

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ АВТОНОМНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ
«НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ ЦЕНТР
НЕЙРОХИРУРГИИ ИМЕНИ АКАДЕМИКА Н.Н. БУРДЕНКО»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

На правах рукописи

Трунова Анна Павловна

Орбитокраниальные, орбитальные кавернозные венозные мальформации:
офтальмологическая симптоматика, современные подходы к лечению

3.1.10. Нейрохирургия

3.1.5. Офтальмология

Диссертация

на соискание ученой степени

кандидата медицинских наук

Научные руководители:

доктор медицинских наук, профессор Серова Наталья Константиновна

доктор медицинских наук Ласунин Николай Владимирович

Москва – 2025

Оглавление

Введение.....	5
Глава 1 Обзор литературы.....	14
1.1 Терминология и классификация	14
1.2 Эпидемиология.....	17
1.3 Морфология, иммуногистохимия и генетика орбитокраниальных кавернозных венозных мальформаций	18
1.4 Клиническая картина	19
1.5 Диагностика	24
1.6 Хирургическое лечение	26
1.6.1 Хирургические доступы	27
1.6.2 Результаты хирургического лечения	31
1.7 Лучевое лечение	32
1.8 Рецидив орбитокраниальной, орбитальной кавернозной венозной мальформации.....	35
1.9 Резюме по обзору литературы	36
Глава 2 Материал и методы исследования.....	37
2.1 Критерии отбора пациентов в исследование.....	37
2.2 Общая характеристика группы исследования	37
2.3 Топографо-анатомические варианты КВМ орбиты	39
2.4 Формирование групп сравнения.....	41
2.5 Размеры КВМ	42
2.6 Применяемые диагностические методики.....	43
2.7 Особенности офтальмологического обследования	44
2.8 Анализ данных.....	47

Глава 3 Офтальмологическая симптоматика пациентов с орбитокраниальными, орбитальными кавернозными венозными мальформациями	48
3.1 Офтальмологическая симптоматика пациентов с орбитокраниальной КВМ (I группа) до операции	48
3.2 Офтальмологическая симптоматика у пациентов с орбитальной КВМ (II группа) до операции	60
3.3 Сравнительная характеристика офтальмологической симптоматики у пациентов I и II групп	64
3.4 Офтальмологическая симптоматика у пациентов с КВМ группы динамического наблюдения (III группа).....	66
Глава 4 Особенности хирургического лечения кавернозных венозных мальформаций орбиты	73
4.1 Общая информация по хирургическому лечению и выбору хирургического доступа	73
4.2 Техника выполнения хирургических доступов.....	78
4.2.1 Латеральная орбитотомия.....	78
4.2.2 Супраорбитальный доступ.....	83
4.2.3 Орбитозигматический доступ.....	86
4.2.4 Трансназальный эндоскопический доступ.....	86
4.3 Результаты хирургического лечения	88
4.3.1 Радикальность удаления кавернозной венозной мальформации	88
4.3.2 Осложнения после удаления кавернозной венозной мальформации	89
4.4 Рецидив орбитокраниальных кавернозных венозных мальформаций	90
4.5 Резюме по хирургическому лечению кавернозных венозных мальформаций.	96
Глава 5 Динамика офтальмологической симптоматики после хирургического лечения у пациентов с орбитокраниальными, орбитальными кавернозными венозными мальформациями	98

5.1 Динамика офтальмологической симптоматики у пациентов с орбитокраниальными КВМ (I группа)	98
5.1.1 Динамика офтальмологической симптоматики в I группе в раннем послеоперационном периоде	98
5.1.2 Динамика офтальмологической симптоматики у пациентов после удаления орбитокраниальных КВМ (I группа) в отдаленном послеоперационном периоде	111
5.1.3 Резюме по послеоперационному периоду у пациентов с орбитокраниальными кавернозными мальформациями (I группа)	113
5.2 Динамика офтальмологической симптоматики у пациентов с орбитальными КВМ (II группа)	115
5.2.1 Динамика офтальмологической симптоматики у пациентов после удаления орбитальных КВМ (II группа) в раннем послеоперационном периоде	115
5.2.2 Динамика офтальмологической симптоматики у пациентов после удаления орбитальных КВМ (II группа) в отдаленном послеоперационном периоде	117
5.3 Сравнительная характеристика офтальмологической симптоматики после хирургического лечения у пациентов I и II группы	117
Заключение	119
Выводы	130
Практические рекомендации.....	132
Список сокращений	133
Список литературы	134

Введение

Актуальность темы исследования

Кавернозные венозные мальформации (КВМ) орбиты, ранее известные как кавернозные гемангиомы орбиты, относятся к сосудистым мальформациям с медленной скоростью кровотока, являются наиболее распространенными доброкачественными сосудистыми образованиями орбиты у взрослых [34, 37, 54, 106, 113] и составляют 9% всех патологических образований орбиты [34, 87, 106].

Особенностью их строения является наличие сосудистых полостей, содержащих кровь [57, 65, 80, 101]. Хотя КВМ были описаны у детей [31, 115], они обычно остаются бессимптомными и проявляются во взрослой жизни на 4-м или 5-м десятилетии. КВМ чаще встречаются у женщин, чем у мужчин, и некоторые исследования указывают на возможную связь гормонального статуса с клиническим течением заболевания [51, 55, 67, 121].

Клиническая картина разнообразна и зависит в большинстве случаев от локализации образования. Чаще КВМ расположены внутри мышечной воронки, латеральнее зрительного нерва [37, 85, 102]. Клиническими признаками мальформации при этой локализации являются: медленно прогрессирующий осевой непальсирующий экзофтальм, изменения рефракции в сторону гиперметропии за счет компрессии заднего полюса глаза, глазодвигательные нарушения в результате воздействия КВМ на экстраокулярные мышцы. В случае расположения КВМ орбиты вне мышечной воронки имеет место экзофтальм со смещением глазного яблока и ограничением подвижности глаза в сторону объемного образования. Реже регистрируют такие симптомы как диплопия, отек век, хемоз бульбарной конъюнктивы [13, 57, 122, 124]. КВМ с локализацией в вершине орбиты и распространением в полость черепа, как правило, через верхнюю глазничную щель (ВГЩ) и зрительный канал - крайне редкая патология и в литературных источниках описываются отдельные клинические наблюдения [23, 48, 53, 56, 75]. В работе McNab, 2014 при исследовании локализации КВМ

орбиты у 104 пациентов, было выявлено, что в 15,4% КВМ располагалась в передней трети орбиты, в 71,2% - в средней трети, в 13,5% - в вершине (задней трети) орбиты, данных о распространении мальформации в полость черепа описано не было [85]. Наиболее частые клинические признаки КВМ вершины орбиты, по данным ряда авторов: снижение остроты зрения, появление дефектов в поле зрения, развитие отека диска зрительного нерва, или первичной атрофии зрительного нерва, наличие глазодвигательных нарушений за счет компрессионного воздействия на черепные нервы, диплопия, медленное прогрессирование экзофтальма [56, 69, 75].

Двусторонние или множественные КВМ могут возникать в связи с системными заболеваниями, такими как синдром Бина [110] и синдром Маффуччи [68] однако в литературе описаны единичные подобные наблюдения.

Хирургическое удаление КВМ орбиты является предпочтительным методом лечения при наличии клинических проявлений. Альтернативными методами являются лучевая терапия и склерозирующая терапия [18, 40, 73, 76, 77, 100, 127]. Harris G.J. с соавт. (1979) предлагают максимально раннюю операцию, так как увеличение образования при динамическом наблюдении может привести к развитию спаек и повысить риски хирургической травмы [57]. Однако удаление КВМ из вершины орбиты всегда имеет риски развития ятрогенных зрительных нарушений. Rootman D. В. с соавт. (2012); Voari N., 2011 придерживаются тактики динамического наблюдения при бессимптомном течении заболевания [33, 101].

Степень разработанности темы

В отечественной и зарубежной литературе широко освещены вопросы об офтальмологической симптоматике, хирургическом лечении и динамике клинических проявлений после удаления кавернозных венозных мальформаций, локализующихся в пределах мышечной воронки переднего и/или среднего отдела орбиты, и недостаточно данных об офтальмологической симптоматике до и после хирургического лечения мальформаций вершины орбиты с распространением в полость черепа.

В научной литературе не существует общепринятого термина «орбитокраниальные» применительно к кавернозным венозным мальформациям. Этот термин был предложен нами для обозначения данной группы образований.

Орбитокраниальные кавернозные венозные мальформации представляют собой сосудистые мальформации, изначально локализующиеся в пределах орбиты и, по мере увеличения в размерах, начинают распространяться в полость черепа через анатомические структуры, такие как зрительный канал и верхняя глазничная щель. Рост мальформаций может достигать кавернозного синуса.

В научной литературе предложены разнообразные топографические схемы локализации КВМ в орбите. Некоторые исследователи делят полость орбиты во фронтальной проекции на три сектора [33], другие используют четыре сектора, с помощью проведенных перпендикулярно линий по отношению к зрительному нерву [74], третьи предлагают деление на восемь секторов [42]. В научной публикации Воарі с соавторами, 2011 [33] в аксиальной проекции с помощью плоскости проведенной через большие крылья основной кости полость орбиты разделена на передне-средний отдел и на вершину орбиты. В зависимости от локализации мальформаций рассматривался определенный хирургический доступ для её удаления. В рамках данной диссертации будут представлены разработанные нами топографо-анатомические варианты кавернозных венозных мальформаций орбиты. На их основе будет изучена офтальмологическая симптоматика и разработаны рекомендации по выбору оптимального хирургического доступа.

Работы по изучению офтальмологической симптоматики КВМ вершины орбиты с распространением в полость черепа представлены в литературе преимущественно зарубежными авторами и базируются на отдельных клинических наблюдениях [23, 48, 53, 56, 75]. Всего в литературе описано 18 наблюдений у пациентов с КВМ зрительного канала с 1984 по 2020 гг. Так же анализ литературы показал, что отсутствуют публикации, где проводится сравнительная оценка офтальмологической симптоматики КВМ вершины орбиты с их распространением в полость черепа и КВМ, локализующихся только в орбите. Так же не определена тактика ведения пациентов в зависимости от топографо-анатомического

расположения КВМ, размера образования, распространения мальформации в полость черепа, офтальмологической симптоматики.

Все вышеперечисленное обуславливает актуальность данного исследования.

Цель работы

Оптимизация тактики ведения пациентов с орбитокраниальными и орбитальными кавернозными венозными мальформациями.

Задачи исследования

1. Разработать топографо-анатомические варианты кавернозных венозных мальформаций орбиты.

2. Изучить и систематизировать офтальмологическую симптоматику до операции у пациентов с орбитокраниальными, орбитальными кавернозными венозными мальформациями, выявить характерные признаки заболевания.

3. Выявить зависимость послеоперационной динамики офтальмологических симптомов от различных факторов: исходных зрительных и глазодвигательной функций, локализации, размера, распространения мальформаций.

4. Провести сравнительный анализ офтальмологической симптоматики в раннем и отдаленном периоде после хирургического лечения орбитокраниальных, орбитальных кавернозных венозных мальформаций и определить взаимосвязь результатов хирургического лечения пациентов с топографо-анатомическими особенностями образования.

5. Сформулировать показания к хирургическому лечению кавернозных венозных мальформаций орбиты на основе результатов динамического наблюдения.

6. Изучить частоту и причины рецидивов кавернозных венозных мальформаций после хирургического лечения.

Новизна исследования

Впервые обозначен термин «орбитокраниальные» кавернозные венозные мальформации.

Разработаны топографо-анатомические варианты кавернозных венозных мальформаций орбиты.

Впервые на значительном клиническом материале проведен анализ офтальмологической симптоматики у пациентов с орбитокраниальными кавернозными венозными мальформациями.

Впервые проведено сравнение клинических проявлений орбитокраниальных и орбитальных кавернозных венозных мальформаций.

Проведен анализ послеоперационной динамики офтальмологической симптоматики у пациентов с кавернозными венозными мальформациями в зависимости от исходных зрительных и глазодвигательной функций, размера образования, распространения мальформаций в полость черепа, хирургического доступа.

Впервые определены прогностические факторы улучшения или ухудшения зрительных функций в зависимости от топографо-анатомического варианта, размеров кавернозной венозной мальформации и использованного хирургического доступа.

Впервые изучены факторы, влияющие на рецидивирование кавернозных венозных мальформаций после их хирургического лечения.

Разработаны офтальмологические показания к хирургическому лечению пациентов с орбитокраниальными, орбитальными кавернозными венозными мальформациями на основе результатов собственного исследования.

Теоретическая и практическая значимость

Выделены предикторы, влияющие на исходы хирургического лечения пациентов с орбитокраниальными, орбитальными кавернозными венозными мальформациями, основанные на топографо-анатомических особенностях

образования. Разработаны и обоснованы офтальмологические показания к хирургическому лечению изучаемой патологии.

Описаны критерии выбора выжидательной тактики у пациентов с орбитокраниальными, орбитальными кавернозными венозными мальформациями.

Создан и внедрен в практику ФГАУ «НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н.Н. Бурденко» Минздрава России алгоритм выбора тактики ведения пациентов с орбитокраниальными, орбитальными кавернозными венозными мальформациями.

Методология исследования и методы диссертационного исследования

Методологической основой диссертационного исследования является анализ наблюдений с орбитокраниальными, орбитальными кавернозными венозными мальформациями, которые проходили лечение в ФГАУ «НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н.Н. Бурденко» Минздрава России с 2004 по 2024 гг. Данные были собраны про- и ретроспективно.

Для анализа были выделены три группы пациентов: I группа - с кавернозными венозными мальформациями вершины орбиты с распространением в полость черепа, пролеченные хирургически, II группа - с кавернозными мальформациями передней и/или средней трети орбиты, пролеченные хирургически, III группа - динамического наблюдения.

В работе применен комплексный методологический подход с применением анамнестического, клинического методов исследования с проведением стандартного офтальмологического обследования, инструментального метода, включая: автоматическую статическую периметрию Humphrey и оптическую когерентную томографию; нейровизуализационных методов исследования таких как МРТ и КТ головного мозга сагиттальной, фронтальной и аксиальной проекциях в режиме T1 с контрастным усилением и без, в режимах T2, Flair, на аппарате, напряженностью 1,5 тесла (Siemens, Германия); патоморфологического исследования.

Настоящая диссертационная работа включает исследование функциональных (остроты зрения, поля зрения, глазодвигательную и моторно-

зрачковую функции, наличие или отсутствие выстояния глазного яблока) и анатомических (локализация и размер опухоли по данным нейровизуализационных методов и протоколов операции) характеристик органа зрения у пациентов с орбитокраниальной кавернозной венозной мальформацией, что позволяет персонализировать подход в ведении таких пациентов.

Основные положения, выносимые на защиту

1. Имеется зависимость состояния зрительных функций от локализации кавернозной венозной мальформации. У пациентов с орбитокраниальной локализацией образования зрительные нарушения возникают чаще и более выраженные, чем у пациентов с орбитальными мальформациями.

2. Динамика зрительных функций после удаления мальформации зависит от стадии зрительных нарушений до операции. Поздняя стадия зрительных расстройств увеличивает риск ухудшения зрительных функций, вплоть до слепоты после операции у пациентов с орбитокраниальной локализацией.

3. Выбор хирургического доступа определяется локализацией кавернозной венозной мальформации. На отрицательную динамику зрительных функций статистически достоверно влияет удаление мальформации из области зрительного канала в особенности с поздней стадией зрительных нарушений. На отрицательную динамику глазодвигательной функции влияет удаление кавернозной венозной мальформации из верхней глазничной щели. Размер мальформации не влияет на динамику зрительных и глазодвигательной функций после операции.

Степень достоверности результатов исследования

Достоверность полученных в диссертационной работе результатов и обоснованность научных положений обеспечены наличием репрезентативной выборки пациентов, данные получены с использованием современных методов анализа и статистической обработки информации.

Использованы сравнения авторских данных с литературными, полученными

ранее по рассматриваемой теме диссертации. Достоверность данных также подтверждена актом первичной проверки материалов исследования.

Личный вклад автора

Автор принимал непосредственное участие во всех этапах исследования: анализе опубликованных исследований; определении цели и задач; разработке дизайна исследования; определении методов исследования; определении критериев включения в исследование и исключения из исследования; организации сбора данных и формирования базы данных; лично проводил офтальмологическое обследование и динамическое наблюдение за пациентами из проспективной группы; выполнял анализ историй болезни пациентов из ретроспективной группы, а также анализ интерпретацию результатов исследования, используя современные методы статистической обработки; непосредственно участвовал в подготовке публикаций результатов диссертационного исследования.

Апробация результатов исследования

Основные положения диссертационной работы доложены и обсуждены на: Всероссийской научно-практической конференции «Федоровские чтения - 2023», онлайн-формат (Москва, 5-6 июня 2023 г.); XI Международный междисциплинарный конгресс по заболеваниям органов головы и шеи (Санкт-Петербург, 19-21 июня 2023 г.); XXIII научно-практическая нейроофтальмологическая конференция «Актуальные вопросы нейроофтальмологии. Краниоорбитальные процессы: травма, новообразования, сосудистые и воспалительные заболевания» (Москва, 26 января 2024 г.); XIII Съезд общества офтальмологов России совместно с конференцией молодых ученых «Федоровские чтения-2024» (Москва, 20-22 июня 2024 г.); расширенном заседании проблемной комиссии «Хирургия основания черепа» 25 апреля 2025 г. (протокол № 4/25).

Публикации

По материалам диссертации опубликовано 6 печатных работ, в которых отражены основные результаты диссертационного исследования. Из них 3 – в научных рецензируемых изданиях, входящих в перечень ВАК при Минобрнауки России, 3 – в виде статей и тезисов в материалах съездов и конференций.

Структура и объем работы

Диссертация изложена на 147 страницах машинописного текста и состоит из введения, обзора литературы, главы «Материал и методы исследования», трех глав собственных исследований, заключения, выводов, практических рекомендаций, списка сокращений, списка литературы. Диссертация иллюстрирована 11 таблицами, 45 рисунками. Список литературы содержит 127 источника (20 отечественных и 107 – зарубежных).

Глава 1 Обзор литературы

1.1 Терминология и классификация

Кавернозные венозные мальформации (КВМ) орбиты, ранее известные как кавернозные гемангиомы орбиты, являются часто наблюдаемыми поражениями орбиты у взрослых. Ранее эти объемные образования принято было относить к доброкачественным опухолям, однако, по последним данным, согласно классификации Международного общества по изучению сосудистых аномалий (International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA)) КВМ орбиты относят к сосудистым мальформациям с медленной скоростью кровотока [12, 37, 45, 58, 72, 81, 87, 91, 111, 113, 118].

Опухоль, также новообразование – это патологический процесс, представленный новообразованной тканью, характеризующейся аномальным клеточным делением. Это не относится к сосудистым мальформациям. Несмотря на это, во многих современных работах слово «опухоль» используется в контексте кавернозных гемангиом, лимфангиом и других сосудистых мальформаций. Четкое разграничение между опухолями и пороками развития имеет не только академическое значение, но и неправильная интерпретация терминов часто приводит к ошибочным терапевтическим подходам, что создает трудности для пациента.

Mulliken J.V и Glowacki J., в 1982 году создали систему классификации сосудистых аномалий, которая разделила сосудистые аномалии на опухоли и пороки развития [91]. Авторы доказали, что в биологическом отношении гемангиомы неоднородны: в одних гемангиомах клетки эндотелия обладают выраженной пролиферативной активностью, что позволяет классифицировать их как опухоли, в других же пролиферация эндотелия отсутствует, что скорее указывает на порок развития. Они предложили отграничить термин «гемангиома» теми поражениями, которые проявляют повышенную митотическую активность.

Это самые распространенные опухоли младенческого возраста (инфантильная гемангиома) [16, 78]. Они появляются на поздних сроках внутриутробного развития плода, быстро растут и обычно регрессируют. Образования, которые растут соразмерно возрасту ребенка, не регрессируют и демонстрируют нормальную митотическую активность, они отнесли к порокам развития.

Данная концепция легла в основу новой биологической классификации сосудистых поражений, принятой в 1996 г. на XI Римском симпозиуме Международного общества по изучению сосудистых аномалий (International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA)). Эта система классификации была расширена на семинаре ISSVA 2014 г. в Мельбурне. Она предоставляет гораздо более подробную информацию, включая недавно названные аномалии и идентифицированные гены. Последний раз классификация была пересмотрена в мае 2018 года и была опубликована в том числе на русском языке ([https://www.hemangioma.ru/bitrix/tmp/ISSVA%20%D0%BD%D0%B0%20%D1%80%D1%83%D1%81%D1%81%D0%BA%D0%BE%D0%BC%202018%20\(1\).pdf](https://www.hemangioma.ru/bitrix/tmp/ISSVA%20%D0%BD%D0%B0%20%D1%80%D1%83%D1%81%D1%81%D0%BA%D0%BE%D0%BC%202018%20(1).pdf)).

Согласно данной классификации, сосудистые поражения разделяются на: сосудистые опухоли (доброкачественные, умеренно агрессивные, злокачественные), сосудистые мальформации (простые, комбинированные, ассоциированные с другими аномалиями, аномалии по наименованию крупных сосудов. Под сосудистыми мальформациями понимают врожденные аномалии развития сосудистой системы, возникающие в результате нарушений эмбрионального васкуло- и ангиогенеза в результате неполной резорбции первичных кровеносных сосудов вследствие комплексного взаимодействия тератогенных факторов. Эти аномалии проявляются в виде гиперплазией, гипоплазией, аплазией артерий, вен, капилляров и лимфатических сосудов, артериовенозных шунтов и приводят к развитию различных нарушений регионарного кровообращения. Это означает, что в орбите теоретически могут возникать любые сосудистые мальформации, классифицируемые ISSVA: капиллярные, лимфатические, венозные и артериовенозные [45]. Однако, поскольку капиллярная мальформация обычно затрагивает только подкожное

капиллярное сплетение, глубоких капиллярных мальформаций в орбите не существует. Также в орбите могут встречаться сосудистые мальформации в смешанных формах, такие как венозно-лимфатические мальформации [102].

Классификация сосудистых аномалий по данным Международного общества по изучению сосудистых аномалий (ISSVA) кратко представлена в таблице 1.

Таблица 1 – Классификация сосудистых аномалий по данным Международного общества по изучению сосудистых аномалий (ISSVA)

Сосудистые опухоли	Сосудистые мальформации
<p>Доброкачественные сосудистые опухоли</p> <ul style="list-style-type: none"> • Младенческая гемангиома • Врожденная гемангиома (быстро инволюционирующая врожденная гемангиома (RICH); не инволюционирующая врожденная гемангиома (NICH); частично инволюционирующая врожденная гемангиома (PICH) • Пучковая ангиома • Веретеночлесточная гемангиома • Эпителиоидная гемангиома • Пиогенная гранулема (дольчатая капиллярная гемангиома) • Другие 	<p>Простые сосудистые мальформации</p> <ul style="list-style-type: none"> • Капиллярные мальформации • Лимфатические мальформации • Венозные мальформации • Артериовенозные мальформации • Артериовенозные фистулы
<p>Пограничные или умеренно агрессивные сосудистые опухоли</p> <ul style="list-style-type: none"> • Капошиформная гемэндотелиома • Ретиформная гемэндотелиома • Папиллярная интралимфатическая ангиоэндотелиома (опухоль Дабска) • Полиморфная гемангиоэндотелиома • Псевдомиогенная гемангиоэндотелиома • Сложная (композитная) гемангиоэндотелиома • Гемангиоэндотелиома не определенная • Саркома Капоши • Другие 	<p>Комбинированные сосудистые мальформации</p> <ul style="list-style-type: none"> • Капиллярно-венозная мальформация • Капиллярно-лимфатическая мальформация • Капиллярно-артериовенозная мальформация • Лимфатико-венозная мальформация • Капиллярно-лимфатико-венозная мальформация • Капиллярно-лимфатико-артериовенозная мальформация • Капиллярно-венозно-артериовенозная мальформация • Капиллярно-лимфатико-венозно-артериовенозная мальформация
	Аномалии по названию крупных сосудов
<p>Злокачественные сосудистые опухоли</p> <ul style="list-style-type: none"> • Эпителиоидная гемангиоэндотелиома 	Сосудистые мальформации, ассоциированные с другими аномалиями
<ul style="list-style-type: none"> • Ангиосаркома 	

Согласно классификации Giacomo Colletti с соавторами (2018), сосудистые венозные мальформации подразделяются на три типа: тип 1 – изолированная инкапсулированная венозная мальформация, не сообщающаяся с окружающей венозной системой орбиты. Этот тип часто ошибочно обозначают «кавернозная гемангиома». Тип 2 – изолированная растяжимая неинкапсулированная венозная мальформация, имеющая связь с окружающей венозной системой орбиты, также известен как варикозное расширение вен орбиты. Тип 3 – диффузная растяжимая инфильтративная венозная мальформация, связанная как с венозной системой орбиты, так и внутричерепной венозной системой. Клинически проявляется энофтальмом в покое, который при пробе Вальсальвы сменяется выраженным экзофтальмом [45].

1.2 Эпидемиология

По данным различных авторов, КВМ орбиты составляет 5-9% от всех образований орбиты [34, 63, 90, 106, 113]. По данным Бровкиной А.Ф., КВМ орбиты составляет 70% от всех сосудистых образований орбиты [1].

Кавернозные венозные мальформации орбиты диагностируют в различном возрасте от 12 до 65 лет, преобладают пациенты 3-5 декады жизни, у лиц моложе 20 лет - крайне редко, при этом у женщин - в 2,5 раза чаще, чем у мужчин [2, 3, 34, 37, 46, 54, 57, 82, 84, 115].

Недавние данные свидетельствуют о возможности влияния женских половых гормонов на развитие КВМ. У женщин в постменопаузе с предполагаемым снижением уровня циркулирующих эстрогенов / прогестерона большинство КВМ орбиты либо оставались стабильными, либо уменьшались в размере, что по мнению [51, 57, 67] свидетельствует о влиянии уровней гормонов на рост этих поражений.

1.3 Морфология, иммуногистохимия и генетика орбитокраниальных кавернозных венозных мальформаций

КВМ орбиты представляют собой округлые образования красно-синюшного или бурого цвета, с неровной, бугристой поверхностью, четко ограниченные от окружающей ткани за счет наличия капсулы, что является их отличительной особенностью [49, 101, 113].

КВМ характеризуются наличием тонкостенных синусоидальных полостей, выстланных слоем эндотелиальных клеток, которые разделены между собой соединительнотканными перегородками. Просвет полостей заполнен сладжированной кровью. Организация внутрисполостных тромбов в различной стадии формирования отражает застой крови, вследствие чрезвычайно медленного кровотока [57, 65, 80, 101]. Соединительная ткань перегородок может быть представлена как тонкими коллагеновыми волокнами, так и грубоволокнистой фиброзной тканью с различной степенью дистрофических изменений.

Иммуногистохимические исследования начали расширять знания о патогенезе сосудистых аномалий во многих анатомических областях [55, 65, 80, 104, 116]. Ранее иммуногистохимические особенности большинства новообразований орбиты не учитывались.

Osaki, Tammy H. (2013) и Ana Carolina Lourenço Veloni Longhim (2023) было проведено сравнительное иммуногистохимическое исследование наиболее распространенных поражений - младенческих гемангиом и кавернозных венозных мальформаций [80, 94]. Из 20 удаленных объемных образований орбиты, в 10 случаях были младенческие гемангиомы, а у остальных 10 пациентов кавернозные венозные мальформации орбиты. Эти поражения были оценены морфологически и иммуногистохимически с использованием гематоксилина и эозина, GLUT-1, CD31, CD34, D2-40, актина гладких мышц, десмина и Ki-67. Все биоптаты реагировали с традиционными маркерами эндотелия кровеносных сосудов CD31 и CD34, актина гладких мышц и были отрицательными для D2-40 (селективного маркера лимфатического эндотелия) и десмина. На GLUT-1 все младенческие гемангиомы были положительными, а все КВМ орбиты были отрицательными.

Пролиферативный индекс Ki-67 был значительно повышен при младенческих гемангиомах (в среднем 16,3%) и близким к нулю для кавернозных венозных мальформаций, что свидетельствует о том, что младенческие гемангиомы относятся к доброкачественным опухолям, а кавернозные венозные мальформации к сосудистым порокам развития с медленной скоростью кровотока.

Рост кавернозных венозных мальформаций орбиты связывают с образованием тромбов внутри просвета расширенных сосудистых каналов. Вокруг тромбов образуется слой эндотелиальных клеток, последние в свою очередь приводят к выработке проангиогенных факторов (VEGF-A), неоангиогенезу и увеличению образования. Впоследствии происходит стромальная ремодуляция, реабсорбция тромба, пролиферация фибробластов и миоидных клеток и формирование новых полостей [47, 52, 92].

Мутацию в гене *TEK* обнаружили у пациентов с синдромом Бина- редко встречающийся диффузный кожно-слизистый ангиоматоз, у которых встречается кавернозные венозные мальформации орбиты и венозные мальформации на коже, слизистых оболочках желудочно-кишечного тракта, внутренних органах. Также у пациентов с КВМ орбиты наблюдались хромосомные aberrации в 13 плече [36, 45].

1.4 Клиническая картина

Клиническая картина зависит от локализации кавернозных венозных мальформаций в орбите.

Наиболее частой локализацией КВМ является мышечная воронка (57,5%). Более высокая частота поражений обнаруживается латеральнее зрительного нерва [2, 3, 5, 13, 20, 35, 37, 57, 64, 84, 85], что связывают с лучшим кровоснабжением этой области.

Boagi N., с соавт. (2011) использовали топографическую классификацию поражений в пределах орбиты, которая была разделена на передний отдел и вершину орбиты с помощью плоскости, проведенной через большие крылья основной кости по данным КТ в аксиальной проекции [33]. Образования вершины орбиты локализовались кзади от этой плоскости, поражения переднего отдела были

расположены спереди от этой плоскости. Также образования переднего отдела классифицировались во фронтальной плоскости по отношению к зрительному нерву на три сектора с помощью линий под углом 120 градусов (Рисунок 1).

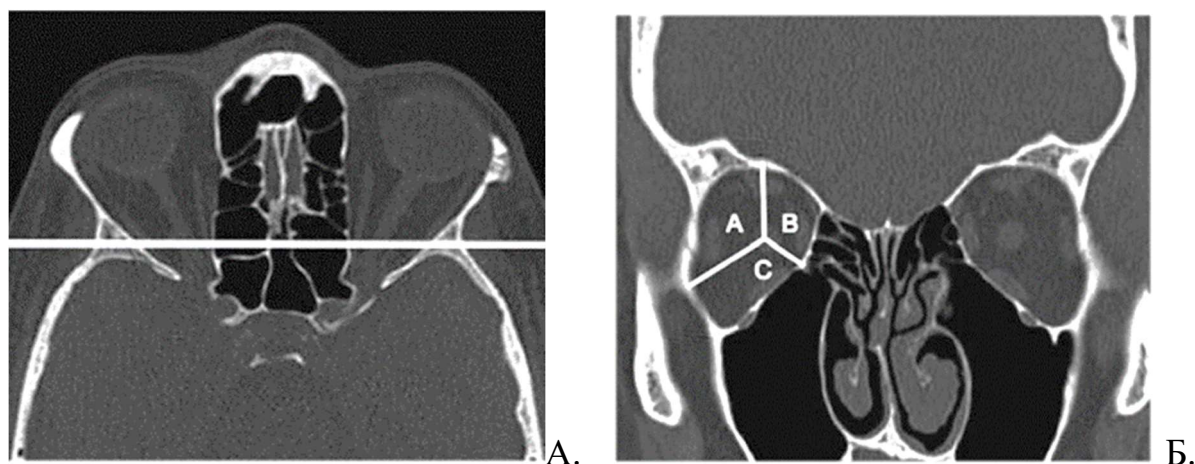


Рисунок 1 - Топографическая классификация кавернозных венозных мальформаций в пределах орбиты: А. локализация в вершине орбиты, если КВМ находятся позади плоскости, проходящей через большие крылья клиновидной кости, на уровне передней границы средней черепной ямки; Б. классификация в фронтальной плоскости кпереди от вершины орбиты: орбита разделена на три сектора под углом 120° тремя линиями, пересекающимися в области зрительного нерва

В некоторых случаях КВМ орбиты могут длительное время клинически не проявляться [93]. По данным [57] продолжительность симптомов к моменту операции в среднем составила 4 года. Не было явного преобладания правого или левого глаза. Однако Yan J., (2003) и Dan B. Rootman, (2014) в своих работах отмечают, что чаще преобладали пациенты с поражением левого глаза [101, 122].

При локализации объемного образования в мышечной воронке осевому экзофтальму может предшествовать изменение рефракции в сторону гиперметропии за счет компрессии заднего полюса глаза [1, 2, 3, 5, 13, 21, 37, 44, 57].

Близкое расположение КВМ к главному яблоку приводит к формированию на глазном дне складчатости мембраны Бруха и появлению дистрофических, «сухих» очагов в парамакулярной области или поперечной исчерченности сетчатки [3, 13, 30, 58, 61, 119].

Наиболее частым признаком поражения и жалобой пациента является прогрессирующий осевой неппульсирующий экзофтальм (60-70%) [1,2, 5, 13, 20, 57, 66, 109, 122]. Степень прогрессирования экзофтальма варьируется и составляет примерно 2 мм в год, средние значения экзофтальма по данным [57, 122] составляют 5-6 мм.

J. Yan с соавторами проанализировали 214 пациентов с КВМ орбиты с 1986г. по 2000г., пришли к выводу, что самым распространенным симптомом был безболезненный постепенно прогрессирующий экзофтальм (76,6%), который в среднем длился до момента оперативного вмешательства 4 года, в большинстве случаев экзофтальм был аксиальным и положение головы/проба Вальсальвы не влияло на его увеличение. Зрительные нарушения были вторым наиболее частым симптомом (56,1%) [122].

Глазодвигательные нарушения (20-30%) могут развиваться за счет воздействия на экстраокулярные мышцы объемным образованием [5, 35, 57, 109, 124].

В том случае, когда КВМ орбиты находится вне мышечной воронки возникает экзофтальм со смещением глаза, почти у половины пациентов с такой локализацией нарушена подвижность глаза в сторону расположения объемного образования [57].

Реже регистрируются такие симптомы как диплопия, отек век, хемоз бульбарной конъюнктивы [3, 4, 5, 13, 20, 101, 109, 124].

Dan B Rootman, с соавт. (2014) в своей работе выявили, что второй по частоте жалобой после экзофтальма у пациентов с КВМ орбиты была боль (15 пациентов), 11 из этих пациентов описали ее как ретробульбарную или периорбитальную, а у 4 пациентов была диффузная головная боль [101]. Третьей по частоте жалобой было снижение зрения (10 пациентов). В этих случаях кавернозная венозная мальформация у 5 пациентов из орбиты распространялась в верхнюю глазничную щель, а у 5 пациентов в зрительный канал, и авторы соотносят зрительные расстройства как близкую локализацию объемного образования к зрительному нерву и компрессионное воздействие на него.

В отличие от кавернозных мальформаций головного мозга кавернозные венозные мальформации орбиты реже склонны к кровоизлиянию в окружающие ткани из-за наличия плотной фиброзной капсулы [21, 60]. Однако в литературе описаны наблюдения с острым проявлением симптоматики в результате кровоизлияния КВМ орбиты [10, 25, 29].

Кавернозные венозные мальформации орбиты с локализацией в вершине орбиты и распространением в полость черепа, как правило, через верхнюю глазничную щель и зрительный канал крайне редкая патология и в литературе описываются лишь единичные наблюдения [17, 22, 27, 39, 56, 59, 75, 85, 99, 107, 125].

КВМ расположенные в этой области являются уникальной категорией из-за критического анатомического расположения, которое включает самую заднюю часть орбиты и связано с множеством смежных сосудисто-нервных пучков, таких как зрительный нерв и глазная артерия, которые проходят через зрительный канал; глазодвигательный, отводящий, блоковый, первая ветвь тройничного нерва, верхняя глазная вена, распространяющиеся через верхнюю глазничную щель и поэтому объемное образование даже небольшого размера данной локализации может серьезно повлиять на зрительные, глазодвигательные функции и потребовать раннего хирургического вмешательства [17, 22, 53, 56, 73, 98].

Наиболее часто клиническими проявлениями для кавернозных венозных мальформаций вершины орбиты является снижение зрения, появление дефектов в поле зрения, развитие отека диска зрительного нерва, или первичной атрофии зрительного нерва от частичной до полной, наличие глазодвигательных нарушений за счет компрессионного воздействия на черепные нервы и сосуды, медленное прогрессирование экзофтальма [17, 22, 23, 37, 56].

По данным Michiel Algoet с соавт. (2019), Y Chen, (2017) у пациентов с КВМ орбиты, распространявшейся в зрительный канал, клиническими симптомами, выступающими, на первый план, были дефекты в поле зрения и снижение остроты зрения. В некоторых случаях была головная боль. Экзофтальма, глазодвигательных нарушений и кровоизлияний вследствие разрыва капсулы кавернозной венозной

мальформации не было ни в одном случае [22,39].

По мнению Dallan I., 2015, Chen Y., 2017, даже небольшой размер КВМ вершины орбиты с интракраниальным распространением быстро и необратимо приводит к потере зрения и считают, что правильной тактикой при локализации КВМ в вершине орбиты будет немедленное удаление этого образования [39, 48]. Авторы так же отметили, что размер КВМ не влияет на зрительные нарушения. Даже наличие небольшого объемного образования в области зрительного канала оказывает необратимое воздействие на зрительный нерв за счет масс-эффекта и приводит к гибели ганглиозных клеток сетчатки.

Так же Dallan I., 2015 с соавт. 2015, отметил, что капсула КВМ склонна к быстрому сращению с соседними структурами (сосудами, нервами) и есть большие риски их повреждения при удалении КВМ [48].

Кавернозные венозные мальформации кавернозного синуса (КС) являются наиболее редкой патологией и составляют менее 1% всех параселлярных образований. Ashish Suri, M.Ch. с соавт. (2006) описали 7 клинических наблюдений с КВМ кавернозного синуса [112]. Все пациенты были женского пола. Продолжительность симптомов до хирургического лечения колебалась от 6 месяцев до 2 лет. Из 7 пациентов у 5 была головная боль, у 4 нарушение зрения, у 2 лицевая гипестезия и у 2 глазодвигательные нарушения, сопровождающиеся диплопией. После оперативного вмешательства наиболее частым осложнением были глазодвигательные нарушения.

Таким образом, клиническая картина кавернозной венозной мальформации переднего отдела орбиты и вершины орбиты отличаются друг от друга.

Для кавернозной венозной мальформации переднего отдела орбиты следует признать типичным следующую комбинацию симптомов в зависимости от частоты встречаемости [1, 3, 5, 13, 20, 101, 116]: стационарный экзофтальм глаза с затруднением репозиции глаза; снижение зрения чаще за счет рефракционных изменений и наличия складок сосудистой оболочки глаза; боли в пораженной орбите и в соответствующей половине головы; глазодвигательные нарушения; изменения на глазном дне в виде отека диска зрительного нерва или нисходящей

первичной его атрофии; диплопия; отек век; птоз/полуптоз верхнего века; рецидивирующие кровоизлияния под конъюнктиву/кожу век.

Для кавернозных венозных мальформаций вершины орбиты с интракраниальным распространением через верхнюю глазничную щель и зрительный канал и затрагивающие кавернозный синус характерно в первую очередь снижение остроты зрения, дефекты в поле зрения, такие как центральные и парацентральные скотомы, сужение границ на цвета, концентрическое сужение периферических границ, глазодвигательные нарушения, диплопия, лицевая гипестезия [17, 39, 48, 56, 75, 112, 125].

Множественные кавернозные гемангиомы орбиты очень редки, в опубликованных исследованиях встречаются лишь единичные наблюдения [31, 50, 62, 95, 110, 117, 120].

Описаны наблюдения множественных односторонних кавернозных гемангиом орбиты различных размеров, после удаления которых спустя годы последовал рецидив [27, 31, 50, 70, 79, 86, 117].

Еще реже встречаются наблюдения двусторонних множественных кавернозных гемангиом орбиты [15, 62, 79, 95]. Sullivan T.J., (1992) описали случай неоднократно рецидивирующих кавернозных гемангиом орбиты у женщин с синдромом Бина (синдром невуса по типу синего резинового пузыря), редким сосудистым заболеванием, характеризующимся характерными кожными и висцеральными гемангиомами [15].

1.5 Диагностика

Своевременная диагностика кавернозных венозных мальформаций орбиты необходима для выбора тактики лечения, определения объема хирургического вмешательства.

Диагностика включает стандартное офтальмологическое обследование (визометрию, периметрию, экзофтальмометрию, офтальмоскопию, определение глазодвигательных и моторно-зрачковых функций, биомикроскопию) и различные методы нейровизуализации.

С помощью оптической когерентной томографии можно выявить признаки компрессионного воздействия образования на зрительный нерв в виде истончения комплекса ганглиозных клеток сетчатки и перипапиллярного слоя нервных волокон [13].

Среди инструментальных методов, используемых в диагностике КВМ орбиты, одним из самых распространенных является ультразвуковое дуплексное сканирование (УЗДС), которое включает базовый В-метод (серошкальное сканирование) и один из доплеровских режимов. УЗДС позволяет выявить образование, оценить локализацию, размеры, эхоструктуру, состояние контуров, не несет лучевую нагрузку, отсутствуют противопоказания и возрастные ограничения, неинвазивен, безопасен, возможно многократное исследование, отсутствует предварительная подготовка, быстрота исследования и относительная экономичность [14].

КВМ орбиты при ультразвуковом исследовании в В-режиме изоэхогенны, однородной структуры, с четким гиперэхогенным контуром [13, 14].

