gabriel R.A., Potts M.B. et al. // Supratentorial cavernous malformations in eloquent and deep locations: surgical approaches and outcomes. // Journal of neurosurgery. – 2011. – Vol. 114, N.3. – P. 814-827.

38. Choquet, H., Kim, H. (2020). Genome-wide Genotyping of Cerebral Cavernous Malformation Type 1 Individuals to Identify Genetic Modifiers of Disease Severity. In: Trabalzini, L., Finetti, F., Retta, S. (eds) Cerebral Cavernous Malformations (CCM) . Methods in Molecular Biology, vol 2152. Humana, New York, NY. https://doi.org/10.1007/978-1-0716-0640-7_6

39. Cigoli M.S., Avemaria F., De Benedetti S., Gesu G.P., Accorsi L.G., Parmigiani S., et al./ PDCD10 Gene mutations in multiple cerebral cavernous malformations. 2014. PLoS ONE 9(10): e110438. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0110438>

40. Dabilgou AA, Kyelem JMA. Hemorrhagic rupture of a giant arteriovenous malformation in a young man in Ouagadougou. Pan Afr Med J. 2018 Jan 17;29:38. doi: 10.11604/pamj.2018.29.38.12253. eCollection 2018. French.

41. Dammann P., Jabbarli R., Wittek P., et al./ Solitary sporadic cerebral cavernous malformations: Risk factors of first or recurrent symptomatic hemorrhage and associated functional impairment. World Neurosurg. 2016 Jul;91:73-80. doi: 10.1016/j.wneu.2016.03.080. Epub 2016 Apr 4.

42. Delaunois J., Vaz G., Raftopoulos C./ Transsylvian transuncal approach for an anterior midbrain cavernous malformation resection: A case report. Oper Neurosurg. 2018 Mart. 1;14(3):E38-E43. doi: 10.1093/ons/opx116.

43. Ding D, Starke RM, Crowley RW, Liu KC. Surgical Approaches for Symptomatic Cerebral Cavernous Malformations of the Thalamus and Brainstem. J Cerebrovasc Endovasc Neurosurg. 2017 Mar;19(1):19-35. doi: 10.7461/jcen.2017.19.1.19. Epub 2017 Mar 31.

44. Elnekeidy A.E., Yehia A., Elfatary A. Importance of susceptibility weighted imaging (SWI) in management of cerebro-vascular strokes (CVS) Alex. J. Med., 50 (2014), pp. 83-91, [10.1016/j.ajme.2013.05.006](https://doi.org/10.1016/j.ajme.2013.05.006)

45. Ene C, Kaul A, Kim L. Natural history of cerebral cavernous malformations. Handbook clinical neurology. 2017; 143:227-232. doi: 10.1016/B978-0-444-63640-9.00021-7. Review.

46. Englot D.J., Han S.J., Lawton M.T. et al./ Predictors of seizure freedom in the surgical treatment of supratentorial cavernous malformations // Journal of neurosurgery. – 2011. – Vol. 115, N.6. – P. 1169-1174.

47. Fisher R.S., Cross J.H., Souza C.D., French J.A., Haut S.R., Higurashi N., et al. Instruction manual for the ILAE 2017 operational classification of seizure types/ Epilepsia, 58 (2017), pp. 531-542.

48. Flemming K.D., Lazino G. / Cerebral cavernous malformation: what a practicing clinician should know. – 2020. - Mayo Clinic Proceedings. Elsevier Ltd. <https://doi.org/10.1016/j.mayocp.2019.11.005>.

49. Flemming K. D. Lnk M.J., Christianson T.J, Brown R.D. / Prospective hemorrhage risk of intracerebral cavernous malformations. Neurology 78:632–636. <https://doi.org/10.1212/WNL.0b013e318248de9b>.

50. Gábor N., John Y., Debapriya B., Jeremy G. R., Andras A. K., Matthias W. R. / Repeat radiosurgery treatment after cavernous malformation radiosurgery/ World neurosurgery. 2018. Oct:118: e296-e303. doi: 10.1016/j.wneu.2018.06.183.

