

Евзиков Г.Ю.¹, Фарафонов А.В.¹, Алипбеков Н.Н.¹, Панина Т.Н.²

¹Кафедра нервных болезней и нейрохирургии ГБОУ ВПО «Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова» Минздрава России, Москва, Россия; ²ФГБУ «Научно-исследовательский институт нейрохирургии им. Н.Н. Бурденко» Минздрава России, Москва

¹119021, Москва, ул. Россолимо, 11; ²125047, ул. 4-я Тверская-Ямская, 16

Особенности клинического течения гемангиобластомы спинного мозга, осложнившейся гематомиелией и субарахноидальным кровоизлиянием

Представлено описание субарахноидального кровоизлияния (САК) и гематомиелии, возникших вследствие кровотечения из спинальной гемангиобластомы. САК при спинальной патологии встречается крайне редко и в большинстве случаев возникает в результате кровотечения из мальформаций. Представленное наблюдение демонстрирует, что опухоли также могут стать причиной спинального САК, даже при отсутствии картины постепенно прогрессирующей компрессии спинного мозга в анамнезе. Наиболее высокий риск клинически значимого массивного кровоизлияния при интрамедуллярных опухолях имеют пациенты с гемангиобластомами. В данном наблюдении особого внимания заслуживает клиническая картина: САК началось не с головной боли, а с боли в шее и руке, что указывает на первично спинальный уровень кровоизлияния. К боли в шее и руке лишь через несколько минут присоединились типичные для САК головная боль, тошнота и рвота, что было связано с ретроградным забросом крови в базальные цистерны головного мозга и IV желудочек. Более рациональной схемой диагностики в данном случае являлась первичная МРТ шейного отдела спинного мозга.

Ключевые слова: гемангиобластома; субарахноидальное кровоизлияние; гематомиелия.

Контакты: Григорий Юльевич Евзиков; mmaevzikov@mail.ru

Для ссылки: Евзиков ГЮ, Фарафонов АВ, Алипбеков НН, Панина ТН. Особенности клинического течения гемангиобластомы спинного мозга, осложнившейся гематомиелией и субарахноидальным кровоизлиянием. *Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика.* 2015;7(4):33–36.

Clinical features of spinal cord hemangioblastoma complicated by hematomyelia and subarachnoid hemorrhage: Description of a clinical case and review of literature

Evzikov G. Yu.¹, Farafontov A. V.¹, Alipbekov N. N.¹, Panina T. N.²

¹Department of Nervous System Diseases and Neurosurgery, I.M. Sechenov First Moscow State Medical University, Ministry of Health of Russia, Moscow, Russia; ²N.N. Burdenko Research Institute of Neurosurgery, Ministry of Health of Russia, Moscow, Russia

¹11, Rossolimo St., Moscow 119021; ²16, Fourth Tverskaya-Yamskaya St., Moscow 125047

The paper describes subarachnoid hemorrhage (SAH) and hematomyelia resulting from bleeding from spinal hemangioblastoma. SAH is encountered in spinal pathology extremely rarely and results from bleeding from malformations in most cases. The described case demonstrates that the tumors may also cause spinal SAH even there is no clinical evidence of gradually progressive spinal cord compression in the history. Patients with hemangioblastoma are at the highest risk for clinically relevant massive bleeding in intramedullary tumors. In this case, of special attention is its clinical picture: SAH began with neck and arm pain, rather than headache, which indicates the primarily spinal level of bleeding. Head and arm pains were joined by SAH-typical headache, nausea, and vomiting in only a few minutes, which was associated with retrograde blood flow into the basal cisterns of the brain and the fourth ventricle. Primary MRI of the cervical spine was a more rational diagnostic scheme in this case.

Key words: hemangioblastoma; subarachnoid hemorrhage; hematomyelia.

