

*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

АВТОРЕФЕРАТ

диссертации на соискание

ученой степени кандидата медицинский наук

Москва – 2025

Работа выполнена в федеральном государственном автономном учреждении «Национальный медицинский исследовательский центр нейрохирургии имени академика Н.Н. Бурденко» Министерства здравоохранения Российской Федерации

Научные руководители:

доктор медицинских наук, профессор

Серова Наталья Константиновна

доктор медицинских наук

Ласунин Николай Владимирович

Официальные оппоненты:

Бекяшев Али Хасьянович

доктор медицинских наук,

ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России, отделение нейроонкологии НИИ клинической онкологии имени академика РАН и РАМН Н.Н. Трапезникова, заведующий отделением

Амирян Ануш Гамлетовна

доктор медицинских наук,

ФГБУ «НМИЦ ГБ им. Гельмгольца» Минздрава России, отдел офтальмоонкологии и радиологии, главный научный сотрудник

Ведущая организация: Федеральное государственное бюджетное учреждение «Национальный медико-хирургический Центр имени Н.И. Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации

Защита состоится «\_\_\_» \_\_\_\_\_ 2025 г. в 13.00 час. на заседании диссертационного совета 21.1.031.01, созданного на базе ФГАУ «НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н.Н. Бурденко» Минздрава России, по адресу: 125047, Москва, 4-я Тверская-Ямская, д.16.

С диссертацией можно ознакомиться в научной библиотеке ФГАУ «НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н.Н. Бурденко» Минздрава России и на сайте Центра <http://www.nsi.ru>

Автореферат разослан «\_\_\_» \_\_\_\_\_ 2025 г.

Ученый секретарь

диссертационного совета 21.1.031.01

доктор медицинских наук

Яковлев Сергей Борисович

## ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА РАБОТЫ

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 поражениями орбиты у взрослых (Bonavolontà P. et. al., 2020; Calandriello L.et.al., 2017; Goto H.,et.al, 2021; Shields J. A., 2004; Tawfik H. A.,2022) и составляют 9% всех патологических образований орбиты (Bonavolontà P. et. al., 2020; Merrow A. C.et.al., 2016; Shields J. A., 2004)

Их характерная морфологическая архитектура включает сосудистые пространства, заполненные кровью (Harris G. J., 1979; Iwamoto T., 1979; Longhim A. C. L. V., 2024; Rootman D. V. et.al., 2014). Хотя КВМ были описаны у детей (Bhattacharjee K., 2007), они обычно остаются бессимптомными до взрослой жизни, проявляясь примерно на 4-м или 5-м десятилетии жизни. КВМ чаще встречаются у женщин, чем у мужчин, и некоторые исследования указывают на возможную связь гормонального статуса с клиническим течением заболевания (Di Tommaso L. et.al., 2000; Gupta A. et.al.,2012; Jayaram A. et.al.,2015).

Клиническая картина разнообразна и зависит в большинстве случаев от локализации образования. Чаще КВМ расположены во внутриконусном пространстве и обычно латеральнее зрительного нерва (Calandriello L.et.al., 2017; Rootman J., 2014; McNab A. A.et.al., 2014). Клиническими признаками при этой локализации являются: медленно прогрессирующий осевой неппульсирующий экзофтальм, изменения рефракции в сторону гиперметропии за счет компрессии заднего полюса глаза, глазодвигательные нарушения в результате воздействия объемного образования на экстраокулярные мышцы. В случае расположения мальформации 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 (Саакян С. В. с соавт., 2019; Harris G.

J.,1979; Yan J.,2004; Yang P. et.al., 2022). КВМ с локализацией в вершине орбиты и распространением в полость черепа, как правило, через верхнюю глазничную щель и зрительный канал, - крайне редкая патология. Наиболее частые клинические признаки КВМ вершины орбиты, по данным ряда авторов (Kannan S. et.al.,2019; Harris G. J., 2010; Kloos R.et.al.,2013): 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, лицевая гипестезия, медленное прогрессирование экзофтальма.