51. Goldberg J., Jaeggi C, Schoeni D., Mordasini P., Raabe A., Bervini D. / Bleeding Risk of cerebral cavernous malformations in patients on β -blocker medication: a cohort study. J Neurosurg. 2018. 15:1-6. doi: 10.3171/2017.12. JNS172404.

52. Gomez-Amador J.L., Ortega-Porcayo L.A., Palacios-Ortiz I.J., Perdomo-Pantoja A., Narez-Lopez F.E., Vega-Alarcon A. / Endoscopic endonasal transclival resection of a ventral pontine cavernous

malformation: technical case report. *J Neurosurg.* 2017. Pages:553-558. doi: 10.3171/2016.8.JNS161137.

53. Gross B.A. Du R./ Hemorrhage from cerebral cavernous malformations: a systematic pooled analysis. *J. Neurosurg.* 2017; 126(4):1079-1087. doi: 10.3171/2016.3.JNS152419. Epub 2016 May 20.

54. Herten A., Chen B., Saban D., Santos A., Wrede K., Jabbarli R., et al./ Health-related quality of life in patients with untreated cavernous malformations of central nervous system. *Eur J Neurol*, 28 (2021), pp. 491-499

55. Issam Awad, and Pascal Jabbour. Cerebral cavernous malformations and epilepsy prognostic factors for post-operative seizure outcomes after cavernous malformation treatment 2011 jul; 18(7):877-80. doi: 10.1016/j.jocn.2010.12.008. epub 2011 may 10.

56. Januszewski J., Albert L., Black K., Dehdashti A.R., / The usefulness of diffusion tensor imaging and tractography in surgery Brainstem cavernous malformations. *World Neurosurg.* 2016; 93:377-88. doi: 10.1016/j.wneu. 2016.06.019. Epub 2016 Jun 14.

57. Josephson C.B., Leach J.P., Duncan R., Roberts R.C., Councell C.E., Al-Shahi S.R. / Seizure risk from cavernous and arteriovenous malformations prospective population – based study//. *Neurology* (2011), pp. 1548-1554.

58. Kazawa N, Shibamoto Y. The MRI imaging of cerebral cavernous malformation with practical use of diffusion weighted image. *Int J Radiol.* 2015;2(1):24-28.

59. Kim W, Stramotas S, Choy W, Dye J, Nagasawa D, Yang I. (2011) Prognostic factors for post-operative seizure outcomes after cavernous malformation treatment. *J Clin Neurosci* 18:877–880

60. Kurihara N., Suzuki H., Kato Y. et al. Hemorrhage owing to cerebral cavernous malformation: imaging, clinical and histopathological considerations. *Jpn J Radiol* P.613-621 (2020)

<https://doi.org/10.1007/s11604-020-00949-x>.

61. Kulvin C.G., Payner T.D., Nelson R.F., Ackerman L.L., Fulkerson D.H., Pediatric pontine cavernous malformations: The presigmoid posterior petrosal approach. *Oper Neurosurg*. 2018 Nov 1;15(5):522-529. doi: 10.1093/ons/opy007.

62. Li D., Jiao Y.M., Wang L., Lin F.X., Wu J., Tong X.Z., Wang S., Cao Y. /Surgical outcome of motor deficits and neurological status in brainstem cavernous malformations based preoperative diffusion tensor imaging: a prospective randomized clinical trial. *J Neurosurg*. 2018. P 1-16. doi: 10.3171/2017.8.JNS17854.

63. Liu W., Liu R., Ma Z., Lu C. / Transcallosal anterior interforaminal approach for removal of superior midbrain cavernous malformations in children: a retrospective series of 10 cases in a single center. *World Neurosurg*. 2018. E188-e194. doi: 10.1016/j.wneu.2018.06.152. Epub 2018 Jun 30.

64. Lawton, M. T., & Lang, M. J. (2019, May 1). The future of open vascular neurosurgery: Perspectives on cavernous malformations, AVMs, and bypasses for complex aneurysms. *Journal of Neurosurgery*. American Association of Neurological Surgeons. - pp.1409–1425
<https://doi.org/10.3171/2019.1.JNS182156>

65. Maish WN. Developmental venous anomalies and brainstem cavernous malformations: a proposed physiological mechanism for haemorrhage. *Neurosurg Rev*. 2018 Oct 6. doi: 10.1007/s10143-018-1039-9.

