

ЛЕЧЕНИЕ ОПУХОЛЕЙ ПЛЕЧЕВОГО И ШЕЙНОГО СПЛЕТЕНИЙ

Андрей Юрьевич Орлов, Геннадий Семенович Кокин, Иосиф Исакович Шамелашвили

*Российский нейрохирургический институт им. проф. А. Л. Поленова Росмедтехнологий
(директор – проф. В. П. Берснев), г. Санкт-Петербург,
e-mail: orloff@mail333.com*

Реферат

Проанализированы результаты обследования и оперативного лечения 60 больных с опухолями шейного и плечевого сплетений. Применение микрохирургической техники и адекватного доступа позволяет тщательно выделить опухоли, полностью удалить их и при необходимости провести реконструктивное вмешательство на нервном стволе. Прогноз оперативного лечения в большинстве случаев благоприятный, однако в 19% случаев отмечался рецидив.

Ключевые слова: шейное и плечевое сплетения, опухоли, оперативное лечение.

Впервые опухоль ствола нерва была описана в XVII веке. Для описания опухоли лучевого нерва в 1803 г. J. Odier предложил термин «неврома». Считалось, что опухоли нервов состоят непосредственно из нервных волокон. Затем R. Virchow (1857, 1858) предложил различать «истинную» неврому, образующуюся из нервных волокон, и опухоль из оболочек нерва – «ложную» неврому. Так сформировались две точки зрения на источник возникновения опухолей – из аксонов и их оболочек.

Первое сообщение о хирургическом лечении опухоли плечевого сплетения дал Курвуазье в 1886 г., а в последующем J. Verocay (1908, 1910) подробно обосновал концепцию развития опухолей нервов из клеток шванновской оболочки, объединив их в самостоятельную нозологическую группу и предложив термин «невринома». Новообразования, содержащие соединительную ткань, он назвал «фиброневриномой», считая ее развитие вторичным процессом. Он первым разделил указанную группу на две формы – невриномы и фиброневриномы [11, 12], что в последующем закрепилось. Затем A. P. Stout добавил к двум основным типам третий – нейрофиброматоз (болезнь Реклингаузена) [10]. Это отражено и в классификации ВОЗ (1974). Спустя еще три года в классификацию вводят гранулярно-клеточную невриному и множественную слизистую

неврому. На этом совершенствование классификации доброкачественных опухолей периферических нервов приостановилось.

С появлением электронной микроскопии выяснилось, что клетки опухолей периферических нервов, включая шванновские и периневральные, имеют отчетливую базальную мембрану, структура которой мало отличается от базальных мембран эпителиев и кровеносных сосудов. Оказалось также, что эндоневральные и эпиневральные фибробласты лишены базальной мембраны. Таким образом, после установления с помощью электронной микроскопии нейроэктодермальной природы опухолевых клеток предметом дискуссии стали два клеточных типа – шванновские и периневральные клетки как источники опухолевого роста [8]. До сих пор неясно: каков главный источник опухолей из оболочек периферических нервов – шванновские или периневральные клетки? До конца не выяснена и природа периневральных клеток.

Для определения гистогенеза опухолей из периферических нервов в последнее время с успехом используется иммуногистохимическое исследование. В. Schiffer и др. [9] выделяют три группы маркеров нервной системы: 1-я – специфичные (s100 протеин, нейронспецифическая енолаза –NSE, нейрофиламены, глиофибрилярный кислый белок – GFAP, основной миелиновый белок); 2-я – неспецифичные, но полезные при дифференциальном диагнозе (десмин, цитокерамины, иммуноглобулины, даминин); другие маркеры (различные ферменты, гормоны, пептиды). s100 протеин является маркером производных невральное гребешка, в том числе шванновских клеток. NSE – это гликолитический фермент, который служит цитоплазматическим маркером нейро- и нейроэндокринных клеток.