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

#### 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 для классификации КВМ орбиты. Некоторые исследователи делят полость орбиты во фронтальной проекции на три сектора (Boari N.et.al., 2011), другие используют четыре сектора, с помощью проведенных перпендикулярно линий по отношению к зрительному нерву (Kim M.H.et.al.,2019), третьи предлагают разделение на восемь секторов (Cho K. J.2010). В научной публикации Boari с соавторами, 2011 в аксиальной проекции с помощью плоскости проведенной через большие крылья основной кости полость орбиты разделена на передне-средний отдел и на вершину орбиту. 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 (Almond M. C.et.al. 2009; Colletti G. et.al., 2019; Goh A. S. C. et.al. 2013; Harris G. J. 2010). 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: магнитно-резонансная томография (МРТ) и компьютерная томография (КТ) головного мозга в 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).

## СОДЕРЖАНИЕ РАБОТЫ

### **Материал и методы исследования**

#### **Критерии отбора пациентов в исследование и общая характеристика материала**

В исследование включено 112 пациентов с орбитокраниальной и орбитальной кавернозной венозной мальформацией, проходившие обследование и лечение в ФГАУ «НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н.Н. Бурденко» Минздрава России в период с 2004 по 2024 гг. Соотношение мужчин и женщин составило 33 (29%) и 79 (71%). Возраст пациентов варьировал от 17 до 76 лет (медиана 44).

Критерии включения были следующие: 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.

Критерии исключения были следующие: 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).

Критерии невключения: пациенты с сопутствующей сосудистой мальформацией глаза и/или придаточного аппарата глаза

Хирургическое удаление КВМ было выполнено 103 пациентам (69 пациентам орбитокраниальной группы и 34 – орбитальной 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.

### **Топографо-анатомические варианты КВМ орбиты**

Выделены 3 группы КВМ орбиты в каждой из которых для рабочей классификации серия КТ/МРТ выравнивалась через режим мультипланарной реконструкции таким образом, чтобы сагиттальная ось проходила по средней линии, а аксиальная плоскость была параллельна основанию передней черепной ямки. Выбирался срез, проходящий через хрусталики обоих глаз. На срезе проводилось две параллельные линии: первая (а.) соединяла латеральные стенки глазниц на уровне задних полюсов глазных яблок, вторая (б.) - латеральные отделы больших крыльев основной кости в точках их наименьшей удаленности. Таким образом формировались три области: передняя (1), средняя (2) и задняя (3) (вершина глазницы) (Рисунок 1).

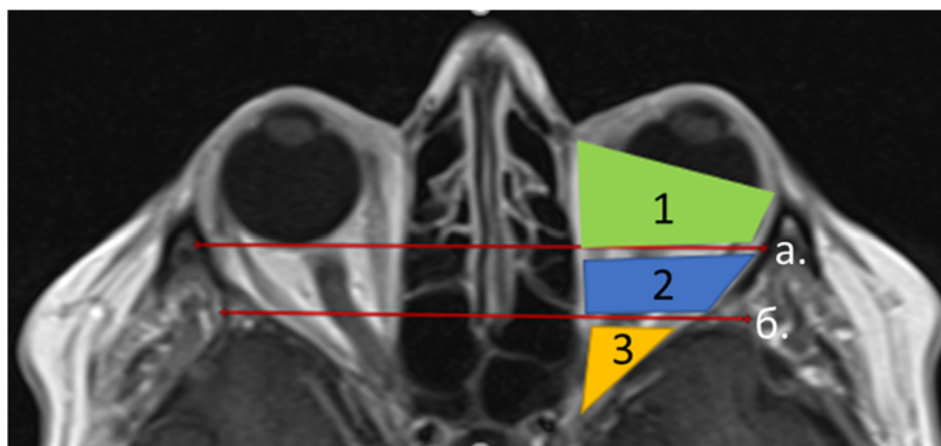


Рисунок 1 – Топографо-анатомическая классификация КВМ орбиты в аксиальной проекции

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 (таблица 1 – сегменты в переднем и среднем пространстве, таблица 2 – сегменты во внутреннем пространстве).