Цветное доплеровское ультразвуковое сканирование позволяет оценить кровоток. КВМ характеризуются низкой скоростью кровотока [24].

Однако результаты исследования УЗДС вершины орбиты и пристеночных зон малоинформативны, что обусловлено ограничением проникновения ультразвуковой волны высокой частоты и анатомографическими особенностями костных стенок, образующих орбиту [14].

Из-за трудности в визуализации КВМ вершины орбиты компьютерная томография с контрастным усилением превосходит УЗДС орбиты [24]. На КТ кавернозные венозные мальформации вершины орбиты представляют собой округлые или овальные образования. Отличительной особенностью КВМ является дольчатое строение с хорошо просматриваемой капсулой, ограничивающей эти объемные образования от окружающих тканей [71]. По рентгеновской плотности КВМ характеризуются как гомогенные изоденсные объемные образования по отношению к плотности орбитальных мышц, за исключением микрокальцификатов (флеболитов), которые имеют гиперденсные фрагменты [24].

Характер усиления контраста варьируется от фокального усиления на ранней фазе до гетерогенного и диффузного усиления на промежуточной и поздней фазах соответственно [19, 101].

Компьютерная томография и магнитно-резонансная томография (МРТ) дополняют друг друга в оценке локализации, размера, соотношении КВМ орбиты с окружающими их структурами. Однако для уточнения вопроса о хирургическом доступе к этим объемным образованиям более информативна МРТ [49]. На МРТ КВМ орбиты представляют собой однородные и четко очерченные образования, гомогенные изо-гипоинтенсивные на T1-взвешенных изображениях с гипоинтенсивным периферическим краем, который соответствует фиброзной капсуле и гиперинтенсивные образования в режиме T2 [19, 49, 71, 116]. На T2-взвешенных изображениях можно визуализировать внутренние перегородки КВМ орбиты [116]. При МРТ с контрастным усилением распределение контраста отмечается от центра к периферии. Эта особенность специфична для КВМ орбиты, что может помочь в дифференциальной диагностике этих объемных образований [19]. Наиболее оптимальная программа исследования КВМ орбиты при МРТ - режим с подавлением МР-сигнала от жира и внутривенное контрастное усиление (fat sat).

КТ-перфузия является одним из дополнительных методов исследования в диагностике кавернозных венозных мальформаций.

КВМ орбиты имеют низкие показатели скорости и объема кровотока и пролонгированное время транзита крови [19].

Таким образом, современные нейровизуализационные методы исследования могут способствовать правильной диагностике КВМ орбиты, однако для окончательной постановки диагноза необходимо морфологическое подтверждение.

1.6 Хирургическое лечение

Хирургическое удаление является методом выбора в лечении КВМ и представлено орбитотомиями с разными доступами в зависимости от локализации

образования. По данным многих авторов, хирургическое лечение требуется в случае наличия симптоматики в виде компрессии зрительного нерва, выраженного экзофтальма, глазодвигательных нарушений. Динамическое наблюдение нередко показано в бессимптомных случаях [17, 28, 33, 101, 104].

По мнению А.Ф. Бровкиной (1993), КВМ необходимо хирургически удалять, не дожидаясь клинической симптоматики, чтобы избежать невосполнимую утрату зрительных функций [1].

С.В. Саакян с соавт. (2019), проанализировав 92 пациента с КВМ, параневральной локализации расположенными в среднем отделе и у вершины орбиты в своей работе сделали заключение, что показанием к орбитотомии является наличие клинической симптоматики, размер образования 1 см³ (13x12x12 мм) и выше, подтвержденный по МРТ и КТ, так как объем КВМ более 1 см³ приводит к нарушению гемодинамики в сосудах глаза и появляется угроза ишемических расстройств и потери зрения. При объемных образованиях менее 13 мм с хорошим кровотоком в глазной артерии, центральной артерии сетчатки и без клинической симптоматики авторы рекомендуют динамическое наблюдение [13].

Хирургия КВМ имеет наибольшие сложности при локализации этих объемных образований у вершины орбиты и в области мышечной воронки (при узкой орбите), когда удаление может привести к травматизации зрительного нерва, повреждению сосудов, мышц глазного яблока и черепных нервов, и как следствие этого приводит к стойкому снижению зрительных функций и глазодвигательным нарушениям. Этим объясняется немалое число хирургических доступов и интерес к проблеме их оптимального выбора для удаления [1, 2, 7, 9, 69, 105].

1.6.1 Хирургические доступы

При выборе доступа по поводу удаления кавернозных венозных мальформаций орбиты необходимо учитывать анатомическое расположение образования, ее размер, распространенность и связь с орбитальными структурами.

Главный принцип выбора доступа - обеспечить максимально эффективный подход к КВМ, который позволит провести ее радикальное удаление с

минимальным травмированием структур орбиты, меньшим риском рецидива опухоли и минимальным косметическим дефектом [7, 9, 97, 108, 123].

Согласно Aumard P.A., и соавт. (2013), которые достаточно подробно описали доступы к орбите, существуют три основных доступа к орбитальным образованиям: 1) передняя орбитотомия используется при расположении новообразования в передних отделах орбиты; 2) транскраниальный доступ является выбором для всех образований с интракраниальным ростом; 3) латеральные доступы применяются в случае расположения КВМ в верхних, латеральных и нижних отделах орбиты [26].

А Ф. Бровкина и соавторы классифицируют простые орбитотомии по локализации разреза: верхняя, нижняя, латеральная, медиальная; по характеру рассекаемых мягких тканей: трансконъюнктивальные, транспалпебральные, транскутанные, трансконъюнктивально-транскутанные и также выделяют костную латеральную орбитотомию. По отношению к надкостнице орбиты доступы разделяют на поднадкостничные и наднадкостничные [2]. Верхнюю орбитотомию А.Ф. Бровкина и соавторы рекомендуют выполнять при образованиях верхнего отдела вне мышечного пространства и только в поднадкостничном варианте так как в среднем отделе надглазничного края располагается наиболее мощный пучок волокон мышцы, поднимающей верхнее веко, вплетающихся в тарзоорбитальную фасцию. Показанием для нижней орбитотомии авторы считают новообразования нижнего отдела вне мышечного пространства и среднего отдела внутриконусного пространства [2].

Передняя орбитотомия чаще используется как при удалении внеконусной КВМ орбиты, так и при локализации во внутриконусном хирургическом пространстве не затрагивающей вершину орбиты, что составляет около 60% случаев [26, 43, 74, 103, 114].

В исследовании Aumard P.A., и соавт. (2013) для удаления КВМ орбиты у 16 пациентов выполняли трансконъюнктивальный доступ, у 12 передний чрезкожный доступ [26]. Авторы отмечают, что трансконъюнктивальный доступ является наиболее безопасным и эффективным методом лечения. Выполнение данного

доступа показано при локализации мальформации непосредственно за глазным яблоком, при расположении КВМ в вершине орбиты этот доступ не допустим.

При использовании трансконъюнктивального доступа после вскрытия конъюнктивы и фиксации экстраокулярных мышц накладываются швы шелковой нитью рядом с местом прикрепления мышц для ретракции глазного яблока от кавернозной мальформации. Иногда экстраокулярные мышцы необходимо разъединить возле места их прикрепления для обеспечения адекватной визуализации [41]. Использование прошивания непосредственно самого образования и его бережная тракция во время диссекции также допустимы. Для лучшего доступа к КВМ может потребоваться латеральная кантотомия, а для облегчения извлечения мальформации может использоваться криозонд [102]. Может также потребоваться латеральная орбитотомия из-за неполного удаления КВМ или невозможности её визуализации [26].

Представленный Dallan I., 2015 и коллегами метод трансорбитального эндоскопического удаления КВМ вершины орбиты через верхнее веко демонстрирует потенциал минимально инвазивной хирургии в сложных анатомических областях [48]. Особое внимание уделяется деликатному взаимодействию с глазной артерией, что подчеркивает важность предоперационного планирования и мастерства хирурга. Контроль температуры операционного поля, посредством ирригации физиологическим раствором, является важным аспектом безопасности, особенно при использовании эндоскопического оборудования. Преимущества, перечисленные авторами, указывают на возможность улучшения исходов лечения для пациентов с КВМ вершины орбиты. Минимизация травмы тканей и костных структур может способствовать более быстрому восстановлению и снижению риска осложнений. В то же время, авторы подчеркивают необходимость дальнейших исследований. Накопление опыта и публикаций дополнительных клинических наблюдений позволят более полно оценить эффективность и безопасность данного подхода, определить четкие показания и противопоказания, а также оптимизировать хирургическую технику. Только тогда возможно будет говорить о широком

внедрении трансорбитального эндоскопического доступа как стандартного метода лечения КВМ вершины орбиты.

Джинджихадзе Р.С., и соавторы (2018) описали наблюдение, где КВМ удаляли из минимально инвазивного транспальпебрального доступа, где производился разрез кожи по естественной складке верхнего века и орбитофронтальная Keyhole краниотомия [6]. В послеоперационном периоде отмечен регресс экзофтальма, птоза верхнего века и диплопии. Авторы в данном наблюдении показывают эффективность и безопасность данного доступа.

Костнопластическая латеральная орбитотомия по Kronlein и модификации бокового подхода использовались годами. Впервые костная орбитотомия с резекцией наружной стенки орбиты была предложена и выполнена Кренлейном в 1888 г. Показаниями к применению доступа авторы считают ретробульбарные новообразования, расположенные преимущественно в латеральных отделах, а также возможность использоваться для удаления опухоли небольших размеров в верхних и нижних отделах, в вершине орбиты. Дополнительная резекция задних отделов крыла клиновидной кости вплоть до верхней глазничной щели позволяет манипулировать в области вершины орбиты и латеральных отделах верхней глазничной щели [11, 64, 89, 97].

Пендюрин И.В. с соавт. оценив результаты хирургического лечения объемных образований орбиты на примере кавернозных мальформаций методом костно-пластической орбитотомии по Кренлейну в условиях нейрохирургического стационара сделали вывод, что пациенты с КВМ латеральной локализации могут быть успешно оперированы в условиях нейрохирургического отделения с применением малоинвазивного доступа – костно-пластической орбитотомии методом Кренлейна при правильном техническом его исполнении. Доступ носит малотравматичный характер, позволяет осуществить широкий обзор полости орбиты, обеспечивает необходимое операционное пространство и визуализацию зоны манипуляции хирурга, что позволяет максимально атравматично осуществить радикальное удаление образования, не повредив здоровые ткани, крупные сосуды и зрительный нерв, данным доступ хорошо переносится пациентами [11].

При больших КВМ, локализующихся в области вершины орбиты, используют транскраниальную орбитотомию, которая отличается многообразием подходов к орбите. Это более инвазивный доступ, связанный с значительным риском крупных хирургических осложнений [101].

Транскраниальный доступ подразделяется на супраорбитальный, субфронтальный, трансглабеллярный, птериональный [8]. Любой вид транскраниальной орбитотомии осуществляется в нейрохирургическом стационаре.

Образования могут быть удалены как экстрадурально, так и интрадурально. К потенциальным осложнениям транскраниального доступа относятся субдуральные гематомы, инфекционные осложнения, потеря зрения [33, 101].

Хирургическое вмешательство при КВМ, локализующихся в области вершины орбиты и распространяющихся в верхнюю глазничную щель, зрительный канал или кавернозный синус, сопряжено с определенными трудностями. Ограниченность визуализации при хирургическом отделении капсулы образования от окружающих сосудисто-нервных пучков несут в себе риск необратимой утраты зрительных и глазодвигательной функций [56].

Вместе с тем, литературные данные все чаще указывают на перспективность эндоскопического трансназального доступа в сочетании с транскраниальным подходом, позволяющих минимизировать послеоперационные осложнения при удалении КВМ орбиты, распространяющихся в полость черепа [32, 38, 42, 83, 88, 96]. КВМ, расположенные в медиальном или нижнем отделе глазницы, а также в области вершины глазницы, являются показанием для эндоскопического трансназального доступа [42]. Трансназальное эндоскопическое удаление медиальной и нижней стенок орбиты позволяет провести декомпрессию глазницы даже в тех случаях, когда невозможно удалить образование [23, 38].

1.6.2 Результаты хирургического лечения

На основании анализа литературных данных, при использовании различных хирургических доступов, радикальность удаления КВМ составляет от 90 до 100%

[26, 33, 40, 41, 42, 64, 122]. При этом, в статьях, где использовали трансназальный эндоскопический доступ процент тотальной резекции КВМ меньше и достигает 80-90% [42]. Факторами, ограничивающими объем резекции, являлось близость к сонной артерии, глазной артерии, зрительному и глазодвигательным нервам [42, 122].

Наиболее частыми осложнениями были глазодвигательные нарушения, составляя от 14 до 38%, которые регрессировали от 2 до 18 месяцев [26, 33, 41].

Снижение зрительных функций представляет собой наиболее серьезное осложнение после удаления кавернозной мальформации, достигая по данным литературы около 20% [41, 64, 122]. В исследовании Yan J. с соавт. (2004), полная потеря зрения вследствие окклюзии центральной артерии сетчатки была отмечена у 4 (45%) пациентов [122].

1.7 Лучевое лечение

Хирургическое удаление КВМ орбиты, распространяющихся в полость черепа, до настоящего времени остается методом выбора, однако транскраниальный доступ является инвазивным, включает удаление большого костного лоскута и сопровождается серьезными осложнениями, самым тяжелым из которых является потеря зрения, поэтому в зарубежной литературе появляется все больше сведений о преимуществах использования стереотаксической радиохирургии, в частности радиохирургии гамма-нож [73, 77, 100, 121, 126].

Установка гамма-нож является методом стереотаксической радиохирургии и используется в лечении как внутричерепных, так и экстракраниальных поражений, включая новообразования орбиты [53, 73, 117]. Однако градиент дозы, который может быть достигнут при радиохирургии за один прием является небезопасным для лечения объемных образований, расположенных близко к переднему зрительному пути, и несет риск радиотоксического повреждения зрительного нерва. Исходя из этого, большую популярность набирает мультисессионная радиохирургия гамма-нож, которая сочетает в себе преимущества традиционной фракционной лучевой терапии и стереотаксической радиохирургии [73].

Многочисленные исследования мультисессионной стереотаксической радиохирургии с применением гамма-ножа в лечении кавернозных венозных мальформаций (КВМ) вершины орбиты, распространяющихся в полость черепа и кавернозный синус, убедительно свидетельствуют о высокой радиочувствительности этих поражений. Лечение представляется эффективным и безопасным [73, 101, 117].

В исследовании Young S. M. (2019), посвященном лечению 12 пациентов с кавернозными мальформациями вершины орбиты в период с 2007 по 2016 год, мультисессионная радиохирургия гамма-ножом продемонстрировала эффективность и безопасность, отмеченные значительным улучшением зрительных функций [125]. У десяти пациентов (83,3%) констатировано существенное улучшение остроты зрения. Из двенадцати пациентов с дефектами поля зрения, у семи (58,3%) наблюдалось полное восстановление, у трех (25%) – частичное улучшение. В двух случаях (16,7%) изменений не произошло, что объяснялось атрофией зрительного нерва, вызванной его длительной компрессией. У всех пациентов зафиксировано значительное уменьшение размеров объемного образования.

Аналогичные положительные результаты мультисессионной радиохирургии гамма-ножом в лечении КВМ были отмечены и в исследовании Lee W.J. (2021) [77]. У 29 из 30 пациентов наблюдалось уменьшение объема образования. Острота зрения улучшилась у 6, осталась стабильной у 22. Дефекты поля зрения и экзофтальм полностью разрешились у всех пациентов. При оптической когерентной томографии статистически значимых изменений в толщине слоя нервных волокон сетчатки после лечения выявлено не было. При этом, пациенты с нормальной толщиной слоя нервных волокон сетчатки демонстрировали более выраженное восстановление зрения, чем пациенты с истонченным слоем.

Таким образом, данные, представленные Lee W. J. и коллегами, согласуются с общей тенденцией, наблюдаемой в применении гамма-ножа для лечения КВМ.

Высокий процент контроля над ростом опухоли и благоприятное воздействие на зрение являются ключевыми аргументами в пользу радиохирургического

вмешательства как альтернативы «открытой» хирургии или динамическому наблюдению. Важно отметить, что отсутствие статистически значимых изменений в толщине слоя нервных волокон сетчатки после лечения говорит о минимальном риске повреждения зрительного нерва в результате облучения. Тем не менее, необходимо учитывать, что результаты лечения могут варьироваться в зависимости от размера, расположения КВМ, а также от исходного состояния зрительного нерва и сетчатки. Предварительная оценка толщины слоя нервных волокон сетчатки, как показано в исследовании Lee W.J., может служить прогностическим фактором эффективности радиохирургического лечения [77]. Пациенты с сохранной толщиной слоя нервных волокон сетчатки, вероятно, имеют больший потенциал для восстановления зрения после радиохирουργии, чем пациенты с уже имеющимся истончением.

В заключение, мультисессионная радиохирurgia гамма-нож представляет собой эффективный и безопасный метод лечения КВМ, позволяющий достичь контроля над ростом образования и улучшить зрительные функции у большинства пациентов. Дальнейшие исследования с большим количеством пациентов и длительным периодом наблюдения необходимы для подтверждения долгосрочных результатов и оптимизации протоколов лечения.

Wang X., 2012 с соавт. [117] проанализировав 59 пациентов с КВМ в кавернозном синусе при лечении с помощью стереотаксической радиохирουργии продемонстрировали заметное уменьшение объема образования у 40 пациентов, частичное уменьшение у 15, отсутствие изменений у 4 пациентов. Не было значимой корреляции между объемом образования и его уменьшением. Пациенты с заметным уменьшением объема КВМ получали более высокие дозы, чем пациенты с частичным уменьшением или без изменений.

В публикации Gishan S Ratnayake с соавт. (2019) представлено 6 клинических наблюдений, которые проходили стереотаксическую лучевую терапию, у одного пациента перед проведением лучевой терапии производилась частичное удаление КВМ в вершине орбиты [100]. Максимальная доза на зрительный нерв варьировалась от 48,2 Гр до 52,5 Гр. Медиана наблюдения составила 74 месяца. У

всех пациентов наблюдалось уменьшение объема образования в среднем на 64%. При дальнейшем наблюдении за пациентами ни одно образование не прогрессировало в размере. У всех пациентов со снижением зрительных функций, экзофтальмом и глазодвигательными нарушениями наблюдалось улучшение клинических признаков после радиотерапии. Не было зарегистрировано никаких осложнений после лечения.

1.8 Рецидив орбитокраниальной, орбитальной кавернозной венозной мальформации

По данным литературы после полного иссечения КВМ орбиты частота рецидивов низкая. Рецидив объемных образований после их резекции может происходить в трех случаях: продолженный рост не полностью удаленных КВМ орбиты, рост недиагностированных образований, появление новых объемных образований [79].

В то же время Harris and Jacobiec (1979) считают, что частично удаленные КВМ орбиты не способны рецидивировать [57]. По их мнению, происходит возникновение и рост новых КВМ в той же орбите. Однако в литературе появляется много новых сведений о возможном рецидиве КВМ при неполной их резекции.

Manju Meena, M.D, 2011 описал клиническое наблюдение с рецидивом кавернозной венозной мальформации у мужчины 29 лет [86]. Объемное образование локализовалось в нижне-латеральном квадранте левой орбиты и клинически проявлялось экзофтальмом, снижением зрительных функций. Пациенту была произведена латеральная орбитотомия, диагноз кавернозная венозная мальформация был подтвержден морфологически. Спустя 6 недель пациента вновь стал беспокоить экзофтальм. По данным визуализационных методов исследования выявлен рецидив КВМ. Авторы заявляют, что рецидив объемного образования маловероятно связан с неполным удалением, так как КВМ была удалена в капсуле, что было подтверждено при морфологическом исследовании. Они предполагают, что рецидиву послужило наличие еще одной маленькой, замаскированной более крупным объемным образованием кавернозной

венозной мальформации. Такое предположение основано на том, что срок рецидива составил 6 недель, что крайне мало для продолженного роста не полностью удаленной КВМ орбиты.

1.9 Резюме по обзору литературы

Таким образом, существует явная необходимость в проведении комплексного исследования, посвященного изучению офтальмологических и нейрохирургических аспектов орбитокраниальных, орбитальных кавернозных венозных мальформаций. Актуальность темы обусловлена недостаточной осведомленностью о офтальмологической симптоматике и оптимальных подходах к лечению данной категории пациентов. Нет информации о влиянии хирургического доступа на результаты лечения и алгоритма выбора оптимальной нейрохирургической тактики.

Глава 2 Материал и методы исследования

Исследование проспективно-ретроспективное нерандомизированное наблюдательное, проведено на базе ФГАУ «НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н.Н. Бурденко» Минздрава России.

2.1 Критерии отбора пациентов в исследование

Критерии включения в исследование:

- возраст 18 лет и старше;
- наличие образования в орбите, по данным нейровизуализационного обследования соответствующего КВМ орбиты;
- обследование и лечение в ФГАУ «НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н.Н. Бурденко» Минздрава России в период с 2004 по 2024 гг.
- функциональный статус по шкале Карновского 60 или выше (самообслуживание возможно, иногда требуется посторонняя помощь).

Критерии невключения:

- пациенты с сопутствующей сосудистой мальформацией глаза и/или придаточного аппарата глаза;

Критерии исключения:

- гистологический диагноз, отличный от КВМ орбиты по данным проведенного морфологического исследования, у пациентов, которым выполнялось удаление новообразования;
- невозможность проведения офтальмологического исследования, либо МРТ в послеоперационном периоде (в т.ч. отказ пациента от прохождения контрольных обследований).

2.2 Общая характеристика группы исследования

Всего в исследование включено 112 пациентов с орбитокраниальной и орбитальной кавернозной венозной мальформацией.

Исследование включало ретроспективную и проспективную части. Ретроспективный материал составил данные 58 пациентов с 2004 по 2020 год; проспективный материал – данные 54 пациента с 2020 по 2024 год.

Женщин было 79 (71%), мужчин – 33 (29%). Возраст пациентов варьировал от 17 до 76 лет (медиана 44). Распределение пациентов по полу и возрасту представлено на рисунке 2.

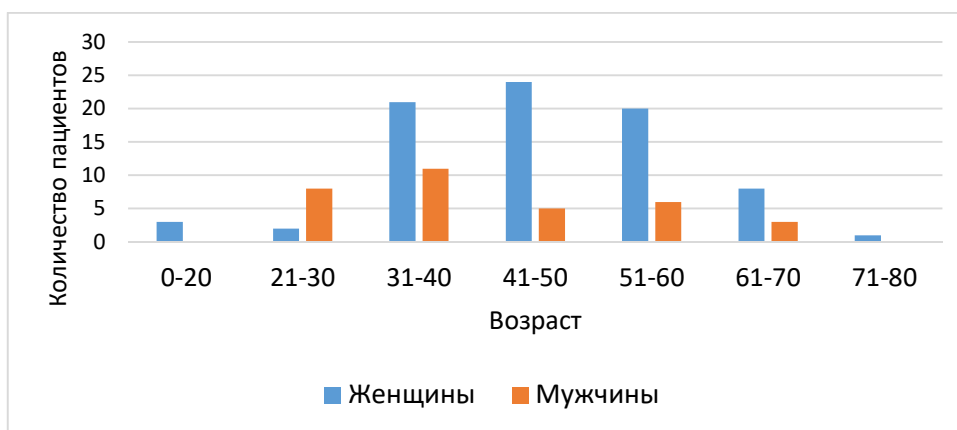


Рисунок 2 - Распределение пациентов по полу и возрасту

У 108 (96,4%) из 112 пациентов кавернозная венозная мальформация была единственным патологическим образованием центральной нервной системы (ЦНС). У 4 пациентов выявлены другие образования ЦНС, помимо КВМ орбиты: у 2 - объемное образование в височной доле (предположительно кавернозная мальформация); у 1 - фузиформная аневризма кортикальной ветви средней мозговой артерии слева (пациенту одновременно произведено клипирование аневризмы и удаление КВМ орбиты слева), у 1 – множественные менингиомы на противоположной от мальформации стороне (левой теменной области, крыши орбиты слева, передней черепной ямки слева).

Хирургическое удаление КВМ было выполнено 103 пациентам (69 пациентам I группы и 34 - II группы). В 9 случаях пациенты находились под динамическим наблюдением, по итогам которого хирургическое лечение назначено не было.

Для удаления мальформации использовали следующие хирургические доступы: латеральную орбитотомию – 49 пациентов, супраорбитальный доступ –

36, орбитозигматический – 7, трансназальный эндоскопический – 5, простую поднадкостничную орбитотомию – 3 и трансконъюнктивальный доступ – 3 пациентов.

2.3 Топографо-анатомические варианты КВМ орбиты

Выделены 3 группы КВМ орбиты в каждой из которых для рабочей классификации использовалась серия СКТ или 3D T1 аксиальной проекции компьютерной или магнитно-резонансной томографии. При необходимости серия выравнивалась через режим мультипланарной реконструкции таким образом, чтобы сагиттальная ось проходила четко через среднюю линию, а аксиальная плоскость была параллельна основанию передней черепной ямки. Выбирался срез, проходящий через хрусталики обоих глаз. На данном срезе проводились 2 параллельные линии: первая соединяла латеральные стенки глазниц на уровне задних полюсов глазных яблок, вторая соединяла латеральные отделы больших крыльев основной кости в точках их наименьшей удаленности друг от друга. Таким образом были сформированы 3 области: передняя (передние отделы глазницы), средняя и задняя (вершина глазницы), которые были пронумерованы арабскими цифрами 1, 2 и 3 соответственно (Рисунок 3).

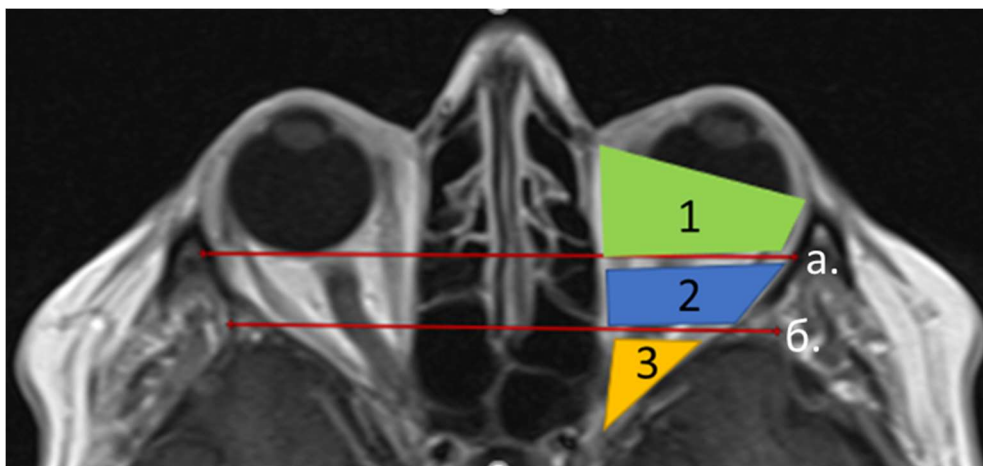


Рисунок 3 – Топографо-анатомические области КВМ орбиты в аксиальной проекции

Отношение КВМ орбиты к соответствующей области определялось по наиболее глубоко расположенной ее части. Так, например, при локализации

образования в 1 и 2 областях КВМ относилась к 2 области, при локализации в 1,2 и 3 областях – к 3 области. Также пространство глазницы в каждой из выделенных областей делилось во фронтальной плоскости на несколько сегментов. В передней и средней области – на 8 сегментов, в задней – на 4 сегмента. Каждый сегмент кодировался буквенной аббревиатурой: в передней и средней области (Таблица 2) и в задней области (Таблица 3).

Таблица 2 - Сегменты в передней и средней областях орбиты во фронтальной проекции

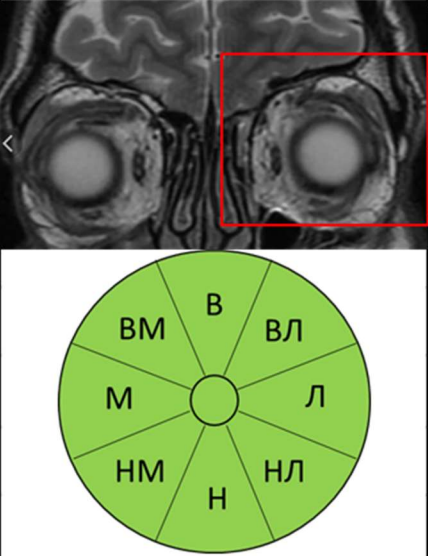
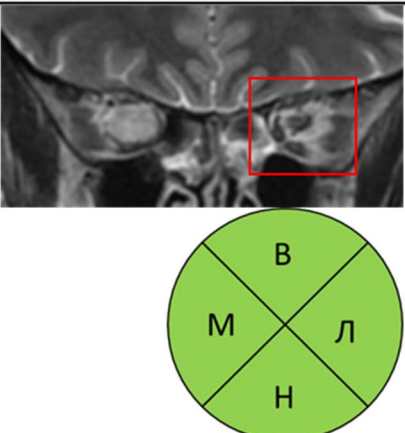
Сегмент	Локализация (схема)	Код сегмента
Верхний		В
Верхне-латеральный		ВЛ
Верхне-медиальный		ВМ
Латеральный		Л
Нижний		Н
Медиальный		М
Нижне-латеральный		НЛ
Нижне-медиальный		НМ

Таблица 3 - Сегменты в задней области (вершине) орбиты во фронтальной проекции

Сегмент	Локализация (схема)	Код сегмента
Верхний		В
Нижний		Н
Медиальный		М
Латеральный		Л

2.4 Формирование групп сравнения

В ходе исследования подобное деление на 3 области и сегменты было актуально и использовано при анализе применяемых хирургических доступов, т.к. хирургический подход к каждой из трех областей орбиты существенно отличается. Однако, принимая во внимание сравнительно небольшую общую выборку и крайне схожие клинические проявления при локализации образования в передней и средней областях орбиты было принято решение объединить их в одну функциональную группу и при анализе клинических проявлений и офтальмологических исходов лечения рассматривать только 2 укрупненные группы, которые обозначить латинскими цифрами I и II соответственно.

Во избежание путаницы далее в тексте диссертации к I группе будут относиться КВМ расположенные кзади от линии, соединяющей латеральные отделы крыльев основной кости (линия б на рисунке 3), они будут именоваться орбитокраниальными, ко II группе – КВМ расположенные кпереди от данной линии, они будут именоваться орбитальными КВМ.

В I группу были включены 69 прооперированных пациентов (61,6%) с орбитокраниальными кавернозными венозными мальформациями: 44 женщины и 25 мужчин в возрасте от 18 до 69 лет (медиана 42).

Распространение в полость черепа было следующим: у 26 КВМ распространялась в ВГЩ, из них у 5 вплоть до КС; у 22 - в ВГЩ и зрительный канал, из них у 3 до КС; у 8- в зрительный канал, у 5 в ВГЩ и НГЩ, из них у 2 до КС, у 8 мальформация локализовалась только в вершине орбиты.

Во II группу прооперированных пациентов с орбитальной кавернозной венозной мальформацией (II группа) включено 34 пациента (30,4%): 27 женщин и 7 мужчин в возрасте от 17 до 76 лет (медиана 49,5).

Длительность заболевания к моменту операции составила от 1 месяца до 228 месяцев (медиана 15,5 месяцев).

Локализация КВМ в правой орбите была у 61 пациентов, в левой - у 50, у 1 была двусторонняя локализация мальформации.

Локализация мальформации по отношению к зрительному нерву была

следующая: в I группе латеральный сегмент у 65 пациентов, медиальный - у 4; во II группе латеральный сегмент – у 21 пациента, верхне-латеральный у 3, верхний у 2, медиальный у 6, нижний у 2 пациентов.

В отдельную группу (группа III) были выделены пациенты, которым не проводилось хирургическое вмешательство. В группу динамического наблюдения (9 пациентов, 8%) вошли 7 пациентов с орбитокраниальной и 2 с орбитальной КВМ: 8 женщин и 1 мужчина в возрасте от 20 до 60 лет (медиана 35). У 7 пациентов отсутствовала офтальмологическая симптоматика, у 2 были начальные зрительные нарушения. Основанием для выбора тактики наблюдения с регулярным нейровизуализационным контролем были: отсутствие офтальмологических симптомов или отказ пациента от операции.

2.5 Размеры КВМ

Для углубленного изучения офтальмологической симптоматики и тактики ведения пациентов, кавернозные венозные мальформации были дополнительно классифицированы в зависимости от их размеров. Стратификация размеров КВМ выполнена исходя из размеров сегментов передне-задней оси (глубины) орбиты. Общая длина оси в среднем равна 45 мм. Размер задней трети орбиты в среднем составляет 10 мм, в то время как передняя и средняя трети варьируют от 15 до 20 мм каждая. В связи с этим, образования размером до 10 мм включительно было решено классифицировать как малые КВМ. Таким образом данные образования могут не выходить за пределы одной анатомической области, даже при локализации процесса в области вершины орбиты. Образования размерами от 11 до 20 мм были классифицированы как средние, а превышающие 20 мм – как большие, всегда выходящие за пределы одной анатомической области. Учитывая сферическую форму КВМ орбиты, при определении размера мальформации использовался максимальный диаметр, зафиксированный в аксиальной, сагиттальной или фронтальной проекциях по данным компьютерной или магнитно-резонансной томографий.

Среди наблюдаемых нами пациентов, в I группе малые КВМ были выявлены

у 6 пациентов, средние – у 37, а большие – у 26. Во II группе малые у 2 пациентов, средние у 26, большие у 6. В III группе – малые у 4 пациентов, средние у 5.

2.6 Применяемые диагностические методики

Все пациенты следовали стандартному протоколу до и послеоперационных исследований, обследований в ходе катamnестического наблюдения (рисунок 4). Всем пациентам перед операцией проводили нейровизуализационные методы исследования для определения локализации, размера, распространенности образования. Компьютерная томография (КТ) головного мозга была выполнена 80 пациентам, магнитно-резонансная томография (МРТ) головного мозга с контрастным усилением - 94, КТ-перфузия головного мозга - 2, селективная ангиография головного мозга - 1 пациенту.

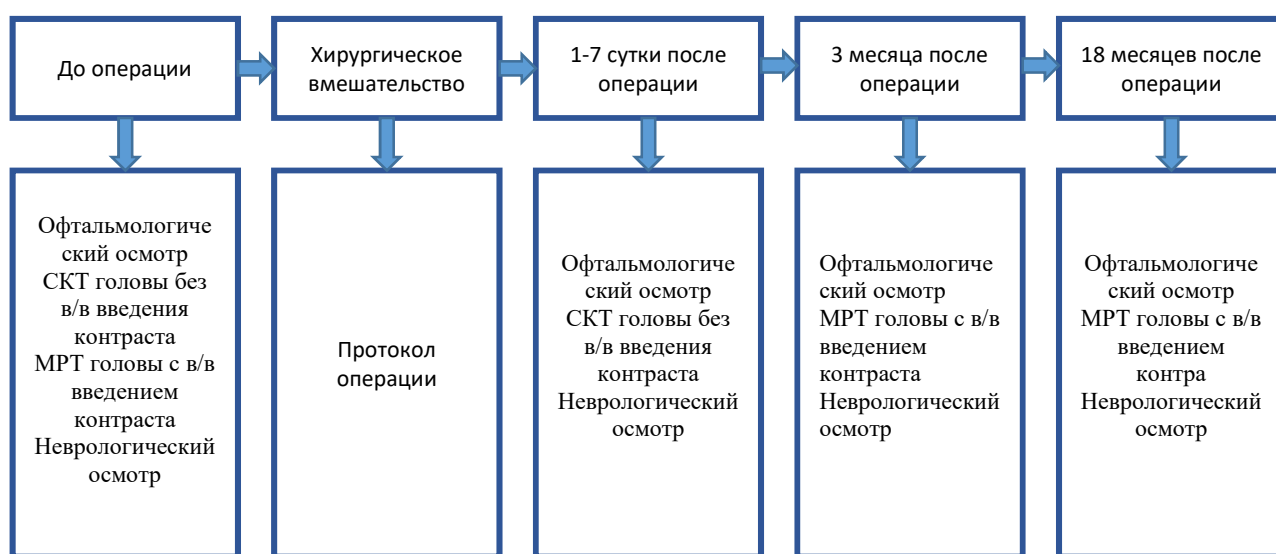


Рисунок 4 – Стандартный протокол до и послеоперационных исследований

В ранний послеоперационный период всем пациентам выполняли КТ головного мозга для оценки радикальности удаления КВМ, в отдаленный послеоперационный период нейровизуализационные методы исследования выполнялись для контроля рецидива заболевания.

Офтальмологический осмотр проводился перед операцией, а также в ранний послеоперационный период, в течение первых 7 дней, и через месяц после

вмешательства. Дальнейшие обследования осуществлялись в отдаленные сроки — через 3, 6, 12, 18 месяцев и более. Перед операцией обследования прошли все пациенты; в ранний послеоперационный период осмотрели 95 из 103 оперированных. В отдаленный период контроль был осуществлен у 50 из 96. Пациенты, которые не смогли явиться на контроль в отдаленный период, заполняли анкеты для дальнейшего мониторинга состояния.

Срок наблюдения в отдаленный послеоперационный период составил от 3 до 126 месяцев (медиана 12 месяцев).

Всем пациентам до и после операции проводились стандартные и дополнительные инструментальные методы офтальмологического исследования.

Острота зрения исследовалась по таблице Сивцева-Головина с оптимальной оптической коррекцией.

Для исследования поля зрения использовали кинетическую мануальную периметрию с использованием периметра Ферстера: объекты диаметром 3 мм белого, красного и зеленого цветов. Так же осуществили статическую автоматическую периметрию с помощью Humphrey Field Analyzer II (Carl Zeiss Meditec Inc., Germany) по программе Threshold test Central-30-2. Статическую автоматическую периметрию проводили пациентам до операции, в позднем послеоперационном периоде и при динамическом наблюдении. Использование метода в раннем послеоперационном периоде было затруднено в связи с общим состоянием пациентов.

2.7 Особенности офтальмологического обследования

На основании остроты зрения и поля зрения были сформированы следующие градации зрительных функций: остроту зрения от 0,9 до 1,0 и отсутствие дефектов поля зрения принимали за норму; начальным зрительным нарушениям соответствовала острота зрения от 0,8 до 0,5 и начальные дефекты в поле зрения в виде концентрического сужения периферических границ на белый цвет от 10 до 40 градусов, либо выпадение одного квадранта и/или сужение/выпадение на цвета и/или гипопсия и/или парацентральные скотомы; умеренными зрительными

нарушениями считали снижение остроты зрения от 0,4 до 0,1, дефекты в поле зрения в виде концентрического сужения периферических границ на белый цвет, более чем на 40 градусов, либо выпадение двух или трех квадрантов, или наличие центральной скотомы; за выраженные зрительные расстройства принимали остроту зрения менее 0,1 вплоть до практической слепоты с грубыми дефектами в поле зрения в виде выпадения более трех квадрантов, сохранения поля зрения на ограниченном участке. Степень зрительных нарушений оценивалась по наихудшему показателю остроты зрения или поля зрения. За динамику зрительных функций принимали появление зрения; повышение остроты зрения в 2 раза (при $Vis < 0,1$), но не менее, чем на 0,2 (при $Vis > 0,1$) и расширение поля зрения не менее чем на 15%, уменьшение или исчезновение центральных / парацентральных скотом.

Измерение выстояния глазных яблок проводили с помощью экзофтальмометра Гертеля. После операции оценивали степень регресса экзофтальма: частичный (уменьшение не менее 2 мм, или остаточный экзофтальм в 1 мм) или полный регресс экзофтальма (отсутствие разницы в выстоянии глазных яблок); наличие энофтальма; наличие или отсутствие пульсации глазного яблока.

Оценивали ширину и симметричность глазных щелей, обращали внимание на степень птоза верхнего века, выраженность отека век и отека конъюнктивы (хемоза).

Движение глазных яблок оценивали согласно классификации, разработанной в НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н.Н. Бурденко (Е.И. Бутенко, 2012), в 4-х направлениях (вверх, вниз, вправо и влево) и оценивали в баллах, где 0 баллов - норма, 1 балл - ограничено на 1/4, 2 балла на 1/3, 3 балла на 1/2, 4 балла на 3/4, 5 баллов - движение глаза отсутствовало, затем баллы суммировались и выделяли степень глазодвигательных нарушений: 1-4 балла = 1 степень глазодвигательных нарушений, 5-8 баллов = 2 степень, 9-12 баллов = 3 степень, более 12 баллов = 4 степень. Критерием динамики глазодвигательных нарушений стало изменения объема движения глаза не менее чем на 2 балла в любом из направлений.

Исследование зрачковой функции проводили с помощью офтальмоскопа и

оценивали реакцию зрачка на засвет как удовлетворительную, вялую или отсутствие реакции.

Исследовали корнеальный рефлекс, с помощью которого оценивали функцию первой верви тройничного (V) черепного нерва и выделяли следующие градации: «норма», «снижен», «отсутствует».

Биомикроскопию переднего отрезка глаза проводили с помощью щелевой лампы и оценивали состояние конъюнктивы, сосудов глазного яблока, поверхности эпителия роговицы, наличия сосудистых мальформаций переднего отрезка глаза и придаточного аппарата глаза. Для обнаружения дефектов эпителия роговицы предварительно ее окрашивали раствором флуоресцеина.

Выполнялась прямая и обратная офтальмоскопия. При этом оценивали цвет и границы диска зрительного нерва. В зависимости от наличия зрительных нарушений и состояния диска зрительного нерва были выделены 2 стадии зрительных расстройств: ранняя и поздняя. К ранней стадии отнесли снижение зрительных функций, нормальное глазное дно или начальное побледнение диска зрительного нерва с отеком или без него; позднюю стадию составили снижение зрительных функций и выраженное побледнение диска зрительного нерва.

