

УДК 616.711+616.832]—006.31—089

Хирургическое лечение сосудистых опухолей позвоночника и спинного мозга

Сльнько Е.И.

Институт нейрохирургии им. акад. А.П. Ромоданова АМН Украины, Киев, Украина

Ключевые слова: *сосудистые опухоли, позвоночник, спинной мозг, лечение.*

Введение. Сосудистые спинальные опухоли — группа новообразований, происходящих из ангиогенной мезодермы или мезенхимы поражающих позвоночник, спинной мозг, смежные пространства. Развитие опухолей из ангиогенных закладок обуславливает их высокую васкуляризацию. Несмотря на сходный генез они характеризуются значительным разнообразием клинического течения, результатов лечения. Клиническое разнообразие этих опухолей обусловлено наличием среди них как биологически доброкачественных вариантов, так и злокачественных опухолей, характеризующихся высокой митотической активностью и инвазивностью.

С целью изучения клинического течения, ней-

ровизуализирующих данных, гистологических находок и результатов лечения проведен ретроспективный анализ всех больных с сосудистыми опухолями, оперированных в институте нейрохирургии за 28-летний период.

Материал и методы. С 1970 по 1999 г. у 81 оперированного больного по поводу опухолей спинного мозга и позвоночника диагностированы различные варианты сосудистых опухолей. У 31 больного обнаружены гемангиомы, у 16 — гемангиобластомы (3 больные с болезнью Гиппеля—Линдау), у 5 — ангиосаркомы, у 9 — гемангиоперицитомы, у 9 — гемангиоэндотелиомы, у 5 — ангиофибромы, у 5 — ангиолипомы, у 1 — неопластический интраваскулярный ангиоматоз (таб. 1).

Таблица 1. Гистологический тип и локализация сосудистых опухолей спинного мозга и позвоночника

| Тип опухоли | Локализация опухолей | | | |
|------------------------------------|--------------------------------------|--|----------------|-------|
| | Позвонки и эпидуральное пространство | Оболочки и интрадуральное пространство | Внутричерепная | Всего |
| Гемангиома | 23 | 3 | 5 | 31 |
| Гемангиобластома | — | — | 16 | 16 |
| Ангиосаркома | 4 | 1 | — | 5 |
| Гемангиоперицитомы | — | 9 | — | 9 |
| Ангиофиброма | 4 | 1 | — | 5 |
| Ангиолипома | 3 | 1 | 1 | 5 |
| Гемангиоэндотелиома | 7 | 2 | — | 9 |
| Непластический ангиоэндотелиоматоз | — | — | 1 | 1 |
| Всего | 41 | 17 | 23 | 81 |

Радиологическая диагностика включала: рентгенографию, миелографию водорастворимым контрастом (24 больных), компьютерную томографию (27), компьютерно-миелографическую томографию (18), магнитно-резонансную томографию (32), ангиографию (37).

Результаты. Нейровизуализирующие данные.

Рентгенография являлась ценным методом для постановки диагноза гемангиомы позвоночника. Часто выявлялся феномен вертикальной исчерченности тел позвонков, так называемый сим-

птом «медовых сот» или «вельветовой ткани».

КТ-исследование. Характерным для гемангиом являлись симптом «вздутия» тела позвонка или дуг позвонка, ячеистость тел позвонков — симптом «польского горошка» в теле позвонков. КТ давала ценную информацию относительно наличия костно-тканевого и мягкотканевого компонентов опухоли, распространения опухоли в паравертебральные и эпидуральные пространства, компрессии спинного мозга. Наиболее важным КТ-признаком гемангиобластомы спинного мозга

являлись диффузное утолщение спинного мозга, образование внутримозговых кист, небольшой опухолевой узел внутри кисты. Другие сосудистые опухоли позвоночника и спинного мозга не имели специфических КТ-признаков.

МРТ являлась наиболее ценным методом для диагностики сосудистых опухолей позвоночника и спинного мозга. Гемангиобластомы, гемангиомы, ангиолипомы, гемангиоперицитомы в указанной частоте диагностированы с использованием данных МРТ. Диагностировать гемангиому позвонков и гемангиобластому спинного мозга возможно было, базируясь только на критериях МРТ. Она также давала возможность предположить о других сосудистых опухолях.

«Испещренный», повышенный сигнал в T_1 и T_2 режимах и flow void (зоны пустого МР-сигнала вследствие высокого кровотока) области в теле позвонка являлись наиболее патогномичными признаками гемангиом позвонка. Зоны пустого МР-сигнала (flow void) были обусловлены скоростью кровотока больше 6 см в 1 с при толщине томографических срезов 5 мм, echo time 80 msec и всегда свидетельствовали о высокой васкуляризации опухоли.

МРТ-признаки гемангиобластом являлись специфическими: выраженное кистообразование, локализация узла опухоли в кисте (узел опухоли часто прилежит к дорсальной поверхности спинного мозга), гомогенное контрастирование магневистом узла опухоли. Питающие

и дренирующие сосуды выглядели как зоны пустого сигнала.

Группой опухолей, где МРТ являла диагностически значимой, были гемангиоэндотелиомы и ангиосаркомы. Из-за наличия зон пустого сигнала внутри опухоли возникало подозрение относительно сосудистой природы опухоли.

Диагностически ценным исследованием была спинальная МР-ангиография. Использовали фазово-контрастные МР-режимы (2D и 3D техника) и time-of-flight (3D) МР-режим. На МР томографе в 1,5 тесла визуализировались питающие, дренирующие сосуды гемангиобластом, гемангиом, тень опухоли.