Таблица 1 - Сегменты в переднем и среднем отделах орбиты во фронтальной проекции

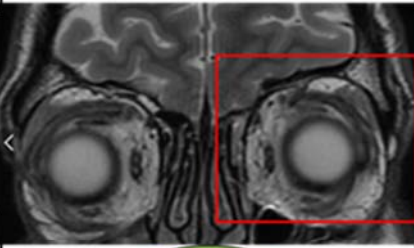

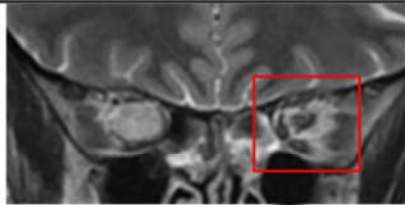

Сегмент	Локализация (схема)	Код сегмента
Верхний		В
Верхне-латеральный		ВЛ
Верхне-медиальный		ВМ
Латеральный		Л
Нижний		Н
Медиальный		М
Нижне-латеральный		НЛ
Нижне-медиальный		НМ

Таблица 2 - Сегменты в заднем отделе (вершине) орбиты во фронтальной проекции

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

В нашем исследовании хирургические доступы анализировались с учетом деления глазницы на 3 области и сегментов. Однако, принимая во внимание сравнительно небольшую общую выборку и крайне схожие клинические проявления при локализации образования в переднем и среднем отделах глазницы 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.

К I группе относили орбитокраниальные КВМ, расположенные кзади от линии, соединяющей латеральные отделы крыльев основной кости, а ко II группе – орбитальные КВМ, расположенные кпереди от данной линии.

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 года).

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 лет).

В отдельную группу динамического наблюдения (группа III) были

выделены пациенты, которым не проводилось хирургическое вмешательство, которая включала 9 пациентов (8%), из них 7 - с орбитокраниальной и 2 - с орбитальной КВМ: 8 женщин и 1 мужчина в возрасте от 20 до 60 лет (медиана 35 лет).

### Размеры КВМ

Кавернозные венозные мальформации классифицированы по размеру на малые, средние, большие на основе размеров передне-задней оси орбиты (средняя длина 45 мм). Малые КВМ - до 10 мм, средние - 11-20 мм, большие - более 20 мм, всегда выходящие за пределы одной анатомической зоны. Размер определялся по максимальному диаметру на КТ/МРТ головного мозга.

В I группе были выявлены: малые КВМ - 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.

### Применяемые диагностические методики

Все пациенты следовали стандартному протоколу до и послеоперационных исследований, обследований в ходе катамнестического наблюдения (Рисунок 2).

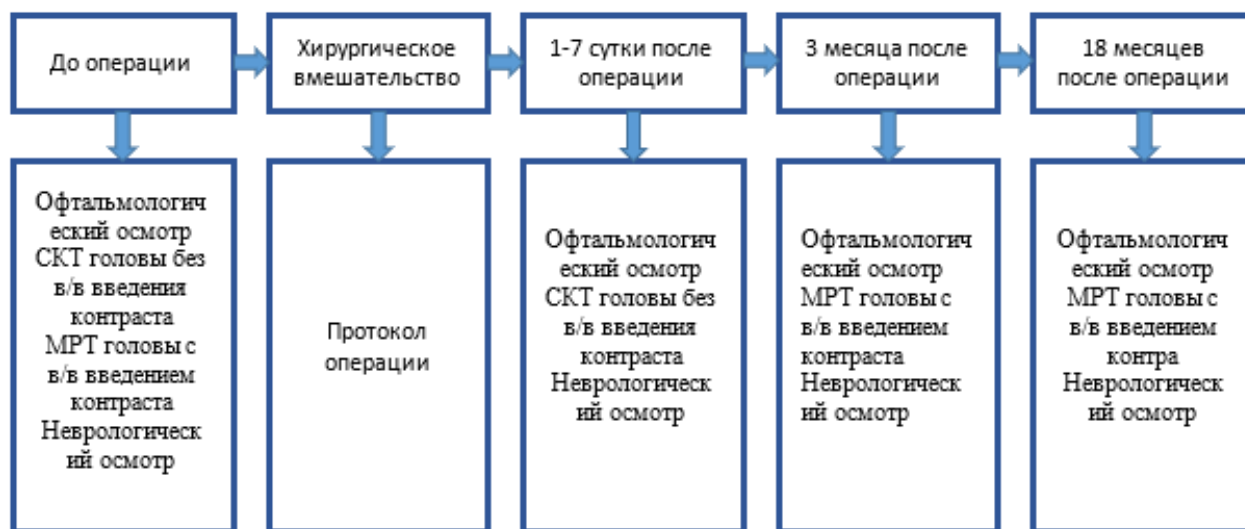


Рисунок 2 – Стандартный протокол до и послеоперационных исследований

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.

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 95.

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.

### **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 (М) 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  $p < 0,05$ .

## **РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ**

### **Сравнительная характеристика офтальмологической симптоматики до операции 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 3).