Опухоли могут возникать в черепно-мозговых нервах, спинномозговых корешках и на всем протяжении периферических нервов. На нервные стволы конечностей приходится меньшинство случаев. К 1928 г. М.М. Левин собрал в литературе 111 случаев невринома, из которых на спинномозговые нервы приходилось только 26. М. М. Басе (1940), ссылаясь на сводные данные Stout [10], собравшего 246 случаев, из которых лишь 85 относились к спинномозговым нервам, сообщал о собственной сборной статистике, включавшей 201 случай невринома с 15 случаями локализации в сплетениях и с 34 — множественными. Личные наблюдения авторов, как правило, немногочисленны. Р. А. Мельников [6] изучил 63 случая невринома периферических нервных стволов по материалам Института онкологии АМН СССР за 25 лет; по отношению к общему числу наблюдений института (35651) это составляет 0,17%, а к числу больных с доброкачественными опухолями (13078) — 0,48%, что свидетельствует о сравнительной редкости этих новообразований. Указанные 63 наблюдения невринома по отношению к общему числу опухолей периферических нервов (246) составили 25,6%, из них в 6 случаях опухоль располагалась в стволах плечевого сплетения [6]. По данным литературы, при опухолях периферических нервных стволов правильный дооперационный диагноз был поставлен только в половине случаев.

Для клиницистов первостепенное значение имеют диагностика опухолей периферических нервов, методы и принципы оперативного лечения больных с данной патологией.

В нашем институте с 1960 по 2007 г. на стационарном лечении и диспансерном наблюдении находились 226 больных с опухолями периферических нервов. Возраст их колебался от 11 до 74 лет. Женщин было 130 (57,9%), мужчин — 96 (42,1%). Длительность заболевания составляла в среднем 1,5 года. 214 (94,7%) больных были оперированы. Опухоли шейного сплетения были обнаружены у 13 (6,1%) пациентов, стволов плечевого сплетения — у 47 (21,9%): опухоли верхнего первичного ствола плечевого сплетения — у 13, среднего — у 16, нижнего — у 7; вторичных

стволов плечевого сплетения — у 6, в том числе опухоли типа песочных часов с экстрадуральным распространением — у 5 (0,9%). У остальных больных были опухоли нижних и верхних конечностей.

По гистологическому заключению невринома имели место у 38 больных, из них у 9 — анапластические, у 14 — нейрофибромы, у 4 — саркомы, у одного — ангиофиброматоз. Наиболее часто (у 3) при шейном сплетении встречались лимфоузлы.

Боль — это первый симптом, причем преимущественно непостоянный, появляется при пальпации новообразования или физической нагрузке. По характеру боли бывают стреляющими или иррадирующими на протяжении нерва значительной интенсивности. В ряде случаев боль появлялась еще до пальпаторного обнаружения опухоли. Вторым симптомом, который возникает у больных, — это нарушение проводимости нервного ствола пораженного опухолью, включающий расстройство чувствительности, двигательные (гипотрофию мышц иннервируемых пораженным нервом) и вегетативные нарушения.

Опухоль периферического нерва в области шейного сплетения располагается по ходу того или иного нервного ствола. Форма опухоли овальная или округлая, края чаще гладкие. Консистенция, как правило, плотнoэластическая, у полюсов иногда можно прощупать тяж-нервный ствол. Доброкачественные опухоли подвижны при пальпации, преимущественно в поперечном направлении по отношению к длиннику нерва. Опухоли плечевого сплетения малоподвижны при небольших размерах или неподвижны при больших размерах и распространении за ключицу. При злокачественном процессе опухоль по консистенции плотная, бугристая, практически неподвижная, так называемая «вколоченная». При пальпации опухоль всегда болезненна, и боль часто иррадирует по пораженному нерву.

Особое значение в диагностике опухоли имеет неврологическое обследование. Синдром частичного или полного нарушения проводимости нервного ствола был выявлен у 85% больных. Из дополнительных методов обследования применялись

электродиагностика, электромиография и МР-томография. При электродиагностике выявлялись изменения порога проводимости нерва в виде количественных изменений или частичной реакции перерождения мышц [1].