Ангиография подтверждала диагноз сосудистой опухоли, обнаруживала питающие и дренирующие сосуды опухоли, соотношение ее кровоснабжения с кровоснабжением спинного мозга.

Локализация опухолей. Локализацию опухолей устанавливали по данным нейровизуализирующих методов исследования. Обнаружена определенная зависимость типа опухоли от ее локализации, которая представлена в табл. 1.

Неврологическая симптоматика.

Неврологическая симптоматика у больных на момент поступления в стационар значительно варьировала и зависела не только от темпов роста опухоли, но и от своевременности диагностики. Сводные данные выраженности двигательных нарушений приведены в табл. 2. Использовали бальную оценку глубины пареза.

Таблица 2. Неврологическая симптоматика сосудистых опухолей спинного мозга и позвоночника

| Тип опухоли | Локализация опухолей | | | | | | | | | | | | Всего |
|------------------------------------|--------------------------------------|------------------------|---------------------------|------------------------|--|------------------------|---------------------------|------------------------|----------------------------|------------------------|---------------------------|------------------------|-------|
| | Позвонки и эпидуральное пространство | | | | Оболочки и интрадуральное пространство | | | | Внутримозговая локализация | | | | |
| | Параллелья (0 баллов) | Грубый парез (2 балла) | Умеренный парез (3 балла) | Легкий парез (4 балла) | Параллелья (0 баллов) | Грубый парез (2 балла) | Умеренный парез (3 балла) | Легкий парез (4 балла) | Параллелья (0 баллов) | Грубый парез (2 балла) | Умеренный парез (3 балла) | Легкий парез (4 балла) | |
| Гемангиома | 3 | 5 | 4 | 11 | — | 1 | 2 | — | 3 | 1 | 1 | — | 31 |
| Гемангиобластома | — | — | — | — | — | — | — | — | 1 | 5 | 7 | 3 | 16 |
| Ангиосаркома | 2 | 1 | 1 | — | — | 1 | — | — | — | — | — | — | 5 |
| Гемангиоперицитомы | — | — | — | — | 2 | 4 | 2 | 1 | — | — | — | — | 9 |
| Гемангиоэндотелиома | 1 | 2 | 4 | — | — | 1 | 1 | — | — | — | — | — | 9 |
| Ангиолипома | — | 2 | 1 | — | — | 1 | — | — | — | — | — | 1 | 5 |
| Ангиофиброма | — | — | 4 | — | — | — | 1 | — | — | — | — | — | 5 |
| Непластический ангиоэндотелиоматоз | — | — | — | — | — | — | — | — | 1 | — | — | — | 1 |

Обычно, имелась корреляция между выраженностью пареза и чувствительными расстройствами. У больных с гемангиобластомами чувствительные расстройства превалировали над двигательными (см. табл. 2).

У большинства больных с гемангиомами позвонков, гемангиобластомами спинного мозга, ангиолипомами и ангиофибромами отмечали длительное прогрессирующее нарастание компрессии спинного мозга и неврологической симпто-

матики. Быстрое развитие неврологического дефицита, как правило, наблюдали у больных с гемангиоэндотелиомами и гемангиоперицитомами. Катастрофическое развитие параплегии отмечали у больных с кровоизлиянием в гемангиомами и гемангиобластомами спинного мозга.

Хирургические вмешательства. Показаниями к проведению хирургических вмешательств являлась компрессия спинного мозга, проводниковые нарушения.

В случае интрамедуллярной, интрадуральной—экстрамедуллярной задней или заднебоковой локализации опухоли выполняли стандартный задний или заднебоковой подход. При вентральной или вентролатеральной интрадуральной—экстрамедуллярной локализации опухоли проводили заднебоковой или боковой доступ с фасетэктомией и педункулэктомией, пересечением зубовидных связок, ротацией спинного мозга. При вентральной экстрадуральной локализации опухоли выполняли переднебоковые, боковые или различные варианты заднебоковых подходов (циркумферентная декомпрессия дурального мешка через расширенную ламинэктомию с двусторонним подходом к телу позвонка, односторонний заднебоковой подход с гемиламинэктомией, фасетэктомией и частичной резекцией тела позвонка, костотрансверзэктомию с транспедункулярным подходом или изолированный транспедункулярный подход).

При удалении гемангиобластом спинного мозга обязательно использовали микроскопическое увеличение. У 10 больных с гемангиобластомами опухоль локализовалась в кисте и была полностью удалена после миелотомии. У 3 больных опухоль имела экзофитный рост на дорсальную поверхность спинного мозга. В этих случаях опухоль всегда локализовалась в зоне входа в спинной мозг задних корешков. После микрохирургического отделения от корешков опухоль также была тотально удалена во всех этих случаях. Наличие кисты облегчало удаление опухоли. У 3 больных киста отсутствовала, отсутствовала также четкая граница в некоторых местах опухоли со спинным мозгом. У этих больных опухоль удалили субтотально. При выключении питающих сосудов опухоли особое внимание уделяли сохранению нормальных сосудов мозга.

Гемангиоперицитомы при хирургических вмешательствах всегда обнаруживали плотно спаянными с твердой оболочкой. В отличие от менингиом опухоль часто не имела четкой арахноидальной границы раздела с пиальной оболочкой спин-

ного мозга. Арахноидальная оболочка в местах прилегания опухоли к спинному мозгу часто отсутствовала. Опухоль иногда прорастала пиальную оболочку, глубоко внедряясь в спинной мозг, что затрудняло ее отделение.

