

ПУХЛИНИ СПИННОГО МОЗКУ

Класифікація. Клініка пухлин спинного мозку в залежності від гістоструктури, локалізації і рівня його ураження. Значення допоміжних методів при діагностиці пухлин спинного мозку. Принципи хірургічного лікування пухлин спинного мозку. Радикальні і паліативні операції. Ускладнення та їх профілактика. Відновне лікування в післяопераційному періоді

Пухлини центральної нервової системи становлять 12% всіх новоутворень (Г. М. Маргишвили, 1993), пухлини спинного мозку - 3% захворювань нервової системи і зустрічаються переважно у осіб середнього віку (А. П. Ромоданов с соавт., 1976; J. N. Bull, 1956). У дітей і людей похилого та старечого віку ці пухлини спостерігаються рідко. Пухлини спинного мозку виявляються переважно у жінок (А. В. Лившиц, 1990; Umbach, 1962 та ш.). Найчастіше вони розвиваються не з мозкової речовини, а з оточуючої тканини, і при збільшенні в розмірах здавлюють спинний мозок. Для дітей більш характерні ліпоми, дермоїдні кисти, саркоми, епідуральні епендимомы та ангіоми. У осіб середнього віку частіше виявляються невриноми, рідше — менінгіоми. У людей похилого віку за частотою на першому місці - менінгіоми, рідше - невриноми, інші пухлини (крім метастазів раку) майже не зустрічаються.

Класифікація. Пухлини спинного мозку в залежності від їх локалізації поділяються на **зовнішньомозкові (екстрамедулярні)**, зустрічаються у 80% випадків, розвиваються з оболонок мозку, його корінців і тканин, що оточують спинний мозок, і **внутрішньомозкові (інтрамедулярні)**, зустрічаються у 20% випадків, виникають з клітинних елементів мозку (справжні пухлини спинного мозку). По відношенню до хребтового каналу і твердої мозкової оболонки пухлини спинного мозку поділяються на **субдуральні, епідуральні та екстраінтравертебральні** (по типу піскового годинника - пухлини Гуліке).

По відношенню до довжини спинного мозку більш, ніж у половині випадків, пухлини зустрічаються в шийному і поперековому відділах. Пухлини кінського хвоста зустрічаються приблизно у 1/5 хворих. У шийному відділі пухлини спинного мозку у дітей трапляються вдвічі частіше, ніж у похилому віці, а в грудному відділі хребта - у людей похилого віку - втричі частіше, ніж у дітей. В області кінського хвоста у дітей пухлини зустрічаються у 25 разів частіше, ніж у людей похилого віку (А. П. Ромоданов с соавт., 1976). Розрізняють також **краніоспінальні пухлини**: пухлини поширюються з порожнини черепа в хребтовий канал або навпаки. За **патогенезом** класифікація пухлин спинного мозку представлена в інформаційному блоці.

Клініка. Для всіх пухлин спинного мозку, незалежно від їх локалізації, походження та гістологічної будови характерний прогресуючий хвилеподібний перебіг з наростанням симптомів внаслідок поступової компресії спинного мозку і ураження його корінців. Для клінічної картини пухлин спинного мозку характерні такі синдроми:

1. Корінцевий синдром. В залежності від того, який з корінців уражений, передій чи задній, він проявляється переважно болями, порушенням чутливості та рухів за периферичним типом. Для корінцевого синдрому характерні **фаза подразнення та фаза випадіння функції**.

Біль - найбільш ранній, постійний симптом, який може спостерігатися в усіх фазах пухлинного процесу. Найчастіше больові відчуття виникають при подразненні задніх корінців спинного мозку, але часто болі можуть бути наслідком впливу пухлини на чутливі провідники і оболонки спинного мозку.

ГІСТОЛОГІЧНА КЛАСИФІКАЦІЯ ПУХЛИН СПИННОГО МОЗКУ

Менінгіоми - пухлини оболонок спинного мозку - це доброякісні пухлини, покриті оболонкою рожево-сіро-коричневого кольору, частіше твердої консистенції. Інколи менінгіома звапнюється (псаммома). Зустрічаються у 1/3 хворих.

Невриноми спостерігаються у 1/3 хворих. Це доброякісні пухлини овальної форми, блідувато-сірого кольору, твердої консистенції. Вони часто бувають у формі піщового годинника. Виникають, як правило, із задніх корінців спинного мозку. Такі пухлини називають також шваномами. Множинні невриноми характерні для хвороби Реклінгхаузена, зустрічаються рідко.