Contact: Grigory Yulyevich Evzikov; mmaevzikov@mail.ru

For reference: Evzikov GYu, Farafontov AV, Alipbekov NN, Panina TN. Clinical features of spinal cord hemangioblastoma complicated by hematomyelia and subarachnoid hemorrhage: Description of a clinical case and review of literature. *Nevrologiya, neiropsikhiatriya, psichosomatika = Neurology, neuropsychiatry, psychosomatics.* 2015;7(4):33–36.

DOI: <http://dx.doi.org/10.14412/2074-2711-2015-4-33-36>

Субарахноидальное кровоизлияние (САК) бывает обусловлено патологией спинного мозга только у 0,1–0,5% больных. При этом большинство спинальных САК связано с кровотечениями из сосудистых мальформаций [1]. Спинальное САК, вызванное опухолью, является исклю-

чительно редкой патологией и впервые описано F. Andre-Thomas и соавт. [2] в 1930 г. До настоящего времени в литературе имеются только единичные описания такого клинического течения. В русскоязычной литературе описаний САК при опухоли спинного мозга мы не встретили.

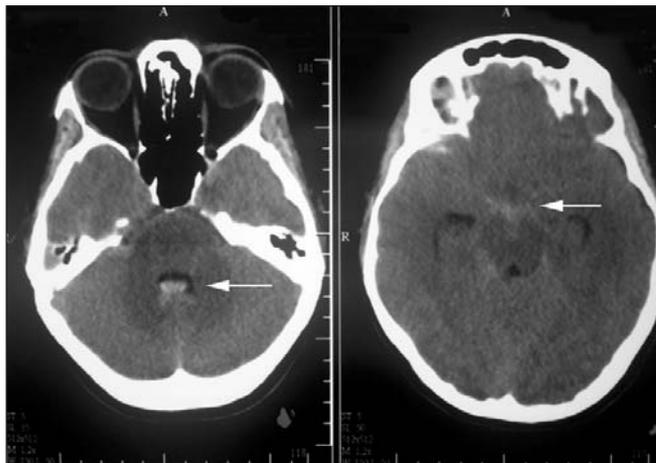


Рис. 1. КТ головного мозга пациентки К., 46 лет. Определяются парциальная гематампоада IV желудочка, САК в охватывающей цистерне (стрелки)



Рис. 2. МРТ шейного отдела позвоночника в режиме T1 в сагиттальной плоскости без контрастирования (а) и с контрастированием (б) и в аксиальной плоскости с контрастированием (в). а — гиперинтенсивный сигнал от внутримозгового образования и линейный участок гиперинтенсивного сигнала по дорзальной поверхности спинного мозга в заднем ликворосном пространстве (гематомиелия и САК в подострой фазе, стрелки); б, в — определяется округлое образование (опухоль), интенсивно неоднородно накапливающее контрастное вещество и расположенное в спинном мозге на уровне С_{VI-VII}, дорзолатерально слева (стрелка)

Приводим наблюдение САК с гематомиелией вследствие кровотечения из гемангиобластомы спинного мозга.

Больная К., 46 лет, поступила в нейрохирургическое отделение Клиники нервных болезней им. А.Я. Кожевникова Первого Московского государственного медицинского университета им. И.М. Сеченова в июле 2014 г. При поступлении предъявляла жалобы на головную боль, боль в шее, тошноту, выраженную слабость и онемение в руках, отсутствие движений в ногах, невозможность самостоятельного мочеиспускания и дефекации.