Ангиолипомы интрадуральной локализации не представляли трудности при хирургическом вмешательстве. Трудности возникали при исходном росте опухоли со спинного мозга. Вследствие глубокого внедрения опухоли в спинной мозг и плотной спаянности опухоли со спинным мозгом требовалось тщательное отделение опухоли от неизменной мозговой ткани.

Ангиофибромы при хирургическом вмешательстве всегда представлялись плотными соединительнотканными образованиями. Хорошо подвергались удалению. Эти опухоли никогда не разрушали позвонки и прилежащие структуры, иногда наблюдали экскавацию в телах позвонков вследствие давления. Опухоль всегда была плотно спаянная с твердой оболочкой.

В случае неопластического ангиоэндотелиоматоза опухоль локализовалась интрамедуллярно и представляла собой отечную, измененную, с кровоизлияниями ткань спинного мозга без четких границ. Проведено частичное удаление центральной части такой опухоли.

Хирургический подход и агрессивность при гемангиомах зависели от расположения опухоли и места компрессии спинного мозга. Опухоль состояла из мягкотканевого и костного опухолевого компонента. Мягкотканевой компонент чаще располагался паравертебрально, иногда локализовался в кости вызывая ее деструкцию. Костный компонент опухоли выглядел как костная экспансия пораженной кости, в эпидуральные и паравертебральные пространства. Пораженная опухолью кость была мягкой, губчатой структуры, обильно кровоточила. В нашей серии 13% оперированных больных имели только костнотканевую опухоль. В остальных случаях компрессия спинного мозга вызывалась мягкотканевым компонентом, распространяющимся в эпидуральные пространства. Хирургическая тактика была направлена на полное удаление мягкотканевого компонента опухоли, частичную резекцию пораженной опухолью кости (костно-тканевый компонент опухоли). При наличии не удаленного костно-тканевого компонента опухоли операцию заканчивали пункционной вертебропластикой протакрилом. При этом проводили пункцию тела позвонка толстой иглой и в тело под давлением вводили жид-

кий протакрил. При необходимости выполняли стабилизацию позвоночника.

Гемангиоэндотелиомы тел позвонков представлялись мягкотканевыми кровоточивыми образованиями. При экстрадуральной локализации опухоль всегда разрушала прилежащие косные структуры, внедрялась в эпидуральные и паравертебральные пространства. Опухоли удаляли по перифокальной зоне. При интрадуральной локализации опухоль была связанной с твердой мозговой оболочкой. Однако, несмотря на это, она хорошо поддавалась удалению.

Во время хирургических вмешательств при ангиосаркомах экстрадуральной локализации трудно было достичь перифокальной зоны. В связи с этим во многих случаях опухоли удаляли путем внутриопухолевого кюретирования. При интрадуральном расположении опухоли ее удаляли totally по ее окружности.

После частичного удаления или наличия злокачественных опухолей тел позвонков применяли

вертебропластику протакрилом. После тотальной вертебрэктомии в случае доброкачественных опухолей проводили корпоросиндез аутокостью. При необходимости операцию завершали задней стабилизацией транспедункулярной винтовой системой или в шейном отделе — пластиночной системой фиксации за суставные отростки.

При хирургическом удалении интрадуральных опухолей самую большую кровопотерю наблюдали при гемангиобластомах и гемангиоперицитоме, объем кровопотери колебался от 200 до 3100 мл на операцию, достигая в среднем 870 мл. При интрадуральных гемангиомах, ангиолипомах, ангиофибромах, гемангиоэндотелиомах кровотечение было небольшим, объем кровопотери редко превышал 1000 мл. Наиболее кровоточивыми были гемангиомы, ангиосаркомы, поражающие позвонки. Объем кровопотери колебался от 600 до 3900 мл, в среднем составляя 1800 мл.

Объем хирургического вмешательства представлен в табл. 3.

Таблица 3. Объем хирургических вмешательств при сосудистых опухолях спинного мозга и позвоночника

| Тип опухоли | Локализация опухолей | | | | | | | | | Всего |
|------------------------------------|--------------------------------------|-------------------------------|----------------------------|--|-------------------------------|----------------------------|----------------------------|-------------------------------|----------------------------|-------|
| | Позвонки и эпидуральное пространство | | | Оболочки и интрадуральное пространство | | | Внутричерепная | | | |
| | Тотальное удаление опухоли | Субтотальное удаление опухоли | Частичное удаление опухоли | Тотальное удаление опухоли | Субтотальное удаление опухоли | Частичное удаление опухоли | Тотальное удаление опухоли | Субтотальное удаление опухоли | Частичное удаление опухоли | |
| Гемангиома | 5 | 7 | 11 | 3 | — | — | — | — | — | 31 |
| Гемангиобластома | — | — | — | — | — | — | 13 | 3 | — | 16 |
| Ангиосаркома | — | 2 | 2 | 1 | — | — | — | — | — | 5 |
| Гемангиоперицитомы | — | — | — | 4 | 3 | 2 | — | — | — | 9 |
| Гемангиоэндотелиома | 2 | 3 | 2 | 2 | — | — | — | — | — | 9 |
| Ангиолипома | 3 | — | — | 1 | — | — | — | 1 | — | 5 |
| Ангиофиброма | 4 | — | — | 1 | — | — | — | — | — | 5 |
| Непластический ангиоэндотелиоматоз | — | — | — | — | — | — | — | — | 1 | 1 |

Гистопатология. Среди гемангиом капиллярный тип был выявлен у 16 больных, кавернозный — у 9, смешанный — у 6 больных. Гистологическими критериями капиллярного типа гемангиом являлись многочисленные капиллярные каналы с единообразными плоскими эндотелиальными клетками. Каналы были разделены фиброзной и жировой тканью. Характерными микроскопическими признаками кавернозных гемангиом являлись большие тонкостенные сосудистые пространства, выстланные эндотелиальными клетками. Интерстициальную ткань в таком варианте опухоли не обнаруживали. Смешанный тип опухоли характеризовался наличием обоих признаков.