66. Mascitelli J.R., Gandhi S., Cavallo C., Nanaszko M.J., Wright E.J., Lawton M.T/ Right pretemporal – transsylvian approach for resection of a midbrain cavernous malformation: 3-dimensional operative Video. *Oper neurosurg*. 2018 Aug 30. doi: 10.1093/ons/opy242.

67. Mizutani K, Miwa T, Akiyama T, Kanazawa T, Nagashima H, Miyakoshi K, Niimi Y, Yoshida K. Postnatal delayed exacerbation of dural sinus malformation associated with brainstem cavernous malformations:

A case report. *Interv Neuroradiol.* 2017 Oct;23(5):510-515. doi: 10.1177/1591019917720806. Epub 2017 Jul 20.

68. Mokin M, Agazzi S, Dawson L, Primiani CT. Neuroimaging of Cavernous Malformations. *Curr Pain Headache Rep.* 2017 Oct 13;21(12):47. doi: 10.1007/s11916-017-0649-1. Review.

69. Muram S, Khader Eliyas J, Eesa M, Mitha AP. Combined surgical and endovascular approach to treat a carotid cavernous fistula with associated brainstem venous congestion. *BMJ Case Rep.* 2017 Aug 28;2017. pii: bcr-2017-013248. doi: 10.1136/bcr-2017-013248.

70. Nagy G, Burkitt W., Stokes S.S., Bhattacharyya D., Yainni J., Rowe J.G., Kemeny A.A., Radatz M.W / Contemporary radiosurgery of cerebral cavernous malformations: Part 1. Treatment outcome for critically located hemorrhagic lesions. *J Neurosurg.* 2018. Pp 1-9. doi: 10.3171/2017.5.JNS17776.

71. Nagy G, McCutcheon BA, Giannini C, Link MJ, Pollock BE. Radiation-Induced Cavernous Malformations After Single-Fraction Meningioma Radiosurgery. *Oper Neurosurg (Hagerstown).* 2018 Aug 1;15(2):207-212. doi: 10.1093/ons/opx254.

72. Nagu G., Yianni J., Bhaattcharyya D., Rowe J.G., Kemeny A.A., Raditz M.W / Repeat radiosurgery treatment after cavernous malformation radiosurgery. *World neurosurgery.* 2018. pp. E296-e303. doi: 10.1016/j.wneu.2018.06.183. Epub 2018 Jun 30.

73. Nakase K, Motoyama Y, Nakai T, Takeshima Y, Nakagawa I, Park YS, Ohbayashi C, Nakase H. Cavernous Malformation Associated With Arterialized Developmental Venous Anomaly: A Case Report. *Neurosurgery.* 2017 Jun 1;80(6):E257-E262. doi: 10.1093/neuros/nyx065.

74. Nathal E., Patino-Rjdriguez H.M., Arauz A., Imam S.S., Acostc E., Evins A.I., Longa G.M./ Risk factors for utfavorable outcomes in surgically treated brainstem cavernous malformations. *World Neurosurgery.* 2018. pp.e478-e484. doi: 10.1016/j.wneu.2017.12.105. Epub 2017 Dec 26.

75. Ogura T., Kambe A., Sakamoto M., Shinohara Y., Ogawa T., Kurosaki M. / Superficial siderosis associated with pineal cavernous malformation. *World Neurosurg.* 2018 Jan;109:230-232. doi: 10.1016/j.wneu.2017.09.197. Epub 2017 Oct 7.

76. Park K., Kim J.W., Chung H.T., Paek S.H., Kim D.G. / Long – term outcome of gamma knife radiosurgery for symptomatic brainstem cavernous malformation. *World Neurosurgery.* 2018 pp. e1054-e1059. doi: 10.1016/j.wneu.2018.05.164. Epub 2018 Jun 2.

77. P. Zhang, H. Zhang, Ch. Shi, J. Zhou, J. Dong, M. Liang, R. Li, J. Cheng, Y. Chen, J. Yuan. / Clinical characteristics and risk factors of cerebral cavernous malformation-related epilepsy/ <https://doi.org/10.1016/j.yebeh.2022>.

