

Врожденная гигантская артериовенозная мальформация

А.М. Кудаква, Н.И. Литвинов, И.Е. Каленова, И.В. Казанцева, А.Г. Зубанов

ФГУ КБ «№ 1 УДП», Москва

Артериовенозные мальформации (АВМ) представляют собой врожденную аномалию сосудов, при которой в веществе мозга образуются сплетения патологических артерий и вен. По данным мировых статистик, частота встречаемости АВМ составляет от 0,89 до 1,24 на 100 тыс. населения в год. Смерть наступает у 10–15% пациентов, у которых развивается кровоизлияние. Разрыв артериовенозной мальформации обычно происходит в возрасте 20–40 лет и часто является первым проявлением заболевания. В редких случаях артериовенозная мальформация бывает настолько большой, что вызывает ишемию соседних участков головного мозга по механизму обкрадывания и клинически протекает подобно опухоли головного мозга. Чаще всего такие мальформации встречаются в бассейне средней мозговой артерии и распространяются от коры мозга до желудочков, часто сопровождаются гидроцефалией. Описан клинический случай благоприятного течения повторных субарахноидальных кровоизлияний у пациента с врожденной гигантской артериовенозной мальформацией на фоне консервативной терапии.

Ключевые слова: артерио-венозная мальформация, спонтанное субарахноидальное кровоизлияние, ликворофильтрация.

Введение

Артерио-венозная мальформация (АВМ) представляет собой врожденную аномалию сосудов, при которой в веществе мозга образуются сплетения патологических артерий и вен. При этом артериальная кровь из артерий попадает прямо в вены, минуя капиллярную сеть. Стенки этих артерий лишены полноценного мышечного слоя, в результате чего часто происходит разрыв сосуда. Вены в этом конгломерате обычно расширяются, так как принимают дополнительный объем крови. Мальформации могут располагаться на поверхности мозга или в глубоких отделах (таламусе, базальных узлах). По размерам они варьируют от небольших (диаметром несколько миллиметров) до гигантских размеров, занимающих целые доли мозга. По данным мировых статистик частота встречаемости АВМ составляет от 0,89 до 1,24 на 100 тыс. населения в год. Несмотря на то, что только в США 300 тыс. пациентов имеют выявленные АВМ, лишь 12% из них проявляют себя клинически. Летальные исходы составляют 10–15% и обусловлены кровоизлияниями. Разрыв АВМ обычно происходит в возрасте 20–40 лет.

Основные механизмы патологического влияния артериовенозной мальформации на головной мозг следующие:

1. Разрыв патологически измененных сосудов клубка или аневризм артерий, питающих АВМ.
2. Хроническая недостаточность кровообращения, вызванная артериовенозным шунтированием.
3. Синдром прорыва нормального перфузионного давления (синдром Клиппеля–Треноне).

В редких случаях артериовенозная мальформация бывает настолько большой, что вызывает ишемию соседних участков головного мозга по механизму обкрадывания. Чаще всего такие мальформации встречаются в бассейне средней мозговой артерии и распространяются от коры мозга до желудочков, обычно сопровождаются гидроцефалией.

По типу течения АВМ можно выделить:

1. Геморрагический тип – встречается в 50–70% случаев. Для этого типа характерно наличие у больного артериальной гипертензии, небольшой размер узла мальформации, дренаж ее в глубокие вены, а также мальформации задней черепной ямки. Первое проявление заболевания – разрыв аневризмы.
2. Торпидный тип - характерен для больных с АВМ больших размеров, локализацией ее в коре, кровоснабжением ветвями средней мозговой артерии. Часто проявляется судорожным синдромом (у 26–67% больных), кластерными головными болями, прогрессирующим неврологическим дефицитом, как и при опухолях головного мозга.

таблица 1: Классификация артериовенозных мальформаций по Spetzler-Martin, 1986

<p>По размеру: менее 3 см – 1 балл; 3–6 см – 2 балла; более 6 см – 3 балла</p> <p>По локализации: Вне функционально значимой зоны – 0 баллов. В пределах функционально значимой зоны (сенсомоторная зона, центры Брока и Вернике, затылочные доли, таламус, глубинные структуры височной доли, ствол) – 1 балл</p> <p>По характеру дренирования: Отсутствие глубоких дренирующих вен – 0 баллов. Наличие глубоких дренирующих вен (дренирующие вены, впадающие в систему большой вены мозга, прямого синуса) – 1 балл</p>	<p>По этой классификации большинством нейрохирургов определяется степень операбельности мальформации. Существует 5 градаций мальформации: при I градации (1 балл) риск оперативного вмешательства незначительный, при V градации (5 баллов) возникают большие технические сложности, высок риск глубокой инвалидизации и летального исхода</p>
--	---