Гистологически гемангиобластомы состояли из плотной сети капилляров и кист. Опухоль встречалась в двух вариантах: клеточном и ретикулярном. В клеточном варианте клетки были более многочисленными, чем сосуды, в ретикулярном — превалировали сосуды. Кровеносные сосуды были выстланы сочными эндотелиальными клетками, разделялись стромальной тканью, в которой отмечали обилие ретикулиновых волокон. В стромальной ткани обнаруживали клетки перитартного происхождения, прилегающие к сосудам, а также округлые или полигональные эпителиоидные клетки. Иногда в строме опухоли встречали жировые клетки. Митозы в такой опухоли

обнаруживали редко, анапластические клетки отсутствовали.

Гемангиоperiцитомы гистологически состояли из многочисленных сосудов, щелевых или зияющих, содержащих нормальную эндотелиальную выстилку и базальную мембрану, окруженных плотно упакованными веретеновидными опухолевыми клетками, формирующими тяжи между сосудами. Доминирующим клеточным типом были перициты. Опухоль встречалась в дифференцированном (около 70%) и анапластическом (около 30%) виде. В анапластическом варианте опухоли часто обнаруживали митозы.

В гемангиоэндотелиоме превалировал неопластический компонент эндотелиального происхождения. Характерными для опухоли являлись очаги полиморфных, больших эндотелиальных клеток, расположенных в гиалинизированной или миксохондрозидной строме. В клетках часто обнаруживали митозы, клеточную атипичность. Типичными находками являлась пролиферация опухолевых эпителиальных клеток как в строме, так и внутри сосудов, что приводило к облитерации и тромбозу сосудов.

Микроскопически в ангиосаркоме (злокачественная гемангиоэндотелиома) превалировал неопластический компонент в виде обилия плеоморфных клеток. Сосуды были выстланы гиперхромными, сочными, плеоморфными эндотелиальными опухолевыми клетками. В центральных частях

опухоли встречались веретеновидные или полигональные опухолевые клетки, по периферии часто обнаруживали пролиферацию сосудов. Встречали эпителиоидные, веретенообразные, полигональные клетки с большими атипичными ядрами, обилием конденсированного хроматина и высокой митотической активностью. В центральных частях опухоли часто обнаруживали очаги некроза, в то время как на периферии опухоли наблюдали выраженную пролиферацию, инвазию в окружающие ткани.

Гистологически в одном случае злокачественного ангиоэндотелиоматоза обнаруживали мультифокальную пролиферацию малых моноклеарных опухолевых клеток внутри небольших кровеносных сосудов спинного мозга. В этих сосудах были тромбоз и реканализация. В спинном мозге вокруг опухоли наблюдали очаги инфаркта и демиелинизации. Оклюзия сосудов была вызвана опухолевыми клетками и вторичными изменениями сосудистой стенки.

Ближайшие и отдаленные результаты. В ранний послеоперационный период умерли 4 (4,9%) больных. У 2 больных была гемангиома, у 1 — ангиосаркома, у 1 — гемангиоэндотелиома. Период отдаленного наблюдения колебался от 3 мес до 28 лет, составляя в среднем 32 мес.

Результаты неврологического восстановления в послеоперационный период представлены в табл.4.

Таблица 4. Результаты после сосудистых операций при опухолях спинного мозга и позвоночника

| Тип опухоли | Результат | | | | | |
|------------------------------------|----------------|-------------------|--------------|-----------|--------|-------|
| | Полный регресс | Частичный регресс | Без динамики | Ухудшение | Смерть | Всего |
| Гемангиома | 7 | 6 | 4 | 2 | 2 | 31 |
| Гемангиобластома | 6 | 8 | 2 | — | — | 16 |
| Гемангиоperiцитомы | 4 | 1 | — | — | — | 9 |
| Ангиосаркома | — | 3 | 6 | — | 1 | 5 |
| Гемангиоэндотелиома | 1 | — | 2 | — | 1 | 9 |
| Ангиолипома | 1 | 1 | 1 | — | — | 5 |
| Ангиофиброма | 2 | 3 | — | — | — | 5 |
| Непластический ангиоэндотелиоматоз | — | — | — | 1 | — | 1 |

Частота рецидивов представлена в табл. 5.

Таблица 5. Сроки возникновения рецидивов после удаления сосудистых опухолей спинного мозга и позвоночника

| Тип опухоли | Через | | | | | | Всего |
|------------------------------------|-------|-------|--------|--------|--------|---------------|-------|
| | 4 мес | 8 мес | 12 мес | 24 мес | 36 мес | больше 36 мес | |
| Гемангиома | — | 2 | 2 | — | — | 2 | 6 |
| Гемангиобластома | — | 2 | — | 1 | — | 1 | 4 |
| Гемангиоperiцитомы | — | — | — | 1 | 1 | 1 | 3 |
| Ангиосаркома | — | 2 | 4 | 3 | — | — | 5 |
| Ангиолипома | — | — | — | — | — | — | 0 |
| Ангиофиброма | — | — | — | — | — | — | 0 |
| Гемангиоэндотелиома | — | — | 1 | — | — | — | 1 |
| Непластический ангиоэндотелиоматоз | 1 | — | — | — | — | — | 1 |

У 4 гольных с гемангиомами был рецидив боли, у 1 больного рецидивировали проводниковые расстройства. Однако нейровизуальные данные за рост опухоли были получены только у 1 из этих больных. Всех больных с рецидивами подвергали облучению.