Саркоми становлять 15% всіх пухлин спинного мозку. Частіше характерні для дітей, проявляються у вигляді вузлуватого конгломерату червонувато-коричневого кольору щільної консистенції.

Астроцитоми — це доброякісна форма інтрамедулярних пухлин, частіше характерна для дітей 2-5 років і локалізується в шийно-грудному відділі спинного мозку.

Мультиформна гліобластома та медулобластома належать до злоякісних інтрамедулярних пухлин з інфільтративним ростом.

Епендимоми зустрічаються переважно у хворих 30-40 років та у дітей шкільного віку. Вони локалізуються переважно у шийному відділі і у ділянці кінського хвоста. Це пухлини рожевого кольору, можуть поширюватися на два, три і більше сегментів.

Ліпоми становлять біля 1% всіх пухлин, зустрічаються переважно у дитячому віці (F.Anderson et al., 1953). Це пухлини мезенхіматозного походження, м'якої консистенції, жовтого кольору. Ростуть інфільтративно у кількох місцях, уражуючи мозок.

Судинні пухлини (гемангіоендотеліома, гемангіобластома, гемангіоперіцитома, ангіоліпома, ангіосаркома) становлять 5-6% пухлин, зустрічаються переважно у осіб середнього віку.

Симпатобластоми походять із симпатичних вузлів, врастаючи через міжхребцеві отвори, подразнюють їх, охоплюючи корінці спинного мозку, в подальшому викликають компресію спинного мозку. Розвиток цих пухлин супроводжується сильними корінцевими болями і порівняно швидкою появою параплегії.

Хондроми, хордоми, хондросаркоми належать до новоутворень, що рідко зустрічаються, локалізуються переважно у крижовому відділі.

Пухлини гетеротопічного характеру (дермоїдні кісти, епідермоїди та тератоми), зустрічаються переважно у дітей в перші роки життя (R. Brizzi, 1955).

Метастатичні пухлини зустрічаються у 1% випадків (А. В. Лившиц, 1990) і, як правило, проникають через венозну систему хребта. Таю метастази поширюються з пухлин кісток, нирок, молочної залози та простати. Ці пухлини ростуть швидко, руйнують кісткову тканину хребця, зв'язкового апарату та м'які тканини,

викликаючи стиснення спинного мозку. В тверду мозкову оболонку, як правило, не проростають. Такі болі характерні для неврином і менінгіом. Тому у дорослих болі зустрічаються частіше і вони більш інтенсивні, ніж у дітей. Тривалість болю різна - від кількох хвилин до кількох годин, при екстремедулярних пухлинах **болі посилюються в положенні лежачи і зменшуються в положенні стоячи та напівсидячи** при локалізації процесу в нижньому відділі хребта. Це має велике диференціальнодіагностичне значення, оскільки при туберкульозному спондиліті та менінгомієліті болі слабшають в горизонтальному положенні хворого. Болі при інтрамедулярних пухлинах менш виражені, але мають більшу тривалість, порівняно з екстремедулярними. Велике значення має **симптом остистого відростка**: болючість при перкусії остистих відростків і паравертебральних точок на рівні патологічного процесу (Г. П. Корнянський, 1959).

Симптом "поклону", характеризується посиленням болю при нахилі голови вперед. Для інтрамедулярних неврином характерний **симптом** так званого **лікворного поштовху** — виникнення або посилення корінцевого болю при компресії яремних вен. При цьому утруднюється відтік крові від головного мозку, швидко наростає внутрішньочерепний тиск і хвиля спинномозкової рідини поширюється по субарахноїдальних просторах спинного мозку, діючи у вигляді поштовху на пухлину з натягом корінця, внаслідок чого з'являється або посилюється біль (А. П. Ромоданов с соавт., 1990).

В залежності від ступеня ураження корінця спинного мозку з'являються **порушення чутливості за корінцевим типом** у вигляді оніміння, "бігання мурашок", відчуття холоду чи тепла. Спочатку парестезії бувають тимчасовими (фаза подразнення), а надалі стають постійними і переходять у зниження чутливості (фаза випадіння), при ураженні декількох корінців — до ступеня анестезії. Інколи при пухлинах спинного мозку у дітей в результаті напруження м'язів спини може виникнути **фіксоване положення голови**. Цей симптом є результатом захисної дії, обумовлений подразненням корінця і твердої мозкової оболонки спинного мозку пухлиною. Рефлекси, дуги яких проходять через уражений корінець або замикаються на рівні ураженого сегмента, понижуються або зникають. Рівень розташування пухлини школи може бути визначений на підставі випадіння рефлекторної дуги - тих чи інших сухожильних рефлексів (периферичний парез або параліч).

