

Артериовенозные мальформации спинного мозга: классификация, клиническая картина, диагностика, принципы лечения

Артериовенозные мальформации (АВМ) спинного мозга — редкая сосудистая патология; они составляют всего 4–5 % всех объемных образований позвоночного канала. Спинальные АВМ обнаруживаются у мужчин и женщин всех рас и этнических групп приблизительно в равной степени. У мужчин АВМ встречаются в два раза чаще, чем у женщин. У 80 % пациентов заболевание манифестирует в возрасте от 20 до 60 лет. Наибольший риск представляет возможность кровотечения с ежегодной частотой 2–4 %. Большинство геморрагий малы и протекают незамеченными, но другие более значительны и могут вызвать серьезное повреждение нервной системы или даже смерть. Геморрагии более типичны для маленьких АВМ с одним венозным дренажом, а также у беременных, что особенно связано с увеличением объема крови во время беременности и возрастанием артериального давления в период родовой деятельности.

Первое сообщение о спинальной АВМ было сделано О. Hebold и J. Gaupp в 1888 г. [2]¹. С 1921 г. в диагностике АВМ спинного мозга начала применяться миелография. Клинические проявления при врожденном изменении сосудов спинного мозга весьма различны. Одним из первых вариантов был описан неврологами Фуа и Алажуанином в 1926 г., которые описали подострую миелопатию — результат тромботических процессов в сосудах спинного мозга, что в конечном счете вызывало смерть пациента. При вскрытии были обнаружены некроз спинного мозга и многочисленные утолщения извилистых сосудов, лежащих на поверхности спинного мозга. Несколько лет спустя, в 1931 г., Лермитт и другие исследователи признали, что этот процесс связан с артериовенозной мальформацией в спинном мозге. Было принято считать, что быстро прогрессирующая миелопатия в результате тромбоза — это нарушение перфузии в спинном мозге. Следовательно, это процесс, который стал известен как синдром (болезнь) Фуа—Алажуанина, имеющий различные названия: ангиодисгенетическая некротическая миелопатия, подострый некротический миелит. Морфологические изменения включают поражения мелких интрамедуллярных сосудов с их атрофией в сочетании с инфарктами, локализующимися наиболее часто в нижнегрудном и поясничном отделах. Соотношение мужчин и женщин при болезни Фуа—Алажуанина составляет почти 5:1. Неврологические расстройства обычно возникают у пожилых пациентов (старше 50 лет), о пациентах моложе 30 лет сообщается редко. Повреждения спинного мозга (миелопатия) обуславливаются прогрессирующими изменениями исходно аномальных интра- и экстрамедуллярных артерий и вен (расширение сосудов, гипертрофия сосудистых стенок, симптоматическое воспаление). Клиническая картина представлена подостро развивающейся нижней параплегией, нарушением всех видов чувствительности, вегетативно-трофическими расстройствами. В ликворе — повышение белка. Болезнь всегда имеет тенденцию к прогрессирующему течению и заканчивается летальным исходом. В настоящее время на основании многочисленных гистологических исследований установлено, что так называемый некротический миелит возникает

¹ Информацию об упоминаемых в данной главе источниках см. в Списке литературы к главе 8 на с. 192–194.

вследствие интрамедуллярных сосудистых уродств, а не воспалительного заболевания, как это предполагалось на протяжении многих лет [G. Bodechtel, 1974]. Эти сосудистые уродства располагаются как по поверхности спинного мозга, так и интрамедуллярно.

Н. Pia и Н. Vogelsang (1965) на основании анализа своего материала выделили три стадии течения заболевания с АВМ спинного мозга: 1) раннюю — кратковременные обратимые изменения; 2) среднюю — спастические парапарезы, частичные выпадения чувствительности и нарушения в мочеполовой сфере; 3) конечную — вялые параличи, полное поперечное поражение спинного мозга.

Достоверное распознавание АВМ спинного мозга стало возможным только с 1960 г., после внедрения в практику селективной спинальной ангиографии и МР-ангиографии [Т. П. Тиссен, 1974, 1990, 2017; Ю. А. Зозуля, Е. И. Слынько, 2000].

