

Сосудистые мальформации головного мозга у детей.



Страшны не только смерть, старость и безумие. Существует, например, апоплексия...

- **Сосудистые мальформации ГМ**- это врожденное нарушение развития кровеносной системы, которая проявляется в появлении т.н. сосудистых клубочков разной формы и величины, которые состоят из переплетения аномальных сосудов мозга. Эта патология встречается с частотой 19 на 100000 новорожденных в год. Сосудистые мальформации могут привести к т.н. *синдрому обкрадывания*, а также могут сдавливать ткань мозга. Кроме того, сосудистые мальформации могут разрываться и стать причиной нетравматического субарахноидального кровоизлияния. Чаще всего разрыв сосудистых мальформаций у молодых пациентов - в возрасте 20 - 40 лет. У мужчин сосудистые мальформации встречаются чаще.
- Эта аномалия развивается между 45 и 60 днями эмбриогенеза. Уже к 25-28 дню в головном мозге плода имеется капиллярная сеть, а затем эти тонкие структуры начинают постепенно объединяться в более крупные сосуды. Повреждающими факторами могут являться онкогены и тератогены, ишемия, аноксия, метаболические и генетические аномалии, травмы и ионизирующая радиация. **Обратите внимание:** хотя это заболевание и имеет врожденный характер, семейные наблюдения крайне редки.

Классификация (W. McCormick, 1966)

1. Телеангиоэктазия (включая некоторые случаи синдрома Штурге — Вебера)
2. Варикс (включая некоторые мальформации вены Галена)
3. Кавернозная мальформация («ангиома»)
4. Артериовенозная мальформация («ангиома»)
5. Венозная мальформация («ангиома»), включая некоторые случаи синдрома Штурге-Вебера.

Классификация (Д.Е.Мацко)

- I. **Ангиоматозные пороки развития:**
 1. Кавернозные
 2. Промежуточные
 3. Рацемозные:
 - a) Телеангиоэктазии
 - b) Венозные
 - c) Артериовенозные (в т.ч. с варикозом большой вены мозга)
 4. Смешанные
 5. Сочетанные:
 - a) В пределах ЦНС
 - b) Факоматозы:
 - Нервно-кожный (болезнь Стерджа- Вебера)
 - С поражением конечностей и спинного мозга (синдром Клиппеля-Треноне)
 - Редкие и недостаточно доказанные факоматозы

I. Неангиоматозные пороки развития:

1. Варикоз (в т.ч. Изолированный варикоз большой вены мозга)
2. Артериовенозные (синусные) фистулы и соустья (в т.ч. с варикозом большой вены мозга)
3. Персистирующие эмбриональные сосуды
4. Другие неангиоматозные пороки развития

II. Неклассифицируемые пороки развития

Классификация (Хилько, 1971г.)

А. Сосуды головного мозга:

1. Артериальные аневризмы:

1. Врождённые.

2. Приобретённые:

а) Микотические.

б) Травматические.

с) Атеросклеротические.

II. Артериовенозные аневризмы:

1. Кавернозные.

2. Рацемозные.

III. Аномалии развития вен.

В. Сосуды оболочек головного мозга:

I. Артериовенозные аневризмы.

II. Артериальные аневризмы.

III. Артериосинусные соустья:

1. Каротидно-кавернозные соустья.

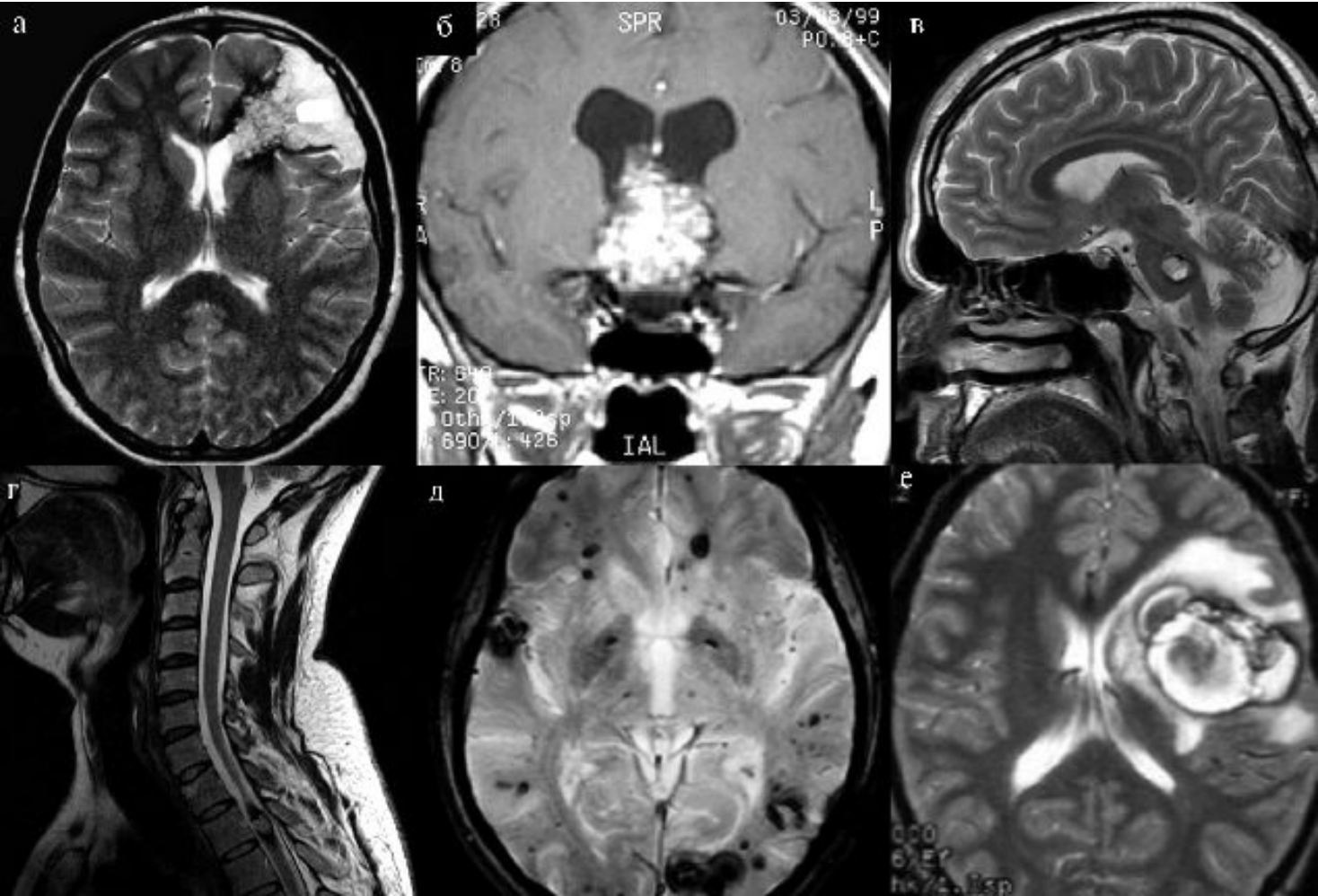
2. Соустья артерий с поперечным, сигмовидным и другими синусами.