Синдром ураження поперечника спинного мозку. Поява і розвиток цього синдрому обумовлені наростаючою компресією спинного мозку пухлиною, що росте. При цьому відмічаються такі симптоми:

- **Порушення чутливості** мають провідниковий характер. При екстремедулярних пухлинах відзначається висхідний тип порушення чутливості, при інтрамедулярних - низхідний тип порушення чутливості, що пояснюється законом ексцентричного розташування провідників Flatau.
- **Рухові порушення** можуть бути одно- або двосторонніми в залежності від серединної або бокової локалізації пухлини і ступеня компресії спинного мозку. Вони проявляються у вигляді парезів або паралічів.

Порушення м'язового тону, а саме його підвищення, характерне для порушення провідності рухових шляхів спинного мозку і відповідає глибині парезу в залежності від ступеня і тривалості компресії. Зниження м'язового тону може спостерігатися при гострому розвитку захворювання, швидко наступаючі компресії

спинного мозку з вираженим порушенням гемодинаміки, що вказує на вкрай виснажену його функцію і поганий прогноз захворювання. Зниження м'язового тонусу також характерне при локалізації пухлини в ділянці кінського хвоста і ураженні периферичного нейрона.

Зміна рефлексів. З часом при порушенні гальмівного впливу кори головного мозку посилюється рефлекторна діяльність сегментарного апарату спинного мозку, що призводить до поживлення, Підвищення сухожильних та періостальних рефлексів і появи патологічних пірамідних рефлексів. Шкірні рефлекси, черевні, кремастерні та інші, навпаки, в залежності від локалізації пухлини зникають, що має топічне значення. При пухлинах спинного мозку спостерігається **синдром Броун-Секара** (симптом ураження половини поперечника спинного мозку), але не в класичному варіанті, а тільки його елементи. Класична симптоматика синдрому Броун-Секара характерна для поранення з перерізкою половини поперечника спинного мозку і характеризується на боці ураження наявністю центрального паралічу та випадінням глибоких видів чутливості (пропріоцептивної та вібраційної), а на протилежному боці — випадінням поверхневих видів чутливості — больової і температурної. Тактильна чутливість знижується при цьому з обох боків, на боці ушкодження також характерні корінцеві порушення за периферичним типом.

Порушення функції тазових органів (перінеоанальний синдром) залежить від рівня локалізації пухлини. При пухлинах на рівні попереково-крижового сегменту можуть бути нетримання сечі і калу та статеві порушення. При пухлинах, розташованих вище симпатичних (L_1-L_n) та парасимпатичних ($S_{in}-S_v$) центрів регуляції тазових органів, характерні порушення функції останніх за центральним типом — затримка сечі і калу.

У зв'язку з дією пухлини на трофічні сегментарні центри, компресією чутливих і рухових провідників у хворих може бути **трофопаралітичний синдром** у вигляді атрофії м'язів і трофічних виразок кінцівок. При допоміжних методах обстеження виявляється **синдром лікворологічних** (білково-клітинна дисоціація) і **ліквородинамічних** (повна, часткова чи клапанна лікворна блокада субарахноїдальних просторів) **порушень**.

В залежності від місця локалізації пухлини по довжині спинного мозку клінічні симптоми бувають неоднакові.

При **пухлинах шийного відділу** спинного мозку на рівні C_1-C_{IV} сегмента характерний ранній і стійкий корінцевий біль у потиличній ділянці стріляючого характеру з обмеженням рухів у шийному відділі хребта. Повільно наростає центральний тетрапарез. При локалізації пухлини на рівні сегмента C_{IV} характерне порушення дихання внаслідок ураження діафрагмального нерва (параліч діафрагми). Поряд з цим при краніоспінальних пухлинах виникають симптоми внутрішньочерепної гіпертензії з застоєм на очному дні, а при ураженні довгастого мозку приєднуються бульбарні симптоми.

При ураженні сегментів C_v-Th_1 - ділянка шийного потовщення — спостерігається в'ялий периферичний парез або параліч верхніх кінцівок у поєднанні з центральним парапарезом, який з часом переходить в параплегію нижніх кінцівок. При компресії пухлиною ціліо-спінального центру, який розташований в сегментах $C -Th_1$, розвивається **синдром Клод-Бернара-Горнера** (птоз, міоз, енофтальм) або його елементи. Інколи спостерігається ністагм, який поєднується із зміною

функціонального стану вестибулярного аналізатора. В ряді випадків виявляється часткове порушення функції V та IX пар черепномозкових нервів (зниження рогівкового та ковтального рефлексів).