8.1. Этиология развития спинальных АВМ

Было выявлено, что в некоторых случаях развитие сосудистых мальформаций связано с генетическими мутациями, в других они являются приобретенными в результате травмы ЦНС. Во время развития плода новые сосуды формируются последовательно, а затем исчезают по мере роста и изменения человеческого тела. Эти изменения сосудистой сети продолжают после рождения и контролируются ангиогенными факторами, химическими продуктами, вырабатываемыми в теле, которые стимулируют формирование и рост новых кровяных сосудов. Недавно исследователями были идентифицированы изменения в химической структуре различных ангиогенных факторов у некоторых людей с АВМ и при других сосудистых пороках в ЦНС. Однако до сих пор не ясно, как эти химические изменения в действительности вызывают изменения в структуре кровяных сосудов. Изучая модели семейной встречаемости, исследователи выяснили, что один вид кавернозных мальформаций, включая множественные поражения, вызывается генетической мутацией в 7-й хромосоме. Эта генетическая мутация встречается во многих этнических группах, но особенно часто в большой популяции испанских американцев, живущих на Юго-Западе страны; они произошли от общего предка, у которого возникла эта генетическая мутация. Некоторые другие виды сосудистых аномалий ЦНС являются частью больших наследственных медицинских синдромов. Они включают герeditарную геморрагическую телеангиоэктазию (также известную как болезнь Ослер—Вебер—Рандю), синдром Штурге—Вебера, синдром Клиппель—Треноне, синдром Паркес—Вебер и синдром Виборн—Масон.

8.2. Патогенез ишемических расстройств при АВМ

В патогенезе значительную роль играет наличие шунтирования артериальной крови в венозную систему и венозный стаз [14] (рис. 8.1).

8.3. Классификация спинальных АВМ

В настоящее время существуют несколько классификаций спинальных АВМ [4, 6, 7, 12, 16, 31, 32].



Рис. 8.1. Патогенез ишемии и гипоксии при АВМ

Краткие исторические сведения. Ранние наблюдения (1860-е гг. – 1912 г.) основывались на данных аутопсий. Вирхов создал самую раннюю классификацию спинальных сосудистых поражений, которые он описал как неоплазмы [40]. В то время были выделены две большие группы сосудистых поражений: кавернозная ангиома с отсутствием паренхимы между кровеносными сосудами и рацемозная ангиома (гамартома), где сосуды были разделены паренхимой мозга. В 1910 г. Федор Краузе первым распознал повреждение спинного мозга при ламинэктомии как сосудистый порок развития. К середине XX в. (1912–1960) происходила эволюция понимания классификации спинальных сосудистых поражений. Элсберг (Elsberg) классифицировал спинальные сосудистые повреждения на аневризму, ангиому и расширение вен. В 1928 г. Кушинг и Бейли выпустили монографию, в которой коротко остановились на спинальных сосудистых поражениях. Они выделили: I) гемангиобластомы, сосудистые неоплазмы спинного мозга (кровеносные сосуды и ретикулярная сеть); II) сосудистые мальформации: а) сплетение расширенных вен; б) аневризматический варикоз; в) венозную ангиому; г) телеангиэктазии. В современную эпоху (с 1960–х гг. до настоящего времени) значительные исследования и открытия в нейровизуализации, патоморфологии и хирургической технике в мире сыграли огромную роль в понимании ангиоархитектоники и патологии этих поражений, что позволило прояснить и уточнить эту классификацию. В 2002 г. Spetzler, Detwiler, Riina и Porter выделили три основные категории: 1) сосудистые неоплазмы: а) гемангиобластому и б) кавернозную мальформацию; 2) спинальные аневризмы (встречаются редко) и 3) артериовенозные поражения: а) артериовенозные фистулы (АВФ) и б) артериовенозные мальформации (АВМ) [31]. Ю. А. Зозуля, Е. И. Слынько и Yuad I. Al-Qashqish (2006) выделяют шесть категорий: I) интрамедуллярные АВМ, II) интрадуральные или перимедуллярные, III) дуральные, IV) эпидуральные, V) интравертебральные, VI) комбинированные.