Считает себя больной с 8.06 2014 г., когда внезапно появилась боль в шее, распространяющаяся в левую руку. Через несколько минут присоединилась головная боль, которая в течение 30 мин достигла максимума. На пике головной боли отмечалась рвота, не приносящая облегчения. Сразу же после этого возникла слабость в левой руке, в течение часа присоединились онемение и слабость в левой ноге, через 2 ч. — онемение и слабость в правой руке и ноге. Вечером того же дня отметила задержку мочеиспускания и дефекации. Экстренно госпитализирована в районную больницу по месту жительства. 9.06 пациентке выполнена компьютерная томография (КТ) головного мозга, при которой выявлены парциальная гематампоада

IV желудочка и признаки кровоизлияния в обходной цистерне (рис. 1). В течение суток двигательные расстройства в ногах достигли степени нижней параплегии. 12.06 выполнена магнитно-резонансная томография (МРТ) шейного отдела позвоночника с контрастным усилением, обнаружены интрамедуллярная опухоль, расположенная на уровне С_{VI-VII}, признаки САК в подострой фазе в заднем субарахноидальном пространстве шейного отдела спинного мозга, гематомиелия. При контрастировании опухоль интенсивно негетомогенно накапливала контрастное вещество. Изменения при МРТ предположительно соответствовали гемангиобластоме шейного отдела спинного мозга, но без кистозной трансформации прилежащих к опухоли отделов мозга (рис. 2, а–в).

Переведена в нейрохирургическое отделение для хирургического лечения. При поступлении в неврологическом статусе выявлены: менингеальный синдром (ригидность шейных мышц — 3 поперечных пальца), нижняя параплегия с резким снижением мышечного тонуса (спинальный шок), парез в руках дистально справа — до 3 баллов, слева — до 2 баллов. Снижение глубокой и поверхностной чувствительности по проводниковому типу с уровня С_{VI}-сегмента (D<S). Тазовые нарушения: отсутствие позывов на мочеиспускание и дефекацию, а также самостоятельного мочеиспускания и стула.

По классификации степени выраженности клинических проявлений при интрамедуллярных опухолях Р. Мс-Сортника (1990) тяжесть состояния больной соответствует IV функциональному классу — грубая инвалидизация (пациент неподвижен, постоянно нуждается в постороннем уходе).

Данные лабораторных исследований, рентгенологического исследования грудной клетки и электрокардиографии без патологии.

17.07 выполнена операция — удаление гемангиобластомы спинного мозга.

Гистологическое исследование: выявлены фрагменты опухоли, представленные скоплениями тонкостенных сосудов различного калибра, в межсосудистых пространствах располагаются клетки со светлой цитоплазмой. В строме опухоли — обширные кровоизлияния. Заключение: морфологическая картина соответствует гемангиобластоме WHO grade I (рис. 3, а–в).

Послеоперационный период протекал без осложнений. Рана зажила первичным натяжением. Менингеальный синдром регрессировал в течение 1-й недели после операции.

При контрольном осмотре через 2 мес отмечен регресс двигательных расстройств с восстановлением силы до 5 баллов в правой руке, до 4 баллов в левой руке, до 4 баллов в правой ноге, в левой ноге движения минимальны, выраженная спастичность. Начала самостоятельно вставать с постели. Однако самостоятельное передвижение невозможно в связи с грубым двигательным дефектом в левой ноге и сохраняющейся чувствительной атаксией. Отмечен частичный регресс тазовых расстройств в виде восстановления самостоятельной дефекации.

Обсуждение. На спинальные гемангиобластомы приходится 8–10% интрамедуллярных опухолей и около 20% всех гемангиобластом ЦНС [3]. Хотя большинство спинальных гемангиобластом расположено интрамедуллярно, они