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

Таблица 3 - 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%	

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 4).

Таблица 4 – 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%	

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%).

Снижение чувствительности роговицы было связано с нарушением функции первой ветви тройничного нерва и в двух группах значимо не отличалось ( $p > 0,05$ ): в I группе - 18,8%, во II группе - 11,8%.

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

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 мес.).

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.

## **Особенности хирургического лечения кавернозных венозных мальформаций орбиты**

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.

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 орбитозигматический доступ (Рисунок 3).

В I группе транскраниальные хирургические доступы были выполнены 67 (97,1%) из 69 пациентов: латеральная орбитотомия - 26 (37,7%), орбитозигматический доступ - 7 (10,1%). У всех пациентов при выполнении этих доступов была латеральная локализация мальформации по отношению к зрительному нерву: у 25 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 20 мм, у 5 пациентов КВМ распространялась вплоть до кавернозного синуса.

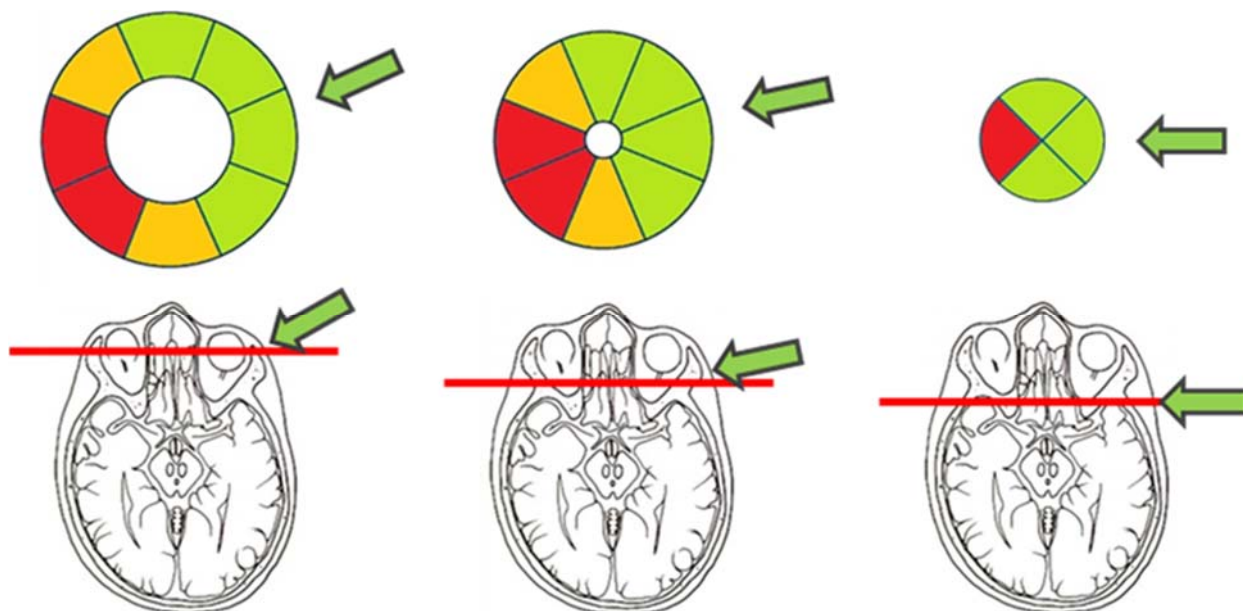


Рисунок 3 - Области, доступные для хирургических манипуляций при использовании транскраниальных микрохирургических доступов в передней, средней и задней третях орбиты

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).

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 4).