В целом сосудистые поражения спинного мозга делятся на три первичные или широкие категории: неоплазмы, аневризмы и артериовенозные мальформации. Сосудистые неоплазмы включают гемангиобластомы и кавернозные мальформации, которые явля-

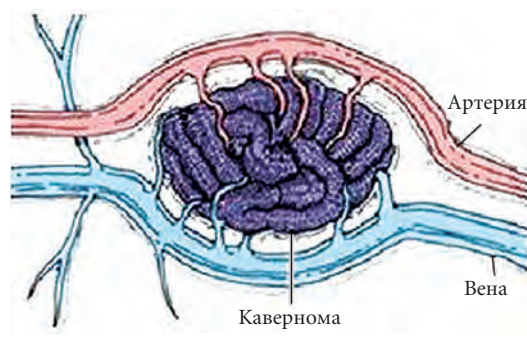


Рис. 8.2. Схема кавернозной мальформации

ются семейными и возникают спорадически. Ко второй категории относятся спинальные аневризмы, которые редки. Третья категория спинальных артериовенозных поражений делится на артериовенозные фистулы и артериовенозные мальформации. Артериовенозные фистулы подразделяются на экстрадуральные и интрадуральные, последние могут быть дорсальными или вентральными, артериовенозные мальформации — на экстрадурально-интрадуральные и интрадуральные мальформации, интрадуральные поражения в свою очередь — на интрамедуллярные, интрамедуллярно-экстрамедуллярные и АВМ конуса, новая категория АВМ.

Кавернозные мальформации (каверномы) (рис. 8.2). Эти поражения формируются группами плотно упакованной массы капилляров с аномально тонкими стенками, которые замещают нормальную ткань головного или спинного мозга. Сосуды наполнены медленно двигающейся или застойной кровью, обычно свернувшейся или находящейся в состоянии распада. Подобно АВМ диаметр каверном составляет от нескольких миллиметров до нескольких сантиметров в зависимости от числа вовлеченных кровеносных сосудов. У некоторых лиц развиваются множественные поражения. Часто каверномы имеют семейную встречаемость. Хотя обычно каверномы не вызывают такой тяжелой геморрагии, как АВМ, иногда кровь из них просачивается в окружающую нервную ткань из-за чрезмерной хрупкости вовлеченных сосудов. Однако излившаяся кровь обуславливает скопление железа в окружающей нервной ткани. Удаление каверномы должно быть рекомендовано в случае ее расположения в спинном мозге или стволе мозга, где повторные микрогеморрагии могут привести к тяжелым неврологическим симптомам.

Капиллярные телеангиэктазии (рис. 8.3). Эти поражения состоят из групп аномально расширенных и раздутых капилляров и занимают менее 2,5 см в диаметре. Капилляры — это самые маленькие кровяные сосуды, с диаметром менее человеческого волоса, обладающие способностью передавать лишь маленькие порции крови