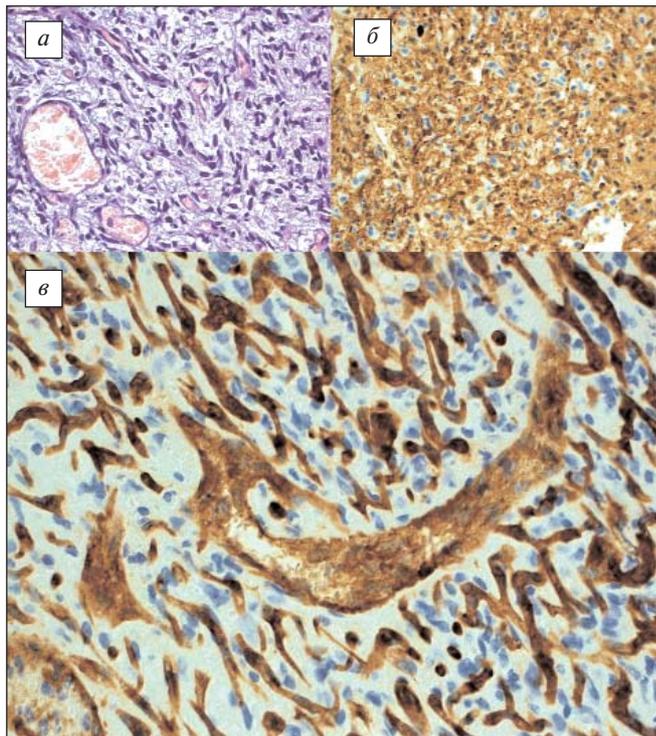


Рис. 3. Микрофото препарата удаленной опухоли ¹. Окраска гематоксилином и эозином. Ув. 400 (а); иммуногистохимическое исследование с антителами к белку S 100 (б) и с маркером эндотелия CD 31. Коричневая окраска характерна для клеток, формирующих сосудистую стенку. Видна высокая насыщенность опухоли сосудами (в)

могут иметь и экстрамедуллярный рост или даже (в единичных случаях) располагаться практически целиком экстрамедуллярно. Экстрамедуллярные интрадуральные гемангиобластомы, как правило, связаны с дорзальной поверхностью спинного мозга или интрадуральной порцией заднего корешка [4]. Имеется наблюдение, в котором опухоль располагалась на конечной нити [5]. Гемангиобластома является третьей по частоте интрамедуллярной опухолью (чаще встречаются только эпендимомы и астроцитомы). Поэтому, хотя спинальные гемангиобластомы наблюдаются реже, чем мозжечковые, встречаемость их среди внутримозговых спинальных опухолей значительно выше, чем среди внутримозговых образований головного мозга.

Большинство спинальных гемангиобластом являются солитарными опухолями. Множественные спинальные гемангиобластомы характерны для синдрома (болезни) Гиппеля—Линдау. Множественные гемангиобластомы, как правило, поражают структуры задней черепной ямки, сетчатки и спинной мозг. Частота синдрома Гиппеля—Линдау у пациентов со спинальными гемангиобластомами составляет 20–40% [6, 7].

Для гемангиобластом весьма характерна кистозная трансформация спинного мозга, которая, по данным разных авторов, встречается в 85–100% наблюдений [8]. В отличие от интрамедуллярных эпендимом, при которых сириномиелические кисты связаны с обструкцией центрального канала и оболочечных ликвороносных пространств, этиология и пато-

генез протяженных интрамедуллярных кист при гемангиобластомах могут быть различны. Помимо блока субарахноидального пространства, вызываемого опухолью, возможным механизмом формирования кист является трансудация жидкости из патологически измененных сосудов образования. Вероятной причиной трансудации жидкости может быть выработка опухолью медиаторов, увеличивающих проницаемость капилляров [8, 9]. Независимо от механизма развития интрамедуллярные кисты, сопровождающие гемангиобластому, не являются опухолевой структурой, в их стенках не содержатся опухолевые клетки. Представленное нами клиническое наблюдение гемангиобластомы является редким примером солидного образования без кистозной трансформации мозговой ткани.