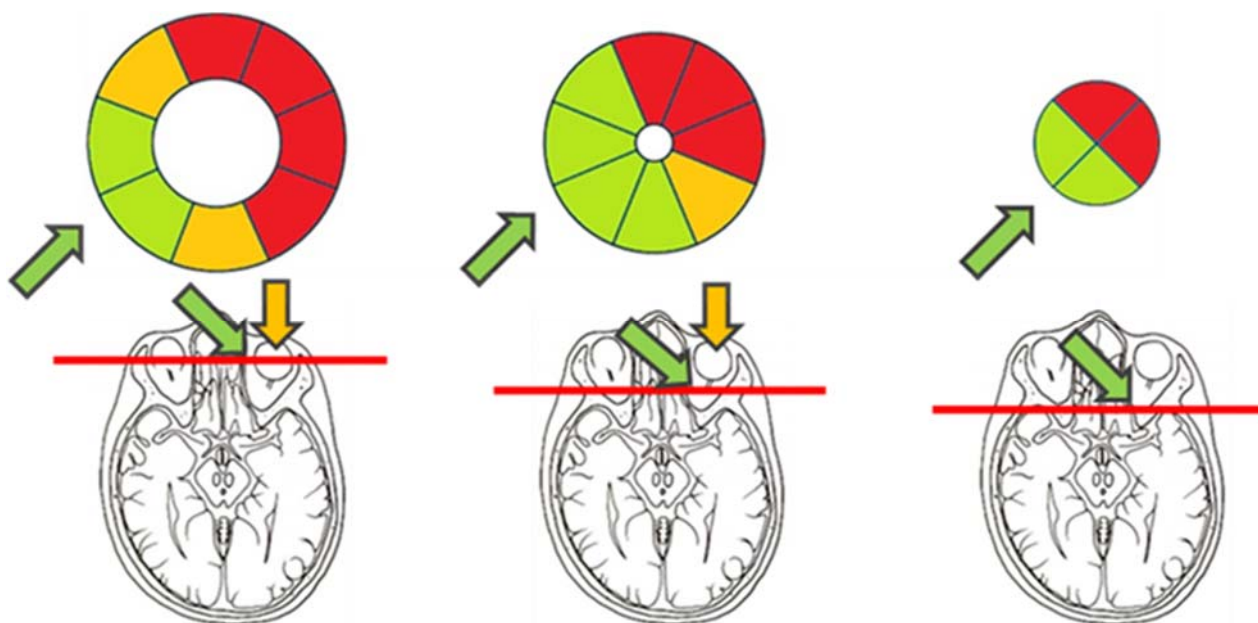


Рисунок 4 – Области, доступные для хирургических манипуляций при использовании трансназальных эндоскопических доступов в передней, средней и задней третях орбиты

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 ниже-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 5).

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

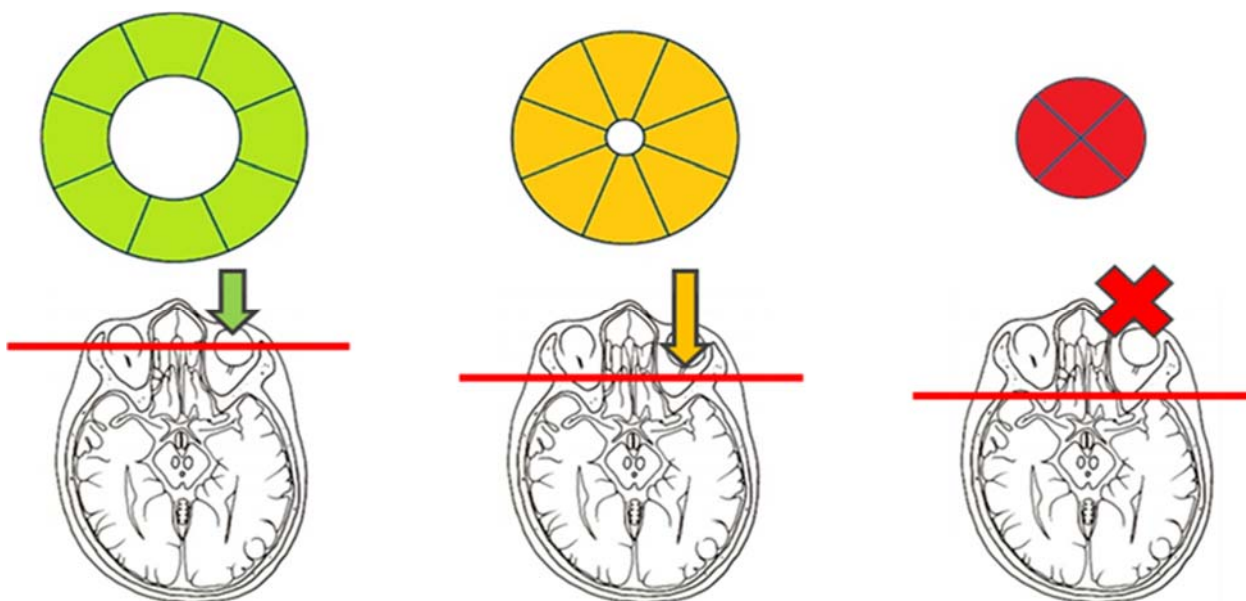


Рисунок 5 – Области, доступные для хирургических манипуляций при использовании тарнсорбитальных-трансконъюнктивальных доступов в передней, средней и задней третях орбиты

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.