С помощью электромиографии (ЭМГ) регистрировали и изучали биоэлектрическую активность мышц в покое и при произвольном напряжении, степень нарушения проводимости нерва и денервацию мышц. В более широком смысле электромиография включает несколько методик — глобальную ЭМГ, игольчатую ЭМГ и стимуляционные. Установлено, что изменения электрофизиологических параметров поражения нервных стволов и мышц были более выраженными при злокачественных формах опухолей периферических нервов.

Магнитно-резонансная томография имеет большие преимущества перед другими неинвазивными методами исследования в отношении визуализации новообразований: это возможность многоплоскостного исследования, отсутствие ионизирующего излучения, отсутствие артефактов от костных структур. С помощью современных аппаратов МРТ и специальных программ удаётся получить информацию не только об окружающих плечевое сплетение тканях, но и о самих нервных структурах.

Применение МРТ [5] позволяет оценить анатомо-топографические соотношения плечевого сплетения и его ветвей с крупными сосудами и окружающими тканями, решить дифференциально-диагностические задачи о степени и протяженности повреждения нервов, в том числе выявить наличие объемного образования, проследить ход нервных образований от места их выхода из спинного мозга до самых мелких терминальных ветвей и выявить патологическое новообразование. С помощью МРТ плечевого сплетения можно установить состояние передних и задних корешков, спинальных ганглиев, оценить фораминальную зону выхода на любом уровне, определить место новообразования, его воздействие на корешок или спинной мозг, его протяженность, сравнить патологически измененные участки с противоположной интактной стороной.

Очень удобно в практическом применении для улучшения качества визуализации использование программ с подавлением сигнала от жировой ткани.

Анализ МР-изображений включал подробную качественную и количественную оценку: выявление зон патологической интенсивности сигнала с детальной их локализацией, определением размеров, количества структуры, четкости очертаний, формы, дискретности, анатомо-топографических соотношений с окружающими тканями.

МРТ плечевого сплетения и периферических нервов наряду с данными клинико-неврологического и электрофизиологического методов обследования позволяют выработать показания к проведению хирургического лечения, избрать оптимальный доступ и объём хирургического вмешательства. При МРТ объемное образование было гиподенсным изоинтенсивным в T1 режиме и гиперинтенсивным в режиме T2. Эффект усиления или контрастирования отмечался во всех случаях. Отсутствие четких границ и выраженное нарушение рентгеноанатомических соотношений были типичными для злокачественных опухолей периферической нервной системы.

Всем больным с опухолями шейного и плечевого сплетений были произведены хирургические вмешательства, радикальное удаление опухоли с использованием операционного микроскопа и микрохирургической техники, с применением интраоперационной электродиагностики. При поражении опухолью плечевого или шейного сплетений выполняли внутривольное вылущивание опухоли с удалением капсулы. При невыполнимости этого вмешательства, когда опухоль диффузно поражает пучки нерва, ставился вопрос о резекции нерва с учетом его функциональной ценности. Двум больным при саркоме было выполнена полная резекция плечевого сплетения в пределах здоровых тканей.

При планировании оперативного вмешательства важен выбор доступа к нерву, пораженному опухолью, — от этого во многом зависят успех операции и возможность максимально убрать опухоль или реконструировать нервный ствол. Ниже

мы кратко остановимся на нашем опыте в выборе доступа к нервным стволам на разных уровнях.

При расположении опухоли на шейном сплетении мы пользовались проекционными доступами с выделением нервного ствола выше и ниже опухоли. При обнажении плечевого сплетения необходимо учитывать возможность каудального и краниального расположения опухоли. Предлагаемые способы в литературе с выкраиванием лоскутов различной формы (остеопластическое обнажение сплетения по Рейху, остеопластическое обнажение по Лексеру) помимо большой травматичности не открывают достаточно широко верхний отдел сплетения, в частности при краниальном его смещении. Более адекватно обнажение сплетения из линейного разреза, однако при этом способе нижнемедиальный участок плечевого сплетения оказывается вне операционного поля, особенно при каудальном смещении сплетения.