78. Ren Y., Li J., Tao C., Zheng J., Zhang S., Xiao A., Chen R., You C. / Surgical Treatment of Cavernous Malformations Involving the Midbrain: A Single-Center Case Series of 34 Patients. *World Neurosurg.* 2017 pp:753-763. doi: 10.1016/j.wneu.2017.08.117. Epub 2017 Aug 25.

79. Riolo G., Ricci C., Battistini S. / Molecular genetic features of cerebral cavernous malformations patients: An overall view from genes to endothelial cells. 2021. MDPI. <https://doi.org/10.3390/cells10030704>.

80. Sawarkar D.P., Janmatti S., Kumar R., Singh P.K., Gurjar H.K., Kale S.S., Sharma B.S., Mahapatra A.K. / Cavernous malformations of central nervous system in pediatric patients: our single-centered experience in 50 patients and review of literature. *Childs Nerv Syst.* 2017. pp.1525-1538. doi: 10.1007/s00381-017-3429-7. Epub 2017 Jun 20. Review.

81. Scavo C.G., Roperto R., Cacciotti G., Mastronardi L. / Cystic progression of a cavernous malformation at the level of the trigeminal root entry zone presenting with sudden onset of trigeminal neuralgia. / *J Craniofac Surg.* 2018. pp 728-730. doi: 10.1097/SCS.0000000000004501.

82. Shah A., Jung H. / Treatment of brainstem cavernous malformations. *Clin Neurol Neurosurg.* 2017. pp. 49-50. doi:

10.1016/j.clineuro.2017.01.007. Epub 2017 Jan 16.

83. Singh H., Elarjani T., da Silva H.B., Shetty R., Kim L., Sekhar L.N./ Brainstem cavernous malformations: operative nuances of a less-invasive resection technique. *Oper Neurosurg.* 2018 pp.153-173. doi: 10.1093/ons/opx231.

84. Smolanka V.I., Polishchuk M.E., Voznyak O.M., Oblivach A.A., Bortnik I.M., Smolanka A.V. Hemorrhage caused by supratentorial brain cavernoma: indications for surgery. *Ендоваскулярна нейрорентгенохірургія.* 2015. № 1 (11). С. 82-89.

85. Smolanka V.I., Polishchuk M.Ye., Malysheva T.A., Oblyvach A.A., Vozniak O.M., Smolanka A.V., Studeniak T.O. Surgical treatment of supratentorial cerebral cavernomas manifested by seizures//*Международный неврологический журнал.* 2015. № 2 (72). С. 13-19.

86. Taslimi S. Modabbernia A., Amin-Hanjani S., Barker F.G. 2nd, Macdonald R.L./ Natural history of cavernouse malformation: Systematic review and meta-analis of 25 stadies. *Neurologyю* 2016. pp. 1984-1991. doi:10.1212 /WNL.0000000000002701. Epub 2016 Apr 22. Review.

87. Thompson K, Mattern-Baxter K. Intensive, functional training leads to optimal outcomes in a young woman post brain stem hemorrhage due to cerebral cavernous malformation. *Physiother Theory Pract.* 2018 Jul 6:1-12. doi: 10.1080/09593985.2018.1493166.

88. Tsutsumi S, Ogino I, Miyajima M, Arai H, Ito M, Yasumoto Y. Cerebral cavernous malformations with diffuse manifestation: A benign entity? *J Neurol Sci.* 2016 Aug 15;367:335-41. doi: 10.1016/j.jns.2016.06.012. Epub 2016 Jun 15.

89. Tumturk A. Li Y., Turan Y., Cikla U., Iskandar B.J., Baskaya M.K./ Emergency resection of brainstem cavernous maformation. *J Neurosurgery.* 2018. pp. 1289-1296. doi: 10.3171/2017.1.JNS161693. Epub 2017 Jul 7.

90. Von der Brelie C. Malter M.P., Niehusman P., Elger C.E., Von Lehe M., Schraman J./ Surgocal management and long-term seizure outcome after epilepsy surgery for different types of epilepsy associated with cerebral cavernous malformations. 2013. pp. 1699-1706. doi: 10.1111/epi.12327.