Лечение АВМ является комплексным. Применяется открытое хирургическое вмешательство, радиохирургия, эндоваскулярная эмболизация. Открытым хирургическим вмешательством является радикальная экстирпация АВМ с приемлемым риском неврологических осложнений при поверхностных АВМ вне функционально значимых зон головного мозга. Удаление АВМ с градацией 4–5 по

шкале Spetzler–Martin сопряжено с большими техническими сложностями, очень высоким риском глубокой инвалидизации и летального исхода. АВМ, расположенные в глубинных отделах и стволе мозга, практически недоступны. При радиохирургическом методе возможна полная облитерация АВМ диаметром менее 3 см у 85% больных (на протяжении 2 лет). В течение всего этого периода времени у больных сохраняется риск кровоизлияния. Эндоваскулярный (эндартериальный) метод в последние годы стал методом выбора при лечении АВМ. Эндоваскулярные операции малоинвазивны, при этом величина, локализация АВМ не влияют на риск процедуры. Как правило, риск осложнений менее 3% (что меньше, чем годовой риск кровоизлияния). Часто применяются комбинированные методы лечения АВМ, что позволяет еще более снизить риск осложнений и радикальность вмешательства.

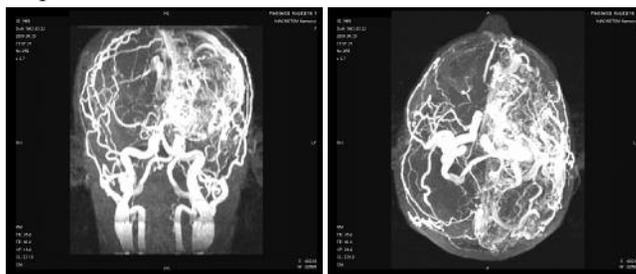
В настоящей статье мы приводим необычный клинический случай консервативного ведения больного с гигантской АВМ.

В неврологическом отделении нашей клиники наблюдался мужчина 27 лет с диагнозом «разрыв врожденной гигантской артериовенозной мальформации левого полушария головного мозга. Повторные субарахноидально-паренхиматозные кровоизлияния. Симптоматическая эпилепсия. Каротидно-кавернозное соустье слева. Рецидивирующие носовые кровотечения. Хроническая постгеморрагическая железофолиеводефицитная анемия».

Анамнез заболевания. В 5-летнем возрасте отмечался эпизод утраты сознания с судорогами. Обследован в НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко РАМН, где при ангиографии выявлена артериовенозная мальформация в левом полушарии головного мозга. В связи с выраженным объемом мальформации и высоким операционным риском от открытого хирургического лечения было принято решение воздержаться, назначена симптоматическая терапия. Непродолжительное время получал тегретол. В последующие годы судорог не отмечалось. Обучался до 11 лет в обычной школе, развивался без существенных отклонений, у психологов и неврологов не наблюдался. В дальнейшем отмечалось нарастание мышечных атрофий в правых конечностях, появление контрактуры правой кисти, усиление сосудистого рисунка на лице слева. В течение многих лет имели место носовые кровотечения. За 3 недели до госпитализации в наш стационар кровотечения участились. Снизился аппетит, стал вялым, часто жаловался на боли в шейном отделе позвоночника. 14.08.2009 утром упал, потеряв сознание, был обнаружен родственником лежащим на полу, отмечались судорожные подергивания в левых конечностях, была однократная рвота. С этого же времени стал жаловаться на непостоянные боли в поясничном и шейном отделах позвоночника. Амбулаторно были сданы анализы крови, отмечено резкое снижение уровня сывороточного железа, гемоглобина. Для обследования и лечения госпитализирован в КБ № 1.

При поступлении в стационар 20.08. состояние тяжелое; в неврологическом статусе обращали на себя внимание: астеническое телосложение, выраженная бледность кожных покровов, череп гидроцефальной формы, значительная выраженность сосудистого рисунка на лице слева, экзофтальм (больше слева), спастический правосторонний гемипарез с развитием мышечной гемигипотрофии и сгибательных контрактур. Общий анализ крови: Нв – 69 г/л,

эритроциты – $4,06 \times 10^{12}$, тромбоциты – 360, лейкоциты – $5,4 \times 10^9$, п/я – 6%, с/я – 69%, эо – 1%, баз – 0%, лимф – 19%, мон – 5%, СОЭ – 3 мм/ч. В биохимическом анализе крови, коагулограмме и общем анализе мочи изменений не выявлено. При ЭЭГ: Диффузные изменения ЭЭГ. Основной ритм покоя слева дезорганизован, замедление биопотенциалов над левым полушарием. На фоне гипервентиляции регистрируется генерализованная островолновая активность пароксизмального характера над левым полушарием. МРТ головного мозга (20.08). Гигантская артериовенозная мальформация левого полушария головного мозга с тотальной атрофией всего полушария, гидроцефалия.