Все больные с ангиосаркомами умерли вскоре после рецидива опухоли. В ранний отдаленный период умер 1 больной со злокачественным ангиоэндотелиоматозом. В отдаленный период умер 1 больной с гемангиобластомой цервикомедулярной локализации, а также 1 больной с гемангиомой тела Th4.

Обсуждение. Несмотря на длительное изучение сосудистых опухолей ЦНС, в настоящее время все еще существуют противоречия в определении гистобиологических характеристик и классификации этих опухолей, прогнозирования их клинического поведения. В последней классификации 1994 г. P. Burger и B. Scheithauer [6], принятой ВОЗ, выделяются гемангиобластомы, гемангиоперицитомы, гемангиоэндотелиомы, ангиосаркомы и гемангиомы позвонков. Сосудистые опухоли издавна разделяются на сосудистые гамартомы с наибольшей вероятностью дисэмбриогенетического происхождения и истинные сосудистые опухоли.

К истинным сосудистым опухолям относят ангиосаркомы, гемангиоэндотелиомы, гемангиоперицитомы, ангиофибромы [13].

Гемангиомы, гемангиобластомы (ангиоретикуломы), ангиолипомы издавна являлись дискуссионными группами [7]. Долгое время многие авторы считали гемангиому опухолью, некоторые относили ее к варианту гемангиоэндотелиом или «доброкачественных» ангиосарком [7]. В последнее время появились работы, утверждающие, что кавернозные ангиомы спинного и головного мозга, субдуральные ангиомы и гемангиомы позвонка обладают сходными гистологическими, электронно-микроскопическими и иммуногистохимическими признаками [10]. Многие авторы [2, 10] утверждают, что гемангиомы позвонка и кавернозные ангиомы спинного мозга не содержат опухолевых клеток и клеток с повышенной митотической активностью, а состоят из конгломерата тонкостенных сосудов. Однако неясным остается механизм роста этих образований. Дискутируется принадлежность к ним и ангиолипом. Было установлено, что жир в норме содержится в гемангиомах и является остатком эпидуральной жировой клетчатки. Морфологически доказано, что сосуды в ангиолипоме не

отличаются от сосудов в гемангиоме. Высказано предположение, что ангиолипома является вариантом гемангиомы с высоким содержанием жировой ткани. Многие авторы [11] полагают, что диагностировать ангиолипому возможно в случае, если содержание жира превышает 10%. Ангиоретикулома (гемангиобластома) издавна рассматривалась в некоторых работах как вариант сосудистой мальформации, однако иммуногистохимическими и ультраструктурными исследованиями доказана ее принадлежность к истинным опухолям [19, 28].

Сосудистые опухоли различаются происхождением своего неопластического компонента, степенью анаплазии и злокачественности, что определяет их локализацию и клиническое течение.

Гемангиома является самым доброкачественным образованием в ряду сосудистых опухолей ЦНС. Она оценивается с частотой в 11% среди всей популяции, базируясь на большой серии аутопсий и оценке рентгенограмм позвоночника [1]. Большинство случайно выявленных гемангиом бессимптомные. Только 0,9—1,2% всех гемангиом сопровождаются симптоматикой. Из них 54% проявляются локальной или радикулярной болью, 45% — неврологической симптоматикой [1]. У больных с гемангиомами, протекающими без симптомов, заболевание долгое время может не прогрессировать или наблюдаться медленное развитие неврологической симптоматики. Гемангиоме присуща любая локализация, в то же время она наиболее часто встречается в позвоночнике (2—3% всех опухолей позвоночника) [29]. Спинальные эпидуральные гемангиомы — редкий вариант опухоли. Описаны только 20 случаев такой локализации опухоли. Внутримозговая гемангиома также является крайне редкой.

Существуют различные подходы к лечению больных с гемангиомами. Больным с незначительной компрессией спинного мозга, радикулярной симптоматикой, легкими проводниковыми сенсорными нарушениями или без этих симптомов показано облучение [2]. Больным с грубой компрессией спинного мозга и выраженными проводниковыми неврологическими расстройствами необходимо оперативное вмешательство с последующей лучевой терапией. Радикальное удаление таких опухолей после эмболизации обычно рассматривается как метод выбора [9]. Существуют противоречия относительно лечения больных с легкой компрессией спинного мозга. Некоторые авторы используют облучение и получа-

ют хорошие результаты. Рекомендуемая тотальная доза облучения на шейный отдел позвоночника составляет 26—32 Гр, на грудной отдел — 28—30 Гр, на поясничный — 30—34 Гр [2]. Локальная боль, чувствительные нарушения хорошо поддаются лечению облучением. Эти симптомы регрессируют у 88 и 80% больных соответственно [2]. Другие авторы [3] настаивают, что больные с прогрессирующим неврологическим дефицитом и компрессией спинного мозга любой степени должны обязательно подвергаться оперативному вмешательству. Наиболее рекомендуемым комплексным лечением является предоперационная ангиография, эмболизация, декомпрессивные хирургические вмешательства, радиотерапия. Все наблюдаемые нами больные с признаками компрессии спинного мозга подвергались оперативному вмешательству. После этого проводили облучение. В серии Fox и Onofrio из 11 оперированных больных проведение повторных операций потребовалось у 3. Средняя продолжительность между первой операцией и рецидивом составила 9 лет. Повторные операции авторы провели у 2 больных, облучение проведено у одного больного [10]. Признаки рецидивов мы отмечали у 6 больных. У всех больных опухоль хорошо контролировали повторным облучением.