Фото и/или видеосъемка пациентов проводилась в ограниченном количестве наблюдений с согласия пациентов.

Оптическая когерентная томография выполнялась на аппарате Topcon 3D OCT-2000 (Topcon Corporation, Япония) для определения наличия или отсутствия истончения комплекса ганглиозных клеток макулярной области сетчатки и перипапиллярного слоя нервных волокон. Полученные данные играли ключевую роль в диагностике и мониторинге состояния зрительного нерва, позволяя своевременно выявлять признаки компрессионного воздействия и прогрессирования зрительных нарушений. В случаях выявления значительного истончения или отклонений от нормы, результаты оптической когерентной томографии сопоставлялись с данными периметрии для комплексной оценки состояния зрительного нерва и принятия решения о дальнейшей тактике ведения пациента. Это, в свою очередь, способствовало принятию обоснованных решений

о необходимости хирургического вмешательства или продолжения динамического наблюдения.

2.8 Анализ данных

Статистический анализ данных проведен с помощью программной среды для статистических расчетов StatTech v. 4.2.5 (разработчик - ООО "Статтех", Россия).

Количественные показатели оценивались на предмет соответствия нормальному распределению с помощью критерия Шапиро-Уилка (при числе исследуемых менее 50) или критерия Колмогорова-Смирнова (при числе исследуемых более 50).

Количественные показатели, имеющие нормальное распределение, описывались с помощью средних арифметических величин (M) и стандартных отклонений (SD), границ 95% доверительного интервала (95% ДИ).

В случае отсутствия нормального распределения количественные данные описывались с помощью медианы (Me), нижнего и верхнего квартилей (Q1 – Q3).

Категориальные данные описывались с указанием абсолютных значений и процентных долей. 95% доверительные интервалы для процентных долей рассчитывались по методу Клоппера-Пирсона.

Сравнение двух групп по количественному показателю, имеющему нормальное распределение, при условии равенства дисперсий выполнялось с помощью t-критерия Стьюдента.

Сравнение двух групп по количественному показателю, распределение которого отличалось от нормального, выполнялось с помощью U-критерия Манна-Уитни. Сравнение процентных долей при анализе четырехпольных таблиц сопряженности выполнялось с помощью критерия хи-квадрат Пирсона (при значениях ожидаемого явления более 10). Сравнение процентных долей при анализе многопольных таблиц сопряженности выполнялось с помощью критерия хи-квадрат Пирсона.

Различия считались статистически значимыми при $p < 0,05$.

Глава 3 Офтальмологическая симптоматика пациентов с орбитокраниальными, орбитальными кавернозными венозными мальформациями

3.1 Офтальмологическая симптоматика пациентов с орбитокраниальной КВМ (I группа) до операции

Среди 69 пациентов (44 женщины и 25 мужчин) с орбитокраниальной КВМ предъявляли жалобы на: снижение зрения – 26 (37,7%); экзофтальм – 22 (31,9%); боль и дискомфорт за глазом – 9 (13%); двоение – 3 (4,4%), наличие субконъюнктивального кровоизлияния в анамнезе – 2 (2,9%), головная боль – 2 (2,9%). Как случайная находка КВМ была обнаружена у 5 (7,2%). Частота жалоб пациентов с орбитокраниальной КВМ представлена на рисунке 5.



Рисунок 5 – Частота жалоб пациентов с орбитокраниальной КВМ

При обследовании выявлена следующая офтальмологическая симптоматика: снижение остроты зрения и/или дефекты в поле зрения - у 39 (56,5%) пациентов; экзофтальм – у 64 (92,8%); глазодвигательные нарушения – у 24 (34,8%), снижение либо отсутствие чувствительности роговицы (корнеального рефлекса) на стороне поражения – у 13 (18,8%).

Снижение остроты зрения и/или дефекты в поле зрения у всех пациентов отмечались на стороне мальформации, второй глаз был клинически здоров. Острота зрения в подгруппе представлена в таблице 4.

Таблица 4 – Острота зрения у пациентов с орбитокраниальной КВМ

Острота зрения	Степень снижения остроты зрения	Количество пациентов
0,9-1,0	норма	30
0,5-0,8	начальная	15
0,1-0,4	умеренная	16
<0,05 до светоощущения	выраженная	8
Всего		69

Нормальные зрительные функции в виде остроты зрения 1,0-0,9 и отсутствием дефектов в поле зрения были у 30 (43,5%) пациентов. Начальные зрительные нарушения выявлены у 15 (21,7%) пациентов в виде снижения остроты зрения от 0,8 до 0,5 и дефектами в поле зрения, из них: сужение или выпадение на цвета – у 6, сужение периферических границ в височной или носовой половине на 10-20 градусов - у 5, гипопсия на цвета – у 2, расширение слепого пятна – у 2.

Умеренно выраженные зрительные нарушения были у 16 (23,2%) пациентов в виде снижения остроты зрения: до 0,4 – у 8; до 0,3 – у 1; до 0,2 – у 4; до 0,1- 3. Дефекты в поле зрения на стороне поражения были в виде: сужения периферических границ в височной либо носовой половине поля зрения и наличием центральной скотомы – у 8 пациентов; концентрического сужения периферических границ более 20 градусов – у 5; обширной парацентральной скотомы, распространяющейся на верхнюю половину поля зрения – у 1; концентрического сужения на цвета (зеленый и красный) – у 2.

Выраженные зрительные нарушения были у 8 (11,6%) пациентов. Острота зрения составляла от 0,05 до движения руки перед лицом. Поле зрения определялось на ограниченном участке у 4 из них, обширная центроцекальная скотома – у 2, не исследовалось из-за низкой остроты зрения – у 2.

Офтальмоскопическая картина атрофии зрительного нерва на стороне

поражения выявлена в 33 (47,8%) наблюдениях, в 22 из них – в виде начального побледнения диска зрительного нерва, в 11 - выраженного побледнения. У 11 (16%) пациентов выявлен односторонний отек диска зрительного нерва, обусловленный нарушением венозного оттока. У 25 (36,2%) пациентов не выявлено изменений дисков зрительных нервов.

Причиной развития атрофии зрительного нерва со снижением зрительных функций во всех 33 наблюдениях было непосредственное воздействие КВМ на зрительный нерв.

На основе полученных данных визометрии, периметрии и офтальмоскопии была определена степень и стадия зрительных нарушений. Прослеживалось соответствие между степенью зрительных нарушений и атрофическими изменениями в диске зрительного нерва.

У 25 из 30 пациентов с нормальными зрительными функциями диск зрительного нерва был розовый с четкими границами, у 5 выявлен отек диска вследствие нарушения венозного оттока из зрительного нерва.

В 31 наблюдении с начальными и умеренными зрительными нарушениями выявлено: в 21 - начальное побледнение диска зрительного нерва, в 4 – выраженное его побледнение, у 6 – отек диска зрительного нерва. Из 8 пациентов с выраженными зрительными нарушениями у 7 диск зрительного нерва был бледным с четкими границами, у 1 - с побледнением.

Таким образом, среди пациентов с КВМ I группы диагностирована ранняя стадия зрительных нарушений - у 28, поздняя - у 11.

Длительность зрительных нарушений ранней стадии с момента манифестации до операции была от 1 до 72 месяцев (медиана 10 месяцев), поздней стадии от 6 до 228 месяцев (медиана 36).

Для того, чтобы установить, существует ли статистически значимая разница в зрительных функциях у пациентов с КВМ, при которых зрительный канал затронут при распространении мальформации в полость черепа, по сравнению с теми наблюдениями, когда зрительный канал не вовлечен, нами выполнен корреляционный анализ для определения взаимосвязи между выраженностью

зрительных нарушений и распространения КВМ в полость черепа (Таблица 5).

Таблица 5 - Зрительные функции в зависимости от вовлеченности зрительного канала при распространении мальформации в полость черепа

Степень зрительных нарушений	Количество пациентов с распространением КВМ в полость черепа		
	без вовлечения зрительного канала	с вовлечением зрительного канала	Всего
Норма	23	7	30
Начальная	5	10	15
Умеренная	8	8	16
Выраженная	3	5	8
Итого	39	30	69

Корреляционный анализ взаимосвязи не выявил статистически значимого влияния вовлеченности зрительного канала на степень выраженности зрительных расстройств ($p > 0,05$). Вероятно, из этого можно предположить, что значимое воздействие на зрительный нерв и, как следствие умеренное или выраженное снижение зрительных функций, происходит не только в области зрительного канала, но и в области вершины орбиты.

Другой задачей являлось проведение статистического анализа, направленный на установление связи между степенью зрительных нарушений в зависимости от размера КВМ. При оценке корреляции степени зрительных нарушений и размером образования, нам не удалось выявить значимых статистических различий ($p > 0,05$).

В группе пациентов с размером КВМ до 20 мм включительно у 29 (67,4%) из 43 пациентов зрительные функции оставались в норме или отмечались начальные зрительные нарушения, у 14 (32,6%) из 43 были умеренные и выраженные зрительные нарушения.

Среди пациентов с размером КВМ более 20 мм нормальные зрительные функции или начальные зрительные нарушения наблюдали у 16 (61,5%) из 26 пациентов. Умеренные и выраженные зрительные нарушения с размером от 21 мм и выше - у 10 из 26 (38,5%).

Экзофтальм наблюдали у 64 (92,8%) из 69 пациентов от 1 до 15 мм (медиана 3мм). Период от момента обнаружения экзофтальма до операции составил от 2 до 144 месяцев (медиана 12 месяцев).

Репозиция глазного яблока у пациентов с экзофтальмом от 3 до 7 мм была частично затруднена, у пациентов с экзофтальмом от 7 мм и более резко затруднена. Смещение глазного яблока отмечено у 7 пациентов, наиболее часто вниз и кнаружи.

Полуптоз верхнего века был у 2 пациентов: у одного был связан с поражением глазодвигательного нерва, у второго - с компрессией мышцы поднимающее верхнее веко объемным образованием.

Отек век наблюдался у 14 пациентов: у 9 - небольшой, у 5 - умеренно выраженный.

Исследование чувствительности роговицы проводилось у всех пациентов. В норме корнеальный рефлекс был у 56 пациентов, у 9 - снижен, у 4 - отсутствовал. У всех 56 пациентов при нарушении чувствительности роговицы образование распространялось в ВГЩ и, таким образом, приводило к нарушению функции первой ветви тройничного нерва.

Глазодвигательная функция была в норме у 45 (65,2%) пациентов, нарушена - у 24 (34,8%) за счет поражения экстраокулярных мышц и/или глазодвигательных нервов.

Глазодвигательные нарушения 1 степени в виде легкого ограничения движения глаза во всех направлениях, либо недоведения до наружной и/или внутренней спаек век, наблюдали у 18 (26,1%) пациентов, у 17 из них - за счет воздействия на экстраокулярные мышцы, у 1 обусловлены поражением глазодвигательного и отводящего нерва, которое проявлялось легким ограничением глаза во всех направлениях, помимо этого, глазодвигательные нарушения сочетались с полуптозом и мидриазом. Глазодвигательные нарушения 2 степени отмечены у 5 пациентов (7,2%) и были связаны с воздействием на экстраокулярные мышцы, у этих пациентов так же отмечался выраженный экзофтальм (от 7 до 15мм). В одном наблюдении выявлены глазодвигательные

нарушения 4 степени в виде ограничения движения глазного яблока вверх на 4 балла и отсутствия движения глаза в других направлениях, а также был полуптоз и мидриаз на стороне поражения, что указывало на нарушение функции глазодвигательного и отводящего нерва.

Клиническое наблюдение 1

Пациент Ф-н., 35 лет. Диагноз при поступлении: Новообразование вершины правой орбиты. Пациент поступил с жалобами на дискомфорт за глазным яблоком. В анамнезе заболевание проявило себя субконъюнктивальным кровоизлиянием и небольшим экзофтальмом. После проведения МРТ головного мозга было обнаружено новообразование в области вершины правой орбиты.

Во время первичного офтальмологического обследования в НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н.Н. Бурденко в апреле 2023 года было установлено, что скорректированная острота зрения обоих глаз составляет 1,0. Отмечалась скотома в парацентральной области поля зрения правого глаза. Правосторонний экзофтальм 2мм. Афферентный зрачковый дефект справа. На глазном дне: OD-диск зрительного нерва с побледнением, носовая половина не четкая, без отека, миопический конус, сосуды не изменены (Рисунок 6). Левый глаз клинически здоров.

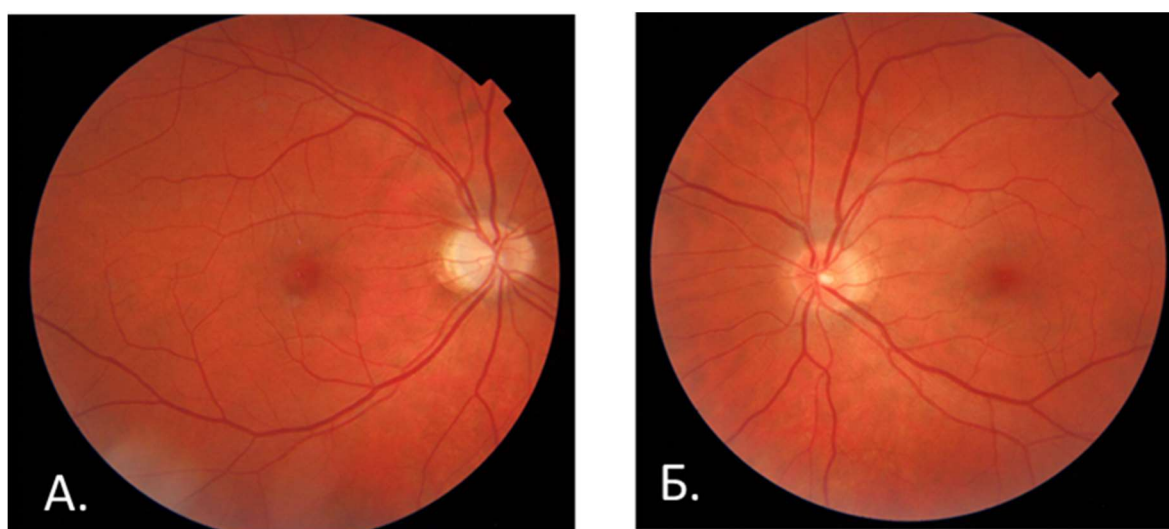


Рисунок 6 - Глазное дно: А. диск зрительного нерва справа с побледнением, носовая половина нечеткая, без отека, миопический конус, сосуды не изменены;
Б. Диск зрительного нерва слева розовый, границы четкие

По данным ОКТ: OD - выраженное истончение комплекса ганглиозных клеток сетчатки (КГКС) (Рисунок 7), что свидетельствовало о значительном воздействии объемного образования на зрительный нерв.

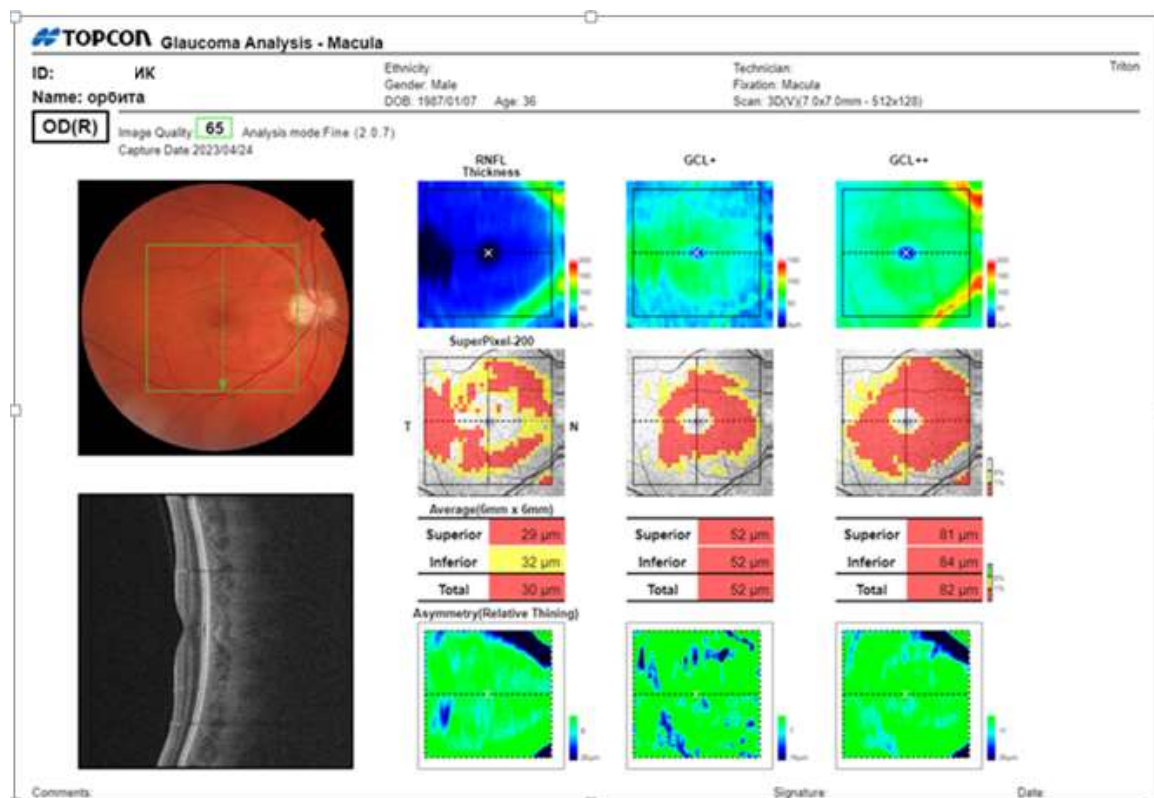


Рисунок 7 - Оптическая когерентная томография: истончение комплекса ганглиозных клеток сетчатки

На сериях сагиттальных, аксиальных и фронтальных МР-томограмм головного мозга, выполненных в режимах T1, T2, T2-FLAIR, ДВИ, T1 FAT SAT, T2 FAT SAT, до и после контрастирования, в задних отделах орбиты справа выявляется образование, которое неравномерно накапливает контрастный препарат, размерами до 15x11x13 мм. По данным ASL-перфузии убедительно участков с повышенными показателями кровотока в строме образования не выявлено. Образование смещает зрительный нерв кверху (Рисунок 8).

В правой теменной области выявляется образование, имеет сниженный МР сигнал на T2 по периферии, размерами до 12x8 мм (Рисунок 9).

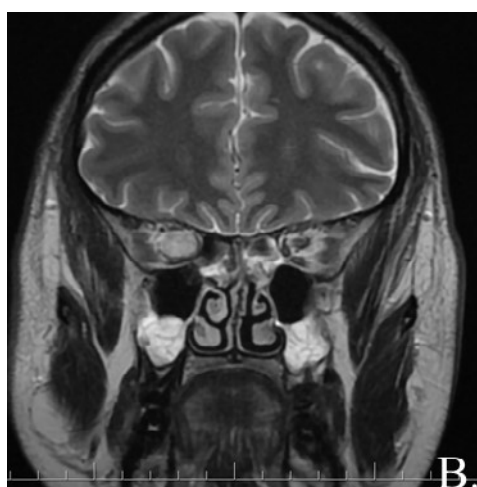
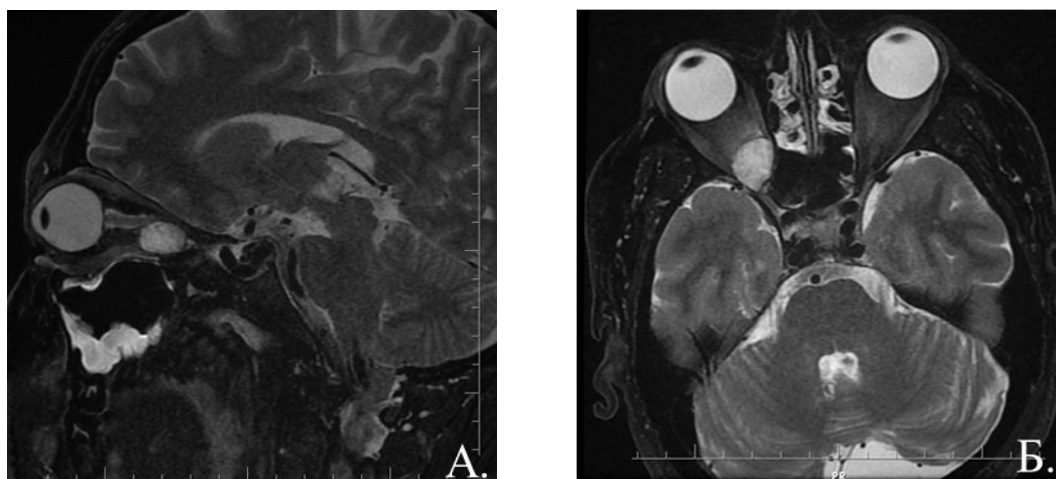


Рисунок 8 - Наблюдение 1. Б-ой Ф-н, 35 лет, и/б 17887-2023-А. МРТ головного мозга с контрастным усилением. На серии МР-снимков, выполненных в режиме T2 в сагиттальной (А), аксиальной (Б), фронтальной (В) проекциях образование в вершине правой орбиты

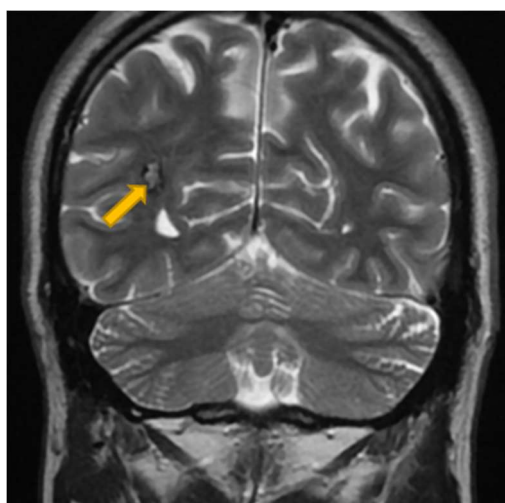


Рисунок 9 - МРТ головного мозга с контрастным усилением. На серии МР-снимков, выполненных в режиме T2 во фронтальной проекции в правой теменной области выявляется образование, имеет сниженный МР-сигнал на T2 по периферии, размерами до 12x8 мм

В связи с высокими зрительными функциями правого глаза пациенту было рекомендовано динамическое наблюдение.

Спустя 9 месяцев при динамическом осмотре пациента, было выявлено ухудшение зрительных функций в виде снижения остроты зрения правого глаза до 0,4 с коррекцией, при проведении автоматической статической периметрии увеличился дефект преимущественно в височной половине поля зрения (Рисунок 10). Экзофтальм остался без динамики 2мм.

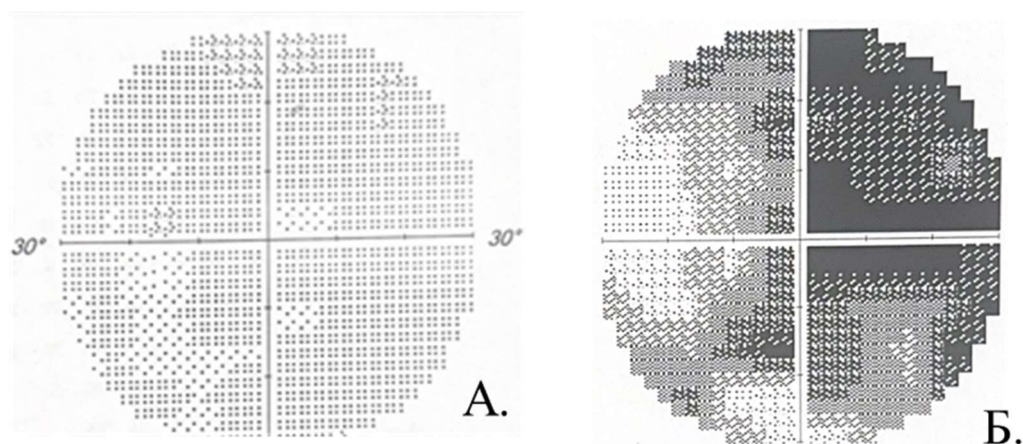


Рисунок 10 - Наблюдение 1. Б-ой Ф-н, 35 лет, и/б 17887-2023-А Статическая автоматическая периметрия Humphrey: программа Threshold test Central-30-2. А.Левый глаз – поле зрения в норме, Б. Правый глаз - дефект в височной половине поле зрения

По данным МРТ в режимах T1, T2, T2-FLAIR, DWI, SWAN, до и после контрастного усиления, с прицельной визуализацией орбит в режимах T1 Fat Sat, T2 Fat Sat.

В задних отделах правой орбиты внутри мышечного конуса визуализируется объемное образование размерами 17 x 14 x 11 мм, неоднородно накапливающее контрастный препарат. Образование смещает вверх и компримирует правый зрительный нерв. Задние отделы латеральной и медиальной прямых мышц представляются деформированными. Определяется неоднородное накопление контрастного препарата образованием. При сравнении с исследованием от 19.09.2022 размер объемного образования без достоверных признаков увеличения. Паттерн контрастирования на некоторых сериях визуально отличается, однако, с учетом возможного прогрессивного паттерна контрастирования и несколько

разных условий проведения исследований, данные различия затруднительно однозначно интерпретировать как изменение в динамике и при суждении об изменениях в сравнении с предыдущим исследованием акцент сделан на отсутствии достоверного увеличения размеров образования в целом. В правой теменной области визуализируется участок измененного МР-сигнала с T2-гипоинтенсивной периферией и T2-гиперинтенсивным центром размерами 12 x 9 x 10 мм без видимых динамических изменений при сравнении с предыдущим нейровизуализационным исследованием.

Пациенту было рекомендовано удаление КВМ вершины правой орбиты от которого пациент отказался.

При осмотре спустя 5 месяцев выявлено ухудшение зрительных функций в виде снижения остроты зрения до 0,1 и сужения периферических границ в височной половине поля зрения и центральной скотомой (Рисунок 11).

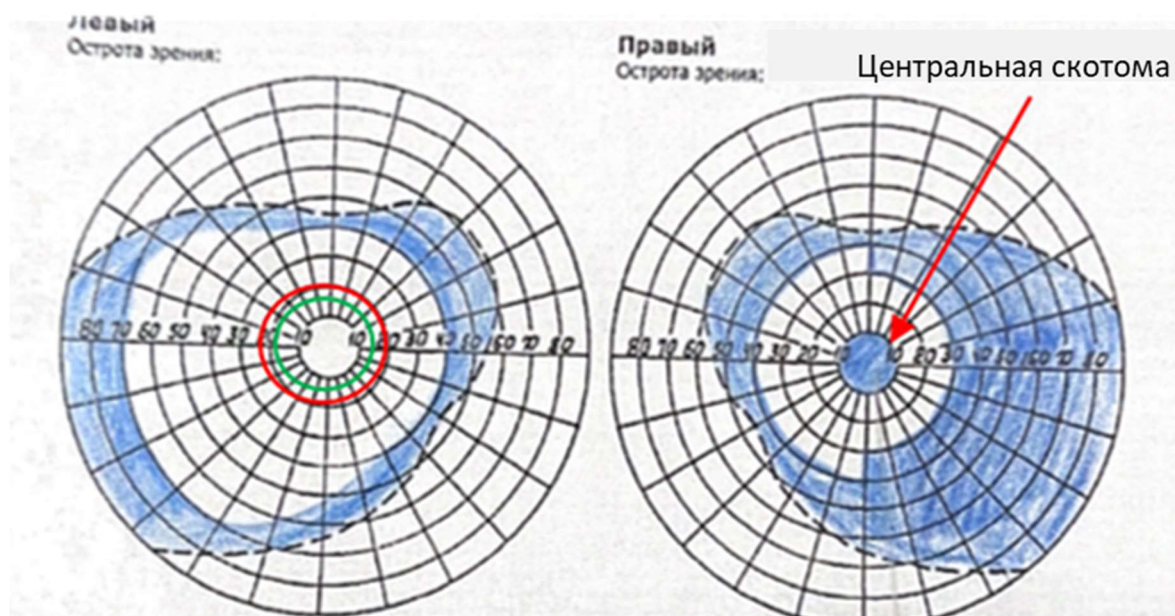


Рисунок 11 – Кинетическая периметрия: правый глаз – сужение периферических границ в височной половине, центральная скотома, левый глаз- поле зрения в норме

Афферентный зрачковый дефект справа и побледнение диска зрительного нерва на глазном дне (Рисунок 12).

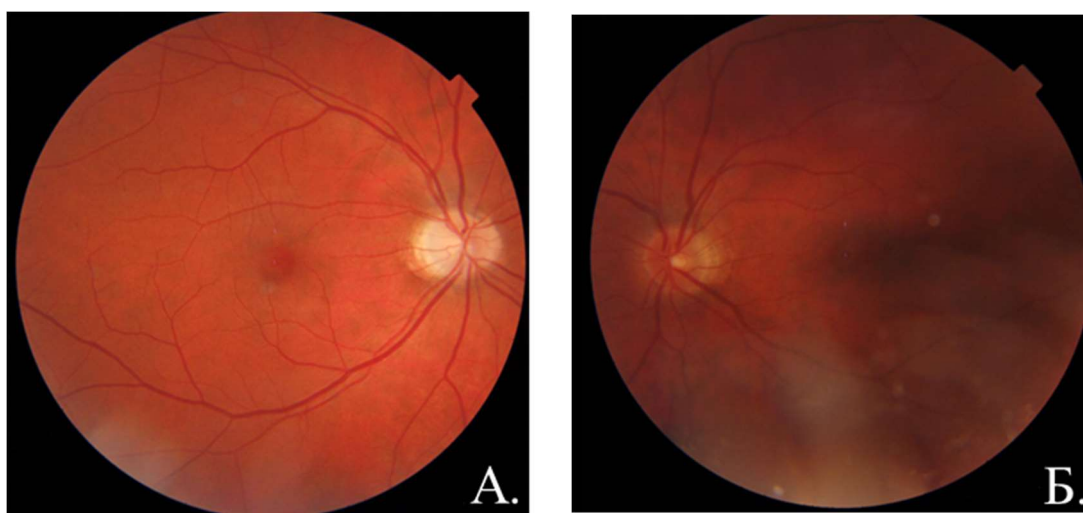


Рисунок 12 – Глазное дно: А. диск зрительного нерва справа с побледнением, носовая половина не четкая, без отека, миопический конус, сосуды не изменены
Б. Диск зрительного нерва слева розовый, границы четкие

По данным ОКТ прогрессирующее истончение комплекса ганглиозных клеток сетчатки и перипапиллярного слоя нервных волокон (Рисунок 13).

При сравнении данных МРТ с исследованием от 22.05.2023 размер объемного образования без достоверных признаков увеличения.

В связи с прогрессирующим ухудшением зрительных функций пациенту было повторно предложено оперативное вмешательство.

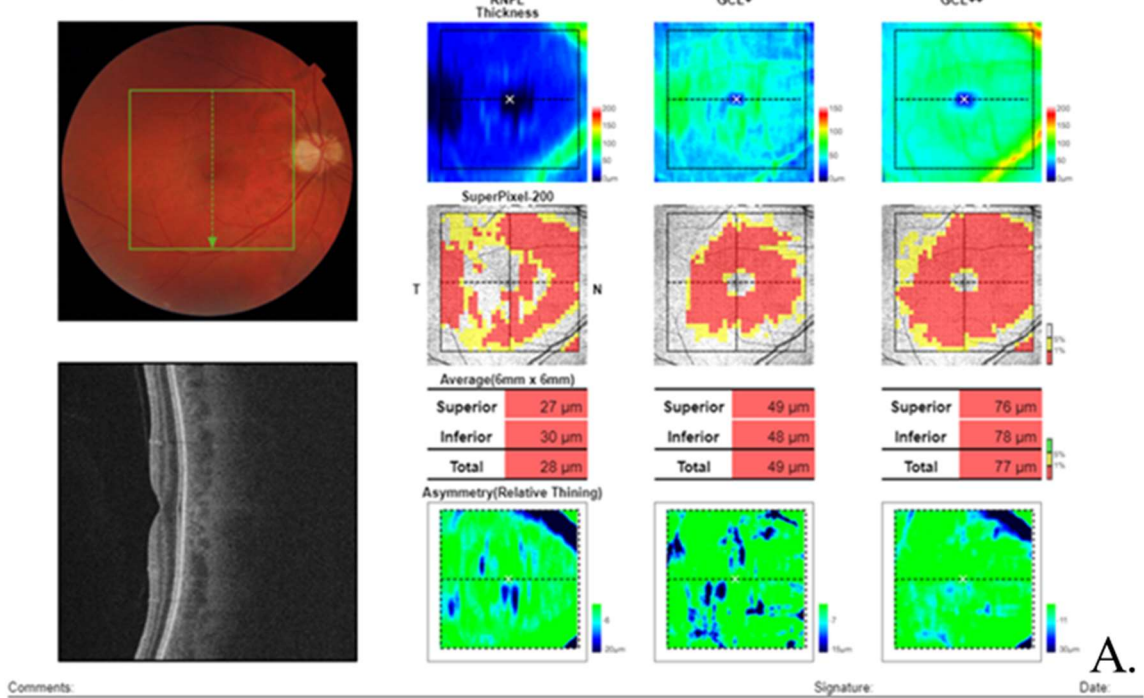
Спустя 1,5 месяца пациенту было выполнено эндоскопическое трансназальное удаление новообразования вершины правой орбиты.

Биопсия № O03475_24_001 от 01.08. 2024: морфологическая картина соответствует кавернозной гемангиоме

После операции зрительные функции остались без динамики. Развился парез глазодвигательного нерва в виде полуптоза, расширенного зрачка на стороне поражения, без прямой и содружественной реакции на свет, ограничения движения глаза вверх (2б), вниз (2б), отсутствия движения кнутри. Нарушение функции тройничного нерва в виде гиперрефлексии корнеального рефлекса.

TOPCON Glaucoma Analysis - Macula

ID: _____ Ethnicity: Caucasian Technician: _____
 Name: Φ Gender: Male Fixation: Macula
 DOB: 1987/01/07 Age: 37 Scan: 3D(V)/7.0x7.0mm - 512x128



TOPCON 3D Disc Report OU w/ Topography

ID: _____ Ethnicity: Caucasian Technician: Triton
 Name: Φ Gender: Male Fixation: Disc / Disc
 DOB: 1987/01/07 Age: 37 Scan: 3D(V) 6x6 (0mm - 512x256)

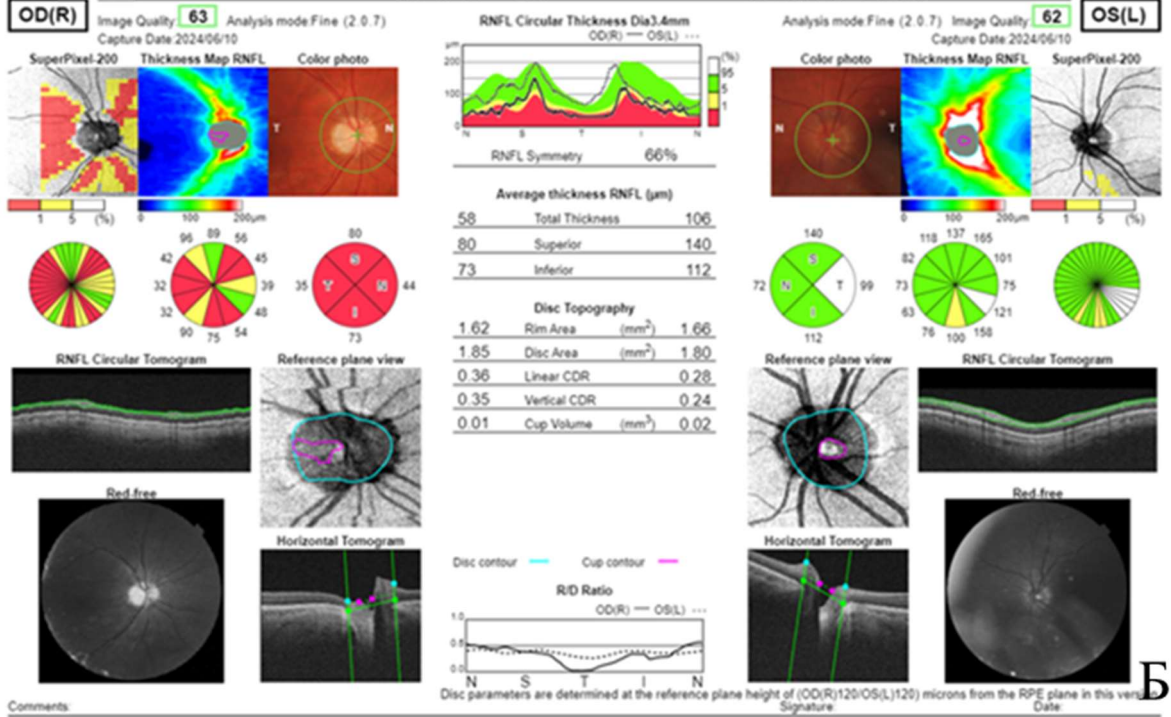


Рисунок 13 - Оптическая когерентная томография: А. истончение комплекса ганглиозных клеток сетчатки Б. истончение перипапиллярного слоя нервных волокон

Данное наблюдение демонстрирует прогрессирование зрительных нарушений за короткий период времени у пациента с локализацией КВМ в вершине орбиты без распространения в полость черепа. При этом следует заметить, что в динамике по данным МРТ головного мозга увеличения образования не было выявлено. Следует предположить, что ухудшение зрительных функций было связано с длительной компрессией и нарушением кровообращения в сосудах кровоснабжающих зрительный нерв, что привело к снижению компенсаторных возможностей последнего.

3.2 Офтальмологическая симптоматика у пациентов с орбитальной КВМ (II группа) до операции

Основной жалобой у большинства пациентов этой группы было наличие экзофтальма.

Жалобы на выстояние глазного яблока вперед были у 15 пациентов (44,1%), боль за глазом и дискомфорт за глазом у 9 (26,5%), снижение зрения у 2 (5,9%), отек век у 2, головная боль у 2, двоение у 1, субконъюнктивальное кровоизлияние у одного пациента. У двух пациентов КВМ была обнаружена в ходе проведения МРТ в качестве случайной находки. Частота жалоб пациентов с орбитальной КВМ представлена на рисунке 14.



Рисунок 14 – Частота жалоб пациентов с орбитальной КВМ

При обследовании было выявлено: зрительные нарушения отмечены у 7 (20,6%) пациентов, наличие экзофтальма у 31 (91,2%), глазодвигательные нарушения у 9 (26,5%), снижение чувствительности роговицы у 4 (11,8%) пациентов.

В норме зрительные функции были у 27 пациентов (79,4%), начальные зрительные нарушения выявили у 5 (14,7%), умеренные у 2 (5,9%), выраженных зрительных нарушений не было ни в одном наблюдении. Из 5 пациентов с начальными зрительными нарушениями – остротой зрения от 0,8 до 0,5 были следующие изменения в поле зрения: сужение на цвета (зеленый и красный) в височной половине – у 2, расширение слепого пятна – у 1, парацентральная скотома – у 1, сужение периферических границ в носовой половине не более 20 градусов – у 1 пациента. Снижение остроты зрения от 0,4 до 0,1 отмечено у 2 пациентов и изменения в поле зрения в виде концентрического сужения на все цвета и наличием центральной скотомы.

При офтальмоскопии из 27 пациентов без зрительных нарушений нормальное глазное дно было у 24, у 3 на глазном дне был отек диска зрительного нерва в результате нарушения венозного оттока из зрительного нерва. Из 5 пациентов с начальными зрительными нарушениями у 3 был розовый диск зрительного нерва с отеком, у 1 диск с побледнением и отеком, у 1 пациента нормальное глазное дно. Из 2 пациентов с умеренными зрительными нарушениями были атрофические изменения в диске в виде побледнения, границы были четкими. Таким образом из 34 пациентов, у 25 пациентов визуализировали нормальное глазное дно, у 6 – розовый диск с отеком, у 1 – диск зрительного нерва с побледнением и отеком, у 2 – диск зрительного нерва с побледнением и четкими границами.

Экзофтальм наблюдали у 31 (91,2%) пациентов от 1 до 10 мм (медиана 3мм). Длительность от момента появления экзофтальма до хирургического лечения составила от 1 до 228 месяцев (медиана 18 месяцев). Смещение глазного яблока отмечено у 6 пациентов (у 2 вверх, у 2 вниз, у 1 книзу и кнаружи, у 1 кнутри).

Полуптоз верхнего века отмечен у 1 пациента за счет нарушения функции глазодвигательного нерва.

На момент госпитализации ни у одного пациента не было субконъюнктивального кровоизлияния.

Отек век наблюдался у 7 пациентов: у 6 - небольшой, у 1- умеренно выраженный.

При исследовании чувствительности роговицы у 4 пациентов корнеальный рефлекс был снижен.

Ограничение движения глазного яблока отмечено у 9 пациентов. Из них у 8 первой степени (у 6 за счет воздействия образования на экстраокулярные мышцы, у 1 за счет поражения глазодвигательного нерва и сочеталось с полуптозом, мидриазом на стороне поражения и вялой прямой и содружественной реакцией зрачка на засвет, у 1 пациента ограничение движения глаза было в сторону объемного образования). У 1 пациента глазодвигательные нарушения были 2 степени за счет наличия выраженного экзофтальма 10 мм. В норме глазодвигательная функция отмечена у 25 пациентов (73,5%).