МРТ, ангиорежим 20.08.2009.

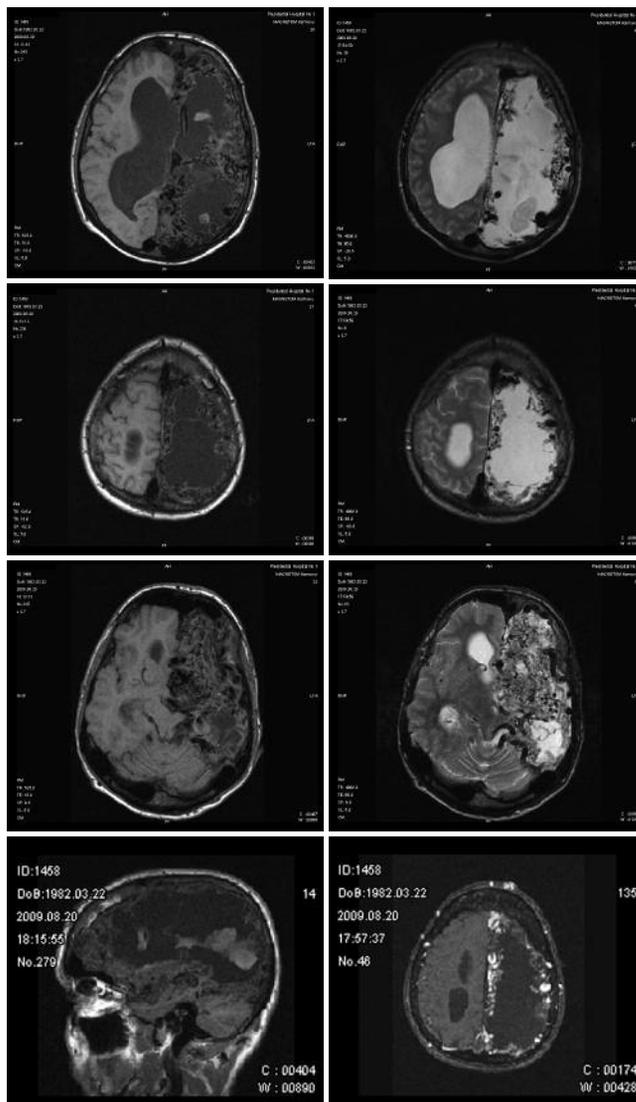


рис. 1: МРТ 20.08.2009.

Дуплексное исследование магистральных артерий головы: расширение обеих ОСА, ПА и левой ВСА. Небольшая извитость обеих ВСА. Признаки снижения периферического сопротивления в сосудах основания мозга, наиболее выраженные в бассейне левой ВСА.

Течение заболевания:

При поступлении осмотрен лор-врачом, проведена коагуляция кровотока в зоне Киссельбаха слева, начата терапия препаратами железа. В ночь с 24.08 на 25.08 начал жаловаться на головную боль, боли в шейном, а затем поясничном отделе позвоночника, отмечено появление нечеткой менингеальной симптоматики, затем резкое ухудшение состояния в виде появления судорог. В неврологическом статусе — свето- и звукобоязнь, грубая ригидность мышц затылка до 4 пальцев, двусторонний симптом Кернига. Был переведен в реанимационное отделение, где при проведении люмбальной пункции получен геморрагический ликвор, вытекающий под повышенным давлением. При КТ головного мозга от 26.08.2009 в заднем роге правого бокового желудочка и периферических отделах вещества головного мозга левого полушария — геморрагическое содержимое. Неоднократно консультирован нейрохирургами НИИ им. Склифосовского, ММА им. И.М. Сеченова, в оперативном лечении отказано из-за высокого риска.

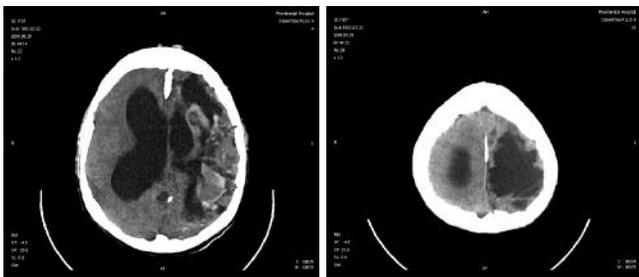


рис. 2: КТ головного мозга от 26.08.2009.