Гемангиобластомы в нашей серии наблюдений являлись второй, наиболее часто встречающейся сосудистой опухолью. Частота спинальной гемангиобластомы варьирует от 1,6 до 2,1% всех первичных опухолей спинного мозга [22]. Гемангиобластомы, которые ассоциированы с болезнью Гиппеля—Линдау, составляют треть всех гемангиобластом [22]. В нашей серии наблюдений гемангиобластомы, связанные с болезнью Гиппеля—Линдау, обнаружены у 3 больных.

Средний возраст развития заболевания составляет 30 лет. Неврологическая симптоматика обычно развивается медленно, включает боль радикулярного характера, нарушение глубокой чувствительности. Характерно превалирование чувствительных расстройств над двигательными. Опухоль наиболее часто встречается в солидном варианте (79%), имеет внутримозговую локализацию (60%) и чаще всего располагается в шейном или грудном отделе спинного мозга. В 67% случаев она ассоциируется с кистой, в 48% имеются варикозовидные сосудистые расширения на задней поверхности спинного мозга [26].

Открытое оперативное вмешательство с использованием микрохирургической техники — метод выбора в лечении гемангиобластом спин-

ного мозга. Учитывая их высокую васкуляризацию, их целесообразно эмболизировать перед оперативным вмешательством, что обеспечивает аваскулярное хирургическое поле [25, 26]. После оперативного вмешательства возможно применение облучения [20].

Больные с единичными опухолями имеют хороший прогноз после хирургического вмешательства, в то время как больные с диссеминированным заболеванием, болезнью Гиппеля—Линдау — плохой. Хотя гемангиобластомы рассматриваются как доброкачественные опухоли, рецидивы встречаются у 25% больных. Рецидивы чаще наблюдаются у больных молодого (до 30 лет) возраста, с болезнью Гиппеля—Линдау, при наличии множественных опухолей.

Гемангиоперицитомы — редкая опухоль спинномозгового канала. Происхождение опухоли неясное. Долгое время существовавшая концепция ангиобластной менингиомы в настоящее время подвергается сомнению, доказано происхождение опухоли с перикитарных клеток [14]. Опухоль встречается в дифференцированном варианте в 71,2% и анапластическом в 28,8% случаях. До настоящего времени опубликовано 44 случая интрадурального расположения этой опухоли и 10 случаев опухолей тел позвонков [14]. Мы наблюдали 9 больных с такой опухолью с интрадуральным расположением и вовлечением в процесс менингеальных оболочек.

Хирургическое вмешательство является методом выбора лечения данной опухоли. Опухоль характеризуется высокой частотой рецидивов и метастазов. Средняя продолжительность жизни при доброкачественных вариантах опухоли составляет 144 мес, при анапластических — 62 [17]. Рецидивы выявлены у 60,6% больных, отдаленные метастазы — у 23,4% [17]. Некоторые авторы [17] сообщают о наблюдении 56 больных с дифференцированными опухолями, у 35 из которых выявили рецидивы, и 26 больных с анапластическими опухолями, у 22 из которых выявили рецидивы.

Гемангиоперицитомы характеризуется метастазами как в ЦНС, так и другие органы и ткани [23].

Трубчатые кости, печень, легкие, брюшная полость — наиболее частые экстракраниальные места метастазов. Из 9 наблюдаемых нами больных рецидивы отмечали у 3, два из них имели признаки ядерной атипичности и высокой клеточности. Сообщается, что локальных рецидивов можно избежать радикальным удалением опухоли с пос-

ледующим облучением. Роль химиотерапии остается дискуссионной. Радиотерапия в наших исследованиях явилась эффективным средством лечения поздних рецидивов опухоли.

Гемангиоэндотелиома наиболее дискуссионная опухоль позвоночника и спинного мозга. Эта опухоль часто встречается в висцеральных органах, конечностях. В то же время в ЦНС это редкая опухоль. Гемангиоэндотелиома характеризуется биологическим промежуточным поведением между гемангиомой и ангиосаркомой [21]. Гемангиоэндотелиома позвоночника может быть первичной или метастатической природы. Гемангиоэндотелиомы висцеральных органов являются основным источником метастазирования в тела позвонков.

Лечебная тактика при такой опухоли направлена на ее хирургическое удаление с последующей лучевой терапией [16]. Прогноз при таких опухолях бывает различным и в основном зависит от степени дифференцировки опухоли. У 1 наблюдаемого нами больного опухоль рецидивировала.

Ангиосаркомы — высоко злокачественные опухоли, содержащие эндотелиальные клетки, происходящие из кровеносных сосудов. Среди ангиосарком существуют опухоли с различным спектром дифференцировки [5]. Гистологически малопролиферативные ангиосаркомы подобны гемангиоэндотелиомам. Злокачественные варианты имеют все признаки саркомы. Опухоль обычно поражает позвонки и локализуется экстрадурально. Среди всех костных опухолей частота ангиосарком составляет 1%. Среди саркоматозных опухолей позвоночника ангиосаркома составляет 5% [5]. Лечение направлено на максимально возможное хирургическое удаление опухоли, последующее облучение [24]. Прогноз при таких опухолях обычно плохой. Злокачественные ангиосаркомы позвоночника могут быть метастатическими или сами метастазировать в разные органы и ткани. Среди наблюдаемых нами больных рецидивы выявлены у 5 из них.