Клиническое наблюдение 2

Пациентка К-ва., 64 лет. Диагноз при поступлении: Новообразование левой орбиты. Пациентка поступила с жалобами на выстояние левого глазного яблока, двоение. Около года назад пациентка обратила внимание на выстояние левого глазного яблока. После проведения МРТ головного мозга с контрастным усилением было обнаружено образование в левой орбите, с компрессией медиальной прямой мышцы, медиальнее глазного яблока (Рисунок 15).

Во время первичного офтальмологического обследования в НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н.Н. Бурденко в сентябре 2023 года было установлено, что скорректированная острота зрения обоих глаз составляет 1,0.

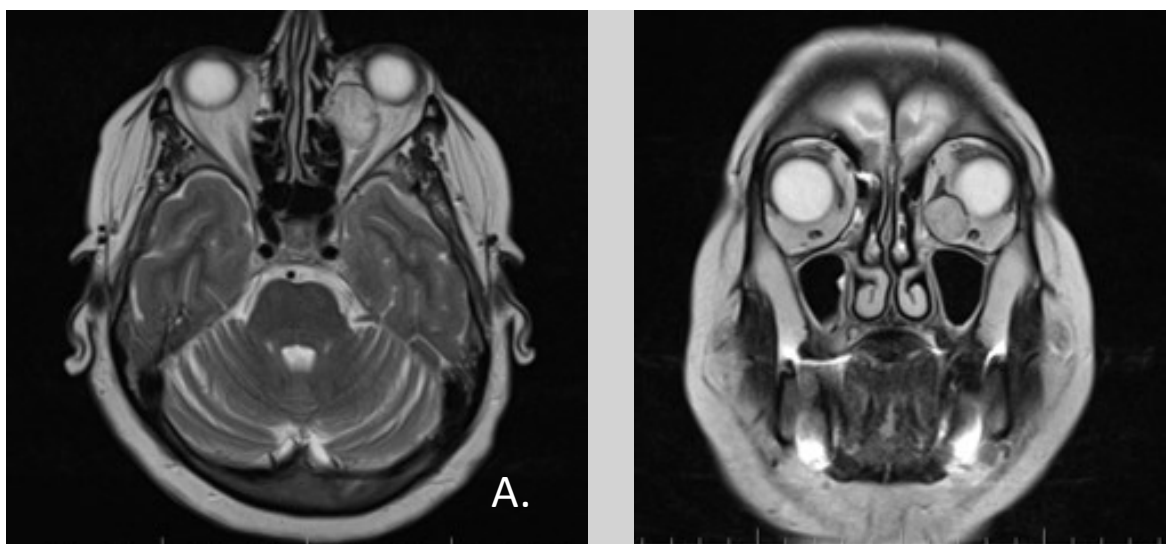


Рисунок 15 - Наблюдение 2. Б-ая К-ва, 64 лет -А. МРТ головного мозга с контрастным усилением. На серии МР-снимков, выполненных в режиме Т2 в аксиальной (А), фронтальной (Б) проекциях образование в левой орбите

Поле зрения в норме на все цвета. Левосторонний экзофтальм 2мм, глазное яблоко отклонено кнаружи. Движения глазного яблока справа свободные, слева-ограничивает кнутри движение глаза на 1-2 балла (Рисунок 16). На глазном дне: ОУ - диск зрительного нерва розовый, границы четкие, сосуды не изменены.



Рисунок 16 – Внешний вид пациентки

Пациентке было выполнено эндоскопическое трансназальное удаление новообразования левой орбиты. По данным биопсии – кавернозная венозная мальформация.

3.3 Сравнительная характеристика офтальмологической симптоматики у пациентов I и II групп

Проведя сравнительную оценку двух групп пациентов, было выявлено, что у пациентов с орбитокраниальной КВМ (I группа) зрительные нарушения возникают значительно чаще (56,5%) и отличаются большей выраженностью, вплоть до практической слепоты (11,6 %) ($p < 0,05$). У пациентов с орбитальной КВМ (II группа) в большинстве наблюдений отмечались нормальные зрительные функции (79,4%), либо начальные и умеренные зрительные нарушения (20,6%) (Таблица 6).

При офтальмоскопии у пациентов I группы превалировала первичная атрофия зрительного нерва (47,8%), по сравнению со II группой (8,8 %) ($p < 0,01$).

Стадия зрительных нарушений была различна в двух группах ($p < 0,01$). Норма чаще встречается во II группе – 79,4%, чем в I группе – 43,5% ($p < 0,004$). Поздняя стадия зрительных нарушений встречается только в I группе – 15,9% ($p < 0,05$) (Таблица 7).

Таблица 6 - Анализ различий доли выраженности степени зрительных нарушений в двух группах

Степень зрительных нарушений		Группа		p – уровень значимости (критерий Хи-квадрат)
		I	II	
Норма	N	30	27	0,0006**
	%	43,5%	79,4%	
Начальная	N	15	5	0,396
	%	21,7%	14,7%	
Умеренная	N	16	2	0,030*
	%	23,2%	5,9%	
Выраженная	N	8	0	0,039*
	%	11,6%	0,0%	
Всего	N	69	34	0,003**
	%	100,0%	100,0%	

Примечание: * Различия значимы на уровне $p \leq 0,05$; ** Различия значимы на уровне $p \leq 0,01$

Таблица 7 – Анализ различий стадии зрительных расстройств в двух группах

Стадия зрительных нарушений		Группа		p – уровень значимости (критерий Хи-квадрат)
		I	II	
Норма	N	30	27	0,004**
	%	43,5%	79,4%	
Ранняя	N	28	7	0,160
	%	40,6%	20,6%	
Поздняя	N	11	0	0,014*
	%	15,9%	0,0%	
Всего	N	69	34	0,005**
	%	100,0%	100,0%	

Примечание: * Различия значимы на уровне $p \leq 0,05$; ** Различия значимы на уровне $p \leq 0,01$

Глазодвигательные нарушения в обеих группах до хирургического вмешательства чаще отсутствовали в I группе у 45 пациентов (65,2%), II группе у 25 (73,5%), либо при их наличии были в большинстве наблюдений обусловлены воздействием КВМ на экстраокулярные мышцы: в I группе у 22 пациентов (31,9%), во II группе у 7 пациентов (20,6%).

Экзофтальм с одинаковой частотой отмечали у пациентов I группы (92,8 %) и II группы (91,2%). В I группе экзофтальм в пределах 1-4 мм наблюдали в 74,6%, во II группе - в 61,2%. Более выраженный экзофтальм (5 мм и более) в I группе составил 25,4%, а во II группе - 38,8%.

Снижение чувствительности роговицы было связано с нарушением функции первой ветви тройничного нерва и в двух группах значимо не отличалось ($p > 0,05$): у пациентов I группы (19,1%), у пациентов II группы (11,8%).

3.4 Офтальмологическая симптоматика у пациентов с КВМ группы динамического наблюдения (III группа)

Клиническое наблюдение с регулярным нейровизуализационным контролем является одним из методов ведения пациентов с КВМ. В связи с доброкачественной природой образования и значительным риском возникновения зрительных нарушений, вплоть до полной потери зрения, глазодвигательных расстройств и снижения роговичного рефлекса после операции, динамическое наблюдение рассматривается как целесообразная стратегия для ряда пациентов с КВМ.

В группу наблюдения (III группа) вошли 9 пациентов с КВМ: 7 – с орбитокраниальной и 2 - с орбитальной. Среди наблюдаемых было 8 женщин и 1 мужчина, в возрасте от 20 до 60 лет (средний возраст 35 лет).

Длительность наблюдения за пациентами варьировалась от 3 до 106 месяцев (медиана 12).

Основными жалобами были боль и дискомфорт за глазным яблоком, которые отмечались у 8 пациентов. В одном наблюдении дебют заболевания проявился субконъюнктивальным кровоизлиянием.

В ходе первичного офтальмологического обследования не было обнаружено зрительных и глазодвигательных нарушений у семи пациентов. В двух наблюдениях были начальные зрительные нарушения, проявляющиеся небольшими дефектами в поле зрения при сохранной остроте зрения.

Одна пациентка ранее, до обращения в НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н.Н. Бурденко, перенесла транскутанную орбитотомию и биопсию новообразования левой орбиты в другом специализированном офтальмологическом учреждении.

Клиническое наблюдение 3

Пациентка К-ва, 46 лет. В июне 2021 года пациентка обратилась в НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н.Н. Бурденко с жалобами на дискомфорт за левым глазом. Из анамнеза известно, в феврале 2015 года она заметила эпизод ухудшения зрения, длительностью около месяца и небольшим экзофтальмом слева. В связи в чем обратилась к офтальмологу по месту жительства, где был поставлен диагноз

оптический неврит и проведено консервативное лечение. Спустя неделю после начала лечения зрение незначительное улучшилось. Через 1,5 месяца было проведено МРТ головного мозга, которое выявило образование в области вершины левой орбиты, предположительно кавернозную венозную мальформацию. В мае 2015 года в НИИ ГБ им. Гельмгольца была проведена операция - транскутанная эксплораторная орбитотомия. В ходе хирургического вмешательства было принято решение ограничиться биопсией данного образования. Результат биопсии - материал представлен фиброваскулярной тканью. После этого пациентка ежегодно проходила МРТ головного мозга с контрастным усилением, и, согласно данным МРТ от мая 2021 года, было отмечено увеличение размеров образования, что послужило поводом для направления на консультацию в Центр нейрохирургии им. ак. Н.Н. Бурденко.

При осмотре офтальмолога от июня 2021 года выявлено: экзофтальм слева 2мм, небольшое затруднение репозиции глазного яблока. Острота зрения на оба глаза 1,0. По данным автоматической статической периметрии слева сужение периферических границ в нижне-носовом квадранте, справа границы в норме (Рисунок 17).

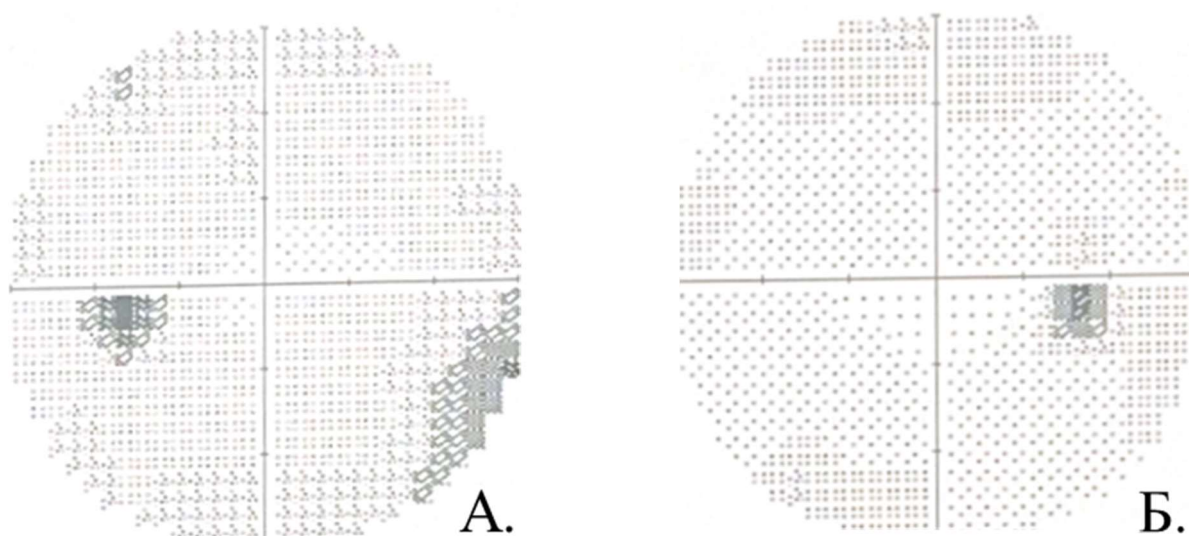


Рисунок 17 - Автоматическая статическая периметрия: А. - левый глаз, дефекты в нижне-носовом квадранте, Б. - правый глаз, поле зрения в норме

Корнеальные рефлексы в норме на оба глаза. Диаметр зрачков равен. Афферентный зрачковый дефект слева. Движения глазных яблок свободные во всех направлениях. По данным офтальмоскопии диск зрительного нерва справа розовый, границы четкие, сосуды без изменений, слева диск зрительного нерва с побледнением, границы четкие, сосуды без изменений (Рисунок 18).

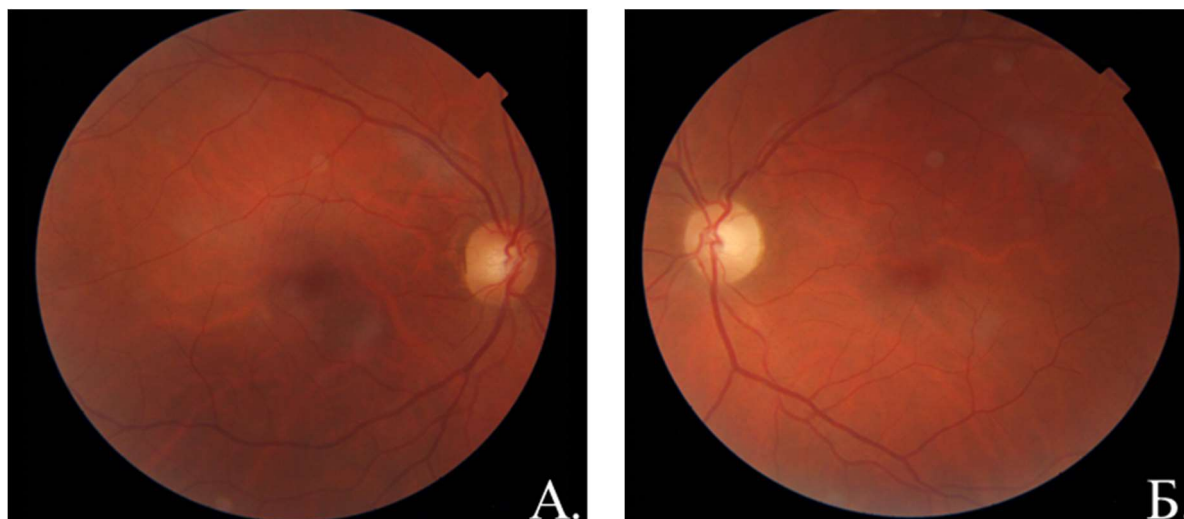


Рисунок 18 - Глазное дно: А. диск зрительного нерва справа розовый, границы четкие, Б. Диск зрительного нерва слева с побледнением, границы четкие

Согласно результатам МРТ, проведенной в июне 2021 года, в ходе исследования головного мозга с применением контрастного вещества, были получены изображения в трех проекциях. В области левой орбиты обнаружено объемное образование, характеризующееся однородным МР-сигналом, изоинтенсивным в Т1-режиме и гиперинтенсивным в Т2-режиме, с размерами 19x20x10 мм. Данное образование находится над зрительным нервом, вызывая его смещение в ниже-медиальном направлении. По сравнению с данными МРТ за июнь 2016 года, отмечено увеличение размеров образования, которые ранее составляли 16x14x12 мм. На основании результатов МР-исследования, наиболее вероятным представляется диагноз кавернозной венозной мальформации (Рисунок 19).

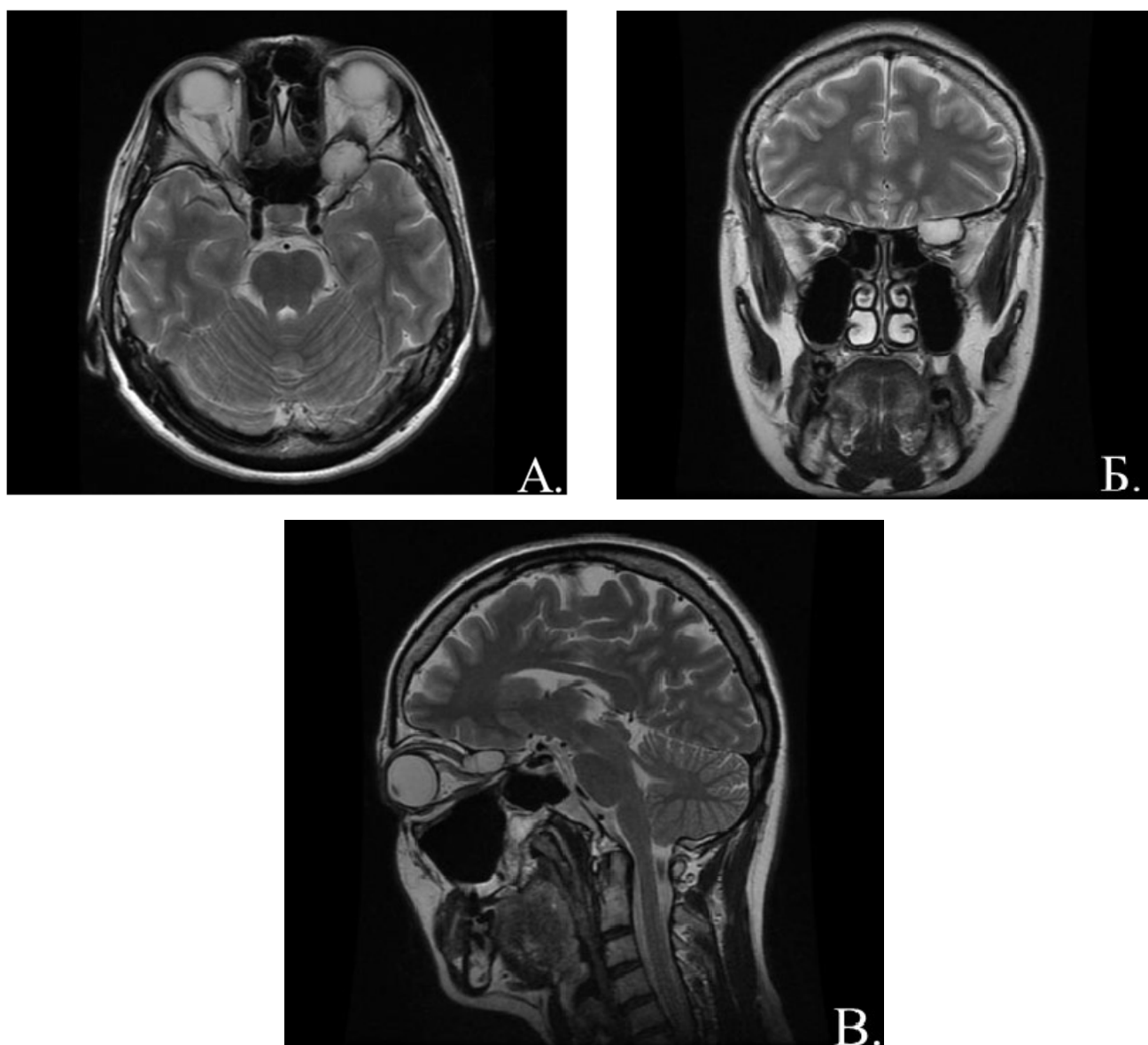


Рисунок 19 - МРТ головного мозга с контрастным усилением. Кавернозная венозная мальформация вершины орбиты слева: А- аксиальная проекция, Б- фронтальная проекция, В- сагиттальная проекция

В связи с риском ухудшения зрительных и глазодвигательной функций при удалении КВМ из вершины левой орбиты было принято решение динамического наблюдения.

При контрольном осмотре пациентки спустя 30 месяцев от предыдущего сохранилась высокая острота зрения, несколько выросли дефекты в поле зрения (Рисунок 20).

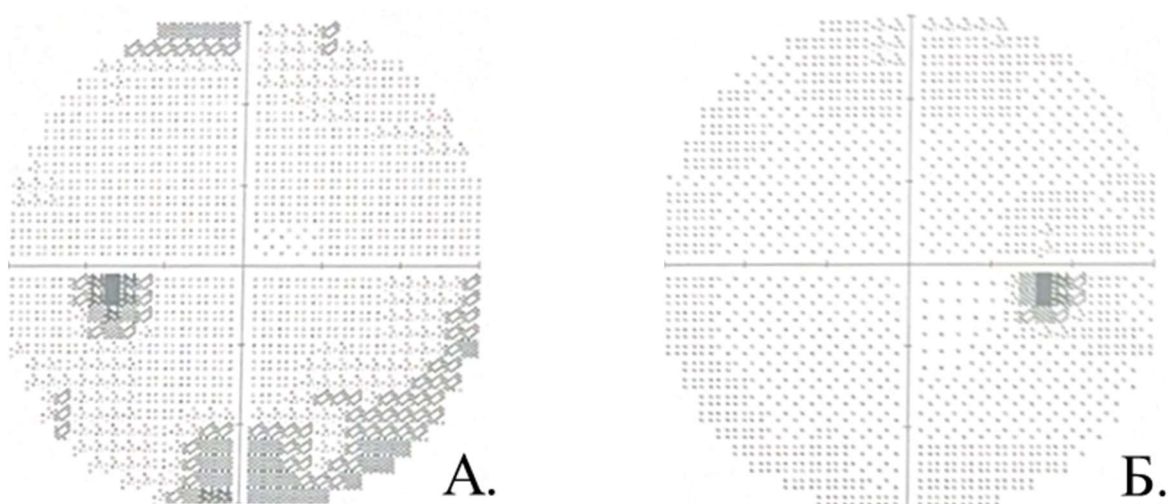


Рисунок 20 - Автоматическая статическая периметрия спустя 30 месяцев от предыдущего осмотра: А. левый глаз, несколько усугубились дефекты в нижне-носовом квадранте Б. правый глаз, поле зрения в норме

По данным ОКТ выявлено истончение комплекса ганглиозных клеток сетчатки и перипапиллярного слоя нервных волокон (Рисунок 21).

По решению пациентки была выбрана дальнейшая тактика динамического наблюдения.

При динамическом осмотре спустя 5 месяцев отмечено дальнейшее усугубление дефекта в поле зрения в нижне-носовом квадранте (Рисунок 22) при остроте зрения 1,0 на оба глаза. В остальном нейроофтальмологическая симптоматика без динамики.

Не смотря на усугубление зрительных функций в динамике, пациенткой было принято решение воздержаться от оперативного вмешательства в связи с высоким риском усугубления зрительных и глазодвигательных функций после операции и продолжить динамическое наблюдение.

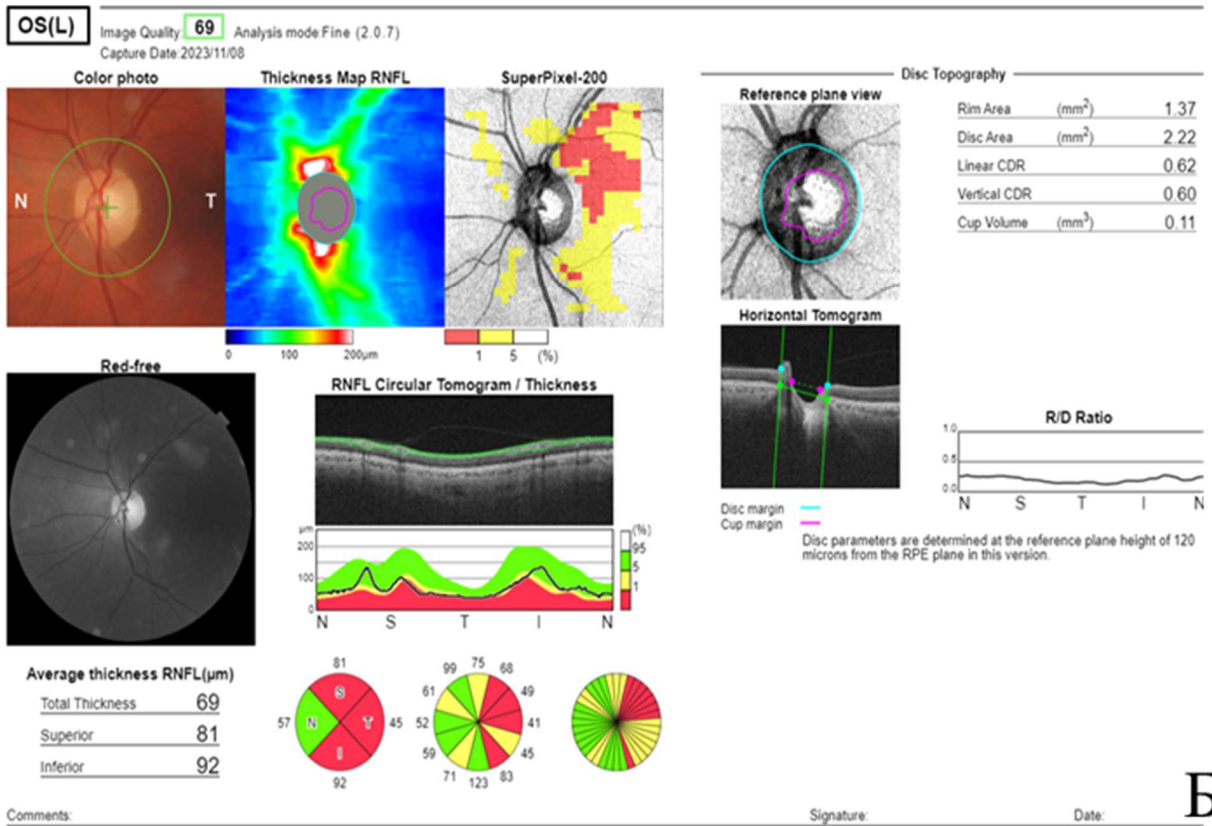
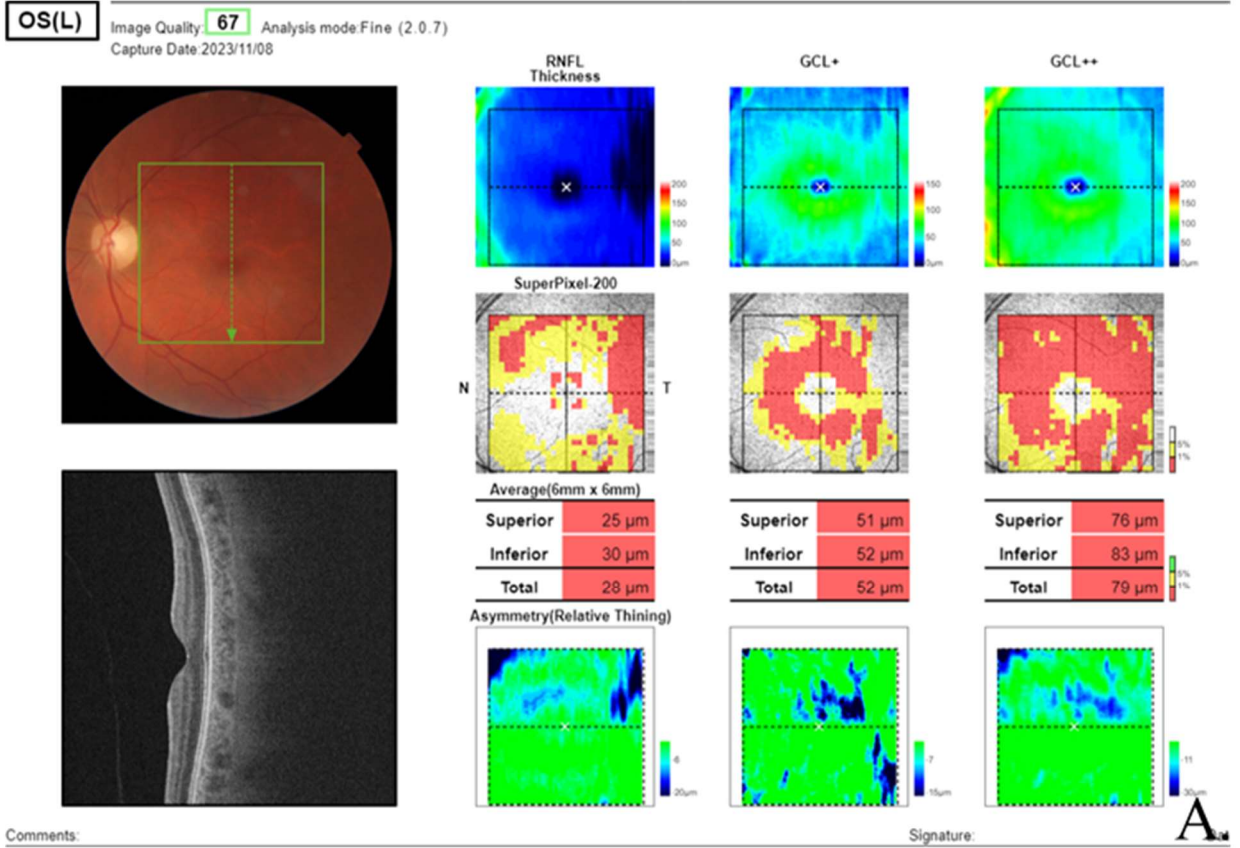


Рисунок 21 - Оптическая когерентная томография: А. истончение комплекса ганглиозных клеток сетчатки Б. истончение перипапиллярного слоя нервных волокон

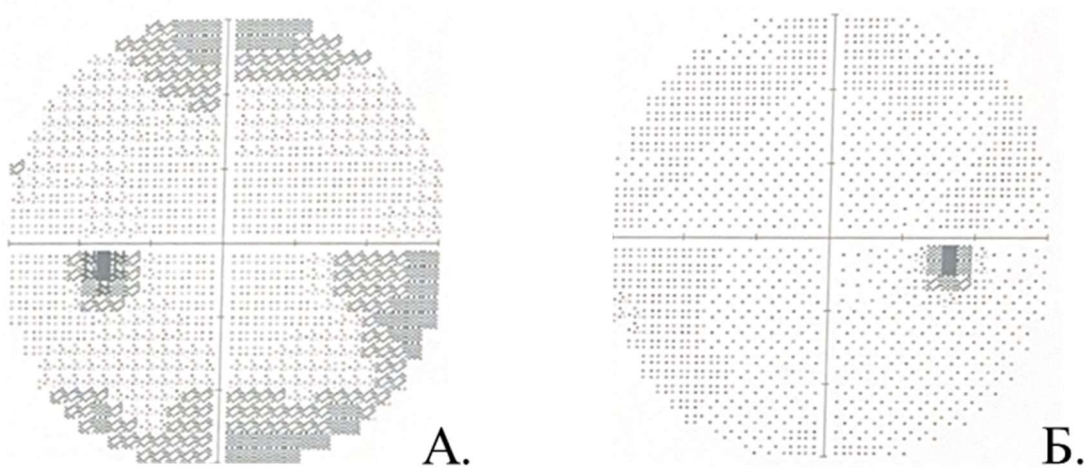


Рисунок 22 - Автоматическая статическая периметрия спустя 5 месяцев от предыдущего осмотра А. левый глаз- дефекты в поле зрения по концентрическому типу, больше в ниже-носовом квадранте, Б. правый глаз- поле зрения в норме

Глава 4 Особенности хирургического лечения кавернозных венозных мальформаций орбиты

4.1 Общая информация по хирургическому лечению и выбору хирургического доступа

Хирургическое удаление является предпочтительным методом лечения кавернозных венозных мальформаций орбиты, так как новообразование как правило четко отграничено от окружающих его структур глазницы, может быть выделено единым фрагментом, а полное удаление КВМ решает проблему раз и навсегда. Абсолютным показанием к хирургическому лечению было: ухудшение зрительных функций. Относительными показаниями к хирургическому удалению КВМ были: глазодвигательные нарушения, приводящие к стойкой диплопии и зрительному дискомфорту, косметически значимый экзофтальм, ретробульбарная боль, не купирующаяся обезболивающими средствами. Локализация и распространение мальформации в полость черепа определяло хирургический доступ.

Использовались как микрохирургическая, так и эндоскопическая техники удаления этих образований. В НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н.Н. Бурденко предпочтение отдавалось транскраниальным доступам, в частности латеральной орбитотомии даже при операциях по удалению мальформаций, расположенных в переднем и среднем отделах орбиты, вместо трансконъюнктивальных. Использование транскраниального доступа давало возможность увеличить операционное поле и обеспечить лучший визуальный контроль во время резекции мальформации.

Использованные хирургические доступы представлены в таблице 8. Наиболее частыми доступами была костноплатическая латеральная орбитотомия 49 (47,6%) пациентов и супраорбитальный доступ 36 пациентов (35%). Распределение хирургических доступов по частоте применения представлено на диаграмме (Рисунок 23).

Таблица 8 - Хирургические доступы, используемые для удаления орбитокраниальной и орбитальной кавернозной венозной мальформации

Доступ	Количество пациентов
Костнопластическая латеральная орбитотомия	49
Супраорбитальный	36
Орбитозигоматический	7
Эндоскопический трансназальный	5
Простая поднадкостничная орбитотомия	3
Трансконъюнктивальный	3
Всего	103

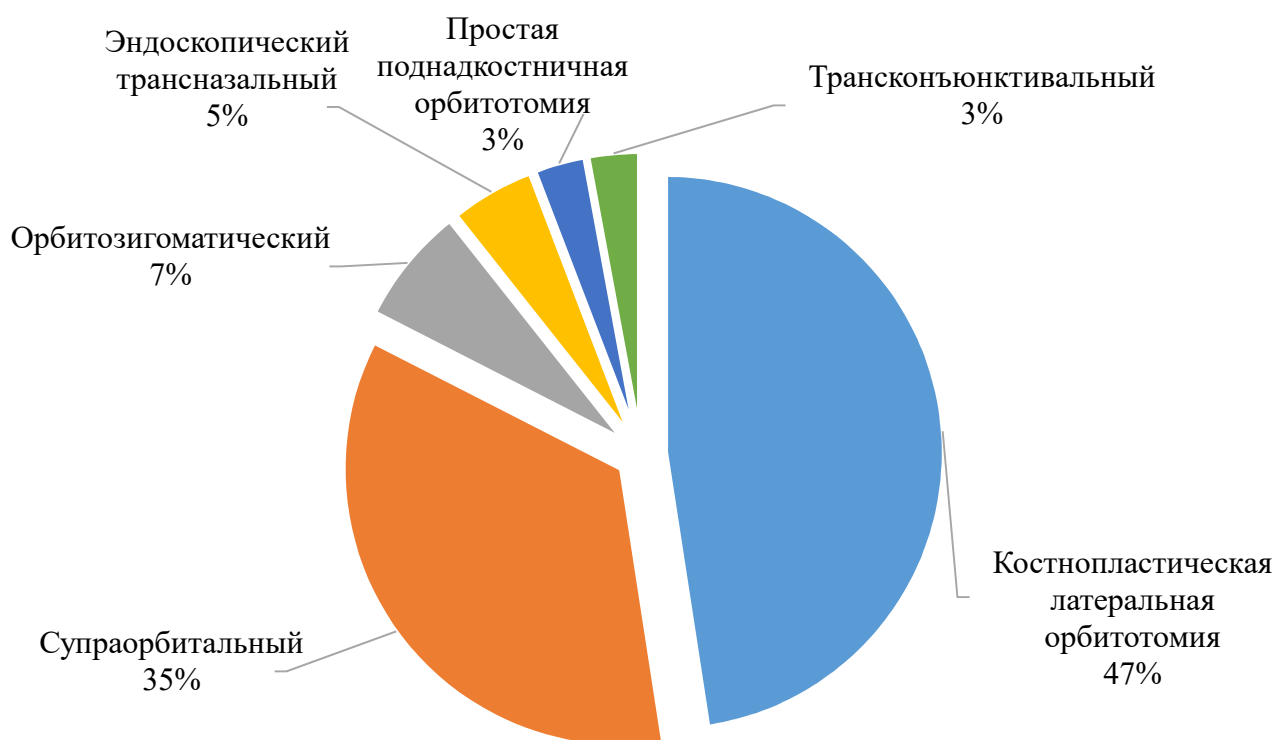


Рисунок 23 - Хирургические доступы, используемые для удаления орбитокраниальной и орбитальной кавернозной венозной мальформации

Транскраниальные хирургические доступы использовали при локализации объемного образования преимущественно в латеральных и верхних отделах орбиты. При этом для доступа к передним отделам орбиты чаще применяли латеральную орбитотомию, для более широкого доступа и подхода к верхним отделам использовали модифицированный супраорбитальный доступ, а для доступа к задним отделам орбиты орбитозигоматический доступ (Рисунок 24).

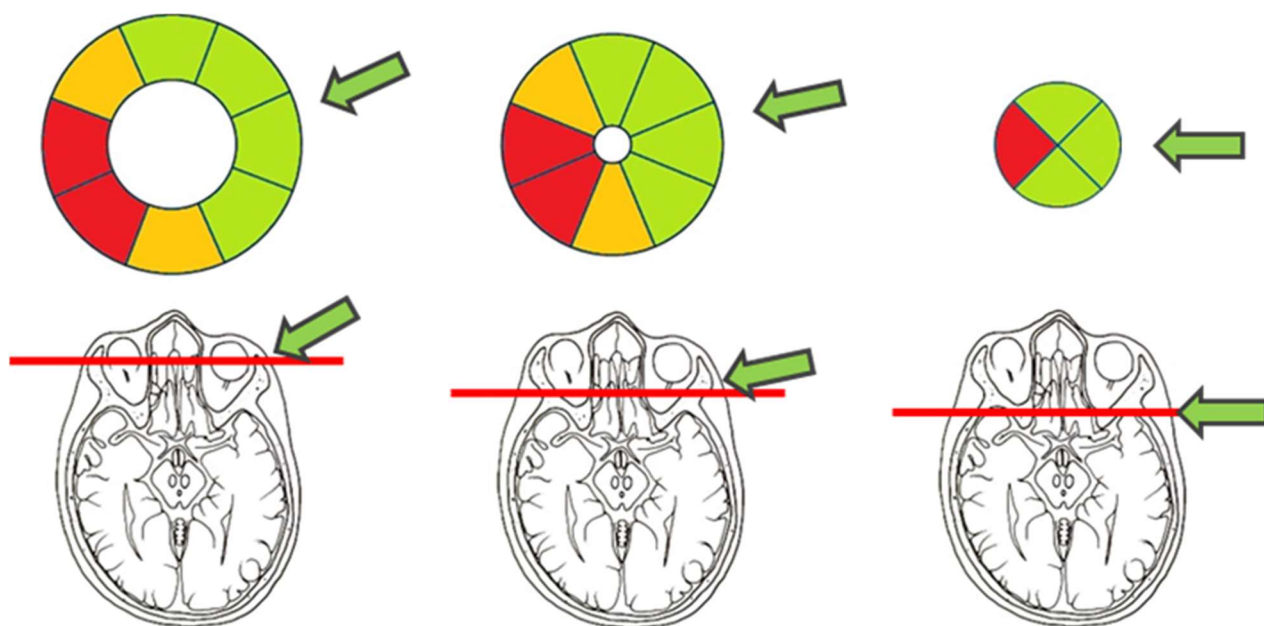


Рисунок 24 - Области, доступные для хирургических манипуляций при использовании транскраниальных микрохирургических доступов в передней, средней и задней третях орбиты

В I группе (69 пациентов) транскраниальные хирургические доступы были выполнены 67 пациентам (97,1%): латеральная орбитотомия 26 (37,7%), орбитозигматический доступ 7 пациентам (10,1%). У всех пациентов при выполнении этих доступов была латеральная локализация мальформации по отношению к зрительному нерву: у 24 пациентов - (Л) сегмент, у 3 пациентов – (ЛН) сегмент, у 5 – (ЛВ) сегмент. При выполнении орбитозигматического доступа помимо локализации так же учитывался размер образования и распространении мальформации в полость черепа. Так у 4 из 7 пациентов размер образования превышал 20мм, у 5 пациентов КВМ распространялась вплоть до кавернозного синуса.

Супраорбитальный доступ выполнен 34 (49,3%) пациентам, из них у 32 была латеральная локализация: у 24 пациентов (Л) сегмент, у 4 – (ЛН) сегмент, у 4 - (ЛВ) сегмент. У 2 пациентов был (МН) сегмент, несмотря на то что данный доступ при такой локализации не желателен.

Во II группе (34 пациента) транскраниальные хирургические доступы были выполнены 25 пациентам (73,5%): латеральная орбитотомия 23 (67,6%), из них у 18 - (Л) сегмент, у 3 – (ЛВ) сегмент, у 2 – (Н) сегмент. Супраорбитальный доступ

был выполнен 2 пациентам (у одного КВМ локализовалась сегменте (В), у другого был (ВМ) сегмент) (Рисунок 25).

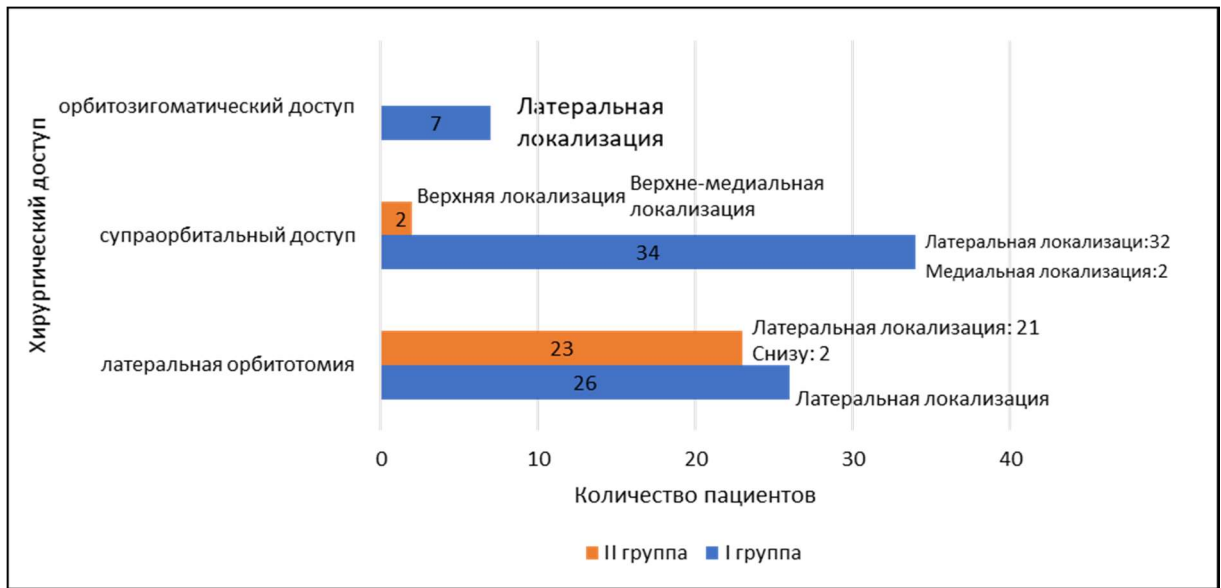


Рисунок 25 – Транскраниальные хирургические доступы в I и II группах в зависимости от локализации КВМ по отношению к зрительному нерву

При использовании трансназального эндоскопического доступа важно было, чтобы КВМ орбиты была расположена медиально по отношению к зрительному нерву. Кроме того, ввиду анатомических особенностей, данные доступы ограниченно применимы в области передней трети орбиты (Рисунок 26).