Пухлини грудного відділу проявляються корінцевими болями по ходу міжреберних нервів. При локалізації пухлини на рівні сегментів Th_{IV}-Th_{VI} можуть спостерігатися різні порушення серцевої діяльності. При ураженні нижньогрудних сегментів болі виникають в області живота, що може призвести до помилкового діагнозу: холециститу, панкреатиту або апендициту. Важливе значення в топічній діагностиці пухлин нижньогрудного відділу має стан черевних рефлексів. Повна їхня відсутність характерна для пухлин у ділянці Th_{vп}-Th_{vin}, середній і нижній - відсутні при пухлинах Th_{IX}-Th_x. відсутність тільки нижніх черевних рефлексів характерна при ураженні сегментів Th_{XI}-Th_{xп}.

Пухлини ділянки поперекового потовщення (L1-S2). При локалізації пухлин у верхніх відділах потовщення може спостерігатися змішане ураження: в проксимальній групі м'язів — за периферичним "в'ялим" типом і в дистальному — за центральним типом. При цьому колінні рефлекси не викликаються або знижені, а ахілові — підвищені. При пухлинах нижнього сегменту потовщення колінні рефлекси зберігаються, а п'яткові рефлекси втрачаються. Параліч м'язів і анестезія дистальних відділів кінцівок поширюється до рівня колін і вище.

Для **ураження епіконуса (L -S)** характерні в'ялі паралічі м'язів перонеальної групи, сідничних м'язів при збереженні колінних і втраті ахілових рефлексів. При локалізації пухлин спинного мозку від шийного відділу до рівня мозкового конуса спостерігаються порушення функцій тазових органів за центральним типом - затримка сечовиділення і дефекації.

Пухлини в ділянці мозкового конуса супроводжуються болем на задній поверхні сідничної ділянки і в аногенітальній зоні. Внаслідок ураження пухлинним процесом парасимпатичних центрів виникають порушення функції тазових органів за периферичним типом (нетримання сечі і калу, статева слабкість, у дітей рано зникає анальний рефлекс).

Пухлини в ділянці кінського хвоста проявляються вираженим різким і стійким болем в крижовій ділянці, задньому проході і нижніх кінцівках, що посилюються в горизонтальному положенні. Наростають рухові і чутливі порушення за корінцевим типом, приєднуються порушення функції тазових органів за периферичним типом, часткове нетримання сечі і калу змінюється повним. В залежності від типу пухлини спинного мозку розвиток рухових і чутливих порушень при зовнішньомозкових і внутрішньомозкових пухлинах неоднаковий. Для екстремедулярних пухлин характерний висхідний тип порушень - від дистальних відділів (ступня, промежина) з поступовим іншим поширенням вгору до рівня вогнища ураження, що пояснюється поступовою компресією провідників спинного мозку зовні, де розташовуються найдовші волокна, від яких йде іннервація дистальних частин тіла. Клішчна картина захворювання часто починається з корінцевого синдрому з наступним приєднанням симптоматики компресії спинного мозку.

Для **внутрішньомозкових пухлин**, при яких раніше здавлюються внутрішні, більш короткі волокна, що закінчуються в сегментах на рівні розташування пухлини, характерний низхідний тип порушень функції спинного мозку. При цьому корінцевий синдром з'являється на фоні симптоматики ураження поперекового

спинного мозку. Уточнення рівня локалізації пухлини в ті чи іншій ділянці спинного мозку ґрунтується на симптомах сегментарного та провідникового походження. При цьому найбільш інформативними є чутливі порушення, які найточніше вказують на рівень розташування пухлини.