Ангиолипомы ЦНС — редкие опухоли. В литературе описаны наблюдения около 43 больных с ангиолипомами, большинство (95%) из них локализовались в позвоночнике, остальные — в черепе [4]. У 90% больных спинальные ангиолипомы локализовались экстрадурально [27]. Это доброкачественная опухоль, содержащая зрелые сосуды и жировую ткань. Хирургическое вмешательство у большинства больных приносит полное излечение [18].

Ангиофибромы часто поражают основание черепа. Локализация в телах позвонков или интрадурально крайне редкая для этой опухоли. Хирургическое удаление опухоли приводит к полному излечению [15].

Неопластический ангиоэндотелиоматоз — редкое заболевание, характеризующееся кожными и неврологическими проявлениями. Описаны наблюдения около 40 больных с неопластическим ангиоэндотелиоматозом нервной системы [8]. Некоторые исследователи настаивают на гематопозитическом источнике этой опухоли. Другие полагают, что опухоль представляет собой пролиферацию в небольших кровеносных сосудах неопластических эндотелиальных клеток [12]. Прогноз заболевания крайне неблагоприятный. Во всех описанных случаях больные умерли. Предлагается использовать химиотерапию и облучение как методы выбора в лечении этой опухоли [12].

Выводы. 1. Результаты хирургического лечения сосудистых опухолей позвоночника и спинного мозга зависят от многих причин, в первую очередь от гистологического типа опухоли и ее биологического поведения, радикальности хирургического вмешательства, своевременности и адекватности проведенного лучевого лечения и химиотерапии.

2. Хирургическая тактика должна определяться локализацией опухоли, ее гистологическим типом, особенностью васкуляризации.

3. Для адекватного выбора и планирования хирургического вмешательства необходимо проведение всестороннего обследования больного в дооперационный период, особенно детально необходимо исследовать особенности васкуляризации и гемодинамики в опухоли.

Список литературы

1. *Asumu T.O., Williamson B., Hughes D.G.* Symptomatic spinal hemangiomas in association with cutaneous hemangiomas. A case report // *Spine.* — 1996. — 21. — P. 1082—1084.
2. *Bavbek M., Yurt. A., Caner H., Altinors N.* An unusual dumbbell form of cavernous hemangioma of the cervical spine // *Kobe J. Med. Sci.* — 1997 Apr. — 43(2). — P.57—63.
3. *Been H.D., Fidler M.W., Bras J.* Cellular hemangioma and angioblastoma of the spine, originally classified as hemangioendothelioma. A confusing diagnosis // *Spine.* — 1994. — 19. — P.990—995.

4. *Bordet R., Ghawche F., Destee A.* Epidural angioliopoma and multiple familial lipomatosis // *Rev. Neurol.* — 1991. — 147. — P. 740—742.
5. *Braker A., LaBan M.M., Meerschaert J.R.* Low back pain as the presenting symptom of metastatic angiosarcoma // *Am. J. Phys. Med. Rehabil.* — 1990. — 69. — P. 180—183.
6. *Burger P.C., Scheithauer B.W.* Atlas of tumour pathology. Third series, fascicle 10. Tumours of the central nervous system. Published by the Armed Forces Institute of Pathology. — Washington, 1994.
7. *Dagi T.F., Schmidek H.H.* Vascular tumors of the spine / *Sundaresan N., Schmidek H.H., Schiller A.L.* Tumors of the spine: Diagnosis and Clinical Management. — Philadelphia: WB Saunders, 1990. — P. 181—91.
8. *Dietzmann K., Franke D., Diets S., Schmitt J., von Bossanyi P.* Malignant angioendotheliomatosis as a rare cause of cerebrovascular insufficiency // *Acta Histochem. Suppl.* — 1992. — 42. — P. 91—98.
9. *Ehsan T., Henderson J.M., Manepalli A.N.* Epidural hematoma producing Brown-Sequard syndrome: a case due to ruptured hemangioma with magnetic resonance imaging findings // *J. Neuroimaging.* — 1996. — 6. — P. 62—63.
10. *Fox M.W., Onofrio B.M.* The natural history and management of symptomatic and asymptomatic vertebral hemangiomas // *J. Neurosurg.* — 1993. — 78. — P. 36—45.
11. *Griebel R.W., Khan M., Rozdilsky B.* Spinal extradural angioliopoma. A case report and literature review // *Spine.* — 1986. — 11. — P. 47—48.
12. *Hamada K., Hamada T., Satoh M., Tashiro K., Katoh I., Naganuma M., Shima K., Ogata A., Nagashima K.* Two cases of neoplastic angioendotheliomatosis presenting with myelopathy // *Neurology.* — 1991. — 41. — P. 1139—1140.
13. *Kleihues P., Burger P. C., Scheitauer B.W.* The new WHO classification of brain tumors // *Brain Pathol.* — 1993. — 3. — P. 259.
14. *Lin Y.J., Tu Y.K., Lin S.M., Shun C.T.* Primary hemangiopericytoma in the axis bone: case report and review of literature // *Neurosurgery.* — 1996. — 39. — P. 397—399.
15. *Majchrzak H., Sikora A., Majchrzak R., Bierzynska-Macyszyn G.* Angio-fibrolipoma in epidural space of the vertebral canal // *Neurol. Neurochir. Pol.* — 1994. — 28 (3). — P. 425—428.
16. *Marks D.S., Thomas A.M., Thompson A.G., Mills S.* Surgical management of haemangiopericytoma of the spine // *Eur. Spine. J.* — 1995. — 4. — P. 186—190.
17. *Mena H., Ribas J.L., Pezeshkpour G.H., Cowan D.N., Parisi J.E.* Hemangiopericytoma of the central nervous system: a review of 94 cases // *Hum. Pathol.* — 1991. — 22. — P. 84—91.
18. *O'Donovan N.A., Naik K., Maloney W.J., Llewellyn C.G.* Spinal angioliopoma mimicking extradural lipomatosis // *Can. Assoc. Radiol. J.* — 1996. — 47. — P. 51—53.
19. *Omulecka A., Lach B., Alwasiak J., Gregor A.* Immunohistochemical and ultrastructural studies of stromal cells in hemangioblastoma // *Folia Neuropathol.* — 1995. — 33. — P. 41—50.
20. *Patrice S.J., Sneed P.K., Flickinger J.C., Shrieve D.C., Pollock B.E., Alexander E., Larson D.A., Kondziolka D.S., Gutin P.H., Wara W.M., McDermott M.W., Lunsford L.D., Loeffler J.S.* Radiosurgery for hemangioblastoma: results of a multiinstitutional experience // *Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys.* — 1996. — 35. — P. 493—499.
21. *Pearl G.S., Takei Y.* Hemangiopericytoma of the neuraxis: an ultrastructural study // *Neurosurgery.* — 1982. — 11. — P. 486—490.
22. *Rohde V., Voigt K., Grote E.H.* Intra-extradural hemangioblastoma of the cauda equina // *Zentralbl. Neurochir.* — 1995. — 56. — P. 78—82.
23. *Salvati M., Ciappetta P., Artico M., Raco A., Fortuna A.* Intraspinal hemangiopericytoma: case report and review of the literature // *Neurosurg. Rev.* — 1991. — 14. — P. 309—313.
24. *Sybert D.R., Steffee A.D., Keppler L., Biscup R.S., Enker P.* Seven-year follow-up of vertebral excision and reconstruction for malignant hemangiopericytoma of bone // *Spine.* — 1995. — 20. — P. 841—844.
25. *Tampieri D., Leblanc R., TerBrugge K.* Preoperative embolization of brain and spinal hemangioblastomas // *Neurosurgery.* — 1993. — 33. — P. 502—505.
26. *Trost H.A., Seifert V., Stolke D.* Advances in diagnosis and treatment of spinal