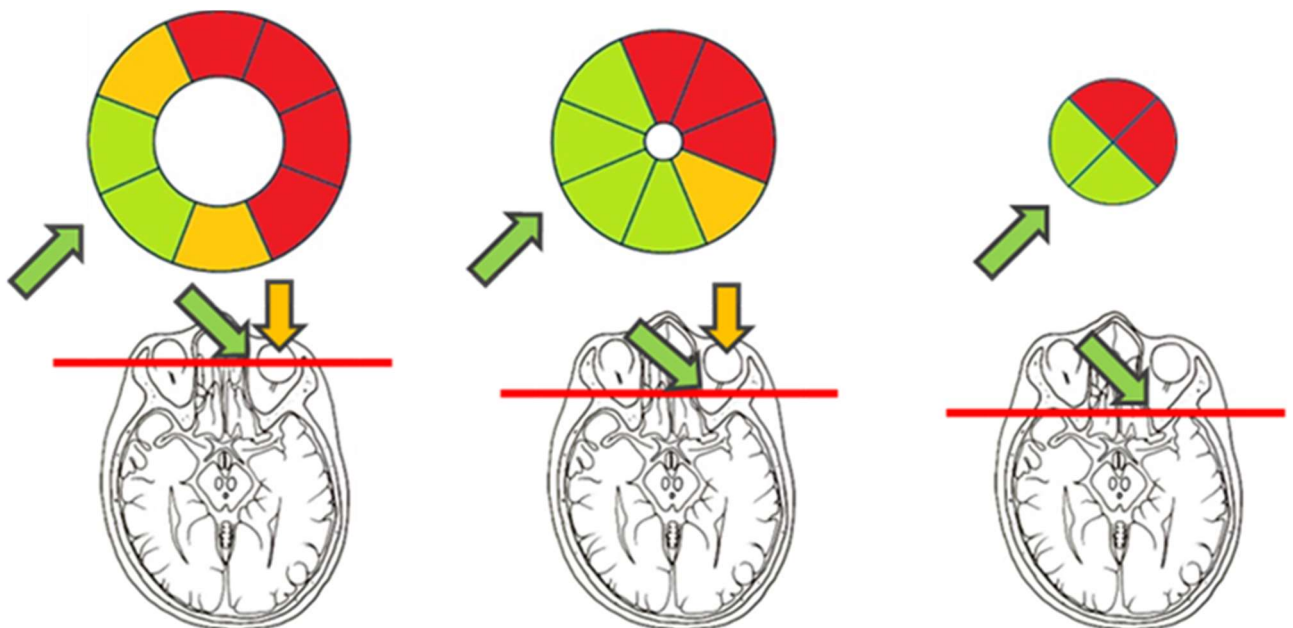


Рисунок 26 - Области, доступные для хирургических манипуляций при использовании трансназальных эндоскопических доступов в передней, средней и задней третях орбиты

В I группе трансназальный эндоскопический доступ с медиальной локализацией КВМ выполнен двум пациентам, во II группе трем пациентам.

Трансконъюнктивальные доступы применяли при локализации КВМ в области передней и, реже, средней трети орбиты. Использование данных доступов возможно при расположении образования как верхне-латеральных так и в нижне-медиальных отделах орбиты. Единственным лимитирующим фактором является именно глубина распространения КВМ орбиты: локализация в области задней трети должна являться абсолютным противопоказанием к выбору данного доступа (Рисунок 27).

Трем пациентам из II группы выполнен трансконъюнктивальный доступ с латеральной локализацией мальформации.

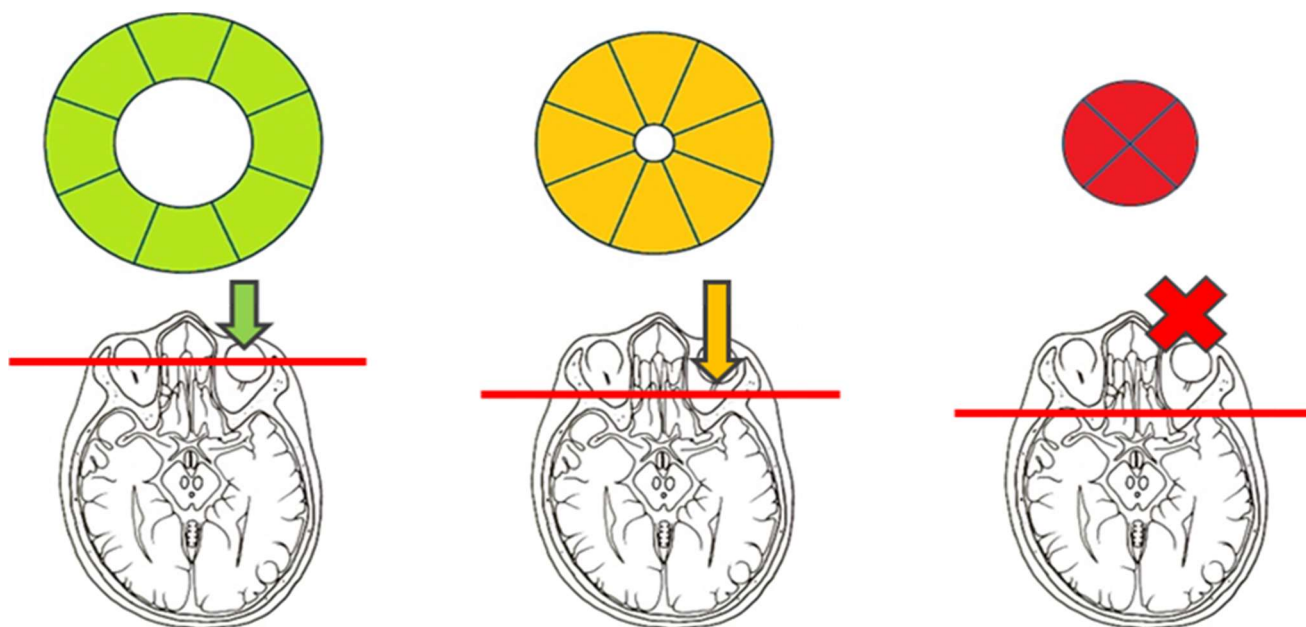


Рисунок 27 - Области, доступные для хирургических манипуляций при использовании тарнсорбитальных-трансконъюнктивальных доступов в передней, средней и задней третях орбиты

Помимо вышеперечисленных доступов трем пациентам из II группы была выполнена передняя поднадкостничная орбитотомия: у 2 была медиальная локализация, у одного мальформация была расположена сверху от зрительного нерва.

4.2 Техника выполнения хирургических доступов.

У всех 103 пациентов операция проводилась в положении на операционном столе «на спине». Время продолжительности операции у пациентов I группы в среднем составила 240 минут, во II группе 180 минут.

4.2.1 Латеральная орбитотомия

Латеральную орбитотомию (49 пациентов) выполняли для резекции КВМ, расположенных в переднем, среднем, заднем отделах орбиты, чаще латеральнее зрительного нерва: 1-2 области глазницы, сегменты Л, ЛВ, ЛН, 3 область орбиты сегмент Л. Этот доступ обеспечивал широкий хирургический коридор, позволяя безопасно и эффективно удалить образование, минимизируя повреждение окружающих тканей.

Поворот головы осуществляли на 30 градусов в противоположную от локализации патологического процесса сторону. Далее выполняли полукружный разрез кожи, начинающийся на 1 см кпереди от козелка и заканчивающийся на уровне средней линии по переднему краю волосистой части головы. Диссекция мягких тканей выполнялась послойно, с сохранением волокон лицевого нерва. Височная мышца, как правило, отслаивалась спереди назад, после чего прошивалась и оттягивалась на держалке. Далее выполнялась собственно костнопластическая латеральная орбитотомия: формировали и временно удаляли костный лоскут, включавший скуловой отросток лобной кости и лобный отросток скуловой кости. В зависимости от локализации и распространенности КВМ определялся объем необходимой резекции большого крыла основной кости: при расположении мальформации в 1-й области дополнительная резекция большого крыла не требуется, при вовлечении 2-й области необходимо выполнить резекцию большого крыла основной кости с открытием ВГЩ, а при вовлечении в патологический процесс 3 области – выполнить резекцию малого крыла и декомпрессию зрительного нерва.

С помощью высокоскоростного бора резецировалось большое крыло основной кости, открывались верхняя и нижняя глазничные щели, при

распространенности в области зрительного канала дополнительно выполнялась экстрадуральная резекция малого крыла основной кости. Завершающей манипуляцией данного этапа являлось вскрытие на небольшом участке твердой мозговой оболочки с целью эвакуации спинномозговой жидкости и расширения рабочего коридора.

Надкостница глазницы рассекалась линейно или Т-образно. Доступ к КВМ орбиты осуществлялся, в большинстве наблюдений, между верхней и латеральной прямыми мышцами глаза для чего использовалась система жесткой фиксации головы и статические ретракторы. КВМ орбиты – вишневого цвета образование с четкими контурами, – отделялась от окружающих тканей тупой диссекцией. Основной задачей при этом являлось сохранение всех артериальных сосудов, растянутых по капсуле новообразования. Удаление КВМ орбиты во всех случаях производилось единым блоком. Ложе удаленного образования орошали раствором гидрокортизона и в нем оставляли ирригатор, выведенный через контрапертуру на коже.

После удаления мальформации производили ушивание разреза твердой мозговой оболочки, при необходимости выполняли пластику дефекта ТМО с использованием лоскута надкостницы свода черепа на питающей ножке. В случае обширных дефектов ТМО проведенная реконструкция оболочки дополнительно герметизировалась фибрин-тромбиновым клеем или Тахокомбом.

Важным этапом является реконструкция формирующегося в результате резекции большого крыла основной кости дефекта латеральной стенки глазницы. В нашей практике протезирование производилось аутоотканями, для чего наиболее часто использовалось перемещенное на сосудистой ножке жировое тело щеки.

Плотная адгезия КВМ к зрительному нерву отмечена у 10 пациентов (20,4%). У четырех из них был грубый спаечный процесс с окружающими тканями орбиты и важными сосудисто-нервными структурами.

Клиническое наблюдение 4

Пациентка Б-н, 30 лет. Около года назад стала отмечать снижение зрения на правый глаз. В январе 2024 года во время вождения автомобиля заметила ограничение поля зрения на правый глаз.

При осмотре офтальмолога от 17.06.2024 выявлено, что на фоне небольшого экзофтальма справа (2мм) имеется симптоматика воздействия объемного образования на правый зрительный нерв, в виде снижения остроты зрения на правый глаз до 0,8 с коррекцией.

При исследовании поля зрения с помощью автоматической статической периметрии выявлен дефект по концентрическому типу, больше в верхне-височном квадранте (Рисунок 28).

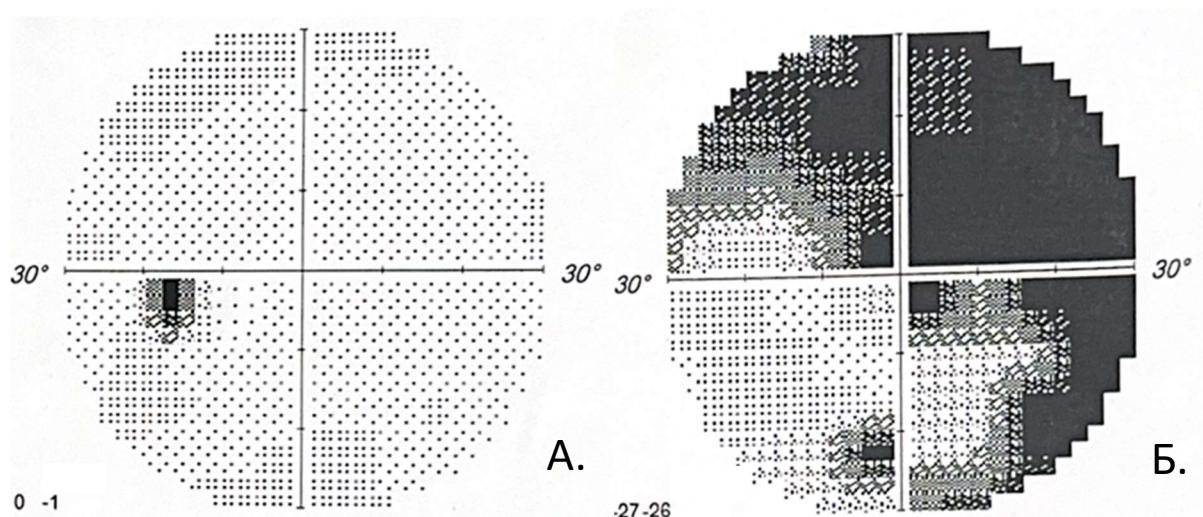


Рисунок 28 - Автоматическая статическая периметрия: А. левый глаз- поле зрения в норме, Б. правый глаз- дефекты в поле зрения по концентрическому типу, больше в верхне- височном квадранте

При офтальмоскопии диск зрительного нерва с побледнением, границы четкие, сосуды без особенностей (Рисунок 29).

При МРТ головного мозга с контрастным усилением от 16.04.2024 обнаружено небольшое новообразование (15x12x15мм) в области вершины правой глазницы с распространением на верхнюю глазничную щель и зрительный канал (Рисунок 30).

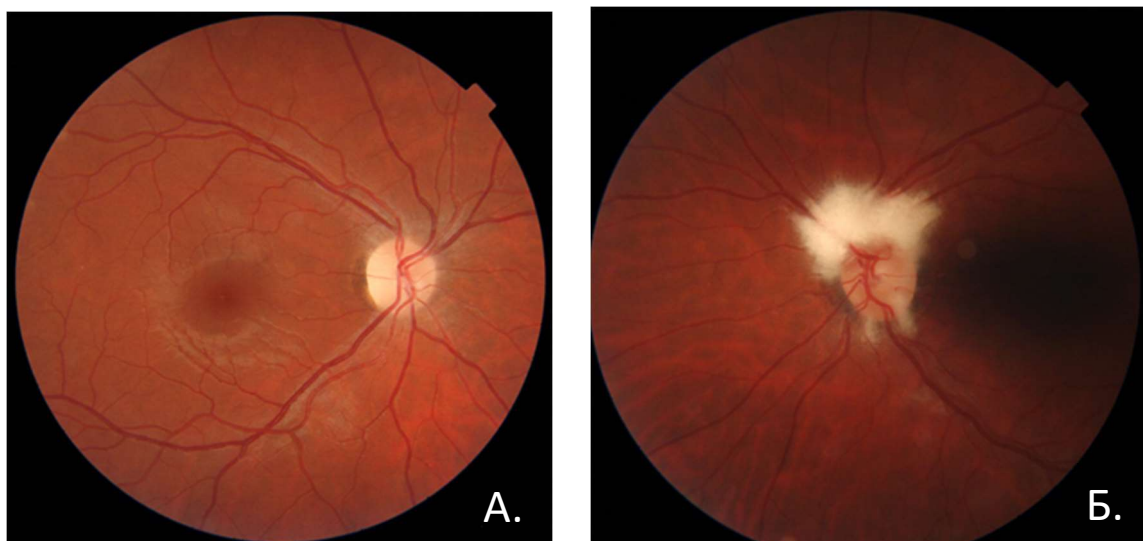


Рисунок 29 - Глазное дно: А. диск зрительного нерва справа с побледнением, границы четкие, сосуды без особенностей Б. Диск зрительного нерва слева с розовый , границы четкие, миелиновые волокна по верхней границе диска, сосуды без особенностей

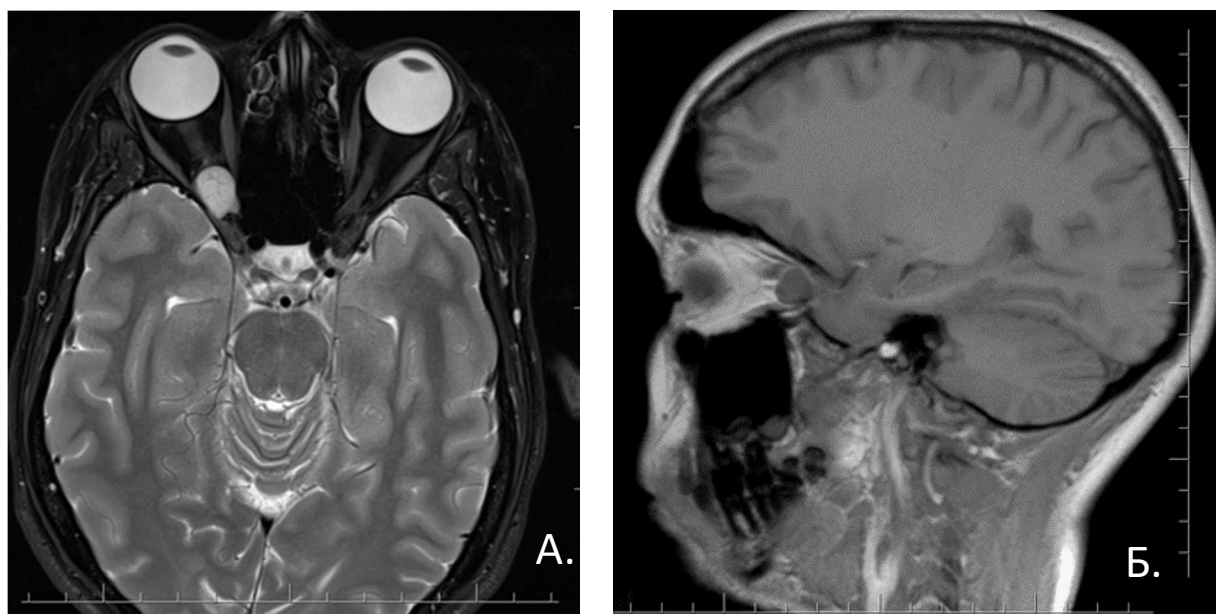


Рисунок 30 – МРТ головного мозга с контрастным усилением. Кавернозная венозная мальформация вершины орбиты справа: А – аксиальная проекция, режим T2, сагиттальная проекция, режим T1.

В связи с наличием зрительных нарушений была госпитализирована в НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н.Н. Бурденко для проведения хирургического удаления кавернозной мальформации с помощь орбитозигматического доступа.

Описание операции (17.06.2024): в положении лежа на спине с поворотом головы влево выполнен дугообразный кожный разрез в лобно-височной области

справа. Скелетирована область трепанации. Костно-пластическая трепанация из 1 фрезевого отверстия отверстия размером 4x5 см. Далее сформирован лоскут, включающий лобный отросток скуловой кости, скуловой отросток лобной кости, тело скуловой кости. Резецировано большое крыло основной кости справа, визуализирована верхняя и нижние глазничные щели. Произвели декомпрессию зрительного канала. Далее в области мышечной воронки после разведения экстраокулярных мышц визуализирована красного цвета опухолевый узел (по виду кавернозная мальформация), которая была спаяна с ветвью артерии сетчатки. Далее произвели диссекцию, КВМ отделена от окружающих тканей орбиты. Узел удален единым блоком. Гемостаз. Пластика дефекта основания черепа перемещенным жировым телом щеки с герметизацией тахокомбом и фибрин-тромбиновым клеем. Костные лоскуты фиксированы титановыми мини-пластинами и 7 самонарезающимися шурупами. Послойное ушивание мягких тканей. Шов на веки правого глаза, давящая повязка на глаз и на рану.

По данным биопсии – кавернозная венозная мальформация.

При осмотре офтальмолога на 7-е сутки после операции отмечена положительная динамика зрительных функций. Острота зрения восстановилась до нормы, также отмечено расширение поля зрения (Рисунок 31).

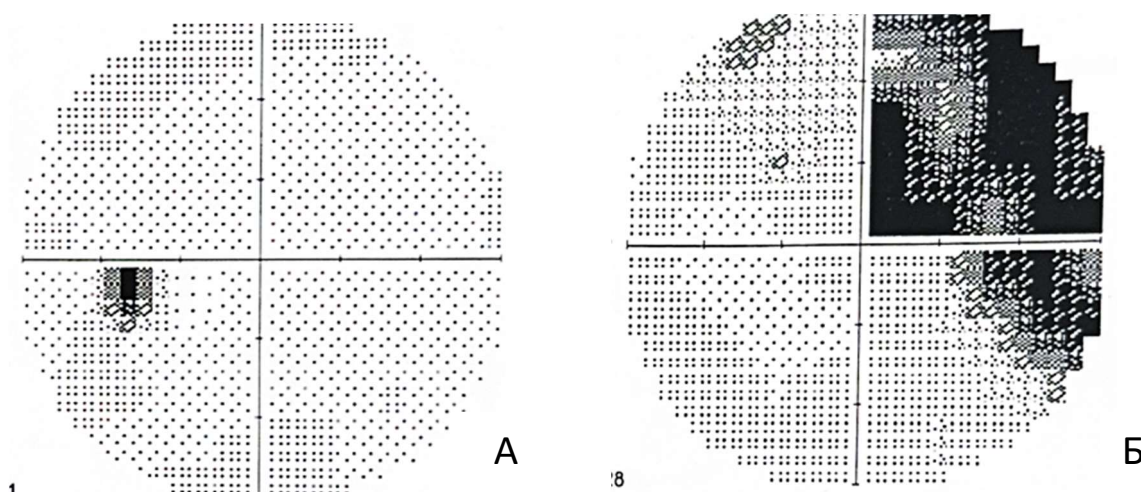


Рисунок 31 - Автоматическая статическая периметрия: А. левый глаз- поле зрения в норме, Б. правый глаз- дефекты в поле зрения по концентрическому типу, больше в верхне- височном квадранте

Глазодвигательные функции сохранились в норме. По данным КТ головного мозга от 18.06.2024г. определяется зона послеоперационных изменений в правой лобно-височной области, с костными дефектами стенок орбиты, наклоненного отростка, данных за наличие остаточного образования в орбитокраниальной области не получено (Рисунок 32).



Рисунок 32 – КТ головного мозга, аксиальная проекция

4.2.2 Супраорбитальный доступ

Положение головы, ее фиксация и диссекция мягких тканей при выполнении супраорбитального доступа не отличаются от таковых, при выполнении латеральной орбитотомии.

Для формирования костного лоскута формировались 2 фрезевых отверстия: первое – кзади от основания скулового отростка лобной кости. Данное отверстие выполнялось с помощью высокоскоростного бора таким образом, чтобы обнажились ТМО латеральных отделов передней черепной ямки и надкостница верхне-латеральных отделов глазницы. Второе фрезевое отверстие накладывалось в области чешуи височной кости на 1-1,5 см кзади от sutura shpenosquamosa.

Выполнялись следующие пропилы:

- от 2 фрезевого отверстия до супраорбитального края;
- от 2 фрезевого отверстия до нижне-латеральных отделов большого крыла;
- от первого фрезевого отверстия до нижней глазничной щели;
- от первого фрезевого отверстия до окончания пропила №2;
- пропилил по основанию скулового отростка лобной кости;
- пропилил по крыше глазницы от окончания пропила № 1 на 2-3 см спереди назад.

Далее производилась резекция оставшейся части большого крыла основной кости, при необходимости выполнялась декомпрессия зрительного канала. Данные манипуляции не отличались от таковых при выполнении латеральной орбитотомии.

Супраорбитальная краниотомия обеспечивала максимально широкий подход к верхнелатеральным, верхним и, отчасти, к верхне-медиальным отделам глазницы как в передних ее отделах, так и в области вершины орбиты.

Рассечение перiorбиты выполнялось Т-образным разрезом. Доступ к КВМ орбиты осуществлялся между латеральной прямой мышцей и комплексом верхней прямой мышцы и мышцы поднимающей верхнее веко. В отличие от латеральной орбитотомии доступ обеспечивает возможность значительно большего смещения верхней прямой мышцы и мышцы поднимающей верхнее веко, что улучшает визуализацию и уменьшает тракционное воздействие на зрительный нерв.

При супраорбитальном доступе формировали и удаляли супраорбитальный лоскут, включавший лобный отросток скуловой кости, скуловой отросток лобной кости, наружную треть супраорбитального края лобной кости с прилежащими отделами чешуи лобной и височной костей (Рисунок 33). Это позволяло расширить операционное поле для проведения манипуляций при распространении КВМ в среднюю черепную ямку. Важным этапом являлось защита ТМО и мягких тканей орбиты от повреждений во время резекции кости. По мере экстрадурального подхода производили резекцию крыльев основной кости. Декомпрессия зрительного нерва в виде резекции верхней и/или латеральной стенки зрительного

канала выполнена у 19 пациентов. После завершения основной части операции проводили тщательную реконструкцию костного дефекта. Особое внимание уделялось герметичному закрытию ТМО для предотвращения ликвореи и развития послеоперационных осложнений.

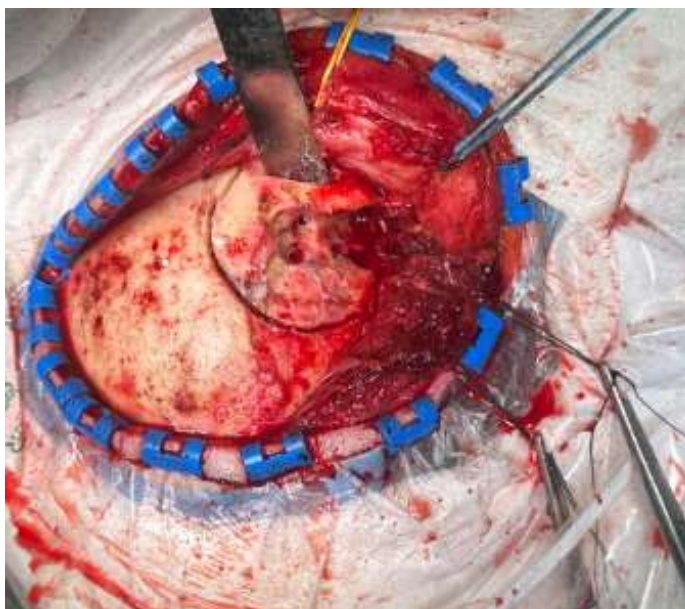


Рисунок 33 – Интраоперационная фотография (этап супраорбитального доступа)

У 23 (65,7%) пациентов наблюдалась плотное прилегание КВМ к зрительному нерву, у 4 пациентов отмечены следы старого кровоизлияния и выраженный рубцовый процесс. Подробно клиническое наблюдение №6 и №7 с выполнением супраорбитального доступа представлено в главе 5.

При выполнении орбитозигматического доступа удаляли супраорбитальные края лобной кости с прилежащими участками крыши орбиты, скуловой отросток лобной кости, лобный отросток скуловой кости, височный отросток скуловой кости и верхнюю треть тела скуловой кости.

Выбор этого доступа был прежде всего связан с выраженной распространенностью КВМ, которая в большом проценте случаев вовлекала не только верхнюю и нижнюю глазничную щель, но основание средней черепной ямки и кавернозный синус.

4.2.3 Орбитозигоматический доступ

Орбитозигоматический доступ выполняется аналогичным образом, за исключением этапа формирования костного лоскута, который дополнительно включает в себя скуловую дугу и часть тела скуловой кости.

Преимущества орбитозигоматического доступа заключаются в лучшей визуализации и более широком угле атаки в области нижне-латеральных отделов глазницы. Подход к КВМ орбиты при этом осуществляется между латеральной прямой и нижней прямой мышцами глазницы.

4.2.4 Трансназальный эндоскопический доступ

Трансназальный эндоскопический доступ обеспечивает возможность удаления КВМ орбиты из медиальных ее отделов.

После санации и анемизации ипсилатеральной половины полости носа производится удаление средней и верхней носовых раковин, удаляется решетчатая булла, производится частичная этмоидэктомия и формируются широкие соустья с ипсилатеральной верхнечелюстной пазухой и половиной основной пазухи. На всем протяжении обнажается *lamina papyracea*, после чего с помощью закрывающих кусачек производится ее удаление.

При локализации патологического процесса в сегментах М, НМ. и ВМ 2-ой области расширение остеотомии не требуется. При вовлечении М сегмента 3-й области необходимо выполнение экстрадуральной медиальной декомпрессии зрительного канала, которая выполняется с помощью высокоскоростного бора при постоянной иригации прохладного физиологического раствора. А при расположении кавернозной мальформации в Н сегментах 2-й и 3-й областей с помощью бора также удаляется половина дна глазницы.

Периорбита вскрывается всегда 1 линейным разрезом, который выполняется спереди назад в проекции медиальной прямой мышцы при локализации КВМ орбиты в М и ВМ 2-ой области и М сегменте 3-й области или на 3-5 мм ниже проекции края медиальной прямой мышцы при локализации новообразования в сегменте НМ 2-ой области или Н сегментах 2-й и 3-й областей.

Покрывающий КВМ орбиты тонкий слой жировой клетчатки удаляется или может быть коагулирован с помощью низкого тока монополярной коагуляции.

Далее с помощью кюреток и тупых диссекторов выделяются медиально расположенный отделах КВМ орбиты. На данном этапе принципиально важно не повредить капсулу новообразования, т.к. преждевременной дренирование венозной крови из кавернозной мальформации может значительно усложнить дальнейшее ее выделение, а в случае с КВМ орбиты малых размеров – усложнить ее поиск в жировой клетчатке глазницы.

После первичного частичного выделения КВМ орбиты необходимо оказать деликатное пульсирующей давление на ипсилатеральное глазное яблоко, что в операционном поле будет сопровождаться «рождением» отграниченной четкой капсулой КВМ орбиты в полость носа через созданный хирургический коридор. При наличии спаек со структурами глазницы, которые нередко формируются в результате повторных кровоизлияний под капсулой новообразования, на данном этапе нетрудно идентифицировать данные места фиксации КВМ, были коагулированы и пересечены.

Гемостаз выполняется с помощью гемостатической марли. Реконструкция периорбиты или медиальной стенки глазницы не требуется и не приводят к косметическому или функциональному дефицитам. Однако крайне важным при этом является тщательный уход за полостью носа и наблюдение оториноларинголога в течение 1 месяца после операции.

Подробно клиническое наблюдение №1 с выполнением эндоскопического трансназального доступа представлено в главе 1.

После удаления КВМ проводили тщательную ревизию операционного поля на предмет остаточной мальформации и гемостаза.

В послеоперационном периоде проводили тщательный мониторинг зрительных функций, глазодвигательной функции, степень выстояния глазных яблок, наличие дефектов эпителия роговицы. Всем пациентам назначали антибиотикотерапию широкого спектра действия и симптоматическую терапию.

4.3 Результаты хирургического лечения

Латеральную орбитотомию чаще выполняли во II группе – 67,6%, чем в I группе – 37,7% ($p < 0,01$). Супраорбитальный доступ выполняли чаще в I группе – 49,3%, чем во II группе – 3% ($p < 0,01$). Простую поднадкостничную орбитотомию и транконъюнктивальный доступ применяли только во II группе ($p < 0,05$) (Таблица 9).

Таблица 9 - Анализ различий видов доступов в двух группах

Доступ		Группа		p – уровень значимости (критерий Хи-квадрат)
		I	II	
Латеральная орбитотомия	N	26	23	0,002
	%	37,7	67,6	
Супраорбитальный	N	34	2	0,000004
	%	49,3	6,0	
Орбитозигматический	N	7	0	0,211
	%	10,1	0,0	
Эндоскопический трансназальный	N	2	3	0,175
	%	2,9	8,8	
Простая поднадкостничная орбитотомия	N	0	3	0,011
	%	0,0	8,8	
Транконъюнктивальный	N	0	3	0,011
	%	0,0	8,8	
Всего	N	69	34	0,00001
	%	100,0	100,0	

4.3.1 Радикальность удаления кавернозной венозной мальформации

Радикальность удаления КВМ оценивали по данным послеоперационных КТ и протоколам операции. Тотальное удаление, при котором отсутствовали какие-либо признаки кавернозной мальформации, наблюдали у 101 (98,1%) пациента. Субтотальное удаление, определяемое как остаточное образование, не превышающее 20% от первоначального объема, было зафиксировано у 2 пациентов

из I группы. В одном случае субтотальное удаление было отмечено при выполнении эндоскопического трансназального доступа, в другом – при супраорбитальном.

Одному пациенту после субтотального удаления КВМ проводили стереотаксическую лучевую терапию на линейном ускорителе «Novalis».

4.3.2 Осложнения после удаления кавернозной венозной мальформации

Наиболее частым осложнением после хирургического лечения было нарушение глазодвигательной функции. Данное осложнение было обусловлено механической тракцией глазодвигательных нервов, либо травматизацией экстраокулярных мышц.

У пациентов I группы, которым удаляли КВМ исключительно из вершины орбиты (8 пациентов), в шести наблюдениях не требовалось отделения мальформации от глазодвигательных нервов. В двух наблюдениях такое отделение проводилось, однако у одного пациента глазодвигательные функции после операции сохранились в норме, у другого развился грубый парез III и VI черепных нервов. При удалении КВМ из вершины орбиты с распространением в зрительный канал и/или верхнюю глазничную щель, всем пациентам потребовалось отделение мальформации от отводящего нерва и ветвей глазодвигательного нерва. Подробно динамика глазодвигательных функций после удаления орбитокраниальных и орбитальных мальформаций представлена в пятой главе.

Появление или усугубление глазодвигательных функций у пациентов II группы преимущественно было обусловлено тракцией глазодвигательных мышц.

Наиболее грозным осложнением было развитие слепоты у 9 (8,7%) пациентов, возникшее сразу после операции. Несмотря на то, что КВМ не имеет артериальных источников кровоснабжения и венозного оттока, в процессе отделения и удаления кавернозной мальформации требовалась коагуляция и пересечение мелких ветвей глазной артерии, окружающих капсулу и входивших в КВМ. Крайне важным являлось интраоперационная оценка микрососудистой анатомии орбиты, так как при выключении мелких афферентных артерий всегда

существует риск повреждения дистальных неанастомозирующих сосудов, таких как центральная артерия сетчатки, окклюзия которой приводит к развитию слепоты. Еще одним важным моментом является, что при отделении КВМ от зрительного нерва у пациентов с поздней стадией зрительных нарушений, когда уже нарушен кровоток в сосудах кровоснабжающих зрительный нерв, даже минимальная тракция зрительного нерва приводит к необратимому спазму сосудов, кровоснабжающих последний.

Подробное описание зрительных и глазодвигательных нарушений представлено в главе 5.

Через месяц после хирургического вмешательства у одного пациента, перенесшего эндоскопическую трансназальную операцию, была зафиксирована назальная ликворея. Еще у 1 пациента, которому применялся супраорбитальный доступ, развился остеомиелит костного лоскута. В первом случае потребовалось повторное хирургическое вмешательство: эндоскопическая эндоназальная пластика ликворной фистулы клиновидной пазухи. Во втором случае было проведено удаление остеомиелитически измененного костного лоскута.

4.4 Рецидив орбитокраниальных кавернозных венозных мальформаций

Из 103 оперированных пациентов у 3 (2,9%) пациентов I группы в процессе динамического наблюдения были выявлены признаки прогрессирования заболевания: у одной пациентки наблюдались многократные попытки удаления КВМ, в связи с ее продолженным ростом, что будет подробно рассмотрено в клиническом наблюдении ниже. У второй рецидив отмечен через 30 месяцев после первичного хирургического вмешательства, у третьей - через 48 месяцев.

Клиническое наблюдение 5

Пациентка М-на, 68 лет. С 2018 года пациентка находится под наблюдением и получает лечение в НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н.Н. Бурденко в связи с рецидивирующей КВМ вершины орбиты слева с распространением в полость черепа. Из анамнеза известно, что в возрасте 9 лет у нее развился левосторонний

экзофтальм. Первая операция по удалению КВМ была проведена в возрасте 18 лет в НИИ ГБ им. Гельмгольца, в ходе которой было выполнено частичное удаление образования. Через два года была проведена повторная операция в связи с продолжающимся ростом КВМ вершины орбиты. Третья операция была выполнена через 10 лет после второй. Впоследствии наступила ремиссия, продолжавшаяся 30 лет. В 2018 году пациентка начала жаловаться на боли в области левой орбиты и развитие левостороннего экзофтальма. МРТ головного мозга выявила признаки объемного образования в левой орбите, распространяющегося в полость черепа, а также образование в области медиальных отделов таламуса слева. Для дальнейшей диагностики и лечения пациентка обратилась в НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н.Н. Бурденко.

При осмотре был обнаружен левосторонний экзофтальм 4 мм, затрудненная репозиция глазного яблока, умеренная инъекция и небольшой белый хемоз у внутреннего угла глаза. Острота зрения левого глаза составляла 0,9, поле зрения было в пределах нормы. Наблюдались умеренно выраженные нарушения глазодвигательной функции: ограничение движения глаза вверх (3 балла), вниз (1 балл), кнутри (0–1 баллов). На глазном дне диск зрительного нерва слева был розовый с четкими границами. Правый глаз клинически был здоров. В связи с риском усугубления зрительных и глазодвигательных нарушений после хирургического вмешательства была выбрана тактика динамического наблюдения. Через год пациентка отметила увеличение левостороннего экзофтальма. При осмотре наблюдались отек век, отклонение глаза кнаружи и экзофтальм 6 мм. Зрительных нарушений выявлено не было, глазодвигательные нарушения и состояние глазного дна оставались без изменений. Данные МРТ с контрастным усилением показали увеличение размеров объемного образования орбиты с распространением в кавернозный синус слева, а также каверному в области медиальных отделов таламуса слева с неоднородным сигналом в режиме T2, которая при контрастном усилении демонстрировала неоднородное накопление контрастного вещества (Рисунок 34).

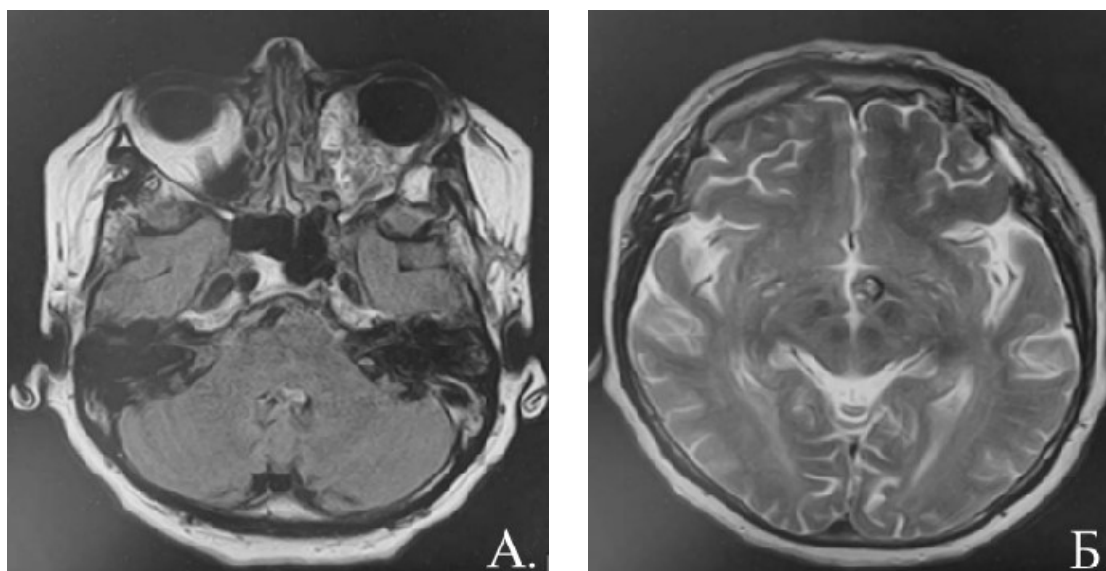


Рисунок 34 - Магнитно-резонансная томография с контрастным усилением, аксиальная проекция в режиме FLAIR (а) и T2 (б): а — КВМ вершины орбиты с распространением в кавернозный синус слева; б — КВМ в области медиальных отделов таламуса слева, неоднородно накапливает контрастное вещество

В январе 2020 года пациентка была оперирована в НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н.Н. Бурденко с помощью латеральной орбитотомии. В ходе операции была проведена резекция истонченных наружных отделов большого крыла основной кости слева. В верхнелатеральных отделах орбиты имелся грубый рубец, включавший надкостницу и прилежащие отделы жировой клетчатки. Выявлен дефект крыла основной кости в проекции верхней глазничной щели, через который выбухала опухоль из мышечной воронки. Образование темно-красного цвета занимала 2/3 мышечной воронки и распространялось кзади в область верхней глазничной щели. Образование отделено от тканей орбиты, заднего полюса глазного яблока, от твердой мозговой оболочки в области верхней глазничной щели и удалено узлом диаметром около 3 см. Произведена пластика дефекта основания черепа перемещенным лоскутом надкостницы.

По данным биопсии - кавернозная венозная мальформация.