### **Хирургические доступы**

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 трансконъюнктивальный доступ применяли только во II группе ( $p < 0,05$ ).

### **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 пациента (98,1%). 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».

### **Рецидив орбитокраниальных кавернозных венозных мальформаций**

Из 103 оперированных пациентов у трех пациентов (2,9%) I группы и был связан с неполным удалением мальформации из орбиты. В процессе динамического наблюдения были выявлены признаки прогрессирования заболевания: у одной пациентки наблюдались многократные попытки удаления КВМ, в связи с ее продолженным ростом. У второй рецидив отмечен через 30 месяцев после первичного хирургического вмешательства, у третьей - через 48 месяцев.

### **Динамика офтальмологической симптоматики в раннем и отдаленном послеоперационном периодах**

В раннем послеоперационном периоде было проанализировано состояние 66 пациентов с орбитокраниальной и 29 пациентов с орбитальной КВМ.

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 (Таблица 5) и прежде всего стадией зрительных расстройств до операции ( $p < 0,05$ ) (Таблица 6). В 5 наблюдениях с поздней стадией зрительных нарушений в сочетании с распространением в зрительный канал развилась слепота.

Таблица 6 – 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

Таблица 7 - Динамика зрительных функций в раннем послеоперационном периоде в зависимости от стадии зрительных расстройств

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

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 отмечено у 42 (63,6%) из 66 пациентов и в 47% было вызвано повреждением черепных нервов, тогда как во II группе у 6 (20,7%) из 29 пациентов глазодвигательные нарушения были обусловлены травматизацией мышечного аппарата. Высокая частота поражений III и VI черепных нервов, часто в сочетании с V черепным 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: у пациентов I группы - в 35,3%, II группы - 66,7%.

У 39 (59,1%) пациентов I группы и у 19 (65,5%) пациентов II группы наблюдали частичный или полный регресс экзофтальма. В отдаленный послеоперационный период 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. Во II группе у 4 пациентов в отдаленном периоде после операции было выявлено развитие энофтальма.

На основании результатов проведенного исследования был разработан алгоритм тактики ведения пациентов с орбитокраниальными и орбитальными кавернозными венозными мальформациями (Рисунок 6).