hemangioblastomas // *Neurosurg. Rev.* — 1993. — 16. — P. 205—209.

27. *Weill A., Melancon D., Del Carpio R., Tampieri D., Ethier R.* Angiolipoma of the central nervous system // *Rev. Neurol.* — 1991. — 147. — P. 285—292.

28. *Wizigmann-Voos S., Plate K.H.* Pathology, genetics and cell biology of hemangioblastomas // *Histol. Histopathol.* — 1996. — 11. — P. 1049—1061.

29. *Yochum T.R., Lile R.L., Schultz G.D., Mick T.J., Brown C.W.* Acquired spinal stenosis secondary to an expanding thoracic vertebral hemangioma // *Spine.* — 1993. — 18. — P. 299—305.

Хірургічне лікування судинних пухлин хребта та спинного мозку

Сльицько Є.І.

З метою вивчення частоти, клінічного перебігу захворювання, результатів лікування хворих з симптомними судинними пухлинами хребта та спинного мозку проведений ретроспективний аналіз лікування 81 хворого, якому проведено оперативні втручання.

Серед 81 хворого з судинними пухлинами у 31 діагностовано гемангіоми, у 16 — гемангіобластоми, у 9 — гемангіоендотеліоми, у 5 — ангіосаркоми, у 9 — гемангіоперицитоми, у 5 — ангіофіброми, у 5 — ангіоліпоми, у 1 — злоякісний неопластичний ангіоендотеліоматоз. Проаналізовано рентген-радіологічні дані, локалізацію пухлин, методи лікування, гістологічні препарати, результати лікування кожного типу судинних пухлин.

Судинні пухлини хребта та спинного мозку різняться своєю локалізацією, клінічними перебігом, результатами лікування, що здебільшого обумовлено їх походженням, гістоструктурою та біологічною поведінкою. В зв'язку з цим планування оперативного втручання повинне проводитися з урахуванням не тільки локалізації пухлини, але також їх біологічної поведінки, ступені злоякісності.

Surgical treatment of vascular tumors of spine and spinal cord

Slin'ko E.I.

Object: The purpose of this study was to analyze patients diagnosed with symptomatic vascular tumors of spine and spinal cord treated at our department over a 20-year period to better define the course of those tumors, the results of treatment, and frequency.

Methods: Eighty-one cases of symptomatic vascular tumors affecting the spine and spinal cord were retrospectively reviewed. This group included 31 patients with hemangiomas, 16 — hemangioblastomas, 5 — angiosarcomas, 9 — hemangiopericytomas, 5 — angiofibromas, 5 — angiolipomas, 9 — hemangioendotheliomas, 1 — neoplastic angioendotheliomatosis. The pathology, neuroimaging findings, methods of treatment, results, similarities and differences between each tumor type at each location, are reviewed.

The cases display a spectrum of different highly vascular pathological findings involving the vertebral body, epidural space, intradural extramedullary space, and intramedullary lesions. The primary therapeutic modality used in our series is a surgery, the second are embolization, radiation, observation.

Conclusions: The vascular tumors are different in their origin, histologic appearances and behavior. The unification of this type of tumor as vascular is relative. For example hemangioma in the present time is considering as vascular malformation not a tumor. On the other hand, under no circumstances we can consider hemangioblastomas, hemangiopericytomas, hemangioendotheliomas, and angiosarcomas as the true group of vascular tumors. This is because of their similar origins, histological proximity and presence of the transitional types. The main differences of these tumors are the origin of their neoplastic component (endothelial or perivascular) and the degree of malignity.