При осмотре на пятые сутки после операции отмечались отек век, умеренное раздражение глаза и признаки кератопатии. Экзофтальм отсутствовал, однако наблюдалась пульсация глазного яблока. Острота зрения левого глаза составляла

0,1, поле зрения было сужено в височной половине. Глазодвигательные нарушения не претерпели изменений. Пациентке была назначена терапия кератопротекторами. Через четыре месяца при осмотре было зафиксировано выстояние левого глаза на 4 мм, репозиция глазного яблока затруднена, умеренная инъекция сосудов левого глаза, небольшой хемоз в области внутреннего угла глаза. Острота зрения составила 0,9, дефекты в поле зрения отсутствовали. Глазодвигательные нарушения и состояние глазного дна оставались без изменений. В связи с рецидивом заболевания в октябре 2020 года произведено удаление орбитокраниальной КВМ слева. Был выполнен супраорбитальный доступ с включением боковой стенки орбиты. В орбите за глазным яблоком и медиальнее зрительного нерва выявлена серо-бордовое образование с плотной капсулой. Образование отделено от зрительного нерва, тканей орбиты и удалено.

При осмотре на пятые сутки экзофтальм не наблюдался. Отмечалась пульсация глазного яблока. Зрительные и глазодвигательная функции оставались без динамики. Через три месяца после операции пациентка отметила появление уплотнения в области нижнего века. При осмотре был выявлен левосторонний энофтальм 2 мм, пульсация глазного яблока, полуптоз, деформация век и незначительная инъекция конъюнктивы. В нижнемедиальном отделе нижнего века пальпировалось мягкое образование. Острота зрения составляла 0,9; поле зрения было в норме. Движение глазного яблока было ограничено кнаружи на 2 балла, в остальных направлениях - в полном объеме. Глазное дно оставалось без изменений. По данным МРТ головного мозга с контрастным усилением выявлялись небольшие остатки опухоли в левой орбите. КВМ левого таламуса не демонстрировала динамики. Принято решение о продолжении динамического наблюдения.

При контрольном осмотре в октябре 2024 года (через 48 месяцев после последнего удаления КВМ) зрительные функции оставались в пределах нормы, отмечалось незначительное ограничение движения левого глаза в латеральном направлении. Сохранялась недостаточность V нерва слева. Данные МРТ не выявили признаков продолженного роста КВМ.

Таким образом, клиническое наблюдение демонстрирует сложный и

продолжительный процесс лечения КВМ с интракраниальным распространением. Несмотря на первоначальное улучшение после многократных хирургических вмешательств, полностью остановить рецидивирующий характер заболевания не удалось. Важным аспектом является многолетний анамнез пациентки, начало заболевания в детском возрасте и чередование длительных периодов ремиссии с активным ростом образования. Рецидивирование образования по всей видимости было связано с неполным удалением КВМ.

Стабилизация состояния пациентки в течение последних четырех лет подтверждается данными офтальмологических осмотров и результатами нейровизуализации. Также обращает на себя внимание сочетание КВМ вершины орбиты и наличие вероятнее КВМ в области медиальных отделов таламуса.

У двух других пациенток после первичного удаления КВМ отмечалось увеличение размеров остаточного образования по данным нейровизуализационных исследований через 30 месяцев (у одной пациентки) и 48 месяцев (у второй пациентки).

Клинически у одной из пациенток наблюдалось прогрессирование экзофтальма (с 5 до 9 мм), периодические кровоизлияния под конъюнктиву и головные боли. Зрительные функции оставались в норме, однако отмечалось нарушение функции III, V и VI нервов справа, сохранившийся после первой операции. На глазном дне наблюдался отек диска зрительного нерва.

В ходе повторного оперативного вмешательства производился разрез мягких тканей по старому рубцу. Сформирован и удален старый супраорбитальный костный лоскут. КВМ была грубо спаяна с тканями орбиты в области верхней и нижней глазничных щелей. Подход к мышечной воронке орбиты осуществлялся между фиброзно измененными верхней и латеральной прямыми мышцами через рубцово измененную орбитальную клетчатку. Выявлено новообразование, заполнявшее мышечную воронку, с гладкой капсулой темно-синего цвета, распространявшееся от смещенного кпереди глазного яблока в верхнюю и нижнюю глазничные щели экстрадурально. Капсула новообразования была тесно связана с

рубцово измененными тканями орбиты. При отделении КВМ от окружающих тканей произошло нарушение целостности капсулы с выходом содержимого в виде старой гематомы. В полости орбиты обнаружена солидная часть серовато-красного цвета в области нижней глазничной щели, переходящая в капсулу. Произведено разделение и удаление по частям солидной части и капсулы вместе с петрификатом диаметром около 1 см. Образование удалено под контролем нейрофизиологического мониторинга.

В послеоперационном периоде офтальмологическая симптоматика проявлялась в виде частичного регресса экзофтальма (до 5 мм). Зрительные и глазодвигательные функции, включая грубый парез III и VI нервов, оставались без изменений. Также сохранялась недостаточность V нерва. По данным МРТ после повторной операции достоверных признаков наличия остаточного образования выявлено не было.

При повторном осмотре в декабре 2024 года офтальмологическая картина не претерпела изменений. Данные МРТ не показали признаков продолженного роста.

Еще у одной пациентки рецидив проявлялся постепенным снижением зрительных функций. При офтальмологическом обследовании: острота зрения снизилась с 0,8 до 0,1, поле зрения осталось сохраненным в носовой половине, выявлена центральная скотома, нарушение цветового зрения, побледнение диска зрительного нерва на глазном дне, ранняя стадия зрительных нарушений и умеренно выраженная степень. Энофтальм 2 мм. После первичной операции, выполненной в марте 2020 года, развилось нарушение функции III, V, VI нервов, сохранявшийся в течение 48 месяцев. Пациентке было выполнено повторное эндоскопическое трансназальное удаление. Описание оперативного вмешательства: под контролем эндоскопа произведена санация и анемизация полости носа. Удалена средняя носовая раковина справа. Удалены задние отделы решетчатого лабиринта и осуществлен доступ к правой орбите. Выполнен линейный разрез периорбиты, в области мышечной воронки обнаружена опухоль. Она удалена с помощью кюретки и опухолевых кусачек. Достигнуто тотальное

удаление опухоли. Гемостаз осуществлялся монополярной коагуляцией и гемостатической губкой. В полость носа установлены два эластичных тампона.

После операции отмечено улучшение зрительных функций с умеренных до начальных проявлений. Нарушение функции III, V, VI черепных нервов сохранялся. Однако, по данным МРТ, нельзя исключить наличие остатков КВМ.

4.5 Резюме по хирургическому лечению кавернозных венозных мальформаций

Таким образом, хирургическое удаление орбитокраниальных и орбитальных кавернозных мальформаций представляет собой сложную и деликатную задачу, требующую от хирурга не только превосходного знания анатомии орбитальной области, но и исключительной внимательности и осторожности на каждом этапе операции.

Интраоперационная оценка микрососудистой архитектуры приобретает первостепенное значение, поскольку позволяет минимизировать риск ишемических осложнений, в частности, необратимой потери зрения. Не менее важным является атравматичное манипулирование с зрительным нервом, особенно у пациентов с уже имеющимися зрительными нарушениями, где даже минимальное воздействие может привести к необратимому ухудшению.

Что касается глазодвигательных функций в наблюдениях, когда мальформация локализована в передних отделах орбиты, прогноз для сохранения глазодвигательных функций, как правило, более благоприятный, поскольку часто удается избежать манипуляций вблизи глазодвигательных нервов. Однако, распространение мальформации в более глубокие отделы, такие как зрительный канал, верхняя глазничная щель и кавернозный синус, существенно повышает риск повреждения этих нервов и требует от хирурга высочайшего мастерства и сложной хирургической техники для отделения КВМ от нервных стволов.

В заключение, успешное удаление кавернозной мальформации орбиты возможно только при комплексном подходе, включающем предоперационное

планирование с учетом локализации, распространения образования, размера, индивидуальных анатомических особенностей, микрохирургическую технику, направленную на максимальное сохранение функционально важных структур, и постоянный интраоперационный мониторинг для предотвращения потенциальных осложнений. Только такой подход позволит добиться оптимальных результатов лечения.

Глава 5 Динамика офтальмологической симптоматики после хирургического лечения у пациентов с орбитокраниальными, орбитальными кавернозными венозными мальформациями

5.1 Динамика офтальмологической симптоматики у пациентов с орбитокраниальными КВМ (I группа)

5.1.1 Динамика офтальмологической симптоматики в I группе в раннем послеоперационном периоде

Динамика офтальмологической симптоматики в раннем послеоперационном периоде (7 сутки после операции) изучена у 66 пациентов.

Динамика зрительных функций

Улучшение зрительных функций было отмечено у 14 пациентов (21,2%). При этом, у 12 из них зрение полностью восстановилось: у 10 пациентов от начальных нарушений, у одного – от умеренных, и у одного от выраженных зрительных расстройств, наблюдавшихся до операции. Положительная динамика от умеренно выраженных зрительных нарушений до начальных выявлена у двух пациентов. У всех пациентов с улучшением или восстановлением зрительных функций наблюдалась ранняя стадия заболевания.

Без динамики зрительные функции в раннем послеоперационном периоде остались у 36 пациентов (54,6%): из них у 23 зрение до операции было в норме, у 2 наблюдались начальные зрительные нарушения, у 9 - умеренные, и у 2 - выраженные. У 9 пациентов была ранняя стадия, у 4 - поздняя.

У 16 пациентов (24,2%) отмечено ухудшение зрительных функций. У трех острота зрения снизилась с 1,0 до 0,7, 0,1 и 0,08. В поле зрения были соответствующие изменения в виде: сужения на цвета в височной половине; выпадения на цвета в нижней половине и центральной скотомой; неправильного концентрического сужения, выпадения нижне-носового квадранта, центральной

скотомой. У четырех пациентов зрение ухудшилось с 0,5 (n=2) и 0,4 (n=2) до практической слепоты. Слепота развилась у 9 из 16 пациентов: в двух случаях зрение было изначально нормальным, в одном - начальные нарушения, в двух - умеренные, и в четырех - выраженные.

Клиническое наблюдение 6

Пациентка П-ва, 51 год. Диагноз при поступлении: краниоорбитальное новообразование слева. Из анамнеза известно, что 3 месяца назад стала отмечать снижение зрения на левый глаз. Признаки объемного образования в области вершины левой орбиты выявлены по результатам КТ и МРТ головного мозга от 06.12.2022 года. Направлена на консультацию к нейрохирургу в НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н.Н. Бурденко. Рекомендовано микрохирургическое удаление образования в связи с его воздействием на зрительный нерв и необходимостью гистологической верификации.

Данные офтальмологического осмотра: острота зрения левого глаза - 0,05. Поле зрения слева сужено в височной половине, нарушено центральное зрение (периметрия) (Рисунок 35). Офтальмоскопия выявила признаки начальной атрофии диска зрительного нерва слева. Правый глаз клинически здоров.

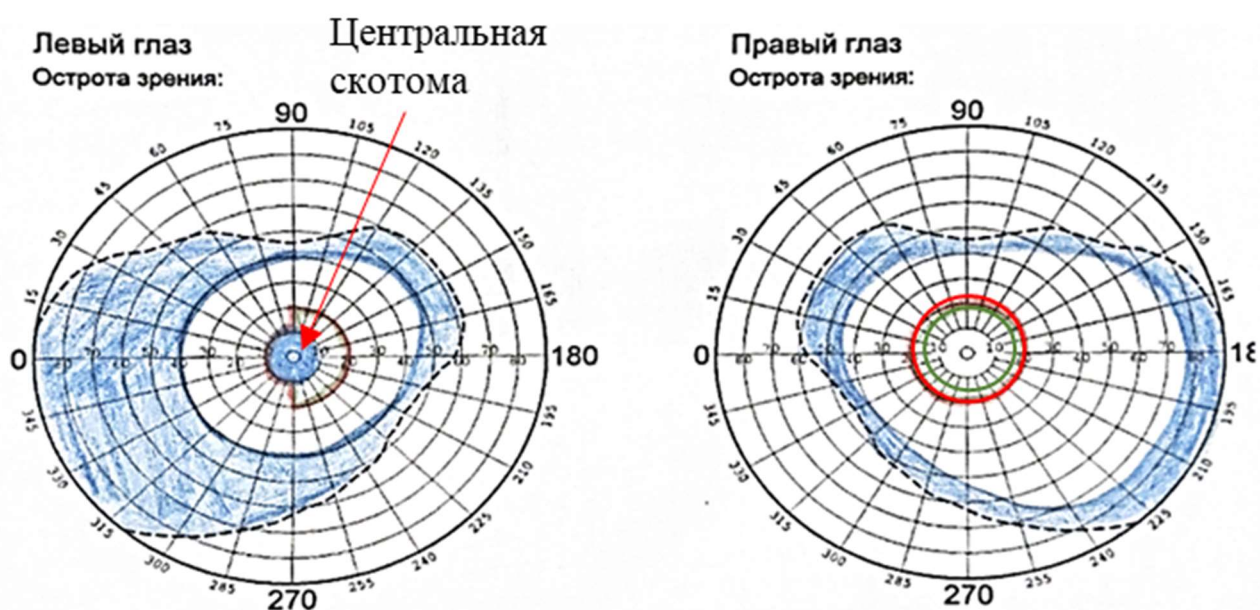


Рисунок 35 - Кинетическая периметрия: правый глаз – поле зрения в норме, левый глаз - сужение на все цвета в височной половине, центральная скотома

Пациентке было выполнено оперативное вмешательство - удаление КВМ вершины орбиты с распространением в полость черепа через ВГЩ и зрительный канал с использованием супраорбитального доступа.

Описание операции: выполнен разрез мягких тканей в левой лобно-височной области, сформирован и удален супраорбитальный костный лоскут. Произведен разрез ТМО для выведения ликвора. Резецированы крылья основной кости, открыты ВГЩ, ЗК. Далее рассечена надкостница орбиты. Вход в мышечную воронку осуществлен между латеральной и верхней прямыми мышцами. В области ВГЩ и зрительного канала выявлено образование темно-красного цвета, образование отделено от глазодвигательного, носоресничного, зрительного нервов и удалено узлом диаметром около 2 см. Выполнено ушивание ТМО, дефект основания черепа закрыт лоскутом надкостницы, установлен дренаж, костный лоскут возвращен и зафиксирован, наложены швы на мягкие ткани.

Биопсия: 9121/0 Кавернозная гемангиома.

На 7 сутки после операции отмечено восстановление зрительных функций левого глаза. Острота зрения слева составила 1,0, при проведении кинетической периметрии границы поля зрения не изменены на все цвета. Развились выраженные глазодвигательные нарушения 4 степени, полуптоз верхнего века и мидриаз на стороне поражения, снижение чувствительности роговицы, обусловленные нарушением функции глазодвигательного, отводящего и тройничного нервов слева. При контрольном осмотре через 9 месяцев: острота зрения слева оставалась на уровне 1,0. Автоматическая статическая периметрия не выявила дефектов в поле зрения. Глазодвигательные нарушения практически полностью регрессировали, однако признаки недостаточности глазодвигательного нерва в виде вялой прямой и содружественной реакции зрачка на засвет и мидриаза сохранились. Чувствительность роговицы оставалась сниженной.

Таким образом, в представленном клиническом наблюдении отмечено восстановления зрения после выраженных зрительных нарушений, находящихся на ранней стадии заболевания.

Динамика данных офтальмоскопии

При офтальмоскопии у 20 из 24 пациентов с нормальным глазным дном до хирургического вмешательства, после него состояние осталось прежним. У 4 пациентов после операции развилась окклюзия центральной артерии сетчатки в виде начальной (n=2) и выраженной (n=2) атрофии зрительного нерва, в макулярной области отек и ишемия сетчатки, наблюдался феномен «вишневой косточки» (Рисунок 36).

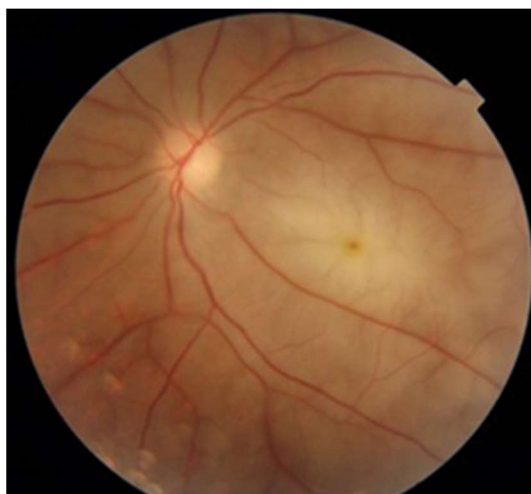


Рисунок 36 - Глазное дно: диск зрительного нерва с побледнением, в макулярной области симптом «вишневой косточки», отек и ишемия в центральной области сетчатки

Офтальмоскопических изменений в ранний послеоперационный период не выявлено у 20 пациентов с начальной и у 9 с выраженной атрофией зрительного нерва. У 4 из 9 пациентов с выраженной атрофией зрительного нерва непосредственно после операции развилась слепота, что, вероятно, обусловлено нарушением кровоснабжения зрительного нерва. Это можно объяснить тем, что при далеко зашедших зрительных расстройствах компенсаторные возможности исчерпаны, и повреждение зрительного нерва провоцирует устойчивый сосудистый спазм, препятствующий нормальному кровотоку в нем.

Среди 11 пациентов, у которых до хирургического вмешательства наблюдался отек диска зрительного нерва, в пяти случаях произошел его регресс. У пяти других пациентов отек зрительного нерва остался без изменений. У одного пациента, помимо сохраняющегося отека диска зрительного нерва, была

обнаружена начальная атрофия и ишемические изменения сетчатки с характерным симптомом «вишневой косточки» в макулярной области.

Клиническое наблюдение 7

Пациент Б-в, 62 года. Находился на стационарном лечении в ФГАУ «НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н.Н. Бурденко» с 18.12.2023 по 21.12.2023 с диагнозом: краниоорбитальная кавернозная венозная мальформация справа. Пациент обратился с жалобами на двоение в глазах при взгляде в стороны и вверх, возникшее в июне 2022 года. МРТ и КТ от 07.09.2023 выявили объемное образование в области вершины правой орбиты, предположительно кавернозную венозную мальформацию (Рисунок 37).

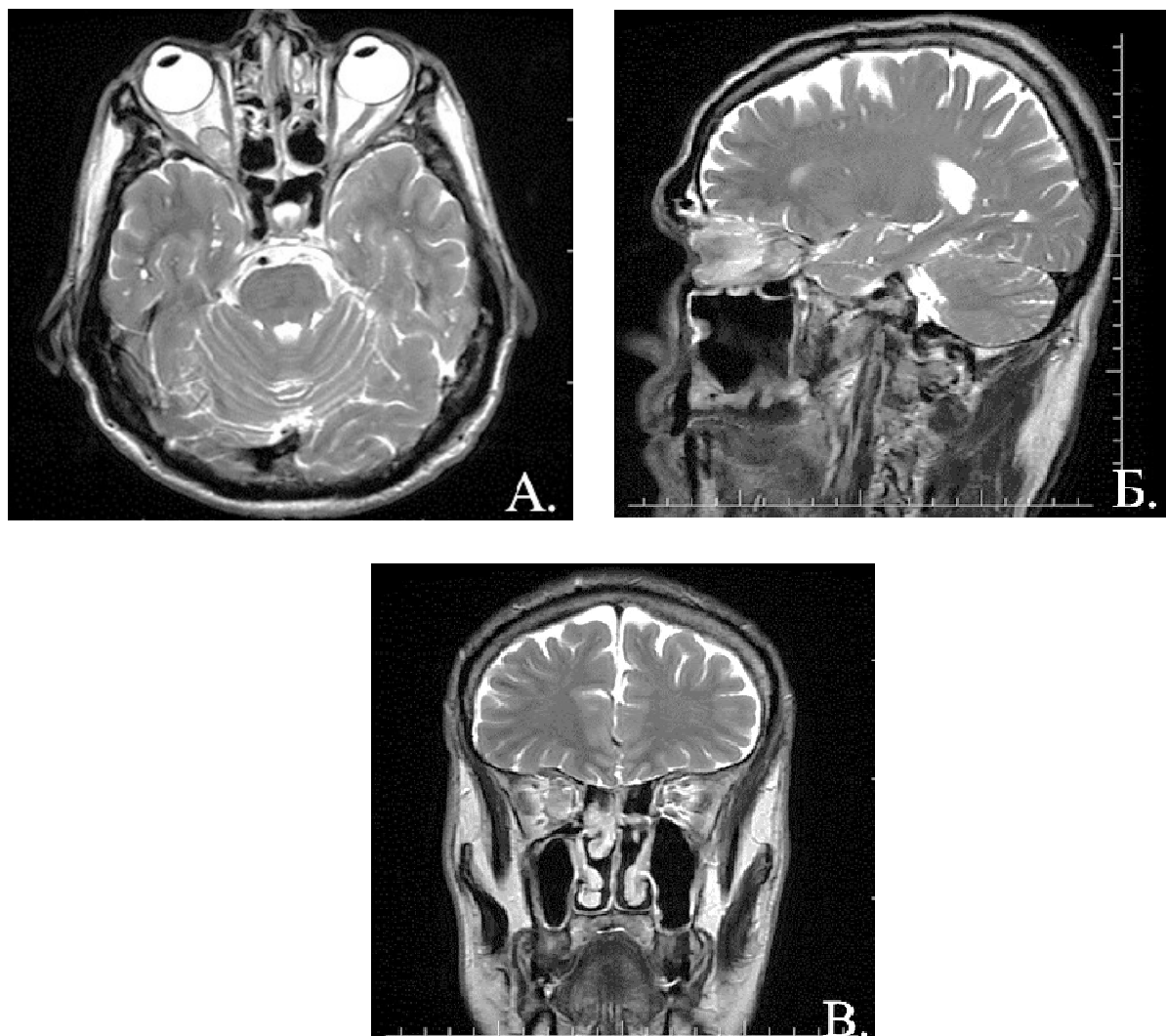


Рисунок 37 - МРТ головного мозга с контрастным усилением, режим T2. Кавернозная венозная мальформация вершины правой орбиты, смещающая зрительный нерв кверху: А- аксиальная проекция, Б- сагиттальная проекция, В- фронтальная проекция

Направлен в НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н.Н. Бурденко для микрохирургического удаления КВМ.

При офтальмологическом обследовании: острота зрения на оба глаза 1,0, поле зрения в норме (кинетическая периметрия). При осмотре: правое глазное яблоко незначительно отклонено кнаружи и книзу. Экзофтальм справа 2мм. Выстояние глазного яблока справа 15мм, слева 13 мм. Зрачки равны, реакция на свет удовлетворительная. Движения глазных яблок не ограничены (Рисунок 38). Корнеальные рефлексы сохранены. Нормальное глазное дно (Рисунок 39).

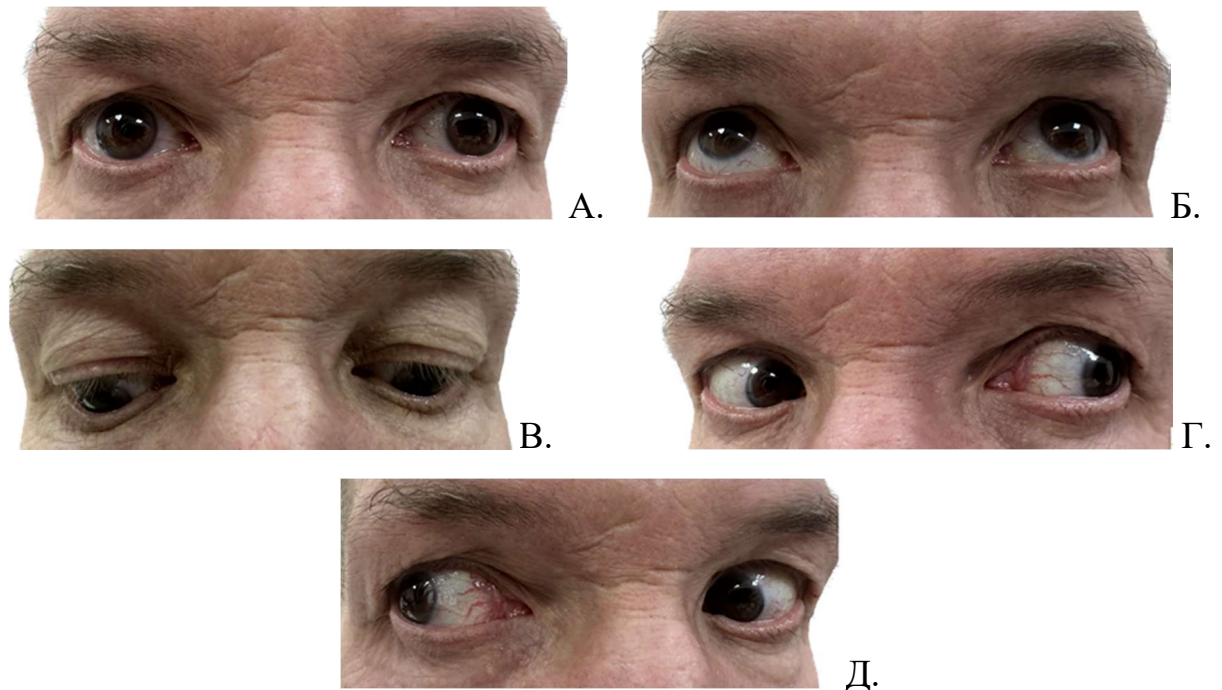


Рисунок 38 - Внешний вид пациента перед операцией (А-Д. – движения глазных яблок в различных направлениях)

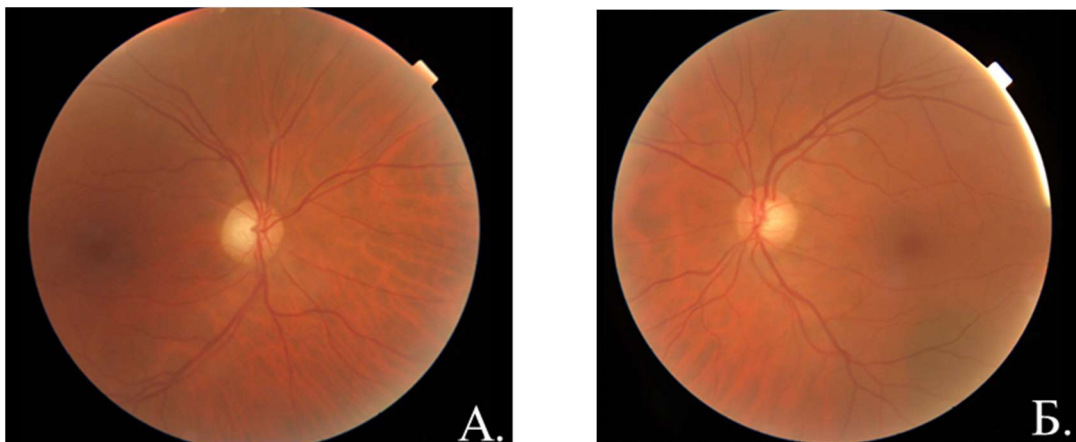


Рисунок 39 - Глазное дно: А - правый глаз, Б - левый глаз. Диск зрительного нерва розовый, границы четкие, сосуды без особенностей.

Таким образом, были выявлены признаки объемного образования правой орбиты без признаков воздействия на зрительный нерв. Глазодвигательная функция сохранена. Двоение было обусловлено небольшим смещением правого глазного яблока.

21 декабря 2023 года была выполнена микрохирургическая операция по удалению краниоорбитального новообразования справа, с последующей реконструкцией дефекта основания черепа сложным аутооттрансплантатом.

Описание операции: выполнен разрез мягких тканей в правой лобно-височной области, отслоена височная мышца. Сформирован и удален супраорбитальный костный лоскут. Разрез ТМО для выведения ликвора. Экстрадурально резецированы крылья основной кости, открыты верхняя, нижняя глазничные щели и передняя треть крыши и боковой стенки зрительного канала. Произведен разрез надкостницы латеральных отделов орбиты. Вход в мышечную воронку между латеральной и верхней прямыми мышцами, удалено образование (около 2 см) серовато-красного цвета, распространявшееся в верхнюю глазничную щель и зрительный канал, смещавшее зрительный нерв медиально и которое было отделено от отводящего, глазодвигательного нервов, ресничных нервов, верхней глазничной вены, глазной артерии и центральной артерии сетчатки. Дефект ТМО ушит, пластика дефекта основания черепа надкостнично-апоневротическим лоскутом с герметизацией фибрин-тромбиновым клеем. Костный лоскут фиксирован, наложены швы на мягкие ткани.

Результат гистологического исследования (регистрационный номер: O05957_23-1, от 27.12.2023) кавернозная гемангиома.

При осмотре на 5 сутки после операции: острота зрения правого глаза равна нулю, острота зрения левого глаза - 1,0, поле зрения левого глаза - не изменено на все цвета (кинетическая периметрия). При осмотре - энофтальм справа 2мм (выстояние глазного яблока справа 15 мм, слева 17 мм). Правое глазное яблоко пульсирует, отклонено кнаружи и несколько кверху. Правая глазная щель уже левой за счет отека век. Смыкание век полное. Корнеальные рефлексы: справа и слева в норме.

Оценка движения правого глаза выявила наружную офтальмоплегию (Рисунок 40). Движения левого глаза в полном объеме.

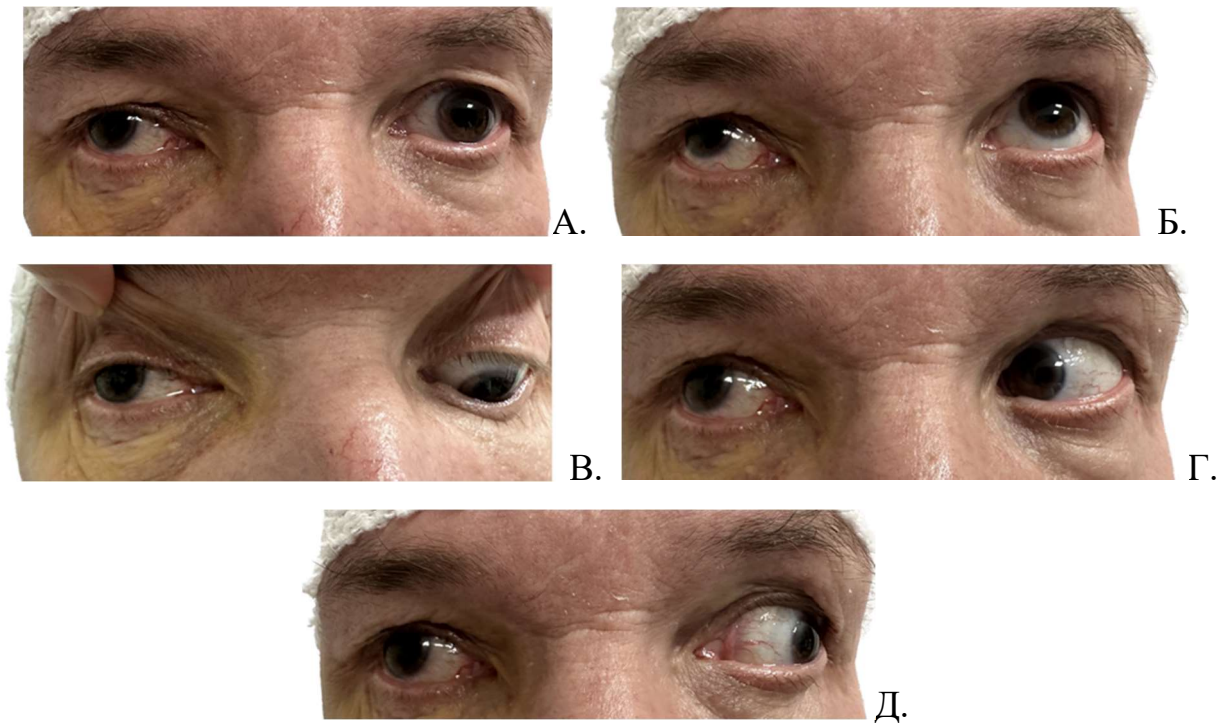


Рисунок 40 – Внешний вид пациента на 7-е сутки после операции (А-Д. – движения глазных яблок в различных направлениях)

Диаметр зрачков: справа (неправильной формы) шире, чем слева. Прямая и содружественная реакция зрачка на свет правого глаза отсутствовала, левого глаза прямая была удовлетворительная и отсутствовала содружественная.

Глазное дно: справа - диск зрительного нерва с побледнением, границы четкие, артерии резко сужены, в центральной области отек и ишемия сетчатки, в макулярной симптом «вишневой косточки» (Рисунок 41); слева - диск зрительного нерва розовый, границы четкие, сосуды без особенностей.

Таким образом, в раннем послеоперационном периоде развился правосторонний амавроз, обусловленный окклюзией центральной артерии сетчатки. Помимо этого, развились выраженные глазодвигательные нарушения, обусловленные травматизацией глазодвигательного и отводящего нервов.

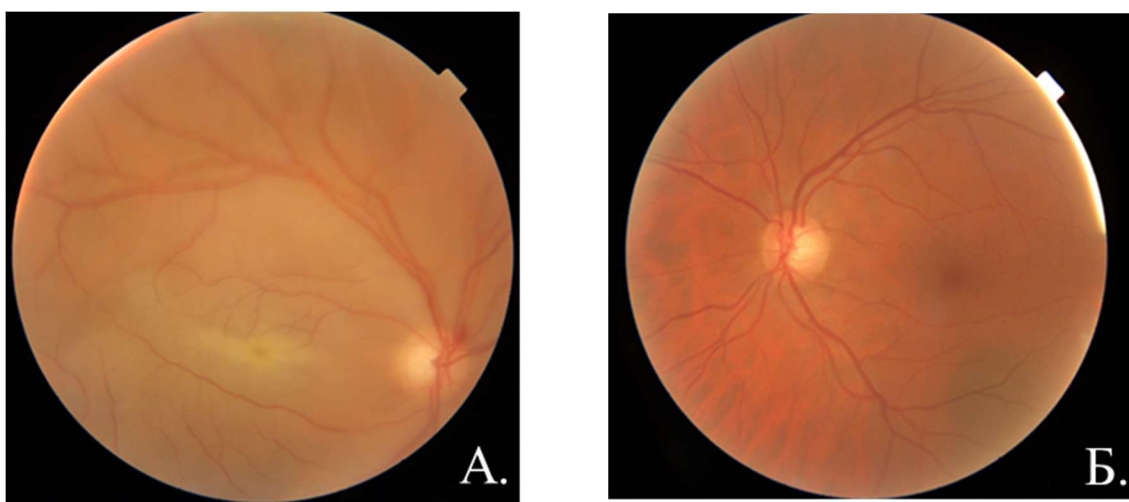


Рисунок 41- Глазное дно: А. диск зрительного справа с побледнением, границы четкие, артерии резко сужены, ишемия периферической сетчатки, в макулярной области симптом «вишневой косточки», Б. диск зрительного нерва слева розовый, границы четкие, сосуды без особенностей

Анализ динамики зрительных функций в зависимости от стадии зрительных нарушений

При оценке динамики зрительных функций в зависимости от стадии зрительных нарушений до операции были выявлены различия (Рисунок 42).

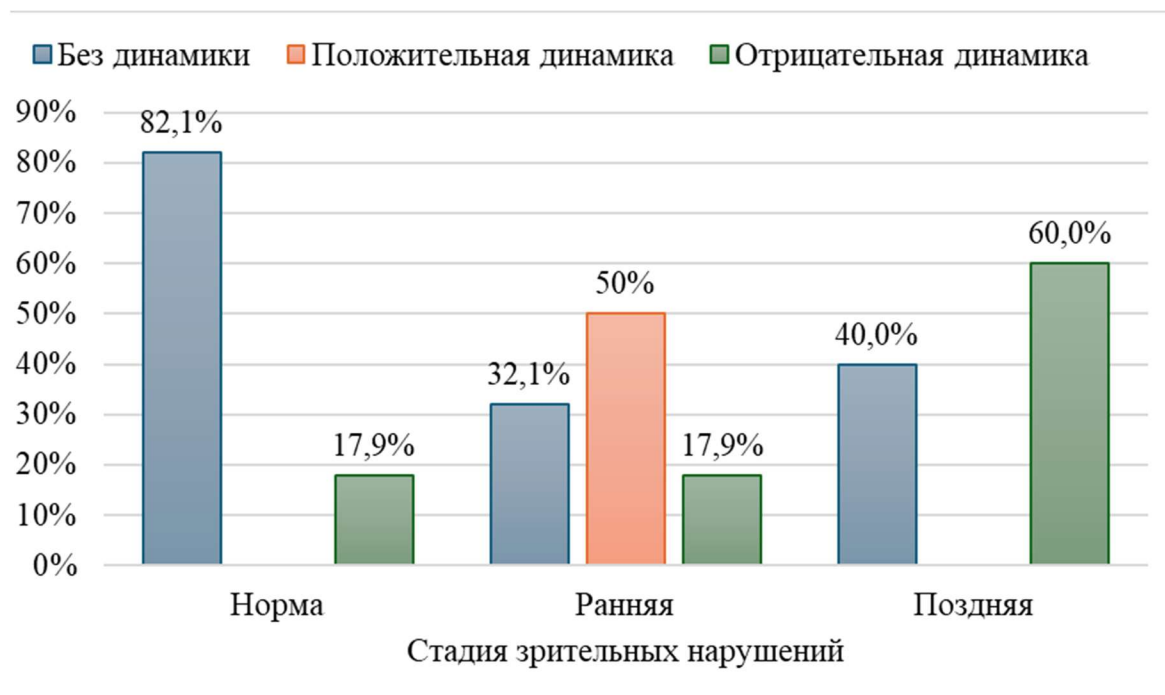


Рисунок 42 – Динамика зрительных функций в зависимости от стадии зрительных нарушений до операции

При нормальных зрительных функциях до операции доля пациентов без динамики значительно превышает – 82,1% долю пациентов с отрицательной динамикой – 17,9% ($p \leq 0,01$). При ранней стадии доля пациентов с положительной динамикой – 50% превышает долю пациентов с отрицательной динамикой – 17,9% ($p \leq 0,05$). При поздней стадии отрицательная динамика значимо выше – 60% доли без динамики – 40% ($p \leq 0,05$) и отсутствующей доли положительной динамики ($p \leq 0,05$) (Таблица 10).

Таблица 10 - Динамика зрительных функций в раннем послеоперационном периоде в зависимости от стадии зрительных расстройств

Стадия	Динамика			p – уровень значимости (критерий Хи-квадрат)
	Без динамики	Положительная динамика	Отрицательная динамика	
Норма	23	0	5	$p \leq 0,01$
	82,1%	0,0%	17,9%	
Ранняя	9	14	5	$p \leq 0,05$
	32,1%	50,0%	17,9%	
Поздняя	4	0	6	$p \leq 0,05$
	40,0%	0,0%	60,0%	
Всего	36	14	16	

Улучшение наблюдалось у 14 пациентов, причем в большинстве случаев (12 из 14) это привело к восстановлению зрения до нормы у пациентов на ранней стадии заболевания. Таким образом, своевременная диагностика и хирургическое лечение могут иметь решающую роль в улучшении зрительных функций у пациентов с ранней стадией зрительных нарушений. У пациентов с поздней стадией зрительных расстройств динамика наименее благоприятная.

Динамика зрительных функций в зависимости от удаления мальформации из области зрительного канала представлена в таблице 11.

Таблица 11 – Динамика зрительных функций в зависимости от удаления КВМ из зрительного канала

Удаление кавернозной венозной мальформации	Динамика зрительных функций		
	Без динамики	Положительная динамика	Отрицательная динамика
Без удаления из зрительного канала	27	5	4
	75,0%	13,9%	11,1%
С удалением из зрительного канала	9	9	12
	30,0%	30,0%	40,0%
p – уровень значимости (критерий Хи-квадрат)	0,003	0,111	0,006

Анализ изменений зрительных функций после удаления мальформации из зрительного канала показал, что ухудшение зрения наблюдается достоверно чаще, чем в случаях, когда мальформация не удалялась из зрительного канала ($p \leq 0,01$). Для анализа использовался критерий Хи-квадрат Пирсона.

Из девяти пациентов, у которых отмечена послеоперационная потеря зрения, в восьми случаях хирургическое вмешательство было направлено на удаление мальформации из зрительного канала. Анализ этих наблюдений показал, что у шести пациентов наблюдалась поздняя стадия зрительных расстройств, в то время у двоих было нормальное зрение до операции.

Таким образом, у всех пациентов с поздней стадией зрительных расстройств в совокупности с удалением мальформации из зрительного канала после операции наблюдалось ухудшение зрительных функций до слепоты ($p < 0,05$). В то время как, у пациентов с ранней стадией заболевания и распространением мальформации в зрительный канал более вероятен положительный исход в плане восстановления зрительных функций. Следовательно, на ухудшение зрительных функций больше влияет стадия зрительных нарушений.

Также нашей задачей было оценить динамику зрительных функций в зависимости от хирургического доступа. Анализ показал, что при латеральной орбитотомии доля пациентов без динамики – 69,6% превышает долю пациентов с отрицательной – 17,4% и с положительной – 13% динамикой ($p \leq 0,01$). При

остальных видах доступа доля пациентов без динамики, с положительной динамикой и с отрицательной динамикой – значимо не отличалась ($p>0,05$) (Рисунок 43).