Достаточно полно решает задачу обнажения всего плечевого сплетения доступ, предложенный К.А. Григоровичем [2-4], с распилом ключицы. На наш взгляд, при опухолях плечевого сплетения необходимо максимально полно обнажить плечевое сплетение для выполнения на нем при необходимости реконструктивных операций, и по возможности доступ должен быть наименее травматичным. Этим данным отвечает предложенный В. П. Берсневим, Г. С. Кокиным, О. Н. Извековым, И.И. Шамелашвили, И.С. Морозовым способ хирургического доступа к стволам плечевого сплетения и магистральным сосудам [7].

При наличии основного патологического процесса медиальнее срединно-ключичной линии осуществляют вычленение грудинного конца ключицы путем пересечения ключично-ключичной, ключично-реберной, ключично-грудинной связок и производят вывихивание ключицы. В случае основного патологического процесса латеральнее срединно-ключичной линии вычленяют акромиальный конец ключицы путем пересечения акромиально-ключичной и клювовидно-ключичной связок. Преимущество данного доступа в том, что нет необходимости в остеотомии ключицы и иммобилизации конечности,

если не выполнялся шов нерва.

При оценке отдаленных результатов лечения больных с опухолями плечевого и шейного сплетений рецидивы и повторные операции констатированы у 9 (19%).

Итак, при подозрении на опухоль нерва обязательно проведение клинико-неврологического исследования, электродиагностики, электромиографии, МРТ-томографии. Больным с одиночными доброкачественными опухолями нервов показано оперативное лечение в условиях нейрохирургического стационара с применением микрохирургической техники. Однако при решении вопроса об оперативном лечении следует учитывать выраженность болевого синдрома, степень нарушения проводимости нерва (полное или частичное) и наличие сдавления опухолью сосудисто-нервного пучка. При выборе доступа мы придерживаемся следующих принципов: он должен позволить обнажить все интересующие хирурга структуры, дать возможность полностью удалить объемное образование, при необходимости выполнить реконструктивные операции на нервах и быть наименее травматичным.

ЛИТЕРАТУРА

1. Берснев В. П. Классическая электродиагностика и определение кривой «интенсивность-длительность» при повреждении нервов. / Метод. реком. - Л., 1974. - 23 с.
2. Григорович К. А. Техника хирургических операций на нервных стволах конечностей. - Л., 1951. - 138 с.
3. Григорович К. А. О диагностике и хирургическом лечении невринома спинномозговых нервов// Теория и практика хирургии. Труды ЛСГМИ. - Л., 1960. - Т. 57. - С. 308-319.
4. Григорович К. А. Хирургия нервов. - М. - Л., 1969. - 447 с.
5. Коновалов А.Н., Корниенко В.Н, Пронин И.Н.. Магнитно-резонансная томография в нейрохирургии. - М.: Видар,1997. - 472 с.
6. Мельников Р.А. Вопросы диагностики невринома периферических спинномозговых нервов / Вопросы онкологии. Труды АМН СССР.-М.,1954.-Т. 7.-С. 237-248.
7. Патент РФ № 1194469 20.12.2002.
8. Erlandson R.A., Woodruff J.M.. Peripheral nerve sheath tumors: an electron microscopic study of 43 cases.// Cancer. - 1982. - Vol. 49. - P. 273-287.
9. Schiffer D., Giordana M.T., Mairo A., Mighell A. Immuno-histochemistry in neuro-oncology // Basic. And Appl. Histochem. -1986.- Vol.30.-N 2. - P.253-265.
10. Stout A.P. The peripheral manifestations of specific nerve sheath tumor (neurilemoma)// Am. J. Cancer. - 1935. - Vol. 24. - P. 751 -796.