91. Walcott B.T., Choudhri O., Lawton M.T. / Brainstem cavernous malformations: natural history versus surgical management. J Clin Neurosurg. 2016 pp. 164-165. doi: 10.1016/j.jocn.2016.03.021. Epub 2016 Jun 16.

92. Wang H., Pan Y., Zhang Z., Li X., Xu Z., Suo Y., Li W., Wang Y./ A novel KRIT/CCM1 gene insertion mutation associated with cerebral cavernous malformations in a Chinese family. J Mol Neurosci. 2017. pp 221-226. doi: 10.1007/s12031-017-0881-5. Epub 2017 Feb 3.

93. Weng J., Yang Y., Song D., Huo R., Li H., Chen Y., et al./ Somatic MAP3K3 mutation defines a subclass of cerebral cavernous malformation. American journal of human Genetics.2021. pp 942-950. <https://doi.org/10.1016/j.ajhg.2021.04.005>.

94. Xie M.G., Li D., Guo F.Z., Zhang L.W., Zhang J.T., Wu Z., Meng G.L., Xiao X.R./ Brainstem cavernous malformations: Surgical indication Based on natural history and surgical outcomes. World Neurosurg. 2018. Pp 55-63. doi: 10.1016/j.wneu.2017.10.121. Epub 2017 Oct 31. Review.

95. Xie M.G., Xiao X.R., Guo F.Z., Zhang J.T., Wu Z., Zhang L.W./ Surgical management and functional outcomes of cavernous malformations involving the medulla oblangata. World Neurosurg. 2018. pp e643-e652. doi: 10.1016/j.wneu.2018.07.229. Epub 2018 Aug 2.

96. Xie M.G., Xiao X.R., Li D., Guo F.Z., Zhang J.T., Wu Z., Zhang L.W./ Surgical manegment and risk factors of postoperative respiratory dysfunction of cavernous malformations involving the medulla oblangata. World Neurosurg. 2018. pp. e956-e963. doi: 10.1016/j.wneu.2018.07.109. Epub 2018 Jul 20.

97. Xie M.G., Xiao X.R., Li D., Guo F.Z., Zhang J.T., Wu Z., Zhang L.W. / Surgical treatment of the medullary cavernous malformations: 53 Case. World Neurosurg.2018. pp. e449-e459. doi: 10.1016/j.wneu.2018.06.213.Epub2018 Jul 4.

98. Yang P.F., Pei J.S., Jia Y.Z., Lin Q., Xiao H., Zhang T.T., Zhong Z.H./ Surgical management and long – term seizure outcome after surgery for temporal lobe epilepsy associated with cerebral cavernous malformations. World Neurosurg. 2018. pp. e659-e670. doi: 10.1016/j.wneu.2017.11.067.

99. Yuen J., Whitfield P.C. /Brainstem cavernous malformations – no longer a forbidden territory? A systemic review of recent literature. Neurochirurgie. 2020. Pp. 116-126. <https://doi.org/10.1016/j.neuchi.2019.12.006>

100. Zaidi H.A., Mooney M.A., Levit M.R., Dru A.B., Abla A.A., Spetzler R.F./ Impact of timing of intervention among 397 consecutively treated brainstem cavernous malformations. Neurosurgery. 2017. pp 620-626. doi:10.1093/neuros/ nyw139.

101. Zafar A., Quadri S.A., Farooqui M., et al./ Familial cerebral cavernous malformations. J Stroke. 2019.pp. 1294-1301.

102. Zhang S., Li H., Liu W., Hui X., You C./ Surgical treatment of hemorrhagic brainstem cavernous malformations. Neurol. India. 2016. doi: 10.4103/0028-3886.193825.

103. Zhang S., Lin S., Hui X., Li H., You C./ Surgical treatment of cavernous malformations involving medulla oblongata. J Clin Neurosci. 2017. pp. 63-68. doi: 10.1016/j.jocn.2016.11.014. Epub 2016 Dec 10.