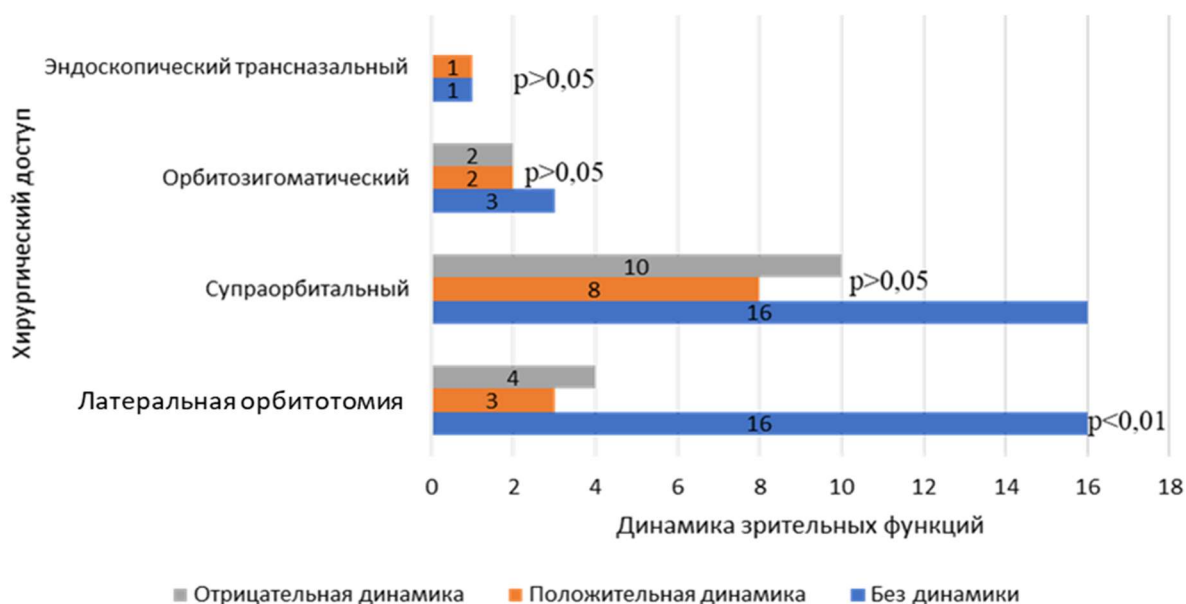


Рисунок 43 – Динамика зрительных функций в зависимости от хирургического доступа

Размер образования также не влиял на отрицательную динамику зрительных функций при удалении кавернозной венозной мальформации (Рисунок 44).

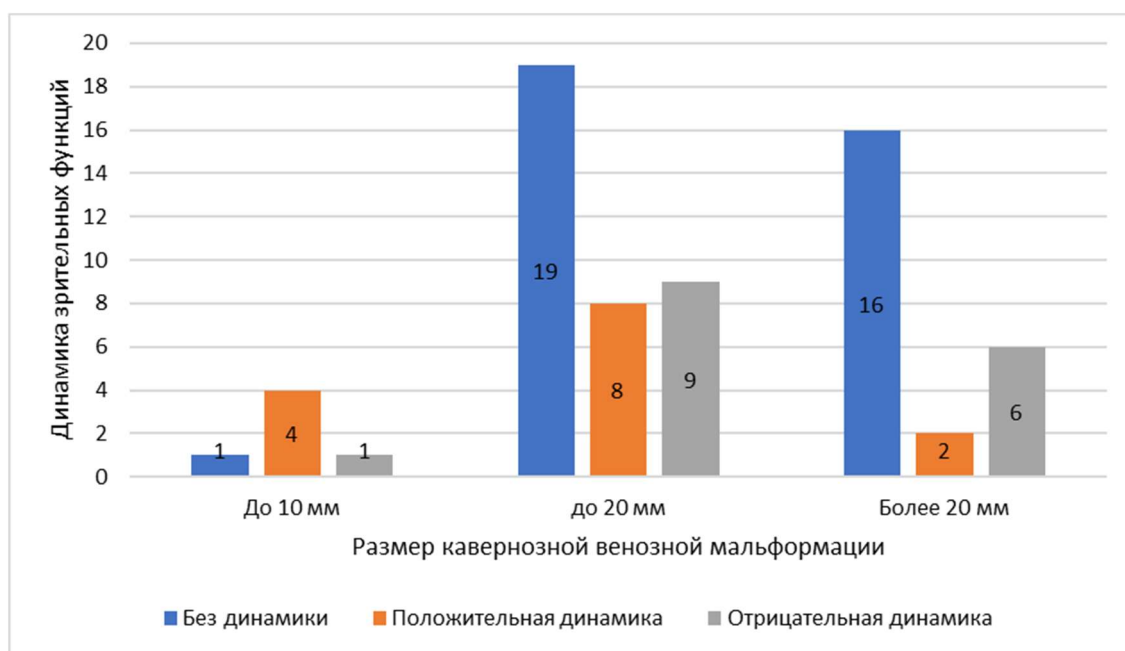


Рисунок 44 – Динамика зрительных функций в зависимости от размера кавернозной венозной мальформации

Таким образом, при размере мальформации до 10 мм доля положительной и отрицательной динамики значимо не различалась ($p > 0,05$). При размере до 20 мм доля пациентов без динамики – 52,8% преобладала над пациентами с отрицательной – 25% ($p \leq 0,05$) и положительной динамикой – 22,2% ($p \leq 0,05$). При размере более 20 мм доля пациентов без динамики – 66,7% значительно превышает долю пациентов с положительной – 8,3% ($p \leq 0,01$) и отрицательной динамикой – 25% ($p \leq 0,01$).

Динамика глазодвигательной функции

В раннем послеоперационном периоде у 42 пациентов (63,6%) отмечено ухудшение глазодвигательной функции. В большинстве наблюдений (31 пациент) это было обусловлено поражением отводящего и/или глазодвигательного нервов, что проявлялось выраженными нарушениями вплоть до тотальной офтальмоплегии ($n=16$). Офтальмологическая картина включала отклонение глазного яблока ($n=18$), стойкую диплопию при попытке движения глаза в сторону пораженного нерва; исключительно при парезе глазодвигательного нерва ($n=30$) наблюдали птоз или полуптоз верхнего века у 28 пациентов, мидриаз, вялую прямую и содружественную реакцию зрачка на засвет с пораженной стороны у 30 пациентов. Изолированное поражение VI нерва было у одного пациента, которое проявлялось выраженным отклонением глазного яблока кнутри и отсутствием движения глаза кнаружи.

Травматизация глазодвигательного и отводящего нервов при удалении КВМ явилось наиболее частой причиной, особенно когда мальформация распространялась в ВГЩ у 26 пациентов, у 4 после удаления образования из ЗК, и у одного пациента только из вершины орбиты. У 25 пациентов поражение III и VI черепных нервов сопровождалось вовлечением V нерва, что проявлялось снижением или полной утратой чувствительности роговицы.

У 11 пациентов причиной глазодвигательных нарушений стало поражение экстраокулярных мышц, проявлявшееся умеренным ограничением подвижности глазного яблока во всех направлениях или неполным отведением глаза к внутренней или наружной спайке век.

Состояние 18 пациентов осталось без изменений: у 14 с исходно нормальной глазодвигательной функцией, у трех с незначительными нарушениями, и у одного с выраженными.

У 6 пациентов отмечено восстановление движения глаза от минимальных глазодвигательных нарушений до операции.

Динамика выстояния глазных яблок

В ранний послеоперационный период у 14 пациентов наблюдался частичный регресс экзофтальма, у 25 - полное восстановление нормального положения глазных яблок. В 6 наблюдениях отмечен энофтальм в пределах 1-2 мм. У 14 пациентов изменений в положении глазного яблока не зафиксировано (у 5 не было экзофтальма до операции, у 9 был в пределах 1-2 мм), у 7 экзофтальмометрия не выполнялась из-за значительного послеоперационного отека век.

У 7 пациентов обнаружена пульсация глазного яблока, вызванная передаточной пульсацией головного мозга на глазное яблоко через дефект костной стенки.

5.1.2 Динамика офтальмологической симптоматики у пациентов после удаления орбитокраниальных КВМ (I группа) в отдаленном послеоперационном периоде

Оценка офтальмологической симптоматики в отдаленном послеоперационном периоде была проведена у 34 пациентов. Срок наблюдения варьировался от 3 до 117 месяцев (медиана 13 месяцев).

Положительная динамика зрительных функций была у троих пациентов, в сравнении с ранним послеоперационным периодом. У двух пациентов острота зрения повысилась с 0,2 и 0,4 до 0,8, дефекты в поле зрения частично регрессировали, что позволило констатировать переход от умеренных зрительных нарушений к начальным. У третьего пациента произошло восстановление зрения от начальных зрительных нарушений, наблюдавшихся в раннем послеоперационном периоде.

У 31 пациента (91,2%) зрительные функции оставались без динамики: у 19

зрение было в норме в раннем послеоперационном периоде, у одного наблюдались начальные зрительные нарушения, у одного - умеренные, у двух – выраженные, и у восьми пациентов сохранялась слепота.

При проведении офтальмоскопического обследования, среди 12 пациентов с начальной атрофией зрительного нерва, у 8 не было зафиксировано какой-либо динамики, у 4 пациентов с развитием слепоты непосредственно после операции начальная атрофия зрительного нерва в отдаленный послеоперационный период перешла в выраженную. У всех 13 пациентов с изначально нормальным состоянием глазного дна, изменений не было. У 2 пациентов с отеком зрительного нерва наблюдался его регресс. У 7 пациентов сохранилась выраженная атрофия зрительного нерва.

Состояние глазодвигательной функции оставалось без динамики у 10 пациентов (29,4%). У шести из них нарушений в движениях глаз не наблюдалось сразу после операции, у двух же оставались нарушения 4 степени, проявляющиеся в выраженном ограничении подвижности глазного яблока во всех направлениях (более 12 баллов), птоз у одной пациентки сохранялся, у другой регрессировал, у обеих сохранялась вялая прямая и содружественная реакция зрачка на засвет. У двух пациентов наблюдались нарушения 1 степени за счет поражения экстраокулярных мышц, которые также не изменились.

Положительная динамика глазодвигательной функции выявлена у 24 пациентов (70,6%). У 12 наблюдалось полное восстановление глазодвигательной функции по сравнению с ранним послеоперационным периодом: у четырех из них изначально отмечались нарушения 1 степени, у пяти – 2 степени, у трех – 4 степени. Улучшение движения глаза зафиксировано у 12 пациентов: у четырех – с 2 до 1 степени, у восьми – с 3 и 4 до 1 степени. Полный регресс птоза отмечен у четырех пациентов, частичный – у шести, у одного пациента птоз сохранялся, несмотря на улучшение глазодвигательной функции.

Из 20 пациентов с ослабленным или отсутствующим корнеальным рефлексом в раннем послеоперационном периоде у восьми восстановилась чувствительность роговицы, у девяти оставалось снижение чувствительности, у

трех отсутствие корнеального рефлекса осталось без изменений. У 5 пациентов были отмечены признаки нейротрофической кератопатии в виде мелкоточечных дефектов эпителия роговицы. Все пациенты с кератопатией получали кератопротекторную терапию.

Выстояние глазного яблока сохранялось без динамики по сравнению с ранним послеоперационным осмотром у 12 пациентов: у 10 выстояние глазных яблок было равным с обеих сторон, у 2 сохранялся экзофтальм в пределах 2 мм. Полный регресс экзофтальма – у 2 пациентов, развитие энофтальма выявлено у 18 пациентов, так же у 2 пациентов наблюдали увеличение экзофтальма на 4 мм, что было обусловлено рецидивированием КВМ.

5.1.3 Резюме по послеоперационному периоду у пациентов с орбитокраниальными кавернозными мальформациями (I группа)

В раннем послеоперационном периоде было проанализировано состояние 66 пациентов, при этом 3 пациента исключены из-за невозможности проведения обследования.

Таким образом, из 30 пациентов с нормальным зрением до операции, у 23 (76,7%) зрение сохранилось на прежнем уровне в раннем послеоперационном периоде. У 5 пациентов было отмечено ухудшение зрительной функции, в том числе у 2 из них наступила полная потеря зрения, вызванная окклюзией центральной артерии сетчатки.

Среди 39 пациентов, с нарушениями зрения до операции, у 14 наблюдалось улучшение (35,9%), из них у 12 зрение полностью восстановилось. Положительная динамика наблюдались исключительно у пациентов с ранней стадией заболевания. У 13 пациентов (33,3%) не было отмечено каких-либо изменений, и в большинстве наблюдений это были пациенты с умеренными либо выраженными зрительными нарушениями до операции (n=11). Ухудшение зрительных функций было зафиксировано у 11 человек (28,2%), у 7 из которых развилась слепота. Хирургический доступ и размер образования не влиял на отрицательную динамику зрительных функций. Ухудшение зрительных функций прежде всего определялось

локализацией КВМ, с учетом которой выбирался хирургический доступ, удалением мальформации из зрительного канала и стадией зрительных расстройств до операции.

В отдаленном послеоперационном периоде у 30 из 34 пациентов (88,2%) состояние зрения оставалось стабильным: у 19 зрение было в норме в раннем послеоперационном периоде, у одного наблюдались начальные зрительные нарушения, у одного - умеренные, у двух – выраженные, и у восьми пациентов сохранялась слепота.

В раннем послеоперационном периоде у 42 пациентов (63,6%) было отмечено ухудшение глазодвигательной функции. У 31 пациента обусловленное повреждением глазодвигательного и отводящего нервов, из них у 26 пациентов удаление мальформации проводилось из верхней глазничной щели.

У 18 пациентов (27,3%) глазодвигательная функция осталась без изменений.

У 6 пациентов (9,1%) движения глаза восстановились.

Влияние хирургического доступа на динамику глазодвигательной функции оказалось статистически незначимым ($p > 0,05$). Решающее значение имела локализация КВМ, которая определяла траекторию ее удаления и, как следствие, характер изменений в глазодвигательной функции.

В отдаленный послеоперационный период, как правило, глазодвигательная функция улучшалась в 70,6%, без динамики оставалась в 29,4%.

Сразу после операции у 14 пациентов наблюдалось частичное уменьшение экзофтальма, у 25 – полное восстановление нормального положения глазных яблок. В 6 наблюдениях был отмечен энофтальм в пределах 1-2 мм. У 14 пациентов не было обнаружено изменений в положении глазного яблока (у 5 экзофтальма не было до операции, у 9 он находился в пределах 1-2 мм). В отдаленном послеоперационном периоде у 18 пациентов развился энофтальм, у 12 выстояние глаза было прежнее, у 2 отмечен полный регресс, у 2 пациентов наблюдали увеличение экзофтальма в связи с рецидивом КВМ.

Таким образом, сохранение или улучшение зрения наблюдалось у значительной части пациентов, особенно с начальной стадией заболевания, что

подчеркивает важность своевременной диагностики и хирургического вмешательства. Тем не менее, риск ухудшения зрительной функции, включая развитие слепоты, особенно после удаления мальформаций распространяющихся в зрительный канал, остается существенным.

В отношении глазодвигательной функции несмотря на то, что в раннем послеоперационном периоде часто наблюдается ухудшение, в отдаленном периоде отмечается значительное улучшение, в 35,3% отмечалось полное восстановление глазодвигательной функции в течении 12 месяцев. Это указывает на способность к восстановлению нервных структур.

Отмечена вариабельность изменений положения глазного яблока, от частичного уменьшения или полного регресса экзофтальма в ранний послеоперационный период до развития энофтальма (53,3%) в отдаленный послеоперационный период, что вероятно связано с атрофией жировой клетчатки орбиты.

У 40,7% пациентов в отдаленном послеоперационном периоде сохранялось нарушение функции V черепного нерва, что обуславливало необходимость применения нейропротекторной терапии.

5.2 Динамика офтальмологической симптоматики у пациентов с орбитальными КВМ (II группа)

5.2.1 Динамика офтальмологической симптоматики у пациентов после удаления орбитальных КВМ (II группа) в раннем послеоперационном периоде

Оценка динамики офтальмологической симптоматики в раннем послеоперационном периоде была проведена у 29 пациентов.

Динамика зрительных функций

В отношении динамики зрительных функций у 27 пациентов (93,1%) не было отмечено изменений: у 23 зрение оставалось в пределах нормы, у 4 сохранились имевшиеся ранее начальные зрительные нарушения.

У 2 пациентов наблюдалось восстановление зрительных функций, которые до операции были умеренной степени. Ухудшения зрительных функций не было

зафиксировано ни у одного пациента.

При офтальмоскопии у 23 пациентов с нормальным состоянием глазного дна до операции изменений не было выявлено и в раннем послеоперационном периоде. Из 5 пациентов с отеком диска зрительного нерва у 4 отек сохранялся, у 1 наблюдался частичный регресс. У одного пациента на глазном дне сохранялись признаки начальной атрофии зрительного нерва.

Динамика глазодвигательной функции

Динамика глазодвигательных функций

В раннем послеоперационном периоде у 6 (20,7%) пациентов отмечено ухудшение глазодвигательной функции. У 5 пациентов с нормальной глазодвигательной функцией до операции, движение глаза ухудшилось до 1 степени, выражающееся в незначительном ограничении движения глазного яблока до спаек век. Вероятной причиной этого стало травматизация мышечного компонента. У одного пациента движения глаза ухудшились с 1 до 2 степени, что проявлялось ограничением движения вверх на 3 балла и кнаружи на 2 балла. Данные нарушения сопровождались птозом верхнего века, вызванным повреждением мышцы, поднимающей верхнее веко, в процессе удаления кавернозной мальформации. При этом реакция зрачков на свет оставалась сохранной с обеих сторон, и диаметр зрачков был равен.

У 19 пациентов состояние глазодвигательной функции не изменилось: у 16 из них - с изначально нормальной функцией и у 3 - с незначительными нарушениями 1 степени.

У 4 пациентов отмечено восстановление движений глаза по сравнению с минимальными нарушениями до операции.

Динамика выстояния глазных яблок

В раннем послеоперационном периоде у 6 пациентов наблюдался частичный регресс экзофтальма, а у 13 – полное восстановление нормального положения глазных яблок. В 5 наблюдениях был отмечен энофтальм в пределах 1-2 мм. У 3 пациентов изменений в положении глазного яблока не было зафиксировано, экзофтальм сохранялся в пределах 2 мм, у 2 экзофтальмометрию не проводили.

5.2.2 Динамика офтальмологической симптоматики у пациентов после удаления орбитальных КВМ (II группа) в отдаленном послеоперационном периоде

Оценка офтальмологической симптоматики в отдаленном послеоперационном периоде была проведена у 16 пациентов.

Срок наблюдения составил от 3 до 126 месяцев (медиана 9 месяцев).

У 15 пациентов зрение осталось в пределах нормы, у одного сохранялись начальные зрительные нарушения. Нормальное состояние глазного дна отмечалось у 15 пациентов, у одного пациента с отеком диска зрительного нерва в отдаленном послеоперационном периоде был отмечен его полный регресс.

Нормальная глазодвигательная функция была у 10 из 11 пациентов, у одного сохранялось небольшое ограничение движения глаза вверх на 3 балла, полуптоз, выявленный в раннем послеоперационном периоде, регрессировал. У 5 пациентов отмечалось улучшение глазодвигательной функции: у 4 движения глаза полностью восстановились, у 1 улучшились со 2 до 1 степени.

У 11 обследованных выстояние глазных яблок было равным, у одной пациентки величина экзофтальма, в сравнении с ранним послеоперационным периодом, оставалась в пределах 3 мм. У четырех в отдаленном периоде после операции было выявлено развитие энофтальма.

5.3 Сравнительная характеристика офтальмологической симптоматики после хирургического лечения у пациентов I и II группы

Результаты анализа зрительных функций в раннем послеоперационном периоде демонстрируют существенные различия между исследуемыми группами. В I группе отмечалось улучшение зрительных функций у пациентов с ранней стадией заболевания (21,2%). Отрицательная динамика зрительных функций отмечена в 24,2%, включая развитие слепоты у 9 пациентов. Ухудшение зрительных функций определялось локализацией, распространением мальформации в зрительный канал и прежде всего стадией зрительных расстройств

до операции ($p < 0,05$). В 5 наблюдениях с поздней стадией зрительных нарушений в сочетании с распространением в зрительный канал развилась слепота.

Во II группе в 93,1% сохранились нормальные зрительные функции. В обеих группах чаще зрительные функции оставались без динамики в отдаленный послеоперационный период: в I группе в 91,2%, во II группе в 100%.

Ухудшение глазодвигательной функции в I группе в основном было вызвано повреждением черепных нервов, тогда как во II группе чаще встречались наблюдения, обусловленные травматизацией мышечного аппарата. Высокая частота поражений III и VI черепных нервов, часто в сочетании с V нервом, в I группе подчеркивает риски, связанные с удалением кавернозных мальформаций, распространяющихся в важные анатомические области, такие как верхняя, нижняя глазничная щель и кавернозный синус.

В отдаленном послеоперационном периоде в обеих группах наблюдалась тенденция к восстановлению глазодвигательной функции в среднем в течении 12 месяцев.

Заключение

Кавернозные венозные мальформации (КВМ) орбиты, ранее известные как кавернозные гемангиомы орбиты, представляют собой довольно распространенные образования у взрослых пациентов. Прежде считалось, что эти объемные образования являются доброкачественными опухолями, однако, согласно современной классификации Международного общества по изучению сосудистых аномалий (ISSVA), КВМ орбиты теперь классифицируются как сосудистые мальформации с медленной скоростью кровотока [45, 58, 72, 81, 87, 111, 113]. Поскольку у них отсутствует активная пролиферация клеток эндотелия сосудов, КВМ нельзя относить к опухолям. Эти образования формируются в период внутриутробного развития и увеличиваются в размере по мере роста человека.

КВМ являются одним из наиболее часто встречающихся видов сосудистых образований орбиты, составляя приблизительно 70% от их числа [1]. Многие авторы отмечают, что КВМ орбиты чаще встречаются у женщин, что может быть связано с наличием рецепторов к прогестерону и эстрогену в эндотелиальных клетках сосудов [51, 57, 67]. У женщин в постменопаузе, когда уровень этих гормонов снижается, КВМ могут стабилизироваться или уменьшаться в размере. В проведенной нами работе также наблюдалось преобладание женщин над мужчинами в соотношении 2:1 (71% женщин и 29% мужчин). В научной литературе обычно указывается, что КВМ проявляются в возрасте 30-50 лет, что соответствует среднему возрасту пациентов и в нашем исследовании – 44 года (от 17 до 76 лет) [37, 46, 54, 57, 82].

В литературе рассматриваются различные варианты топографического разделения кавернозных мальформаций в полости орбиты. Так, в публикации N. Boari (2011), предложена классификация, согласно которой, в аксиальной проекции полость орбиты делится на две области: передне-среднюю и вершину орбиты [33].

Разделительная линия проводится через большие крылья основной кости. Во фронтальной проекции, используя линии, отходящие от зрительного нерва под углом 120 градусов, передний отдел орбиты подразделяется на три сегмента: медиальный, нижний и латеральный.

В рамках данного исследования нами была разработана рабочая топографо-анатомическая классификация, разделяющая полость орбиты на три отдела: передний, средний и задний. Однако, принимая во внимание сравнительно небольшую общую выборку и крайне схожие клинические проявления при локализации образования в переднем и среднем отделах орбиты было принято решение объединить их в одну функциональную группу и при анализе клинических проявлений и офтальмологических исходов лечения рассматривать только две укрупненные группы, которые обозначили латинскими цифрами I и II соответственно.

В I группу вошли пациенты с орбитокраниальной КВМ и составили большую часть (67,9%) (69 пациентов). Это обусловлено тем, что в ФГАУ «НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н.Н. Бурденко» Минздрава России чаще обращаются пациенты с интракраниальным распространением мальформации, так как удаление этих образований требует обязательного участия нейрохирургов из-за сложного анатомического расположения и необходимости применения более инвазивных хирургических доступов.

Во II группу (орбитальную) вошли пациенты с КВМ переднего и/или среднего отдела орбиты - 34 пациента (30,4%).

В III группу отнесены пациенты, которые находились под динамическим наблюдением (9 пациентов: 7 с орбитокраниальной и 2 с орбитальной КВМ). Таким образом всего в исследовании было 112 пациентов.

Возраст пациентов в I группе был от 18 до 69 лет (медиана 42 года), во II группе от 17 до 76 лет (медиана 49,5 лет). Более ранняя манифестация заболевания в I группе была связана с локализацией образования в вершине орбиты и его ранним воздействием на зрительный нерв, что приводило к быстрому ухудшению зрения и являлось поводом для обращения к офтальмологу.

В научной литературе недостаточно информации, где проводился сравнительный анализ офтальмологических симптомов у пациентов с поражением вершины орбиты и передне-среднего отдела. Однако в работах Y. Chen (2017) и Michiel Algoet с коллегами (2019) описывается клиническая картина пациентов с локализацией КВМ в области вершины орбиты, где основными признаками являются ухудшение зрения и изменения полей зрения [40, 22]. Согласно их наблюдениям, экзофтальм не был выявлен ни в одном из наблюдений.

В нашем исследовании основной жалобой у пациентов I группы было снижение зрения (37,7%), что подтверждено статистически ($p < 0,001$). У пациентов II группы на первый план выходили жалобы на односторонний ипсилатеральный экзофтальм (44,1%). При офтальмологическом обследовании сравнительный анализ показал, что у пациентов с орбитокраниальной КВМ зрительные нарушения возникают значительно чаще (56,5%) и отличаются большей выраженностью, вплоть до практической слепоты (11,6%) ($p < 0,001$).

У пациентов с орбитальной КВМ (II группа) в большинстве наблюдений отмечались нормальные зрительные функции (79,4%), либо начальные и умеренные зрительные нарушения (20,6%). В связи с тем, что в передне-среднем отделе орбиты относительно подвижные мышцы, нервы, сосуды и рыхлая фиброзно-жировая ткань, компрессионное воздействие на зрительный нерв при такой локализации КВМ маловероятно.

При офтальмоскопии у пациентов I группы превалировала первичная атрофия зрительного нерва (47,8%), нежели отек диска зрительного нерва (16%). Во II группе чаще встречался отек диска зрительного нерва (20,6%), чем атрофия (8,8 %). Эти различия в офтальмоскопических признаках могут отражать разную природу патологических изменений. Преобладание атрофии и снижения зрительных функций в I группе может свидетельствовать о компрессионном воздействии КВМ на зрительный нерв в узком анатомическом пространстве (вершине орбиты, зрительном канале), приводя к атрофии зрительных волокон. В свою очередь, более высокая частота отека диска зрительного нерва во II группе может указывать на нарушение венозного оттока из зрительного нерва.

Глазодвигательные нарушения в I группе были выявлены у 24 пациентов (34,8%), во II группе у 9 пациентов (26,5%) и были в большинстве наблюдений обусловлены воздействием КВМ на экстраокулярные мышцы до операции в обеих группах.

Снижение чувствительности роговицы чаще встречалось у пациентов I группы (18,8%), чем у пациентов II группы (11,8%), что связано с нарушением функции первой ветви тройничного нерва при распространении КВМ в верхнюю глазничную щель.

По данным Michiel Algoet и Y. Chen отсутствие экзофтальма при поражении вершины орбиты, вероятно, связано с тем, что объемное образование в этой области не оказывает значительного давления на глазное яблоко в переднем направлении [22, 40]. КВМ, локализующиеся в вершине орбиты скорее воздействуют на зрительный нерв и глазодвигательные нервы, что приводит к ухудшению зрения и глазодвигательным нарушениям.

Мы склонны согласиться с этим мнением, однако в нашей работе экзофтальм был выявлен практически с одинаковой частотой и в I (92,8 %) и во II (91,2%%) группах. Тем не менее у пациентов I группы при небольшом размере образования экзофтальм был в пределах от 1 до 4 мм (74,6%), и лишь у тех пациентов, у которых размер образования был большим (более 30 мм) и КВМ занимала всю полость орбиты от глазного яблока до ее вершины включительно, экзофтальм был более выраженным (от 5 до 10мм) (25,4%). Анамнез заболевания у таких пациентов был длительным.

В отечественной и зарубежной литературе активно обсуждаются различные стратегии лечения пациентов с КВМ орбиты. Существуют разногласия относительно оптимальной тактики ведения. Одни авторы утверждают, что при обнаружении КВМ необходимо незамедлительное хирургическое вмешательство [56, 58]. Это обусловлено тем, что капсула КВМ имеет тенденцию быстро срастаться с окружающими тканями орбиты, такими как сосуды и нервы, что значительно повышает риск их повреждения во время операции. Другие авторы придерживаются тактики динамического наблюдения при отсутствии симптомов

КВМ [17, 28, 33, 101, 104]. Они подчеркивают, что удаление КВМ, расположенных вблизи вершины орбиты, может привести к ухудшению зрения и глазодвигательным нарушениям. В обсуждении этого вопроса и состояла одна из основных наших целей и задач.

Результаты нашего исследования склоняют нас к поддержке второй точки зрения. Мы согласны, что существует значительный риск снижения зрительной функции у пациентов с нормальным зрением до операции, вплоть до слепоты, которая обусловлена не только травматизацией, но и спазмом артерий зрительного нерва. Однако, стоит учитывать, что при появлении признаков зрительных нарушений не следует затягивать с хирургическим лечением. Нами статистически доказано, что чем более поздняя стадия зрительных нарушений, вызванная длительным сдавлением зрительного нерва, тем меньше вероятность улучшения или восстановления зрения после операции ($p < 0,05$).

Что касается наличия спаек между КВМ и важными структурами орбиты, в частности, зрительным нервом, в нашем исследовании плотная адгезия сосудистых и нервных структур к капсуле КВМ наблюдалась у 11 пациентов (10,7%). Вероятно, это было связано с перенесенным кровоизлиянием в орбиту или повторным хирургическим вмешательством. Удаление КВМ у таких пациентов представляло большую сложность, но послеоперационных выраженных зрительных нарушений не было зафиксировано.

Нами было проанализировано 9 пациентов, которые находились под динамическим наблюдением: 7 – с орбитокраниальной и 2 - с орбитальной КВМ. Среди наблюдаемых было 8 женщин и 1 мужчина, в возрасте от 20 до 60 лет (средний возраст 35 лет). Длительность наблюдения за пациентами варьировала от 3 до 106 месяцев (медиана 12). В ходе первичного офтальмологического обследования не было обнаружено зрительных и глазодвигательных нарушений у семи пациентов. В других наблюдениях были начальные зрительные нарушения, проявляющиеся небольшими дефектами в поле зрения при сохранной остроте зрения. Этим пациентам в связи с появлением зрительных нарушений было предложено хирургическое удаление образования, от которого пациенты

воздержались. В ходе динамического наблюдения отмечалось дальнейшее прогрессирующее ухудшение зрительных функций, что ставит вопрос об незамедлительном удалении образования. Кроме того, под динамическим наблюдением находилось 16 пациентов на протяжении от 4 до 144 месяцев (в среднем 30 месяцев). Впоследствии, из-за прогрессирующего ухудшения офтальмологической картины, им было выполнено хирургическое удаление мальформации.

При выборе хирургического доступа для удаления кавернозных венозных мальформаций орбиты необходимо учитывать анатомическое расположение образования, его размер, распространенность и связь с орбитальными структурами.

Главный принцип выбора доступа - обеспечить максимально эффективный подход к КВМ, который позволит провести ее радикальное удаление с минимальным травматизацией структур орбиты, меньшим риском рецидива образования и минимальным косметическим дефектом [1, 2, 7, 9, 69,105].

В литературном обзоре предоставлено большое разнообразие хирургических доступов. Последнее время уделяется внимание большому количеству работ, посвященных экдоскопическому трансназальному доступу. Трансназальный эндоскопический доступ, благодаря своей минимальной инвазивности, позволяет визуализировать и манипулировать в области вершины орбиты, избегая обширной кожной диссекции и костных резекций, характерных для транскраниальных доступов. При этом, важным аспектом является тщательное предоперационное планирование с использованием методов нейровизуализации (КТ, МРТ) для точной оценки размеров, локализации и взаимоотношений КВМ орбиты с окружающими анатомическими структурами. Это позволяет определить оптимальную траекторию доступа, минимизировать риск повреждения зрительного нерва, глазодвигательных нервов и сосудистых структур.

Выбор конкретного хирургического доступа должен основываться на индивидуальных особенностях каждого клинического наблюдения. В сложных случаях может потребоваться комбинированный подход, включающий элементы как открытой, так и эндоскопической хирургии [88].

Для выбора оптимального хирургического доступа, вершина глазницы в I группе была условно разделена на четыре сегмента во фронтальной плоскости: латеральный, медиальный, верхний и нижний. Во II группе передне-средний отдел орбиты был разделен на восемь сегментов: верхний, верхне-медиальный, медиальный, нижне-медиальный, нижний, нижне-латеральный, латеральный и верхне-латеральный.

Таким образом, в рамках нашего исследования применялись следующие хирургические доступы для удаления орбитокраниальных КВМ (I группа): у 26 пациентов была выполнена костнопластическая латеральная орбитотомия, у 34 – супраорбитальный доступ, у 7 – орбитозигматический, а у 2 пациентов – эндоскопический трансназальный доступ.

Транскраниальные хирургические доступы были предпочтительны в наблюдениях, когда образование локализовалось в латеральных и верхних сегментах орбиты. При этом для доступа к передним отделам орбиты применялась латеральная орбитотомия, для более широкого доступа и подхода к верхним сегментам использовался модифицированный супраорбитальный доступ, а для доступа к задним отделам орбиты с распространением мальформации вплоть до кавернозного синуса – однолокутный или двухлокутный орбитозигматический доступ.

Трансназальные эндоскопические доступы (трансназальный трансэтмоидальный и трансмаксиллярный трансназальный доступы) использовались при локализации патологического процесса в нижне-медиальных сегментах орбиты. При этом важно, чтобы КВМ орбиты была расположена медиально по отношению к зрительному нерву. Кроме того, ввиду анатомических особенностей, данные доступы ограниченно применимы в области передней трети орбиты.

Для удаления КВМ II группы применяли следующие доступы: костнопластическая латеральная орбитотомия была выполнена 23 пациентам, супраорбитальный доступ был использован у двух пациентов, эндоскопический трансназальный доступ применялся у 3 пациентов, трансорбитальный – у 3,

трансконъюнктивальный – у 3.

Трансконъюнктивальные доступы применялись при локализации КВМ в области передней и, реже, средней трети орбиты. Использование данных доступов возможно при расположении образования как верхне-латеральном так и в нижне-медиальном сегментах орбиты. Единственным лимитирующим фактором является именно глубина распространения КВМ орбиты: локализация в области задней трети должна являться абсолютным противопоказанием к выбору данного доступа.

Выбор доступа не влиял на динамику зрительных или глазодвигательных функций ($p>0,05$).

Результаты анализа зрительных функций в раннем послеоперационном периоде демонстрируют существенные различия между исследуемыми группами.

В I группе отмечалось улучшение зрительных функций у пациентов с ранней стадией заболевания (21,2%). Ухудшение зрительных функций отмечено в 24,2%, включая развитие слепоты у 9 пациентов. Ухудшение зрительных функций определялось локализацией, распространением мальформации в зрительный канал, но прежде всего стадией зрительных расстройств до операции ($p<0,05$). В 5 наблюдениях с поздней стадией зрительных нарушений в сочетании с распространением в зрительный канал развилась слепота. Во II группе в 93,1% сохранились нормальные зрительные функции ($p>0,05$).

Учитывая высокий процент ухудшения зрения после операции, вплоть до развития слепоты, необходимо переосмыслить тактику удаления КВМ. В ситуациях, когда существует значительная вероятность повреждения зрительного и глазодвигательных нервов, а также при близком расположении образования к глазной артерии, тотальное удаление кавернозной мальформации приводит к серьезным осложнениям, самым значимым является потеря зрения, которое в отдаленном периоде не восстанавливается. В подобных случаях более безопасным может оказаться выполнение субтотального удаления с последующим мониторингом возможного рецидива или проведением лучевой терапии для стабилизации роста КВМ.

В работах Wang X. (2012) и Kim B.S. (2015) сообщается об использовании

фракционированной радиохирургии гамма-ножом для лечения КВМ вершины орбиты [117, 73]. Этот подход применялся у пациентов, для которых открытое хирургическое вмешательство представляло значительный риск повреждения зрительного нерва. Были отмечены положительные результаты в отношении зрительных функций и уменьшения размеров образования.

В наблюдении Gishan S. Ratnayake с соавторами (2019) альтернативным методом лечения была стереотаксическая лучевая терапия, которая показала хорошие результаты в виде улучшения зрительных и глазодвигательной функций, регресса экзофтальма [100]. У всех пациентов наблюдали уменьшение размера образования на 64%. А у пациента с частичным хирургическим удалением КВМ и остаточным небольшим размером произошел его полный регресс после лучевой терапии. Так же в одном из наших клинических наблюдений, после субтотального удаления КВМ была проведена стереотаксическая лучевая терапия на остаточную часть образования в кавернозном синусе. В долгосрочном периоде у этого пациента наблюдалась стабилизация размеров образования, а зрительные функции остались в норме. Осложнений в отдаленном послеоперационном периоде зафиксировано не было.

В первой группе пациентов ухудшение глазодвигательной функции в большинстве случаев было связано с поражением черепно-мозговых нервов (47%). В то время как во второй группе преобладали случаи, где нарушение было вызвано травматическим повреждением глазодвигательных мышц (20,7%). Высокая частота поражений III и VI черепных нервов, в сочетании с V черепным нервом, в I группе подчеркивает риски, связанные с удалением кавернозных мальформаций, распространяющихся в важные анатомические области, такие как верхняя глазничная щель и кавернозный синус. Это указывает на необходимость особого внимания к нейрохирургической технике и использованию нейромониторинга для минимизации ятрогенных повреждений.

В отдаленном послеоперационном периоде у пациентов I группы наблюдалась тенденция к восстановлению (35,3%) глазодвигательной функции в среднем в течении 12 месяцев, в то время как у пациентов II группы

глазодвигательная функция чаще оставалась в норме как раннем, так и отдаленном периоде. Зрительные функции в отдаленном послеоперационном периоде в обеих группах чаще оставались без динамики: в I группе в 91,2%, во II группе в 100%.

Динамика экзофтальма была в виде частичного или полного его регресса у 57,2% пациентов в раннем послеоперационном периоде в I группе и в 56 % - во II группе. В отдаленном послеоперационном периоде развился экзофтальм у 53,3% пациентов I группы и у 25% II группы и составил в среднем 1-2 мм, что было связано с атрофией ретробульбарной клетчатки.

Рецидив объемных образований после их резекции может происходить в трех случаях: продолженный рост не полностью удаленных КВМ орбиты, рост недиагностированных образований, появление новых образований [28].

В то же время Harris and Jacobiec (1979) считают, что частично удаленные КВМ орбиты не способны рецидивировать [57]. По их мнению, происходит возникновение и рост новых КВМ в той же орбите. Однако в литературе появляется много новых сведений о возможном рецидиве КВМ при неполной их резекции. В нашем исследовании рецидив выявлен у 3 пациентов в сроки через 30, 48 месяцев, еще у одной пациентки было многократное рецидивирование КВМ, последний был спустя 6 месяцев от последней операции, что дает право думать, что все же рецидив обусловлен неполным удалением образования из орбиты. В нашем исследовании рецидив кавернозной венозной мальформации отмечен в 2,9% и был связан с неполным удалением мальформации из орбиты.

Таким образом, на основе клинического материала: 112 пациентов с кавернозной венозной мальформацией орбитокраниальной и орбитальной локализации определена структура и степень выраженности офтальмологической симптоматики, проведена ее сравнительная характеристика в зависимости от локализации, распространения, размера и особенностей хирургического лечения. Прослежена корреляция между выраженностью офтальмологической симптоматики в сравниваемых группах пациентов, оценена динамика офтальмологической симптоматики в зависимости от исходных зрительных функций и распространения мальформации в полость черепа. Основываясь на

созданной нами топографической классификации и учитывая локализацию кавернозной венозной мальформации в орбите, производился выбор оптимального хирургического доступа. Однако значимым для зрительной и глазодвигательной функций оказалось удаление образования из анатомических структур таких как область зрительного канала и верхней глазничной щели. Результаты, полученные при анализе офтальмологической симптоматики, позволяют повысить точность диагностики заболевания, определить тактику ведения пациентов, определить прогностические критерии восстановления зрительной функции.

Разработан алгоритм тактики ведения пациентов с орбитокраниальными и орбитальными кавернозными венозными мальформациями орбиты (Рисунок 45).