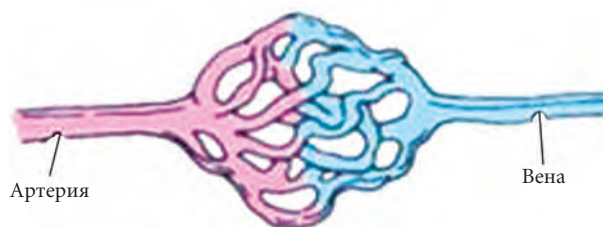


Рис. 8.3. Схема капиллярной телеангиэктазии

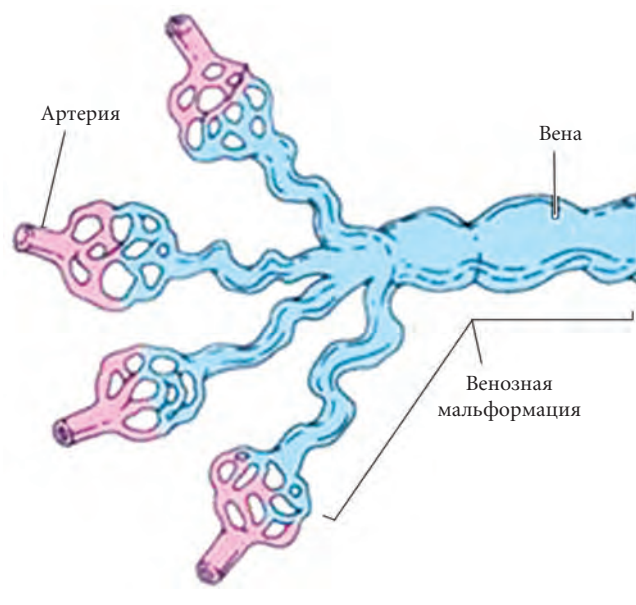


Рис 8.4. Схема венозной мальформации

с очень медленным током крови по ним. Ввиду этого телеангиэктазии редко вызывают распространенное повреждение окружающих тканей головного или спинного мозга, т. е. гемorragии являются исключением. Любое происходящее кровоизлияние имеет микроскопический размер. Таким образом, эти поражения обычно являются доброкачественными. Однако при некоторых наследственных заболеваниях, сопровождающихся развитием множественного поражения, телеангиэктазии могут способствовать развитию неспецифических неврологических симптомов, таких как головные боли или эпилептические припадки.

Венозные мальформации (рис. 8.4). Эти поражения состоят из аномально увеличенных (гипертрофированных) вен. Структурный дефект обычно не препятствует осуществлению этими сосудами дренирования обедненной кислородом крови от тканей организма и возврата ее к легким и сердцу. Венозные мальформации редко кровоточат. Как и большинство телеангиэктазий, большинство венозных мальформаций не вызывают симптомов, остаются нераспознанными и протекают благоприятно. Их невозможно удалить из-за частого повреждения подлежащей нервной ткани, на которой они расположены.

Аневризмы. Аневризма — локальное выпячивание сосудистой стенки, которое в этом месте лишено интимы, мышечного слоя и эластической мембраны и состоит из адвентиции, именно поэтому такое состояние сосудистой стенки уязвимо в отношении возможного разрыва. Артериальные аневризмы могут быть одиночными и множественными, по размеру — малыми (2–3 мм), средними (4–20 мм), большими (2–2,5 см) и гигантскими (более 2,5 см); по форме — мешотчатыми и фузиформными (рис. 8.5).

Артериовенозные мальформации спинного мозга. Артериовенозные мальформации (АВМ) — это дефекты системы циркуляции. Считается, что они возникают во время эмбрионального или зародышевого развития либо вскоре после рождения. Они содержат переплетенные клубки артерий и вен. Артерии несут оксигенированную кровь