Длительное время находился в блоке интенсивной терапии, где в первую неделю практически ежедневно на фоне терапии антиконвульсантами повторялись судорожные приступы, в связи с чем был консультирован эпилептологом с назначением соответствующей терапии. Далее при повторных люмбальных пункциях и КТ диагностировано повторное субарахноидальное кровоизлияние. На КТ от 01.09.2009 отмечается отрицательная динамика в виде увеличения размеров мальформации за счет полости с геморрагическим содержимым, которая пролабирует в полость правого бокового желудочка. Есть подозрение на наличие свободной крови в левом боковом желудочке.

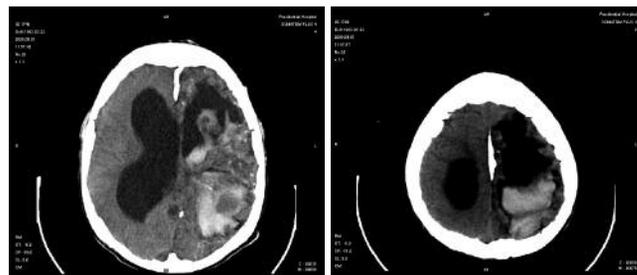


рис. 3: КТ головного мозга от 26.08.2009.

На состоявшемся консилиуме принято решение о проведении процедур ликворофильтрации. Всего было проведено 2 процедуры экстракорпоральной фильтрации ликвора однопрокольным «маятниковым» методом. После проведения первой процедуры и санации геморрагического ликвора частота судорожных припадков уменьшилась, равно как и общемозговые симптомы (головная боль, тошнота, сонливость). При этом наблюдалось значительное снижение клеток в ликворе. Осложнений после процедур ликворофильтрации не было.

С 04.09.2009 у больного отмечалась стойкая лихорадка, палочкоядерный сдвиг лейкоцитарной формулы крови влево без лейкоцитоза, признаки острого бронхита, в дальнейшем имела место плевропневмония и антибиотикассоциированная диарея. Получал цефтриаксон (как стартовая антибиотикотерапия), абактал (смена с учетом чувствительности бактериального агента), ванкомицин (в составе комплексной терапии диареи).

На фоне проводимого лечения постепенно уменьшилась лихорадка, нормализовались водно-электролитные показатели, нормализовался стул, вырос уровень гемоглобина (112 г/л при выписке), прекратились носовые кровотечения. Судорожные приступы не повторялись с 22.09. Постепенно начаты реабилитационные мероприятия. У пациента сохранялись головные боли, легкий менингеальный синдром. 3.11.2009 выписан домой, но продолжает наблюдаться специалистами нашей клиники.

Столь длительное относительно благоприятное течение гигантской артериовенозной мальформации с повторными субарахноидальными кровоизлияниями и без проведения оперативного вмешательства является большой редкостью и представляет, с нашей точки зрения, безусловный интерес для клиницистов.

Список литературы

1. Астахова Л.С. Клиника и диагностика внутричерепных артериовенозных мальформаций и аневризм у детей и подростков. Автореф. дис. канд. мед. наук. СПб., 1995.
2. Белоусова О.Б., Филатов Ю.М., Сазонова О.Б. и др. III съезд нейрохирургов России. Матер. съезда. СПб., 2002: 303–304.
3. Вознесенская Н.Н., Свистов Д.В., Максимец В.А. и др. III съезд нейрохирургов России. Матер. съезда СПб., 2002: 310–311.
4. Дзяк Л.А. Артериальные аневризмы и артериовенозные мальформации головного мозга. М., 2003.
5. Загородний В., Щеглов В. Особенности артериовенозных мальформаций головного мозга у детей. Матер. 4-го съезда нейрохирургов России. М., 2006: 261.
6. Зубков Ю.Н., Хилько В.А., Янкин В.Ф. Внутрисосудистая нейрохирургия. М.: Медицина, 1982: 200.
7. Злотник Э.И., Набежко И.И. Вопросы нейрохирургии 1977; 2: 11–13.
8. Никитин Ю.М., Труханов А.И. Ультразвуковая доплеровская диагностика сосудистых заболеваний. М., 1998.