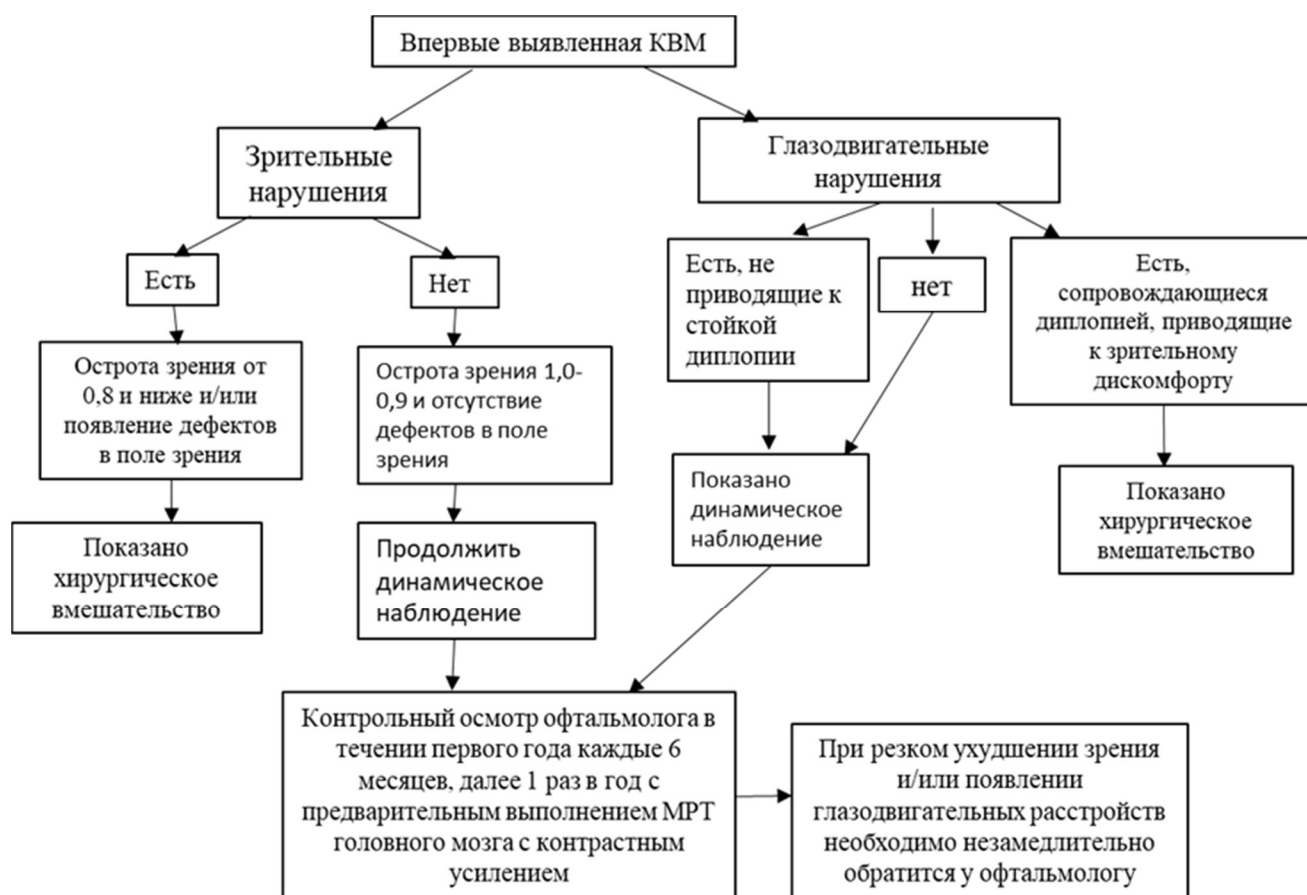


Рисунок 45 – Алгоритм тактики ведения пациентов с кавернозной венозной мальформацией в зависимости от офтальмологической симптоматики

Выводы

1. На основании топографо-анатомической локализации выделено две основных группы пациентов с кавернозной венозной мальформацией: I группа – орбитокраниальная и II группа – орбитальная, а также три анатомических области: передняя, средняя и вершина орбиты.

2. Установлено, что офтальмологическая симптоматика в до- и послеоперационном периоде определяется топографо-анатомическим вариантом кавернозной венозной мальформации. Выявлено различие состояния зрительных функций у пациентов в зависимости от выделенных групп ($p < 0,05$). Показано, что размер и распространение мальформации в полость черепа в том числе с вовлечением зрительного канала, не влияет на степень и стадию зрительных нарушений ($p > 0,05$).

3. Доказано, что в раннем послеоперационном периоде у пациентов с орбитокраниальной кавернозной венозной мальформацией динамика зрительных функций статистически достоверно зависит от стадии зрительных нарушений до операции ($p < 0,05$). Установлено, что поздняя стадия зрительных расстройств увеличивает риск ухудшения зрительных функций, вплоть до слепоты после операции. У пациентов с орбитальной локализацией мальформации зрение чаще остается в пределах нормы ($p < 0,05$). В отдаленном послеоперационном периоде зрительные функции остаются стабильными в обеих группах: в 91,2% с орбитокраниальной и, в 100% - с орбитальной локализацией.

4. Показано, что удаление орбитокраниальной кавернозной венозной мальформации из верхней глазничной щели в 47% приводит к развитию пареза глазодвигательного и отводящего нервов. Усугубление глазодвигательных нарушений у пациентов с орбитальной мальформацией было в 20,7% наблюдений и обусловлено поражением экстраокулярных мышц. В отдаленном послеоперационном периоде отмечено полное восстановление глазодвигательной

функции в течении 12 месяцев в 35,3% у пациентов с орбитокраниальной мальформацией и у 66,7 % с орбитальной.

5. На основании топографо-анатомической локализации кавернозной венозной мальформации производился выбор оптимального хирургического доступа. Доказано, что выбор хирургического доступа не влияет на динамику офтальмологических симптомов ($p>0,05$). Размер мальформации не влияет на динамику зрительных и глазодвигательной функций после операции ($p>0,05$). К ухудшению зрительной и глазодвигательной функций приводит удаление мальформации из анатомически значимых зон: область зрительного канала и верхней глазничной щели ($p<0,05$).

6. Абсолютным показанием для хирургического удаления кавернозных венозных мальформаций орбиты при динамическом наблюдении, является ухудшение зрительных функций. Относительными показаниями являются увеличение экзофтальма и нарастание глазодвигательных нарушений, приводящие к стойкой диплопии.

7. Рецидив кавернозной венозной мальформации отмечен в 2,9% и был связан с неполным удалением мальформации из орбиты.

Практические рекомендации

1. Удаление кавернозных венозных мальформаций, локализующихся в вершине орбиты с или без распространения в полость черепа необходимо проводить в нейрохирургическом стационаре.

2. Транскраниальные хирургические доступы предпочтительны при локализации кавернозной венозной мальформации преимущественно в верхних и латеральных отделах. В случаях, когда кавернозная венозная мальформация орбиты располагается медиально относительно зрительного нерва, в орбитальной или орбитокраниальной группах пациентов, ключевую роль играет трансназальный эндоскопический доступ. Трансконъюнктивальные доступы применяются исключительно в орбитальной группе, независимо от локализации кавернозной венозной мальформации относительно зрительного нерва, и строго противопоказано при кавернозной венозной мальформации орбитокраниальной локализации.

3. Целью оперативного вмешательства должна быть максимально возможная резекция кавернозной венозной мальформации, при близкой локализации мальформации к зрительному нерву или к глазной артерии и ее ветвям целесообразно ограничиться субтотальным или частичным удалением с последующим наблюдением, либо рассмотреть вопрос о проведении лучевой терапии

4. Следует не дожидаться длительной компрессии зрительного нерва, которая в последствии приводит к выраженной его атрофии, при выявлении начальных зрительных нарушений рекомендуется не откладывать хирургическое удаление кавернозной венозной мальформации.

Список сокращений

ВГЩ – верхняя глазничная щель

КВМ – кавернозная венозная мальформация

КГКС – комплекс ганглиозных клеток сетчатки

КС – кавернозный синус

КТ – компьютерная томография

МРТ – магнитно-резонансная томография

НГЩ – нижняя глазничная щель

ОКТ – оптическая когерентная томография

СКТ – спиральная компьютерная томография

ТМО – твердая мозговая оболочка

УЗДС – ультразвуковое дуплексное сканирование

ЦНС – центральная нервная система

ISSVA - International Society for the Study of Vascular Anomalies

Список литературы

1. Бровкина, А. Ф. Болезни орбиты / А. Ф. Бровкина. - М.: Медицина, 1993. - 239 с.
2. Бровкина, А. Ф. Новообразования орбиты / А. Ф. Бровкина. - М.: Медицина, 1974. - 256 с.
3. Бровкина А. Ф., Астахов Ю. С. Руководство по клинической офтальмологии //М.: Медицинское информативное агентство. – 2014.
4. Горбачев, Д. С. Комбинированное лечение редкого случая атипичного течения кавернозной гемангиомы глазницы/ Д. С. Горбачев, А. Н. Куликов, Д. В. Свистов, А. В. Савелло, А. А. Кольбин, Р. С. Мартынов, Т. А. Леонгардт // Офтальмологические ведомости. – 2019. – Т. 12. – №. 4. – С. 101-114.
5. Груша, Я. О. Гигантская кавернозная гемангиома орбиты (случай из практики)/ Я.О. Груша, Д.С. Исмаилова, О.В. Эксаренко, А.А. Федоров, С.И. Харлап // Вестник офтальмологии. – 2014. – Т. 130. – №. 2. – С. 44-49.
6. Джинджихадзе, Р. С. Транспальпебральный keyhole-доступ в хирургии каверном орбиты: случай из практики и обзор литературы/ Р.С. Джинджихадзе, О.Н. Древаль, В.А. Лазарев, А.В. Поляков // Вопросы нейрохирургии им. Н.Н. Бурденко. – 2018. – Т.82. – №.3. – С. 73-80.
7. Закондырин, Д. Е. Хирургическое лечение новообразований краниоорбитальной области/ Д.Е. Закондырин, Н.П. Рябуха, В.П. Берснев // Бюллетень сибирской медицины. – 2008. – Т. 7. – №. 5-2. – С. 318-321.
8. Ласунин, Н.В. Декомпрессия зрительного нерва в лечении новообразований, распространяющихся на зрительный канал: дис.... канд. мед. наук: 14.01.18/ Ласунин Николай Владимирович. – М., 2014.
9. Линник, Л. Ф. Удаление опухолей орбиты методом костно-пластической орбитотомии по методу Кренлейна-Берке/ Л. Ф. Линник, А. А. Яровой, Е. С. Булгакова // Вестник Оренбургского государственного университета. – 2007. – № S12. – С. 139-140.

10. Марченко, О. А. Кавернозная гемангиома орбиты как причина хронической ретробульбарной гематомы/ О. А. Марченко, В. В. Потемкин, И. В. Ширяев, В. П. Николаенко // Офтальмологические ведомости. – 2008. – Т.1. –№.3. – С. 77-79.
11. Пендюрин, И. В. Костно-пластическая орбитотомия по Кренлейну в хирургическом лечении кавернозных гемангиом орбиты/ И.В. Пендюрин, В.В. Ступак, И.А. Васильев, М.С. Селякова // Сибирский научный медицинский журнал. – 2018. – Т.38. –№.4. – С. 80-86.
12. Попель, Г. А. Врожденные сосудистые мальформации наружной локализации/ Г.А. Попель, А.В. Воробей, И.А. Давидовский, М.Т. Воевода // Терминология. Классификация – 2016. – № 3. – С. 445-454.
13. Саакян С. В. Кавернозная гемангиома орбиты малых размеров: диагностика и тактика ведения / С. В. Саакян, Г. А. Гусев, Е. Б. Мякошина, В. Р. Алиханова // Head and Neck / Голова и шея. — 2019. — № 2. — С. 18-27.
14. Серова Н. С. Возможности функциональной МСКТ в диагностике гемангиомы орбиты/ Н. С. Серова, Ш. О. Израелян, О. Ю. Павлова, С. В. Саакян, А. Г. Амирян, К. К. Мкртчян // Российский электронный журнал лучевой диагностики. – 2019. – Т. 9. – №. 4. – С. 208-214.
15. Хачатрян, Л. А. Синдромальная венозная мальформация–диссеминированный венозный ангиоматоз Бина/ Л.А. Хачатрян, И.С. Клецкая, Е.В. Орехова // Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии. – 2019. – Т. 18. – №. 3. – С. 78-87.
16. Хачатрян Л. А., Клецкая И.С. Просто о сложном: инфантильная гемангиома/ Л.А. Хачатрян, И.С. Клецкая// Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии. – 2021. – Т. 20. – №. 1. – С. 192-206.
17. Черкаев, В. А. Наблюдение кавернозной гемангиомы зрительного канала и верхней глазничной щели/ В.А. Черкаев, Ю.Г. Яковленко, А.И. Белов, Н.В. Ласунин // Онкология. Журнал им. П.А. Герцена. – 2014. – Т. 2. – №. 3. – С. 73-78.
18. Чернуха Л. М. Классификационные стратегические подходы в лечении

врожденных сосудистых мальформаций: взгляд сосудистого хирурга/ Л.М. Чернуха, Е.В. Каширова, А.В. Тодосьев// Новости хирургии. – 2015. – Т. 23. – №. 5. – С. 539-551.

19. Щурова И. Н. Гемангиомы орбиты: возможности современной нейрорадиологической диагностики/ И. Н. Щурова, И. Н. Пронин, Т. В. Мельниковвапицхелаури, Н. К. Серова, Н. Н. Григорьева, Л. М. Фадеева, Л. В. Шишкина// Вопросы нейрохирургии им. Н.Н. Бурденко. – 2018. – Т. 82. – №. 4. – С. 57-69.

20. Яценко О. Ю. Кавернозная гемангиома орбиты и ее влияние на орбитальную клетчатку/ О. Ю. Яценко// Офтальмология. – 2017. – Т. 14. – №. 1. – С. 53-58.

21. Acciarri, N. Intracranial and orbital cavernous angiomas: a review of 74 surgical cases / N. Acciarri, R. Padovani, M. Giulioni, G. Gaist, R. Acciarri // British journal of neurosurgery. – 1993. – Vol. 7. – №. 5. – P. 529-539.

22. Algoet, M. Intracanal optic nerve cavernous hemangioma: a case report and review of the literature / M. Algoet, P. J. Van Dyck-Lippens, J. Casselman, S. Sirimsi, C. D. M. Fletcher, I. Van Den Berghe, L. Vanopdenbosch, S. D. Muynck, N. Vantomme // World Neurosurgery. – 2019. – Vol. 126. – P. 428-433.

23. Almond, M. C. Decompression of the orbital apex: an alternate approach to surgical excision for radiographically benign orbital apex tumors / M. C. Almond, A. G. Cheng, V. Schiedler, B. S. Sires, S. P. Most, A. Jian-Amadi // Archives of Otolaryngology–Head & Neck Surgery. – 2009. – Vol. 135. – №. 10. – P. 1015-1018.

24. Ansari, S. A. Orbital cavernous hemangioma: role of imaging / S. A. Ansari, M. F. Mafee // Neuroimaging Clinics. – 2005. – Vol. 15. – №. 1. – P. 137-158.

25. Arora, V. Acute presentation of cavernous hemangioma of the orbit / V. Arora, M. C. Prat, M. Kazim // Orbit. – 2011. – Vol. 30. – №. 4. – P. 195-197.

26. Aymard, P. A. Prise en charge des hémangiomes caverneux orbitaires—évaluation des voies d'abord chirurgicales: à propos de 43 cas / P. A. Aymard, B. Langlois, M. Putterman, P. V. Jacomet, S. Morax, O. Galatoire // Journal français d'ophtalmologie. – 2013. – Vol. 36. – №. 10. – P. 820-829.

27. Azad, A. D. Multi-compartment skull base orbital cavernous venous malformation: A rare presentation of a common orbital mass / A. D. Azad, C. M. Sears, P. H. Hwang, A. Mohyeldin, J. Fernandez-Miranda, A. L. Kossler // *American Journal of Ophthalmology Case Reports*. – 2021. – Vol. 21. – P. 101020.
28. Bagheri, A. A new surgical technique for excision of orbital cavernous hemangioma: a 15-year experience / A. Bagheri, R. Jafari, H. Salour [et al.] // *Orbit*. – 2018. – Vol. 37. – №. 6. – P. 429-437.
29. Bachelet, J. T. Orbital cavernous hemangioma causing spontaneous compressive hemorrhage / J. T. Bachelet, M. Berhouma, H. Shipkov [et al.] // *Journal of Craniofacial Surgery*. – 2018. – Vol. 29. – №. 3. – P. 706-708.
30. Bekdemir, Ş. Orbital Cavernous Hemangioma Presenting with a Dome-Shaped Maculopathy-Like Appearance on Swept-Source Optical Tomography Imaging / Ş. Bekdemir, A. K. Gündüz, C. C. Ersöz // *Case Reports in Ophthalmological Medicine*. – 2020. – Vol. 2020. – №. 1. – P. 5354609.
31. Bhattacharjee, K. Acute Progressive Multiple Cavernous Hemangiomas of Orbit in a Child—A Case Report / K. Bhattacharjee, H. Bhattacharjee, A. Deka // *Orbit*. – 2007. – Vol. 26. – №. 2. – P. 117-119.
32. Bleier, B. S. Endoscopic endonasal orbital cavernous hemangioma resection: global experience in techniques and outcomes / B. S. Bleier, P. Castelnovo, P. Battaglia [et al.] // *International Forum of Allergy & Rhinology*. – 2016. – Vol. 6. – №. 2. – P. 156-161.
33. Boari, N. Surgical treatment of orbital cavernomas: clinical and functional outcome in a series of 20 patients / N. Boari, F. Gagliardi, P. Castellazzi, P. Mortini // *Acta neurochirurgica*. – 2011. – Vol. 153. – P. 491-498.
34. Bonavolontà, P. Epidemiological analysis of venous malformation of the orbit / P. Bonavolontà, F. Fossataro, F. Attanasi [et al.] // *Journal of Craniofacial Surgery*. – 2020. – Vol. 31. – №. 3. – P. 759-761.
35. Bouguila, J. Les hémangiomes caverneux intra-orbitaires / J. Bouguila, K. Yacoub, H. Bouguila [et al.] // *Revue de Stomatologie et de Chirurgie Maxillo-faciale*. – 2008. – Vol. 109. – №. 5. – P. 312-315.

36. Brouillard, P. Genetic causes of vascular malformations / P. Brouillard, M. Vikkula // *Human molecular genetics*. – 2007. – Vol. 16. – №. R2. – P. R140-R149.
37. Calandriello, L. Cavernous venous malformation (cavernous hemangioma) of the orbit: current concepts and a review of the literature / L. Calandriello, G. Grimaldi, G. Petrone, M. Rigante, S. Petroni, M. Riso, G. Savino // *Survey of Ophthalmology*. – 2017. – Vol. 62. – №. 4. – P. 393-403.
38. Castelnovo, P. Endoscopic endonasal management of orbital pathologies / P. Castelnovo, M. Turri-Zanoni, P. Battaglia, D. Locatelli, I. Dallan // *Neurosurgery Clinics*. – 2015. – Vol. 26. – №. 3. – P. 463-472.
39. Chen, Y. Endoscopic transnasal removal of cavernous hemangiomas of the optic canal / Y. Chen, Y. Tu, B. Chen, J. Shi, B. Yu, W. Wu // *American Journal of Ophthalmology*. – 2017. – Vol. 173. – P. 1-6.
40. Chen, Y. Fluoroscopic intralesional injection with pingyangmycin lipiodol emulsion for the treatment of orbital venous malformations / Y. Chen, Y. Li, Q. Zhu, Q. Zeng, J. Zhao, X. He, Q. Mei // *American Journal of Roentgenology*. – 2008. – Vol. 190. – №. 4. – P. 966-971.
41. Cheng, J. W. Transconjunctival orbitotomy for orbital cavernous hemangiomas / J. W. Cheng, R. L. Wei, J. P. Cai, Y. Li // *Canadian Journal of Ophthalmology*. – 2008. – Vol. 43. – №. 2. – P. 234-238.
42. Chhabra, N. Endoscopic resection of orbital hemangiomas / N. Chhabra, A. W. Wu, A. Fay, R. Metson // *International Forum of Allergy & Rhinology*. – 2014. – Vol. 4. – №. 3. – P. 251-255.
43. Cho, K. J. Surgical outcomes of transconjunctival anterior orbitotomy for intraconal orbital cavernous hemangioma / K. J. Cho, J. S. Paik, S. W. Yang // *Korean Journal of Ophthalmology: KJO*. – 2010. – Vol. 24. – №. 5. – P. 274.
44. Clarós, P. Orbital cavernous haemangioma; profile and outcome of 76 patients managed surgically / P. Clarós, E. Choffor-Nchinda, M. Lopez-Fortuny, A. Claros, S. Quintana // *Acta Oto-Laryngologica*. – 2019. – Vol. 139. – №. 8. – P. 720-725.
45. Colletti, G. Vascular malformations of the orbit (lymphatic, venous, arteriovenous): diagnosis, management and results / G. Colletti, F. Biglioli, F. Professor,

T. Poli, A. Professor, M. Dessy, M. Cucurullo, M. Petrillo, S. Tombris, M. Waner, E. Sesenna, F. Professor // *Journal of Cranio-Maxillofacial Surgery*. – 2019. – Vol. 47. – №. 5. – P. 726-740.

46. Cophignon, J. Tumeurs vasculaires de l'orbite / J. Cophignon, F. d'Hermies, T. Civit // *Neurochirurgie*. – 2010. – Vol. 56. – №. 2-3. – P. 197-212.

47. Cox, E. M. Pathology of cavernous malformations / E. M. Cox, N. C. Bambakidis, M. L. Cohen // *Handbook of Clinical Neurology*. – 2017. – Vol. 143. – P. 267-277.

48. Dallan, I. Transorbital endoscopic assisted resection of a superior orbital fissure cavernous haemangioma: a technical case report / I. Dallan, D. Locatelli, M. Turri-Zanoni, P. Battaglia, D. Lepera, N. Galante, S. Sellari-Franceschini, P. Castelnovo // *European Archives of Oto-Rhino-Laryngology*. – 2015. – Vol. 272. – P. 3851-3856.

49. Dallaudiere, B. Aspect des hémangiomes caverneux intraorbitaires / B. Dallaudiere, Y. Benayoun, M. P. Boncoeur-Martel, P. Y. Robert, J. P. Adenis, A. Maubon // *Journal de radiologie*. – 2009. – Vol. 90. – №. 9. – P. 1039-1045.

50. Deng, C. Multiple cavernous hemangiomas in the orbit: A case report and review of the literature / C. Deng, W. Hu // *Medicine*. – 2020. – Vol. 99. – №. 29. – P. e20670.

51. Di Tommaso, L. Progesterone receptor expression in orbital cavernous hemangiomas / L. Di Tommaso, F. Scarpellini, F. Salvi, T. Ragazzini, M. Foschini, M.P. Foschini // *Virchows Archiv*. – 2000. – Vol. 436. – P. 284-288.

52. Garner, A. Cavernous haemangioma of the orbit: a consideration of its origin and development / A. Garner // *Orbit*. – 1988. – Vol. 7. – №. 3. – P. 149-156.

53. Goh, A. S. C. Benign orbital apex tumors treated with multisection gamma knife radiosurgery / A. S. C. Goh, Y. D. Kim, K. I. Woo, J. I. Lee // *Ophthalmology*. – 2013. – Vol. 120. – №. 3. – P. 635-641.

54. Goto, H. Clinico-epidemiological analysis of 1000 cases of orbital tumors / H. Goto, N. Yamakawa, H. Komatsu, M. Asakage, K. Tsubota, S. Ueda, R. Nemoto, K. Umazume, Y. Usui, H. Mori // *Japanese Journal of Ophthalmology*. – 2021. – Vol. 65. – P. 704-723.

55. Gupta, A. Orbital cavernous haemangiomas: immunohistochemical study of proliferative capacity, vascular differentiation and hormonal receptor status / A. Gupta, V. C. Prabhakaran, T. Dodd, G. Davis, D. Selva // *Orbit*. – 2012. – Vol. 31. – №. 6. – P. 386-389.
56. Harris, G. J. Cavernous hemangioma of the orbital apex: pathogenetic considerations in surgical management / G. J. Harris // *American journal of ophthalmology*. – 2010. – Vol. 150. – №. 6. – P. 764-773.
57. Harris, G. J. Cavernous hemangioma of the orbit / G. J. Harris, F. A. Jakobiec // *Journal of neurosurgery*. – 1979. – Vol. 51. – №. 2. – P. 219-228.
58. Harris, G. J. Orbital vascular malformations: a consensus statement on terminology and its clinical implications. Orbital Society / G. J. Harris // *American journal of ophthalmology*. – 1999. – Vol. 127. – №. 4. – P. 453-455.
59. Hassler, W. Cavernous angioma of the optic nerve: Case report / W. Hassler, J. Zentner, D. Petersen // *Surgical neurology*. – 1989. – Vol. 31. – №. 6. – P. 444-447.
60. Hejazi, N. Orbital and cerebral cavernomas: comparison of clinical, neuroimaging, and neuropathological features / N. Hejazi, R. Classen, W. Hassler // *Neurosurgical review*. – 1999. – Vol. 22. – P. 28-33.
61. Henderson, J. W. Clinical course of an incompletely removed cavernous hemangioma of the orbit / J. W. Henderson, G. M. Farrow, J. A. Garrity // *Ophthalmology*. – 1990. – Vol. 97. – №. 5. – P. 625-628.
62. Hentati, A. Bilateral orbital cavernous hemangioma / A. Hentati, N. Matar, H. Dridi, S. Bouali, H. Jemel // *Asian journal of neurosurgery*. – 2018. – Vol. 13. – №. 04. – P. 1222-1224.
63. Héran, F. Tumor pathology of the orbit / F. Héran, O. Bergès, J. Blustajn, M. Boucenna, F. Charbonneau, P. Koskas, F. Lafitte, E. Nau, P. Roux, J. C. Sadik, J. Savatovsky, M. Williams // *Diagnostic and interventional imaging*. – 2014. – Vol. 95. – №. 10. – P. 933-944.
64. Hsu, C. H. Cavernous hemangioma of the orbit: 42 patients / C. H. Hsu, W. M. Hsu // *Journal of Experimental & Clinical Medicine*. – 2011. – Vol. 3. – №. 6. – P. 278-282.

65. Iwamoto, T. Ultrastructural comparison of capillary and cavernous hemangiomas of the orbit / T. Iwamoto, F.A. Jakobiec // *Archives of Ophthalmology*. – 1979. – Vol. 97. – №. 6. – P. 1144-1153.
66. Jaxa-Kwiatkowski, A. Orbital Cavernous Venous Malformation in a 35-Year-Old Man: A Case Report / A. Jaxa-Kwiatkowski, K. Tomczyk-Kurza, H. Gerber, M. Kubiak // *Indian Journal of Otolaryngology and Head & Neck Surgery*. – 2023. – Vol. 75. – №. 2. – P. 1000-1005.
67. Jayaram, A. Potential correlation between menopausal status and the clinical course of orbital cavernous hemangiomas / A. Jayaram, G. S. Lissner, L. M. Cohen, A. G. Karagianis // *Ophthalmic Plastic & Reconstructive Surgery*. – 2015. – Vol. 31. – №. 3. – P. 187-190.
68. Johnson, T. E. Enchondromatosis and hemangioma (Maffucci's syndrome) with orbital involvement / T.E. Johnson, A.M. Nasr, R.M. Nalbandian, J. Cappelen-Smith // *American journal of ophthalmology*. – 1990. – Vol. 110. – №. 2. – P. 153-159.
69. Kannan S., Hasegawa M., Yamada Y., Kawase T., Kato Y. Tumors of the orbit: Case report and review of surgical corridors and current options // *Asian Journal of Neurosurgery*. – 2019. – Vol. 14, № 03. – P. 678-685.
70. Kashkouli M. B., Imani M., Tarrasoly K., Kadivar M. Multiple cavernous hemangiomas presenting as orbital apex syndrome // *Ophthalmic Plastic & Reconstructive Surgery*. – 2005. – Vol. 21, № 6. – P. 461-463.
71. Khan S. N., Orbital masses: CT and MRI of common vascular lesions, benign tumors, and malignancies/ S.N. Khan, A.R. Sepahdari// *Saudi Journal of Ophthalmology* – 2012. – Vol. 26. – №. 4. – P. 373-383.
72. Khanna A. K., Tiwary S. K. Vascular malformations. – Springer Nature, 2021.
73. Kim B. S., Im Y. S., Woo K. I., Kim Y. D., Lee J. I. Multisession gamma knife radiosurgery for orbital apex tumors // *World Neurosurgery*. – 2015. – Vol. 84, № 4. – P. 1005-1013.
74. Kim M. H., Kim J. H., Kim S. E., Yang S. W. Surgical outcomes of intraconal cavernous venous malformation according to their location in four right-angled

sectors // *Journal of Craniofacial Surgery*. – 2019. – Vol. 30, № 6. – P. 1700-1705.

75. Kloos R., Mourits D., Saeed P., Mourits M. Orbital apex cavernous hemangioma—beware of the pear! // *Acta Ophthalmologica*. – 2013. – Vol. 91, № 4. – P. e328-e329.

76. Lee C. C. Gamma knife radiosurgery for hemangioma of the cavernous sinus/ C. C. Lee, J. P. Sheehan, H. Kano, B. Akpinar, R. Martinez-Alvarez, N. Martinez-Moreno, K. D. Liu// *Journal of neurosurgery*. – 2017. – Vol. 126. – №. 5. – P. 1498-1505.

77. Lee W. J. Stereotactic radiosurgery for orbital cavernous venous malformation: a single center's experience for 15 years/ W.J. Lee, K.R. Cho, J.W. Choi, D.S. Kong, H.J. Seol, D.H. Nam, Y.D. Kim, K.I. Woo, J.I. Lee// *Acta Neurochirurgica*. – 2021. – Vol. 163. – P. 357-364.

78. Léauté-Labrèze C. Infantile haemangioma / C. Léauté-Labrèze, J. I. Harper, P. H. Hoeger // *The Lancet*. – 2017. – Vol. 390. – №. 10089. – P. 85-94.

79. Limawararut V. Recurrent multiple cavernous hemangiomas of the orbit in association with systemic tumors / V. Limawararut, G. Davis, J. Crompton, I. Leibovitch, D. Selva// *American journal of ophthalmology*. – 2006. – Vol. 141. – №. 5. – P. 943-945.

80. Longhim A. C. L. V. Biological identity of orbital cavernous venous malformations/ A.C.L.V. Longhim, F. Chahud// *Arquivos Brasileiros de Oftalmologia*. – 2024. – Vol. 87. – P. e2023-0338.

81. Lowe L. H. Vascular malformations: classification and terminology the radiologist needs to know/ L. H. Lowe, T. C. Marchant, D. C. Rivard, A. J. Scherbel// *Seminars in roentgenology*. – 2012. – Vol. 47. – №. 2. – P. 106-117.

82. Maheshwari, R. Orbital cavernous hemangioma of childhood / R. Maheshwari, A. Thool // *Indian Journal of Ophthalmology*. – 2007. – 55(4). – pp. 313-315.

83. Marcellino, C. R. Endoscopic endonasal resection of orbital apex cavernous hemangioma: 2-dimensional operative video / C. R. Marcellino, M. Peris-Celda, M. J. Link, J. K. Stokken // *Operative Neurosurgery*. – 2019. – 16(5) – pp. E144-E145.

84. McNab, A. A. Cavernous haemangiomas of the orbit / A. A. McNab, J. E Wright // *Australian and New Zealand journal of ophthalmology*. – 1989. – 17(4). – pp.

337-345.

85. McNab, A. A. The anatomical location and laterality of orbital cavernous haemangiomas / A. A. McNab, D. Selva, T. G. Hardy, B. O'donnell // *Orbit*. – 2014. – 33(5).– pp. 359-362.

86. Meena, M. Acute recurrence of orbital cavernous hemangioma in a young man: a case report / M. Meena, M. Naik, S. Honavar // *Ophthalmic Plastic & Reconstructive Surgery*. – 2012. – 28(4). – pp. e93-e95.

87. Merrow, A. C. 2014 revised classification of vascular lesions from the international society for the study of vascular anomalies: radiologic-pathologic update / A. C. Merrow, A. Gupta, M. N. Patel, D. M. Adams // *Radiographics*. – 2016. – 36(5). – pp. 1494-1516.

88. Millesi, M. Clinical Outcome and Technical Nuances After Resection of Orbital Cavernous Venous Malformations—A Single-Center Experience / M. Millesi, L. Pichler, C. Denk, J. Lukas, C. Matula, L. Wadiura // *World Neurosurgery*. – 2021. –153–pp. e244-e249.

89. Moufarreh M., Removal of lateral orbital wall for management of orbital cavernous hemangioma/ M. Moufarreh, M. A. Benbouzid, M. R. Ghailan, M. Chefchaouni, L. Essakalli, M. Kzadri

90. Müller-Forell, W. Orbital pathology / W. Müller-Forell, S. Pitz // *European journal of radiology*. – 2004. – 49(2). – pp. 105-142.

91. Mulliken J. B. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics/ J.B. Mulliken, J. Glowacki// *Plastic and reconstructive surgery*. – 1982. – T. 69. – №. 3. – C. 412-420.

92. Nagasaka, M. Growth potential of orbital cavernous hemangioma suggested by vascular endothelial growth factor and its receptor flk-1 / M. Nagasaka, H. Naganuma, E. Satoh // *Neurologia medico-chirurgica*. – 2007. – Vol. 47, № 1. – P. 5-10.

93. Orcutt, J. C. Asymptomatic orbital cavernous hemangiomas / J. C. Orcutt, A. E. Wulc, R. P. Mills, C. H. Smith // *Ophthalmology*. – 1991. – Vol. 98, № 8. – P. 1257-1260.

94. Osaki, T. H. Immunohistochemical investigations of orbital infantile

hemangiomas and adult encapsulated cavernous venous lesions (malformation versus hemangioma) / T. H. Osaki, F. A. Jakobiec, P. R. Mendoza, Y. Lee, A. Fay // *Ophthalmic Plastic & Reconstructive Surgery*. – 2013. – Vol. 29, № 3. – P. 183-195.

95. Paonessa, A. Are bilateral cavernous hemangiomas of the orbit rare entities? The role of MRI in a retrospective study / A. Paonessa, N. Limbucci, M. Gallucci // *European journal of radiology*. – 2008. – Vol. 66, № 2. – P. 282-286.

96. Park, J. Y. Endonasal endoscopic removal of orbital cavernous venous malformation with optic neuropathy / J. Y. Park, K. Cho, Y. B. Son, H. Choi // *Journal of Craniofacial Surgery*. – 2022. – Vol. 33, № 6. – P. e641-e644.

97. Paul M. Cavernous haemangioma of the orbit successfully removed by Shugrue's operation/ M.Paul// *The British journal of ophthalmology*. – 1946. – Vol. 30. – №. 1. – P. 35.

98. Powell, M. S. Cavernous Venous Malformation of the Inferior Orbital Fissure and Pterygopalatine Fossa: A Case Report / M. S. Powell, E. L. Berman // *Journal of Neuro-Ophthalmology*. – 2022. – Vol. 42, № 1. – P. e387-e388.

99. Qin X. Dumbbell shaped craniorbital cavernous hemangioma / X. Qin, F. Akter, L. Qin, Q. Xie, Y. Li, H. Yang, X. Li, G. Zhang, S. Wu, R. Liu // *BMC neurology*. – 2020. – Vol. 20. – P. 1-5.

100. Ratnayake, G. S. Fractionated stereotactic radiotherapy for cavernous venous malformations of the orbital apex / G. S. Ratnayake, A. A. McNab, M. J. Dally, C. Zajarski, S. Senthil, J. D. Ruben // *Ophthalmic Plastic & Reconstructive Surgery*. – 2019. – Vol. 35, № 4. – P. 322-325.

101. Rootman, D. B. Cavernous venous malformations of the orbit (so-called cavernous haemangioma): a comprehensive evaluation of their clinical, imaging and histologic nature / D. B. Rootman, M. K. S. Heran, J. Rootman, V. A. White, P. Luemsamran, Y. H. Yucel // *British Journal of Ophthalmology*. – 2014. – Vol. 98, № 7. – P. 880-888.

102. Rootman J., Heran M. K. S., Graeb D. A. Vascular malformations of the orbit: classification and the role of imaging in diagnosis and treatment strategies // *Ophthalmic Plastic & Reconstructive Surgery*. – 2014. – T. 30. – №. 2. – C. 91-104.

103. Rose, G. E. The “devil's touch”; visual loss and orbital surgery. A synopsis of the Mustardé Lecture, 2006 / G. E. Rose // *Orbit*. – 2007. – Vol. 26, № 3. – P. 147-158.
104. Rosca, T. I. Vascular tumors in the orbit—capillary and cavernous hemangiomas / T. I. Rosca, M. I. Pop, M. Curca, T. Gh. Vladescu, C. St. Tihoan, A. T. T. Serban, E. Al. Bontas, G. Gherghescu // *Annals of Diagnostic Pathology*. – 2006. – Vol. 10, № 1. – P. 13-19.
105. Scheuerle A. F. Treatment and long-term outcome of patients with orbital cavernomas / A. F. Scheuerle, H. H. Steiner, G. Kolling, S. Kunze, A. Aschoff // *American journal of ophthalmology*. – 2004. – 138(2). – pp. 237-244.
106. Shields J. A. Survey of 1264 patients with orbital tumors and simulating lesions: The 2002 Montgomery Lecture, part 1 / J.A. Shields, C.L. Shields, R. Scartozzi // *Ophthalmology*. – 2004. – 111(5). – pp. 997-1008.
107. Silva I. C. Cavernous hemangioma of the optic canal: Report of two cases / I.C e Silva, L. Symon // *Journal of neurosurgery*. – 1984. – 60(4). – pp. 838-841.
108. Stamm A. Orbital cavernous hemangioma: transnasal endoscopic management / A. Stamm, J.F. Nogueira // *Otolaryngology-Head and Neck Surgery*. – 2009. – 141(6). – pp. 794-795.
109. Strianese D. Coexistence of Cavernous Hemangioma and Other Vascular Malformations of the Orbit: A Report of Three Cases / D. Strianese, M. Napoli, C. Russo, A. D'Errico, N. Scotti, G. Puoti, G. Bonavolontà, F. Tranfa, F. Briganti // *The neuroradiology journal*. – 2014. – 27(2). – pp. 223-231.
110. Sullivan T. Bilateral multiple cavernous haemangiomas of the orbit / T. J. Sullivan, G. W. Aylward, J. E. Wright, I. F. Moseley, A. Garner // *The British Journal of Ophthalmology*. – 1992. – 76(10).– p. 627.
111. Sullivan T. J. Vascular anomalies of the orbit—a reappraisal / T.J. Sullivan // *Asia-Pacific journal of ophthalmology*. – 2018. – 7(5). – pp. 356-363
112. Suri A. Extradural transcavernous approach to cavernous sinus hemangiomas / A. Suri, F.U. Ahmad, A.K. Mahapatra // *Neurosurgery*. – 2007. – 60(3).– pp. 483-489.
113. Tawfik, H. A. Orbital vascular anomalies: a nomenclatorial, etiological, and

nosologic conundrum / H. A. Tawfik, J. J. Dutton // *Ophthalmic Plastic & Reconstructive Surgery*. – 2022. – Vol. 38, № 2. – P. 108-121.

114. Tawfik, H. A. Superomedial lid crease approach to the medial intraconal space / H. A. Tawfik // *Ophthalmic Plastic & Reconstructive Surgery*. – 2002. – Vol. 18, № 2. – P. 164.

115. Tucci, F. M. Head and neck vascular anomalies in children / F. M. Tucci, G. C. De Vincentiis, E. Sitzia, L. Giuzio, M. Trozzi, S. Bottero // *International journal of pediatric otorhinolaryngology*. – 2009. – Vol. 73. – P. S71-S76.

116. van Vugt, L. J. The utility of GLUT1 as a diagnostic marker in cutaneous vascular anomalies: a review of literature and recommendations for daily practice / L. J. van Vugt, C. J. van der Vleuten, U. Flucke, W. A. Blokk // *Pathology-Research and Practice*. – 2017. – Vol. 213, № 6. – P. 591-597.

117. Wang X. Concomitant multiple cavernous hemangiomas and venous angioma of the orbit/ X. Wang, J. Yan// *Journal of Craniofacial Surgery*. – 2014. – 25(4).– pp. e356-e358.

118. Wassef M. Tumeurs et malformations vasculaires, classification anatomopathologique et imagerie/ M.Wassef, R. Vanwijck, P. Clapuyt, L.Boon, G. Magalon// *Annales de chirurgie plastique esthétique*. – Elsevier Masson, 2006. – Vol. 51, No. 4-5, pp. 263-281.

119. Weir R. E. The convex retina: optical coherence tomography in hypermetropic shift, without choroidal folds, from intraconal cavernous haemangioma/ R.E. Weir, S. Evans, S.D. Hajdu, M.J. Potts// *Orbit*. – 2009. – 28(6).– pp. 398-400.

120. Wolin M. J. Multiple orbital tumors were cavernous hemangiomas / M.J. Wolin, J.B. Holds, R.L. Anderson, N. Mamalis// *Annals of ophthalmology*. – 1990. – 22(11). –pp. 426-428.

121. Yamamoto, M. Gamma Knife radiosurgery for hemangiomas of the cavernous sinus: a seven-institute study in Japan / M. Yamamoto, Y. Kida, S. Fukuoka, Y. Iwai, H. Jokura, A. Akabane, T. Serizawa // *Journal of neurosurgery*. – 2010. – 112(4). – pp. 772-779.

122. Yan, J. Cavernous hemangioma of the orbit: analysis of 214 cases / J. Yan,

Z. Wu // *Orbit*. – 2004. – 23(1). – pp. 33-40.

123. Yang, M. Long term surgical outcomes of orbital cavernous haemangiomas (low-flow venous malformations) as performed in a tertiary eye hospital in China / M. Yang, J. Yan // *Journal of Cranio-Maxillofacial Surgery*. – 2014. – 42(7). – pp. 1491-1496.

124. Yang, P. Prognosis analysis and clinical features of orbital cavernous venous malformations with refractory insidious onset / P. Yang, Y. Li, H.C. Liu, E. Qiu, J.L. Zhang, J. Ren, L.B. Jiang, H.G. Liu, J. Kang // *Frontiers in Oncology*. – 2022. – 11. – p. 745479.

125. Young, S. M. Orbital apex venous cavernous malformation with optic neuropathy: treatment with multisection gamma knife radiosurgery / S.M. Young, K.H. Kim, Y.D. Kim, S.S. Lang, J.W. Park, K.I. Woo, J.I. Lee // *British Journal of Ophthalmology*. – 2019. – 103(10). – pp. 1453-1459.

126. Young, S. M. Radiological analysis of orbital cavernous hemangiomas: a review and comparison between computed tomography and magnetic resonance imaging / S.M. Young, Y.D. Kim, J.H. Lee, K.I. Woo // *Journal of Craniofacial Surgery*. – 2018. – 29(3). – pp. 712-716.

127. Yue, H. Treatment of orbital vascular malformations with intralesional injection of pingyangmycin / H. Yue, J. Qian, V.M. Elnner, J. Guo, Y.F. Yuan, R. Zhang, Q. Ge // *British Journal of Ophthalmology*. – 2013. – 97(6). – pp. 739-745.