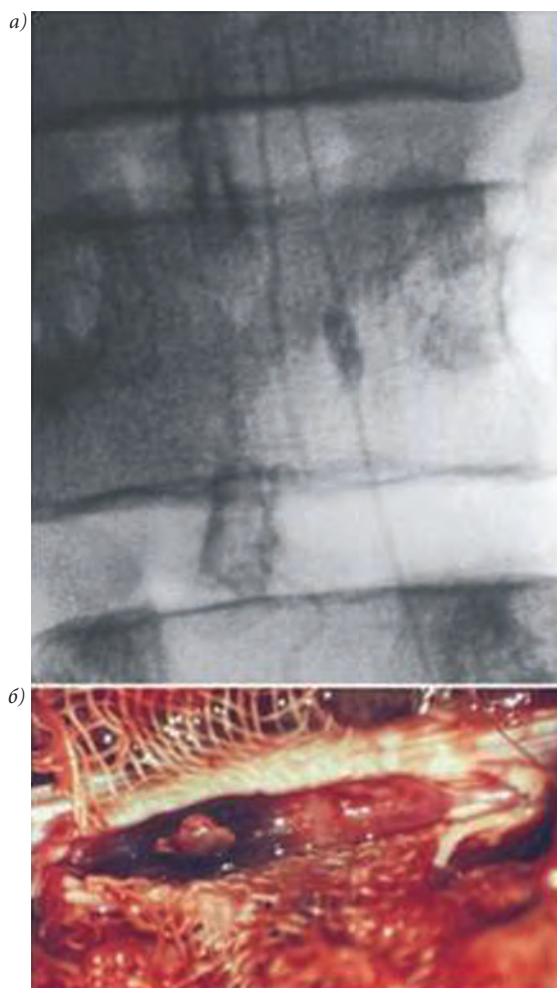


Рис. 8.5. Переднезадняя ангиограмма (а), показывающая субарахноидальное кровоизлияние в сочетании с расщепляющей аневризмой артерии Адамкевича, и интраоперационное фото (б). Аневризма была обернута муслиновой марлей и не вызвала симптомов более 5 лет [37]

от сердца к клеткам тела; вены возвращают обедненную кислородом кровь к легким и сердцу. Отсутствие капилляров, соединяющих артерии с венами, создает условия шунтирования крови из артерий прямо в вены. Наличие АВМ нарушает этот циклический жизненный процесс (рис. 8.6–8.8).

R. F. Spetzler [31] классифицирует АВМ спинного мозга на четыре типа (рис. 8.9):

- тип I (рис. 8.9, а) — одиночный извитой сосуд (дуральная АВ-фистула);
- тип II (рис. 8.9, б) — интрамедуллярная гломусная АВМ;
- тип III (рис. 8.9, в) — ювенильная АВМ;
- тип IV (рис. 8.9, г) — интрадуральная перимедуллярная фистула (АВФ);