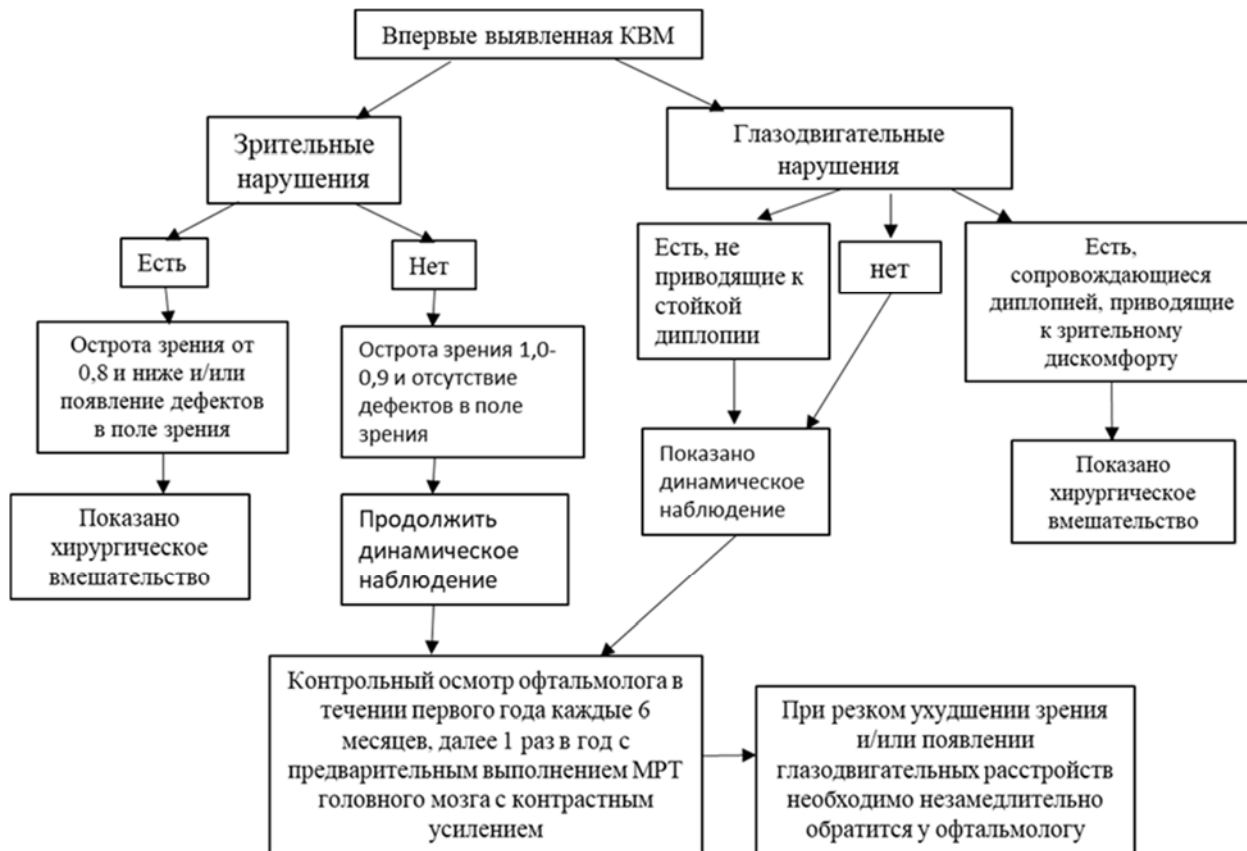


Рисунок 6 – Алгоритм тактики ведения пациентов с кавернозной венозной мальформацией в зависимости от офтальмологической симптоматики

## 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 ПУБЛИКАЦИЙ ПО ТЕМЕ ДИССЕРТАЦИИ**

1. Трунова А.П. Рецидивирующая орбитокраниальная кавернозная гемангиома. Клиническое наблюдение, обзор литературы / Н.К. Серова, А.П. Трунова, Н.Н. Григорьева, В.А. Черкаев, В.В. Назаров // Российский офтальмологический журнал. – 2022. – Т. 15. – №. 3. – С. 136-140.
2. Трунова А.П. Сравнительная характеристика офтальмологической симптоматики орбитокраниальной и орбитальной кавернозной венозной мальформации / Н.К. Серова, А.П. Трунова, Н.Н. Григорьева, Н.В. Ласунин // Офтальмологические ведомости. – 2023. – Т. 16. – №. 4. – С. 35-42.
3. Трунова А.П. Результаты хирургического лечения орбитокраниальных и орбитальных кавернозных венозных мальформаций (офтальмологический аспект) / А.П. Трунова, Н.К. Серова, Н.В. Ласунин, Н.Н. Григорьева // Вопросы нейрохирургии имени Н.Н. Бурденко. – 2025. – Т. 89. – №. 2. – С. 48-56.
4. Трунова А.П. Орбитальная кавернозная венозная мальформация: динамика клинико-рентгенологической симптоматики у пациентов «группы наблюдения» / А.П. Трунова, Н.К. Серова, Н.Н. Григорьева, Н.В. Ласунин // Современные технологии в офтальмологии. – 2024. – Т. 1. – №. 4 (56). С. 124.
5. Трунова А.П. Орбитокраниальная кавернозная венозная мальформации: офтальмологическая симптоматика, результаты хирургического лечения / А.П.

Трунова, Н.К. Серова, Н.Н. Григорьева, Н.В. Ласунин // Материалы XI Международного междисциплинарного конгресса по заболеваниям органов головы и шеи (сборник тезисов). Санкт-Петербург; 2023. С. 98-99.

6. Трунова А.П. Орбитокраниальная/орбитальная кавернозная венозная мальформация: офтальмологическая симптоматика, результаты хирургического лечения/А.П. Трунова, Н.К. Серова, Н.Н. Григорьева, Н.В. Ласунин // Актуальные вопросы нейроофтальмологии: сборник статей по материалам XXIII научно-практической нейроофтальмологической конференции; 2024. С. 38-40

### **СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ**

КВМ – кавернозная венозная мальформация

КТ – компьютерная томография

МРТ – магнитно-резонансная томография