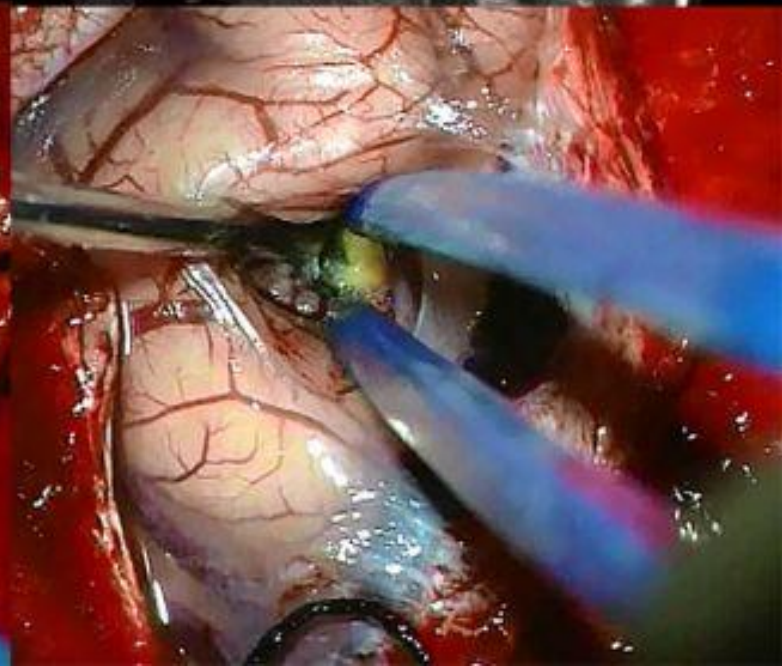
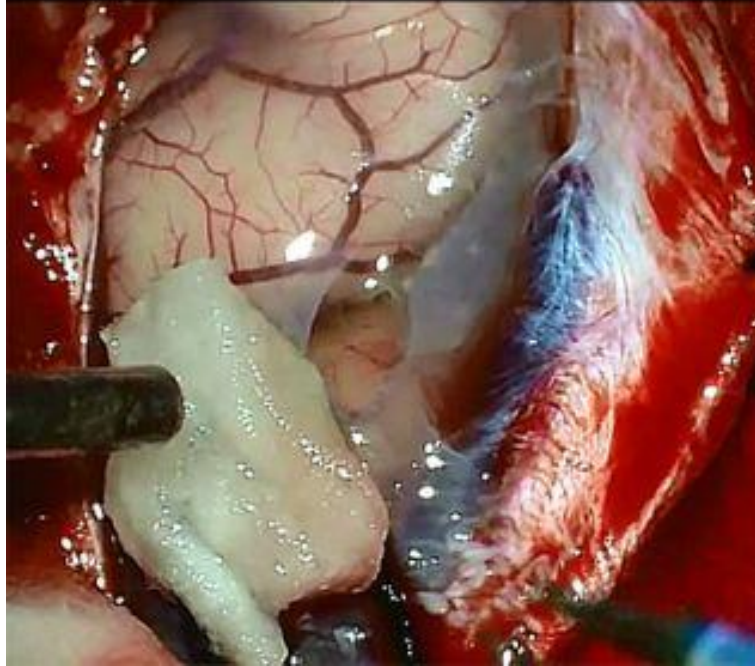
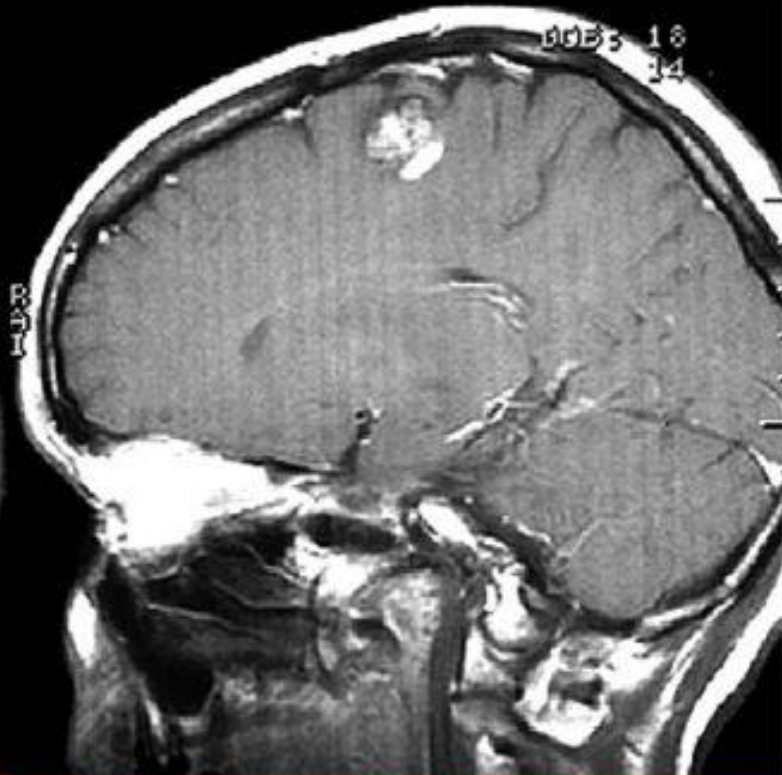
КАВЕРНОЗНЫЕ АНГИОМЫ