- АВМ конуса (рис. 8.9, д).

Тип IV делится на подтипы. Подтип I: АВФ имеет одиночный артериальный приток из передней спинальной артерии (АSА), одиночную маленькую фистулу, медленный восходящий перимедуллярный венозный отток. Подтип II: АВФ имеет множественные питающие артерии из передней и задних спинальных артерий (АSА и РSА), множественные срединные фистулы, медленный восходящий перимедуллярный венозный отток. Подтип III: АВФ также имеет множественные питающие артерии из передней

Рис. 8.6. Схема АВМ спинного мозга

1 — спинной мозг; 2 — anomalно расширенные артерии и вены; 3 — целый позвонок; 4 — срезаанные позвонки, чтобы видеть спинной мозг; 5 — спинномозговой корешок

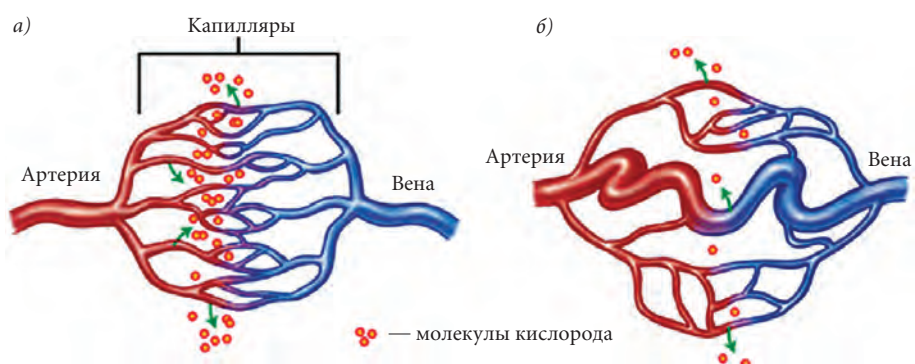
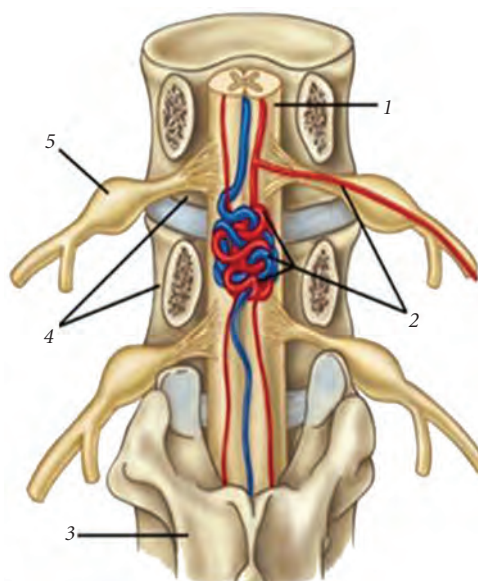
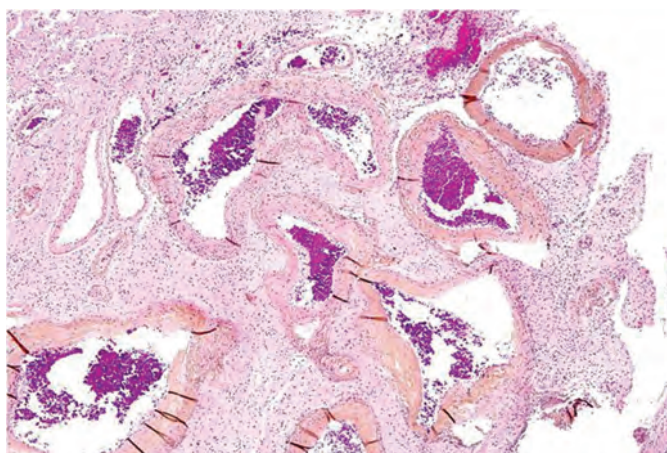
**Рис. 8.7.** Схема оксигенации в АВМ спинного мозга: а — норма; б — АВМ