Гистогенез гемангиобластом не установлен, в классификации ВОЗ образование отнесено к группе опухолей мозговых оболочек (подгруппа опухолей неясного гистогенеза). Среди гемангиобластом практически не встречаются злокачественные формы. Феномен инфильтративного поражения мозга при этих опухолях также отсутствует. Макроскопически спинальная гемангиобластома, как правило, представлена хорошо васкуляризованным и ограниченным от окружающей ткани узлом в большинстве случаев оранжевого или, значительно реже, багрово-красного (вишневого) цвета, выходящим на заднюю поверхность спинного мозга, окруженным гипертрофированными сосудами. Арахноидальная оболочка над поверхностью опухоли бывает резко утолщенной. Микроскопически образование состоит из большого количества тонкостенных, плотно расположенных кровеносных сосудов, выстланных плоскими эндотелиальными клетками. Диаметр сосудов варьирует от мелких капилляров, формирующих густые сети, до крупных каверномоподобных полостей. Между сосудами расположены интерстициальные (стромальные) клетки с богатой липидами цитоплазмой. Можно выделить клеточный и ретикулярный гистологические варианты опухоли. В первом случае в ткани преобладает стромальный компонент, во втором — сосудистый. Складывается впечатление, что опухоли с преобладающим стромальным компонентом имеют в основном оранжевый цвет и более плотную консистенцию. Опухоли с преобладанием сосудистого компонента обычно багрово-красные с относительно мягкой тканью, что наблюдалось у нашей пациентки. Учитывая редкость спинальных гемангиобластом, невозможно провести статистический анализ зависимости риска кровоизлияний от гистологического строения гемангиобластомы. Очевидно, что образования, имеющие более развитую сосудистую сеть, более склонны к кровоизлияниям. Кровотечения в большинстве случаев имеют характер микрогеморрагий в веществе самой опухоли или в перифокальные участки мозга. Во время операций мы часто наблюдали последствия микрокровоизлияний в виде гемосидероза в примыкающих к гемангиобластоме участках мозга. Но только в редких случаях гемангиобластомы могут быть причиной спинального субарахноидального кровоизлияния или гематомииели. Среди 23 пациентов со спинальными гемангиобластомами, оперированных нами в последние 15 лет, представленный случай — первое клинически значимое САК с гематомииелией. Как показал анализ данных литературы, серии больных

¹ Цветные фото представлены в статье, размещенной на сайте журнала: nnp.ima-press.net

со спинальными САК при опухолях также не описываются. Все работы представляют собой сообщения об отдельных клинических случаях. Приблизительно с одинаковой частотой встречаются описания САК вследствие кровотечения из интрамедуллярных опухолей при эпендимоммах и гемангиобластомах. Однако, учитывая то, что встречаемость эпендимом у взрослых пациентов в 4–5 раз выше, чем гемангиобластом, можно с уверенностью говорить, что риск развития САК при спинальной гемангиобластоме выше, чем при любой другой интрамедуллярной опухоли [1, 10–12].

Клиническая картина при гемангиобластомах, как и при всех интрамедуллярных опухолях, характеризуется сочетанием болевого синдрома с комплексом, чувствительных, двигательных и тазовых нарушений. Как правило, заболевание дебютирует болевым синдромом. В нашем наблюдении пациентка не испытывала боли до развития кровоизлияния. В типичных случаях гемангиобластомы к болевому синдрому постепенно присоединяются проводниковые чувствительные и двигательные расстройства и нарушение тазовых функций. У большинства оперированных нами больных очаговая симптоматика постепенно появлялась на фоне болевого синдрома и имела ремиттирующий характер, что, вероятно, связано с микрокровоизлияниями и ликвородинамическими расстройствами. Однако только в одном, приведенном в данной статье наблюдении, отмечено бы-

строе, как при инсульте, нарастание симптоматики. При этом, несмотря на большой размер опухоли, клинически значимых признаков очаговых неврологических выпадений, связанных с компрессией спинного мозга, до кровоизлияния не отмечалось.

В данном наблюдении есть момент, заслуживающий особого внимания: САК началось не с головной боли, а с боли в шее и руке, что указывает на первично спинальный уровень кровоизлияния. К боли в шее и руке лишь через несколько минут присоединились типичные для САК головная боль, тошнота и рвота, что было связано с ретроградным забросом крови в базальные цистерны головного мозга и IV желудочек. Более рациональной схемой диагностики в данном случае являлась первичная МРТ шейного отдела спинного мозга, что могло бы способствовать более ранней диагностике.