- **Кавернозные мальформации** (КМ; каверномы, кавернозные ангиомы)- мальформация, состоящие из сосудистой ткани с полостями, которые бывают наполненные кровью или пустыми.
- **Локализация**- верхние мозговые отделы- 80%, мозжечок- 8%, ствол, СМ- 12%.
- Симптоматика зависит от локализации опухоли.
- Более чем в 20% случаев КМ носят множественный характер.
- *Размеры* могут колебаться от микромальформаций до гигантских, занимающих целую долю. *Форма* обычно приближается к округло-овальной. Иногда можно различить капсулу, но чаще она отсутствует.

- Клинически манифестируют в молодом возрасте (средний возраст 23,5 года) судорожным синдромом (35—50% случаев), картиной прогрессирующих неврологических выпадений, симулирующих опухоль (35,5—50% случаев), или симптоматикой внутричерепного кровоизлияния (20—30% случаев).
- **МРТ:** выявляется кольцо гемосидерина, окружающее небольшое многоузловое ядро смешанной интенсивности сигнала. Гемосидерин и (или) обызвествления выявляются в виде зон гипоинтенсивности на T2-ВИ. При наличии геморрагии картина зависит от давности ее. Иногда наблюдается слабое контрастное усиление.
- Радикальным методом лечения КМ является их **тотальное удаление** (при эпи. приступах наиболее эффективно). Радиохирургия, лазеротерапия (конвекситальные), диатермокоагуляция (небольшие, склонны к кровоточивости), склеротерапия, гормонотерапия, криолечение.

- **Каверномы различной локализации по данным МРТ.**
- а — полушарная кавернома левой лобной доли;
- б — кавернома области III желудочка;
- в — кавернома ствола;
- г — интрамедуллярная кавернома спинного мозга на уровне Th2 позвонка;
- д — множественные каверномы (режим SWI);
- е — кавернома с острым кровоизлиянием.

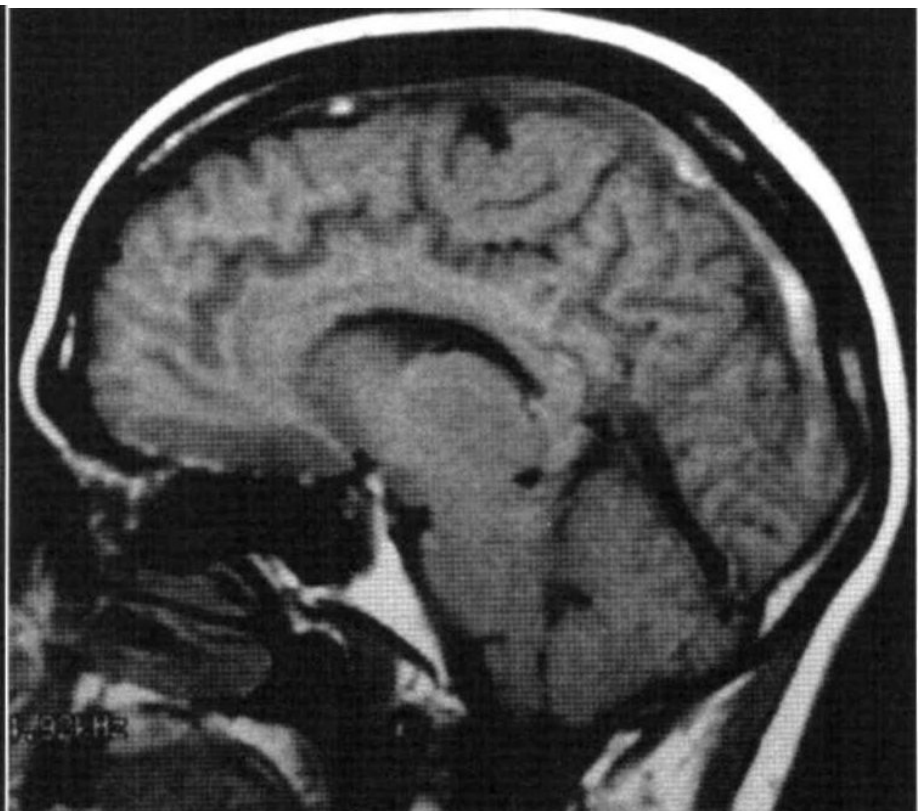
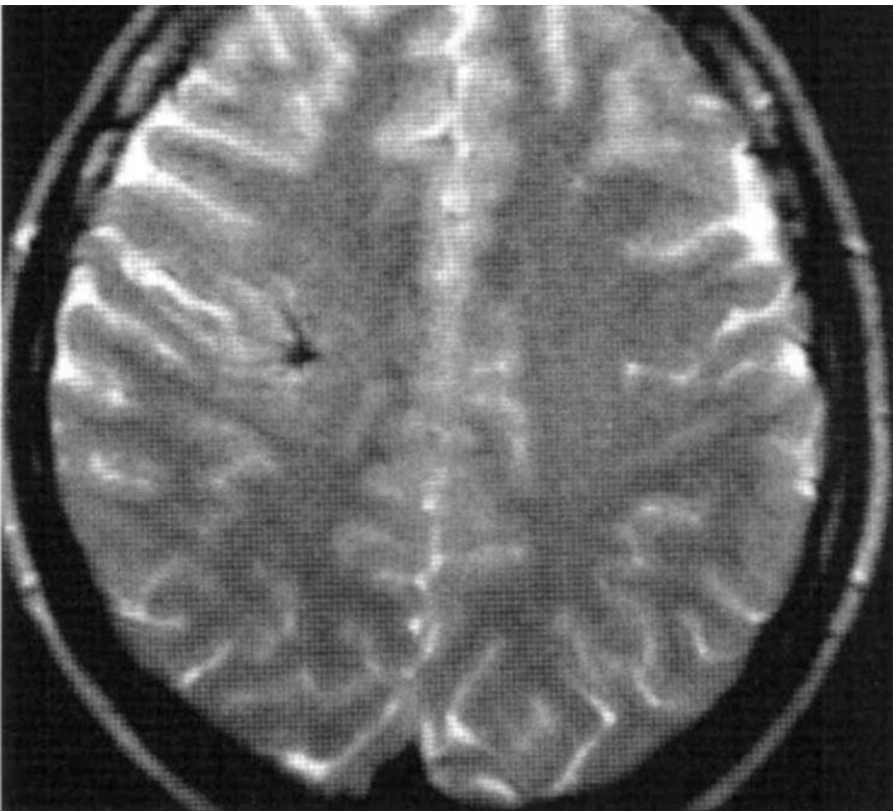