Рис. 8.8. Гистологическая картина АВМ. Окраска НПС. Видны расширенные, извитые, червеобразные сосуды АВМ ЦНС



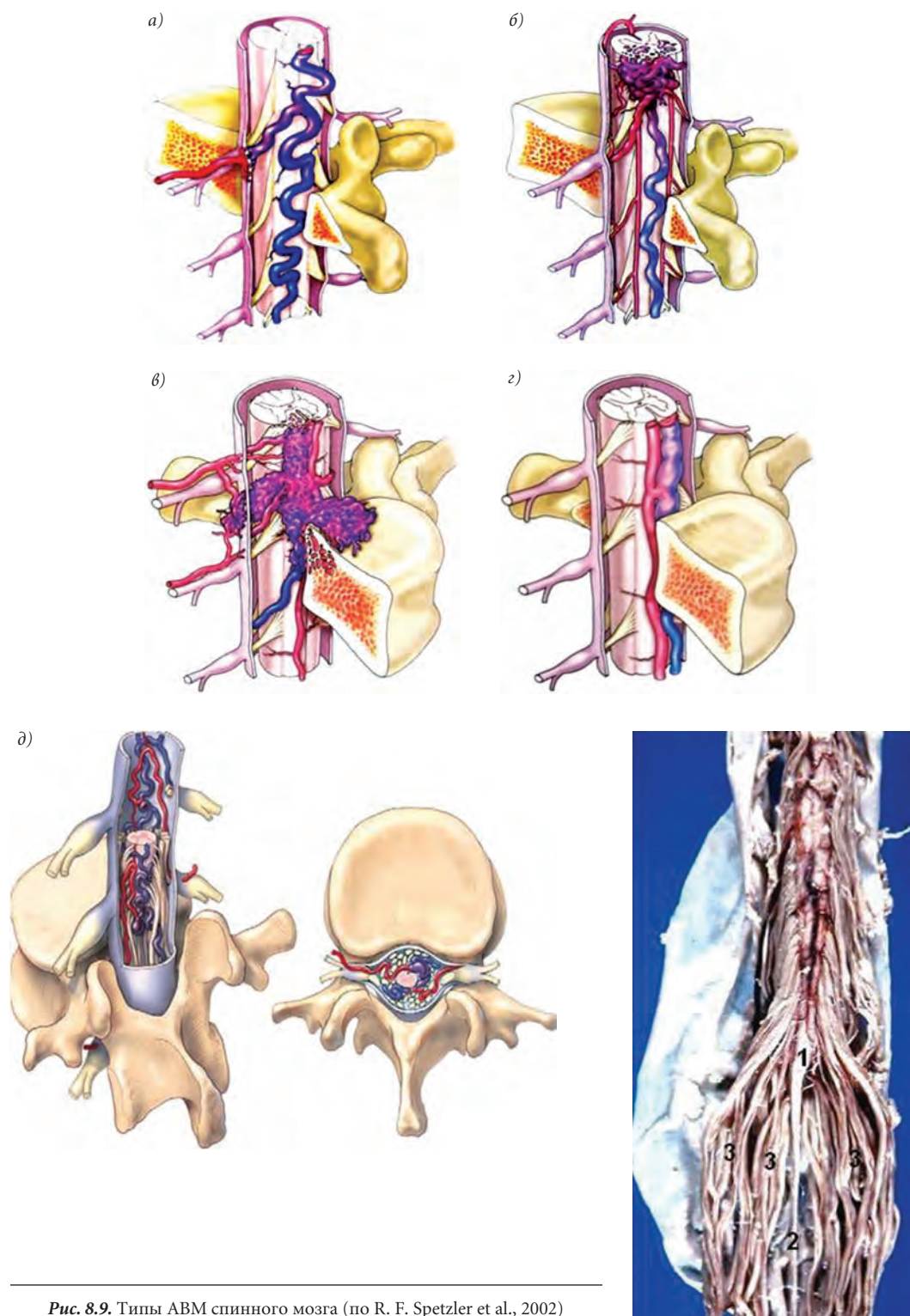


Рис. 8.9. Типы АВМ спинного мозга (по R. F. Spetzler et al., 2002)

и задних спинальных артерий (ASA и PSA), одиночную гигантскую фистулу, большой широкий венозный отток.

Тип I. Дуральная артериовенозная фистула (рис. 8.9, а). При типе I радикуломенингеальная артерия впадает непосредственно в радикулярную вену, обычно около корешка нерва. Клинически проявляется в виде прогрессирующей миелопатии и чаще всего локализуется в тораколюмбальном отделе спинного мозга. Это самый распространенный тип спинальных АВМ (80–85%), причем чаще встречается у мужчин в возрасте 50–80 лет (рис. 8.10 и 8.11).

Экстрадуральная АВФ. Дуральные АВФ могут располагаться экстрадурально или интрадурально. В свою очередь интрадуральные АВФ могут занимать вентральное или дорсальное расположение по отношению к спинному мозгу (рис. 8.12 и 8.13).

Рис. 8.10. Интраоперационная картина дорсальных отделов спинного мозга, выявляющая выраженное венозное расширение за счет артериального кровенаполнения (белый маркер) [29]



Рис. 8.11. Дорсолатеральный вид спинного мозга и спинномозгового канала. Питающая артерия дуральной АВФ расположена в месте входа спинномозгового корешка [29]

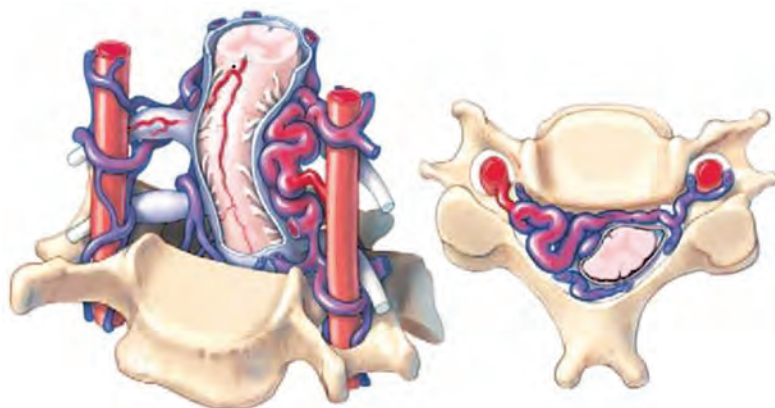


Рис. 8.12. Экстрадуральная АВФ [31]