104. Zhang S., Wang Y., Liu W., Hui X., You C./ Letter to the editor regarding "Symptomatic brainstem cavernoma of elderly patients: timing and strategy of surgical treatment: two case reports and review of the literature".World Neurosurg. 2018. p386. doi: 10.1016/j.wneu.2018.01.109.

105. Zyck S, Gould GC.Cavernous Venous Malformation.StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2018 Jan-.2018 Sep

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

ILAE	-International League Against Epilepsy
mRS	-Modified Rankin Scale
SWI/SWON	-Susceptibility – weighted imaging
АД	-Артериальное давление
АСВП	-Акустические стволовые вызванные потенциалы
ВОЗ	-Всемирная организация здравоохранения
КМ	-Кавернозная мальформация
МКМ	-множественные кавернозные мальформации
МРТ	-магнитно-резонансная томография
МСКТ	-мультиспиральная компьютерная томография
РСНПМЦН	- Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр нейрохирургии
РКМ	-Радиоиндуцированная кавернозная мальформация
САК	-Субарахноидальное кровоизлияние
СЦКМ	-Семейная церебральная кавернозная мальформация
ТМО	-Твердая мозговая оболочка

ЧМН	-Черепно-мозговые нервы
ЧСС	-Частота сердечных сокращений
ШКГ	-Шкала ком Глазго
ЭНМГ	-Электронейромиография
ЭЭГ	-Электроэнцефалография

ПРИЛОЖЕНИЯ

Приложения 1.

Распределения возрастных групп по классификацию ВОЗ (2020 г.).

18-44 лет - молодой возраст;

45-59 лет - средний возраст;

60-74 лет - пожилой возраст;

75-90 лет – старческий возраст;

90 лет и старше - долгожители.

Приложения 2.

Шкала оценки мышечной силы

(принятая Британским советом медицинских исследований).

Определение	Балловое значение
Нормальная сила.	5
Способность поднимать конечность против	4

ннебольшого сопротивления (с фиксацией до 5 секунд).	
Способность поднимать конечность, без нанесенного против сопротивления (движение без фиксации).	3
Движение только в горизонтальной плоскости.	2
Слабое сокращение мышц.	1
Движение отсутствуют.	0

Приложения 3.

Модифицированная шкала Ренкина (Modified Rankin Scale – mRS)

Степень инвалидизации	Определение
0	Нет симптомов.
1	Отсутствие существенных нарушений жизнедеятельности: наличие симптомов болезни; способен выполнять повседневные обязанности с прежней интенсивностью.
2	Легкое ограничение жизнедеятельности: не способен выполнять некоторые прежние обязанности, но справляется собственными силами без посторонней помощи.
3	Умеренное ограничение жизнедеятельности: потребность в некоторой помощи.
4	Выраженное ограничение жизнедеятельности; не может справиться со своими физическими

	потребностями без посторонней помощи.
5	Грубое ограничение жизнедеятельности; прикован к постели, потребность в постоянно помощи медицинского персонала, сиделки или родственников.
6	Смерть пациента.

Приложения 4.

Шкала исходов хирургического лечения эпилепсии по J.Engel (1993г)

Класс	Определение
I	Отсутствие приступов, отрицательно влияющих на качество жизни.
IA	Полное отсутствие припадков.
IB	Наличие только аур.
IC	Наличие приступов, но отсутствие приступов в течение последних 2х лет.
ID	Генерализованные приступы при отмене антиконвульсантов.
II	Редкие приступы, нарушающие качество жизни.
IIA	Полное отсутствие приступов, нарушающие качество жизни после операции, но наличие редких приступов на момент оценки.

II B	Редкие приступы, нарушающие качество жизни.
II C	Частые приступы после операции, но редкие на момент обследования.
II D	Приступы проявляющиеся только во время сна.
III	Существенное улучшение.
III A	Существенное снижение частоты приступов.
III B	Отсутствие приступов, влияющих на качество жизни в течении не менее 2 лет после операции, но их рецидив на момент обследования.
IV	Несущественное улучшение.
IV A	Снижение частоты без улучшения качества жизни.
IV B	Отсутствие динамики.
IV C	Учащение приступов.

Приложения 5.

Классификация кавернозных мальформаций по радиологическим характеристикам (по Zabramski J.M. и соавторы).