11. Verocay J. Multiple Geschwülste als Systemerkrankung nervösen Apparate. Festschrift Hans Chiari aus Anlaß Seines 25 Jährigen Professoren-Jubiläums Gewidmet. W. Braumiiller, Wein and Leipzig. — 1908. — S. 378–415

12. Verocay J. Zur Kenntnis der "Neurofibrome." // Beitr. Path. Anat. Allg. Path. — 1910. — Vol. 48. — P. 1–69.
Поступила 22.04.08.

THE TREATMENT OF TUMORS OF THE BRACHIAL AND CERVICAL PLEXUS

A.Yu.Orlov, G.S.Kokin, I.I. Shamelashvili

Summary

Analyzed were the results of examinations and surgical treatment of 60 patients with tumors of the cervical and brachial plexus. The usage of microsurgical technique and adequate surgical access makes it possible to perform careful dissection of the tumor, complete removal and, if necessary, a reconstructive intervention on the nerve trunk. Prognosis of surgical treatment in most cases is favorable, however in 19% of cases there was a relapse.

УДК 616.832.71-007.41+[616.832-007.235]-07

СИМПТОМАТИКА ИЗОЛИРОВАННОЙ МАЛЬФОРМАЦИИ КИАРИ I И СОЧЕТАННОЙ С СИРИНГОМИЕЛИЕЙ

Ирина Леонидовна Сурженко, Елена Геннадьевна Менделевич

*Кафедра неврологии и реабилитации (зав. — проф. Э.И. Богданов)
Казанского государственного медицинского университета,
e-mail: irina_surgenko@mail.ru*

Реферат

Представлены результаты сравнительного изучения клинических симптомов большого затылочного отверстия у больных с мальформацией Киари I типа в сочетании с сирингомиелией и без неё. Предположены различные уровни ликвородинамических нарушений — с максимальными проявлениями на уровне большого затылочного отверстия у больных с формированием изолированной мальформации Киари I и ниже этого уровня в случаях развития при ней сирингомиелии.

Ключевые слова: мальформация Киари I, сирингомиелия, большое затылочное отверстие.

Мальформация Киари I типа (МК I) представляет собой каудальное смещение мозжечка и ствола мозга через большое затылочное отверстие (БЗО). МК I может быть самостоятельной нозологической формой или сочетаться с полостью в спинном мозге — с сирингомиелией в 50–70% случаев [1]. Согласно современным представлениям, МК I является основным этиологическим фактором развития сирингомиелии [3, 4, 11]. До настоящего времени не определены причины, по которым в одних случаях заболевания патология ограничивается только опущением миндалин, а в других сопровождается развитием полости.

Ранее клинические симптомы МК I верифицировались в основном при хирургических манипуляциях или пневмографии, которые проводились при выраженной клинической картине. Пред-

ставления о клинических проявлениях МК I с формированием многообразного комплекса субъективных и объективных симптомов со временем претерпевали изменения и были расширены [8, 9, 12]. Новый виток развития учение о клинических характеристиках МК I получило в связи с нейровизуальными технологиями, определившими распространённость, морфологические типы и клинико-МРТ соотношения. Описывая клинические параметры МК I, большинство авторов не разграничивали формы аномалии, сочетанной с сирингомиелией или изолированной, исходя из концепции единства патогенеза данных заболеваний. Однако в связи с обнаружением морфологических различий среди форм МК I, в том числе в зависимости от ассоциации с полостеобразованием, можно предположить и клинический полиморфизм данной патологии.

Целью этого исследования являлось изучение симптомов БЗО у больных МК I изолированной и сочетанной с сирингомиелией.

Обследовано 130 пациентов (58 мужчин и 62 женщины) с МК I изолированной и сочетанной с сирингомиелией. Возраст больных составлял $45,91 \pm 12,4$ года, длительность заболевания — от одного года до 54 лет. В 1-ю группу вошли 63 па-