Серед **допоміжних методів обстеження** в діагностиці пухлин спинного мозку велике значення має **люмбальна пункція** з проведенням ліквородинамічних проб. При біохімічних і мікроскопічних дослідженнях ліквору спостерігається значне збільшення кількості білка (в 2-10 разів) на фоні майже незміненої кількості формених елементів (білково-клітинна дисоціація), що більш характерно для екстремедулярних пухлин. Підвищення рівня білка зумовлюється застоєм у підпаутинних і епідуральних венах і трансдукцією плазми в ліквор. Чим нижче розташована пухлина, тим більше білка переходить з вен пухлини до спинномозкової рідини. При судинних пухлинах може спостерігатися ксантохромія, а при розпаді тканин цитологічне дослідження може виявити клітини пухлини. Проведення ліквородинамічних проб (Квеккенштедта та Стукея) виявляє порушення прохідності лікворних просторів у вигляді повного, часткового або клапанного блоку. При екстремедулярних пухлинах, особливо невриноми, після люмбальної пункції і виведення ліквору спостерігається синдром вклинення, який проявляється наростанням порушень функції (спинного мозку, особливо його провідних шляхів). При цьому парез поглиблюється або переходить в параліч, посилюються чутливі порушення. Це пояснюється тим, що випускання ліквору призводить до зміщення пухлини з порушенням спінального кровообігу (А. П. Ромоданов с соавт, 1990).

Спондилографія, що проводиться у двох проєкціях, при пухлинах спинного мозку, особливо у дітей, може виявити рентгенологічні симптоми у вигляді звуження, сплюснення внутрішнього контуру і укорочення основи коренів дуг — **синдром Ельсберга-Дайка**. У дітей при пухлинах спинного мозку часто виявляють зміни осі хребта у вигляді сколіозу, кіфозу, випрямлення шийного і поперекового лордозу, поглиблення задньої поверхні тіл хребців на рівні пухлини. Інколи при імплантаційних холестеатомах хребця виявляється локальне розширення хребтового каналу.

Для визначення верхньої і нижньої межі пухлини застосовується **висхідна і низхідна мієлографія**. При висхідній мієлографії застосовується контраст, питома вага якого менша за ліквор, як правило, - повітря. При низхідній - контраст важчий за ліквор. При радіоізотопному обстеженні хребта і спинного мозку для контрастування застосовується ксенон та повітряно-радонова суміш. При пухлинах спинного мозку за допомогою радіометри максимальний рівень випромінювання визначається на рівні нижньої межі пухлини (В. Д. Кривошеков с соавт., 1995). Проведення низхідної мієлографії починається із субокципітальної пункції, при якій у велику потиличну цистерну вводиться водорозчинний контраст (омніпак), який завдяки більшій вазі опускається вниз субарахноїдальними просторами спинного мозку. Для екстремедулярних пухлин характерна зупинка контрастної речовини у вигляді "шапки", "ковпака" або "циліндра" (А. П. Ромоданов, 1976). При інтрамедулярних пухлинах внаслідок веретеноподібного потовщення спинного мозку контрастна речовина може зупинитися у вигляді двох смуг, що поступово звужуються, розташованих на бічних поверхнях спинного мозку.

При **веноспондилографії** для пухлин спинного мозку характерні зміни венозних судин спинного мозку.

Комп'ютерна томографія і магнітно-резонансна томографія дозволяють остаточно уточнити характер і локалізацію пухлин спинного мозку.

Лікування пухлин спинного мозку тільки хірургічне. Чим раніше і радикальніше видалена пухлина, тим сприятливій післяопераційний результат. Доступ до пухлини здійснюють шляхом ламінектомії. При чисто екстрадуральних пухлинах тверда мозкова оболонка не розрізається. Пухлина видаляється частинами. Якщо пухлина поширюється на велику відстань по довжині мозку, то через кожні 3-4 хребця залишають одну дугу невидаленою, видаляючи з-під неї пухлину зверху та знизу. Якщо пухлина розташована субдурально, то вона видаляється після розрізу твердої мозкової оболонки. Видалення пухлини, яка розташована інтрадурально на передній поверхні спинного мозку, проводиться у вигляді двох смуг після розтину зубчастої зв'язки. Видалення внутрішньо мозкових пухлин здійснюється виключно із застосуванням мікрохірургічної техніки. В ранній післяопераційний період хворим проводиться реабілітаційна терапія: заняття лікувальною гімнастикою, масаж кінцівок, призначення судинорозширюючих препаратів, вітамінів групи В тощо. У віддаленому післяопераційному періоді показаний диспансерний нагляд, проведення повторних курсів відновної терапії в умовах неврологічного або реабілітаційного відділення. Результати лікування пухлин спинного мозку залежать від локалізації пухлини, її морфологічної будови, радикальності видалення пухлини під час операції у 90% випадків екстремедулярних доброякісних пухлин післяопераційні результати позитивні. Прогноз щодо відновлення функції залежить від порушень і часу, який пройшов до операції. Чим грубіші клінічні прояви і чим довший період до операції, тим гірші результати відновлення втрачених функцій після хірургічного лікування.