9. Коновалов А.Н. Хирургическое лечение артериальных аневризм головного мозга. М.: Медицина, 1973: 326.
10. Крылов В.В., Ткачев В.В., Добровольский Г.Ф. Микрохирургия аневризм виллизиева многоугольника. М.: Медицина, 2004: 159.
11. Лебедева Б.В. Справочник по неврологии детского возраста. М.: Медицина, 1995: 22–23.
12. Лебедев В.В. Крылов В.В. Щелковский В.Н. Клиника, диагностика и лечение внутричерепных артериальных аневризм в остром периоде кровоизлияния. М.: Медицина, 1996: 189.
13. Луговский А.Г., Шаверский А.В., Цимейко О.А., Вербова Л.Н. Гигантская мешотчатая аневризма бифуркации основной артерии. Вопросы нейрохирургии 2001; 1: 27–28.
14. Медведев Ю.А., Забродская Ю.М. Коррективы к классификации аневризм головного мозга. 1991 г. Новая классификация. Нейрохирургия 2001; 3: 20–26.
15. Олешкевич Ф.В., Скороход А.А. Успешное лечение большой с гигантской аневризмой офтальмического сегмента внутренней сонной артерии. Нейрохирургия 2005; 2: 42–44.
16. Орлов М.Ю. Артериовенозные мальформации головного мозга у детей. Украинський нейрохірургічний журн. 2007; 1.
17. Рамешвили Т.Е., Свистов Д.В., Труфанов Г.Е., Фокин В.А. Лучевая диагностика сосудистых мальформаций и артериальных аневризм головного мозга. 2-е изд. М., 2008.
18. Смянович В.А., Смянович А.Ф. Артериовенозные мальформации задней черепной ямки (диагностика, хирургическое лечение). ГУ НИИ неврологии, нейрохирургии и физиотерапии МЗ РБ, РБ ГУ ЛП СКУ УД Президента РБ, г. Минск. Матер. конф. 2002; т. 2: 179–182.
19. Филатов Ю.М., Элиава М.М. Вопросы нейрохирургии 1985; 6: 19–27.
20. Batjer, Samson D.J. Neurosurg. 1986; 64: 849–856.
21. Giller C.A. Acta neurochir. (Wien) 1991; 108: 1: 7–14.
22. Krivoshapkin A., Golub A., Jacobson M. Proceedings Intern. Cong. On Advances in Brain Revascularization. Eilat. 1993: 47.
23. Hansen P.A., Knudsen F., Jacobsen M., Haase J., Bartholdy N. J. Neurosurg. Anesthesiol. 1995; 7: 2: 117–20.
24. Morgan M.K., Day M.J., Little N., Grinnell V., Sorby W. J. Neurosurg. 1995; 82: 2: 296–9.
25. Kader A., Young W.L. Neurosurg. Clin. N. Am. 1996; 7: 4: 767–81.
26. Miyasaka Y., Yada K., Ohwada T., Kitahara T., Endon M., Saito M., Kurata A., Ohtaka H. J. Neurosurg. 1990; 72: 540–545.
27. Hademenos G.J., Massoud T.F., Stroke. 1996; 27: 1072–83.
28. Sekhon L.H.S., Morgan M.K., Spence I. J. Neurosurg. 1997; 86: 3: 519–524.

Congenital huge arterio-venous malformation

A.M. Kudakova, N.I. Litvinov, I.E. Kalyonova, I.V. Kazantseva, A.G. Zubanov

Presidential Clinical Hospital № 1, Moscow

Key words: arterio-venous malformation, spontaneous subarachnoid hemorrhage, liquorofiltration.

Arterio-venous malformation represent congenital anomaly of vessels at which inside a brain tissue texture of pathological arteries and veins are formed.

Under the world data frequency of occurrence ABM makes from 0.89 till 1.24 on 100 000 population in a year. The lethality is 10–15%, death reason is usually the development of hemorrhage. Rupture of arteriovenous malformation usually occurs at the age of 20–40 years and often is the first display of disease. In

rare instances arterio-venous malformation happens so big that causes an ischemia of the next sites of a brain and clinically proceeds like a brain tumour. More often such malformations meet in pool of an average brain artery and extend from a bark of a brain to ventricles, often accompanied by a hydrocephaly.

The clinical case of a favorable outcome of repeated subarachnoid hemorrhages at the patient with congenital huge arterio-venous malformation under conservative therapy is described.

Контактный адрес: Ирина Евгеньевна Каленова – к. м. н., зав. неврологическим отделением для больных с ОНМК с палатами РИТ. Моб. тел.: 8 (916) 619-45-54; e-mail: kaira30@yandex.ru;

А.М. Кудакова – врач-невролог неврологического отделения для больных с ОНМК с палатами РИТ;
Н.И. Литвинов – врач-невролог неврологического отделения для больных с ОНМК с палатами РИТ;
И.В. Казанцева – к. м. н., зав. 1-м неврологическим отделением;
А.Г. Зубанов – к. м. н., зав. отделением лучевой диагностики.