МРТ признаки	Морфологический субстрат	Тип
T1- гиподенсный очаг; T2- гипо или гиподенсный очаг;	Подострое кровоизлияние	I
T1- гетерогенный сигнал, («popcorn»); T2- гетерогенный очаг с гиподенсным венчиком;	Тромбоз на разных стадиях деструкции	II
T1- изо- или гиподенсный очаг;	Хроническое	III

T2- гиподенсный сигнал ядра, окруженный гиподенсным венчиком;	кровоизлияние с накоплением гемосидерина снаружи	
T1- не идентифицируется; T2- не идентифицируется; SWI/SWON точечный гипеденсный сигнал.	Миникаверномы или телеангиэктазии	IV

ОГЛАВЛЕНИЕ

ВВЕДЕНИЕ

.....3

ГЛАВА 1. СОВРЕМЕННОЕ СОСТОЯНИЕ АСПЕКТОВ ДИАГНОСТИКИ И ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ

КАВЕРНОЗНЫХ МАЛЬФОРМАЦИЙ ГОЛОВНОГО МОЗГА.....8

Общая характеристика и история изучение кавернозных мальформаций.....8

Эпидемиология, этиология и патоморфология.....9

Клиническая картина и диагностика кавернозных мальформаций.....13

Лечение кавернозных мальформаций головного

мозга.....	23
Хирургическое лечение.....	23
ГЛАВА 2. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ	28
Общая характеристика клинического материала.....	28
Характеристика методов исследования.....	30
ГЛАВА 3. КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА И СОВЕРШЕНСТВОВАНИЯ МЕТОДОВ ДИАГНОСТИКИ КАВЕРНОЗНЫХ МАЛЬФОРМАЦИЙ ...	38
Клинические симптомакомплексы каверном головного мозга.....	38
Варианты клинического течения кавернозных мальформаций зависимости от локализации	42
Множественные кавернозные мальформации головного мозга	47
Диагностика кавернозных мальформаций головного мозга.....	48
Магнитно-резонансная томография в диагностики кавернозных мальформаций.....	...
...49	
Компьютерная томография и ангиографические методы в диагностике кавернозных мальформаций.....	53
Электроэнцефалография и акустические стволовые вызванные потенциалы (АСВП) в диагностике церебральных каверном.....	54
ГЛАВА 4. СОВЕРШЕНСТВОВАНИЯ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ЦЕРЕБРАЛЬНЫХ КАВЕРНОЗНЫХ МАЛЬФОРМАЦИЙ И ЕЁ РЕЗУЛЬТАТЫ.....	58
Техника оперативного вмешательства кавернозных мальформаций.....	58
Результаты хирургического лечения каверном в зависимости от локализации.....

...60

Результаты хирургического лечения множественных каверном
головного мозга.....66

Результаты хирургического лечения эпилепсии, обусловленной
кавернозной мальформацией.....67

ЗАКЛЮЧЕНИЕ.....76

ВЫВОДЫ.....81

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНАЦИИ.....83

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ.....84

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ.....97

ПРИЛОЖЕНИЯ.....98

РАХИМОВ И.И. КАРИЕВ Г.М.

КАВЕРНОЗНЫЕ МАЛЬФОРМАЦИИ ГОЛОВНОГО МОЗГА
(клиника, диагностика и лечение)

Монография

171



Подписано в печать

05.06.2026 г. Печ.л. 17,5

Тираж 100. Заказ № 62

Отпечатано в типографии ООО "Fan va ta'lim
poligraf" г. Ташкент, ул. Дурмон йули, 24.



Рахимов Икром Исматович

PhD, ассистент кафедры травматологии, ортопедии и нейрохирургии Ташкентского государственного медицинского университета.

Гайрат Маратович Кариев



доктор медицинских наук, профессор - директор Республиканского специализированного научно-практического медицинского центра нейрохирургии при Министерстве Здравоохранения Республики Узбекистан;
заведующий кафедрой «Травматологии, ортопедии и нейрохирургии» Ташкентского государственного медицинского института;
профессор кафедры «Нейрохирургии» Российского Университета Дружбы Народов