Телеангиоэктазии

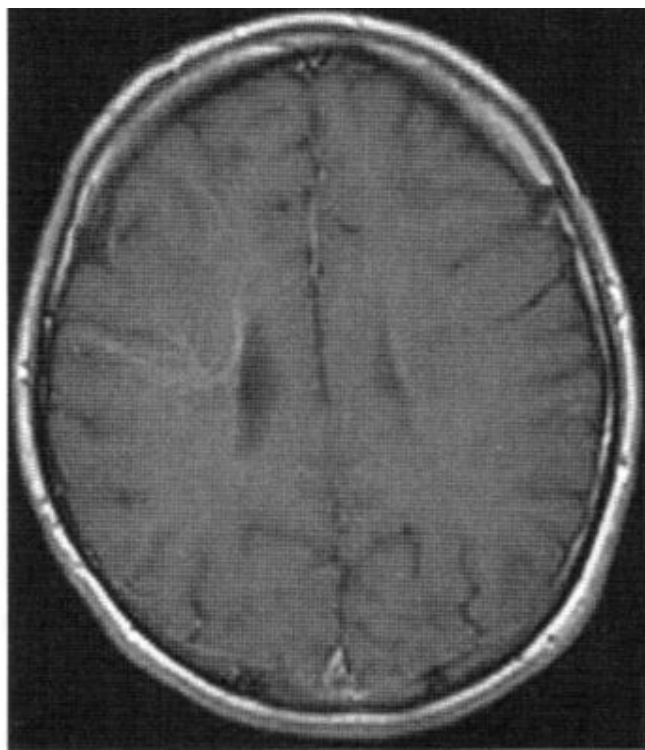
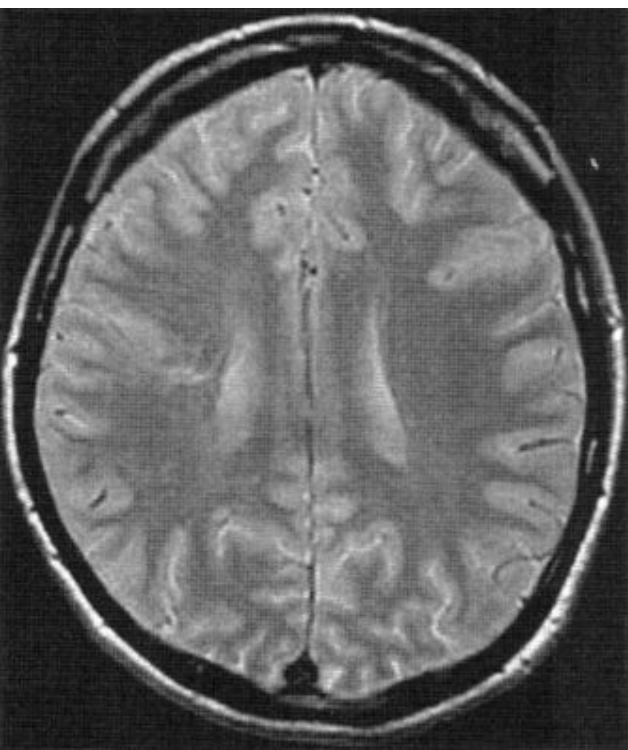
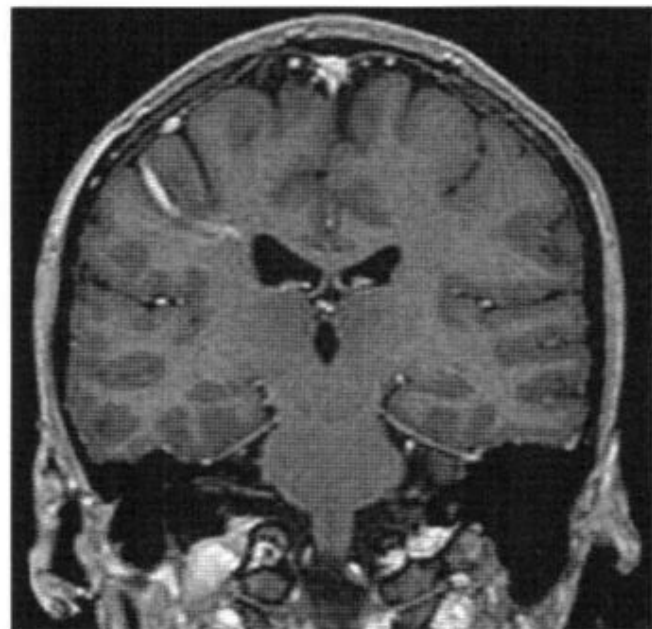
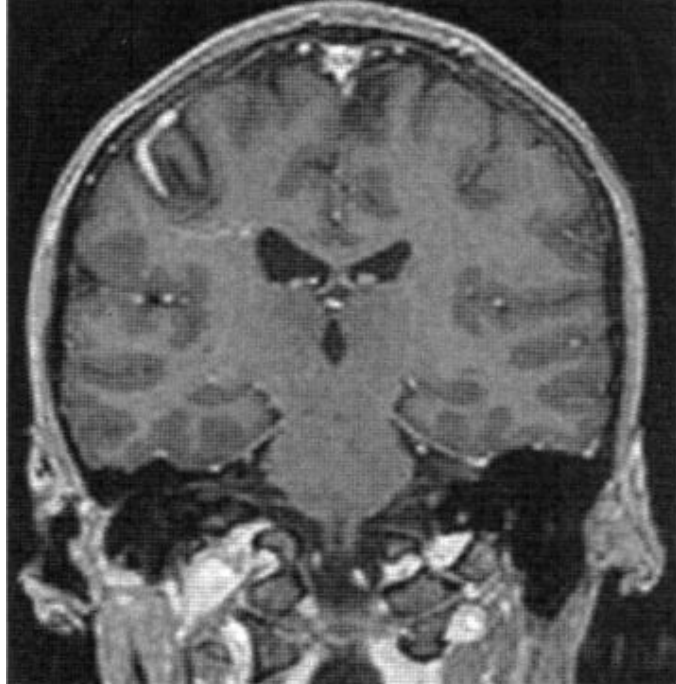
- Один из видов ангиоматозных рацемозных (разветвленных) пороков. Они характеризуются скоплением расширенных капилляроподобных структур, между которыми расположена ткань мозга. *Типичная локализация*— мост мозга. Часто они обнаруживаются в белом веществе больших полушарий. Их *размер* в среднем составляет 5—6 мм.
- Клинически телеангиоэктазии являются самым доброкачественным типом сосудистых мальформаций. Не имея склонности к разрывам, они редко проявляются клинически.
- Лишь в отдельных случаях протекают по *геморрагическому (казуистика) и псевдоопухолевому типу*.
- Описаны телеангиоэктазии в аденогипофизе. Нередким является сочетание телеангиоэктазии с кавернозными СМ.