Таким образом, САК при спинальной патологии встречается крайне редко и в большинстве случаев возникает вследствие кровотечения из мальформаций. Представленное наблюдение демонстрирует, что опухоли также могут быть причиной спинального САК, даже при отсутствии картины постепенно прогрессирующей компрессии спинного мозга в анамнезе. Наиболее высокий риск клинически значимого массивного кровоизлияния при интрамедуллярных опухолях имеют пациенты с гемангиобластомами.

ЛИТЕРАТУРА

1. Keiko I, Hideyuki K, Seigo N. Spinal Cord Hemangioblastoma Presenting with Subarachnoid Hemorrhage. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 1998 Jun;38(6):355-8.
2. Andre-Thomas F, Schaeffer H, De Martel T. Syndrome d'heacute morragie eacute er eap-saurt e uanlies eet umeur de la queue de cheval. *Paris Med*. 1930;(77):292.
3. Joon HN, Hyeong SK, Whan E. Spinal Cord Hemangioblastoma : Diagnosis and Clinical Outcome after Surgical Treatment. *J Korean Neurosurg Soc*. 2007 Dec;42(6):436-40. doi: 10.3340/jkns.2007.42.6.436. Epub 2007 Dec 20.
4. Shiro I, Zenya I, Norimitsu W. Differentiation of localization of spinal heman-gioblastomas based on imaging and pathological findings. *Eur Spine J*. 2011 Aug;20(8):1377-84. doi: 10.1007/s00586-011-1814-6. Epub 2011 Apr 29.
5. Tibbs RE, Harkey HL, Raila FA. Hemangioblastoma of the filum terminale: case report. *Neurosurgery*. 1999 Jan; 44(1):221-3.
6. Евзиков ГЮ, Крылов ВВ, Яхно НН. Хирургическое лечение внутримозговых спинальных опухолей. Москва: Гэотар-Медиа; 2006. 120 с. [Evzikov GYu, Krylov VV, Yakhno NN. Surgical treatment of intracerebral spinal tumors. Moscow: Geotar-Media; 2006. 120 p.]
7. Joerger M, Koeberle D, Neumann HP, Gillessen S. Von Hippel-Lindau disease – a rare disease important to recognize. *Onkologie*. 2005 Mar;28(3):159-63.
8. Kiwitt JC, Lanksch WR, Fritsch H. Magnetic resonance tomography of solid spinal cord tumors with extensive secondary syringomyelia. *Adv. Neurosurg*. 1988;(16):211-5.
9. Solomon RA, Stein BM. Unusual spinal cord enlargement related to intramedullary heman-gioblastoma. *J Neurosurg*. 1988 Apr;68(4):550-3.
10. Nicastro N, Schnider A, Leemann B. Anaplastic Medullary Ependymoma Presenting as Subarachnoid Hemorrhage: case report. *Case Rep Neurol Med*. 2013;2013:701820. doi: 10.1155/2013/701820. Epub 2013 Mar 6.
11. Nishimura Y, Hara M, Natsume A, et al. Intra-extradural dumbbell-shaped heman-gioblastoma manifesting as subarachnoid hem-orrhage in the cauda equina. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 2012;52(9):659-65.
12. Zhao N, Chang J, Shao Y, et al Spinal cord ependymoma presenting as acute paraplegia and subarachnoid hemorrhage: a case report and review of literature. *Neurology Asia*. 2013;18(4):431-4.

Исследование не имело спонсорской поддержки. Авторы несут полную ответственность за предоставление окончательной версии рукописи в печать. Все авторы принимали участие в разработке концепции статьи и написании рукописи. Окончательная версия рукописи была одобрена всеми авторами.