- Возможность обнаружения телеангиоэктазии при **ангиографии** или **КТ-исследовании** категорически опровергается большинством авторов.
- Лишь изредка описано их обнаружение при проведении **МРТ** в виде небольшой зоны контрастного усиления или отсутствия потока. В присутствии геморрагии телеангиоэктазии схожи с КМ.



Венозные мальформации

- Венозные мальформации могут быть рацемозными, либо иметь сходство с варикозом и другими фистульными вариантами. Их особенностью является частая локализация в мягкой мозговой оболочке, склонность к поражению спинного мозга.
- Венозные мальформации могут быть проявлением синдрома Стерджа — Вебера. Клинически для них характерны судорожный синдром и атаксия, иногда они могут протекать по геморрагическому типу (1 % случаев).
- Локализуются в затылочной и теменной долях чаще всего.
- При МРТ венозные мальформации состоят из небольших вен, которые проходят через мозговую паренхиму и впадают в дренирующую коллекторную вену, нередко напоминая медузу.
- При КТ с контрастным усилением можно увидеть коллекторную вену.



Артериовенозные мальформации

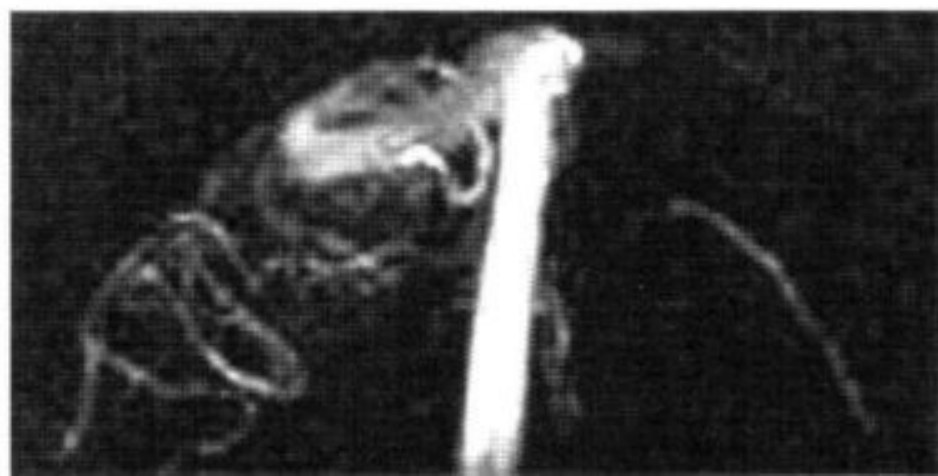
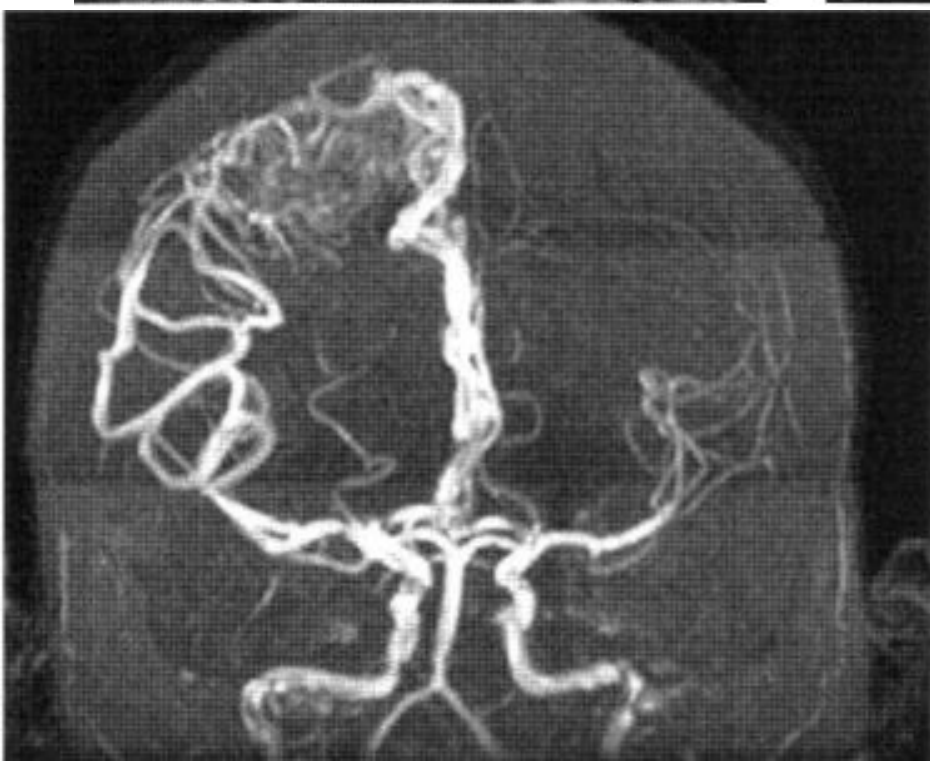
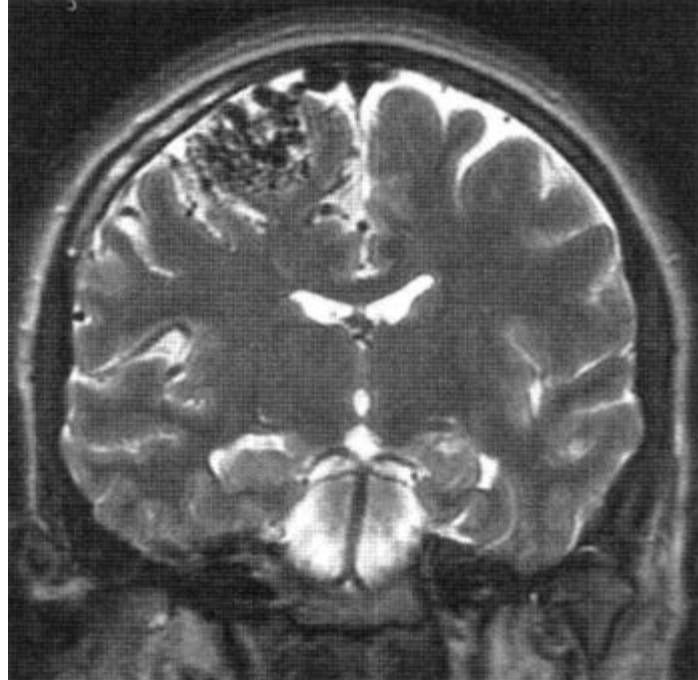
- Врожденный порок развития сосудов, представляющий собой конгломерат артерий и вен, лишенных промежуточного капиллярного звена. АВМ наиболее значимы с клинической точки зрения. Они встречаются с частотой 1—3% на 100000 жителей.
- Клинические симптомы АВМ обусловлены кровоизлиянием, масс-эффектом и ишемией.
- АВМ выявляются в молодом возрасте (до 40 лет), а пик кровоизлияний приходится на 15—20 лет (15-20 %).

- ***Возрастные особенности клинических проявлений АВМ ГМ у детей:***
 1. кровоизлияния (в 80% первый признак)
 2. признаки внутричерепной гипертензии, гидроцефалия (60%)
 3. эпи. приступы (12% у детей, 24% у взрослых)
 4. неврологический дефицит (у взрослых чаще)
- **Внутричерепные кровоизлияния** являются наиболее частым клиническим признаком АВМ, составляя 55–75% во всех возрастных группах. При этом частота их обнаружения у детей достигает 75–85%. Для детей характерны не только большая частота возникновения кровоизлияния, но более высокая смертность вследствие этого. Одним из моментов, которым можно объяснить высокую частоту кровоизлияния у детей, является более частое расположение АВМ в **глубинных структурах мозга и мозжечке**, для которых геморрагические проявления более характерны, чем для полушарий большого мозга.
- При подкорковых АВМ риск возникновения кровоизлияния в 83,6%, АВМ полушарий ГМ в 63,6%.

- Развитие **судорожных приступов** происходит в основном при АВМ больших и гигантских размеров с дренированием крови в поверхностные вены мозга. Характер приступов зависит от локализации АВМ.
- При расположении в передних отделах коры больших полушарий возникают преимущественно **клонические** судороги, в задней черепной ямке - **тонические**.
- АВМ передней и средней мозговых артерий сопровождаются **фокальными** приступами, но могут развиваться **вторично-генерализованные и гемиконвульсивные** судороги.
- Частота **симптоматических форм** эпилепсии у детей с данной патологией составляет от 12% до 50%. Эпилептические приступы, не ассоциированные с геморрагиями, возникают у 15 - 40% пациентов. Они могут быть фокальными или генерализованными, наблюдаются, главным образом, при АВМ большого размера, лобарной локализации АВМ (особенно в височной доле) и при АВМ, питающихся из средней мозговой артерии.

- **С хирургической точки зрения выделяют следующие анатомические варианты АВМ:**
 1. **фистульный** (артерия непосредственно переходит в вену, как правило, с выраженной эктазией переходного участка);
 2. **плексиформный** (связь артерий с венами осуществляется через клубок диспластических сосудов);
 3. **смешанный** (сочетание фистульного варианта с плексиформным).
- Кроме того, все АВМ разделяют **по количеству питающих и дренирующих сосудов:**
 1. Один питающий и один дренирующий
 2. Несколько питающих и один дренирующий
 3. Несколько питающих и несколько дренирующих сосудов.
- В 60—80% случаев АВМ расположены субтенториально (у детей), причем большие АВМ имеют и пиальный, и дуральный компоненты. **Пиальные** АВМ обычно поверхностные. **Дуральные** чаще расположены инфратенториально, в том числе в позвоночном канале.

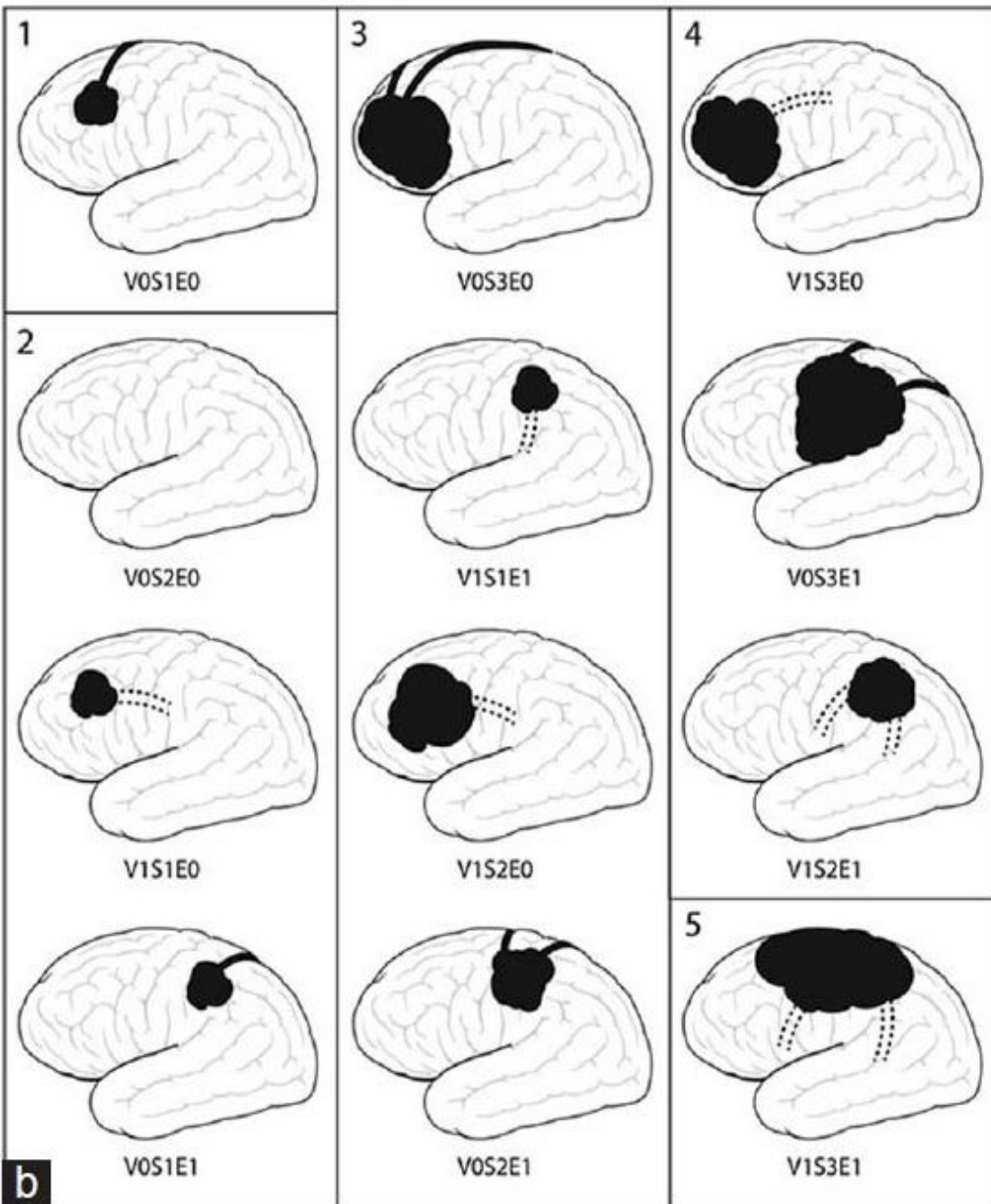
- **МРТ:** выглядят как аморфные образования, гипоинтенсивные на T1- и T2-ВИ. Реже встречаются АВМ клиновидной формы, с вершущкой, обращенной в сторону желудочков. Отека нет. Вокруг узла извитых сосудов на МРТ могут обнаруживаться участки кровоизлияния, иногда кальцификации и часто зона ишемии.
- АВМ, как правило, сводится к проведению **ЦАГ**. Вместе с тем может использоваться и **МР- ангиографию**. Сосуд, питающий АВМ, достаточно хорошо демонстрируется стандартной **3D TOF** методикой.
- Важно определить, питается ли АВМ из одной или нескольких терминальных артерий, либо из артерий, одновременно кровоснабжающих АВМ и нормальные ткани мозга. На обычных 3D TOF ангиограммах участки с замедленным кровотоком **не видны**. Для их визуализации следует прибегнуть к сочетанию **3D TOF** методики с **внутривенным контрастированием**. Глубокий дренаж, если он имеется, можно увидеть на **2D TOF** или **фазово-контрастных ангиограммах с низким значением Vene**.



• **Классификация АВМ ГМ по Spetzler–Martin.**

Размер мальформации	Баллов	Локализация	Баллов	Характер венозного дренирования	Баллов	Сумма баллов	Тип мальформации
малый (до 3 см)	1	вне функционально важной зоны	0	поверхностный	0	1	I
				глубинный	1	2	II
		в функционально важной зоне	1	поверхностный	0	2	II
				глубинный	1	3	III
средний (3–6 см)	2	вне функционально важной зоны	0	поверхностный	0	2	II
				глубинный	1	3	III
		в функционально важной зоне	1	поверхностный	0	3	III
				глубинный	1	4	IV
большой (свыше 6 см)	3	вне функционально важной зоны	0	поверхностный	0	3	III
				глубинный	1	4	IV
		в функционально важной зоне	1	поверхностный	0	4	IV
				глубинный	1	5	V

Spetzler-Martin



По данной градации АВМ

разделяются на 5 типов:

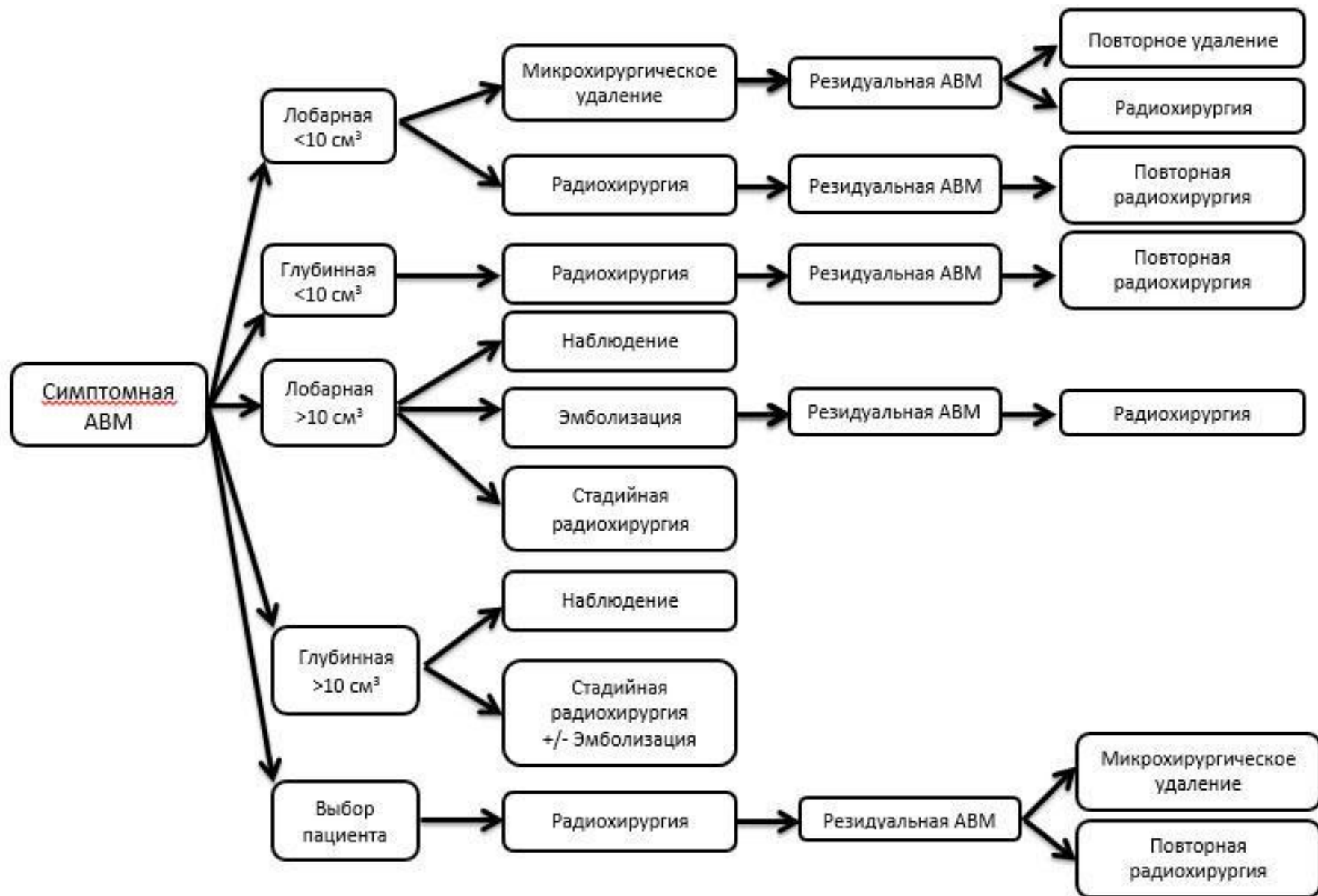
- **1, 2 балла** - АВМ низкого хирургического риска;
- **3 балла** - АВМ промежуточного риска;
- **4, 5 баллов** - АВМ высокого риска.
- Добавочная категория **6 баллов** была сохранена для неоперабельных мальформаций.

- Подлежащие под АВМ участки коры атрофируются, мягкая мозговая оболочка обычно склерозируется.
- По типу течения выделяют *геморрагический* (1-3) и *торпидный (псевдотуморозный)* (4-5).
- Подразделение АВМ по размеру является одним из определяющих факторов, влияющих на выбор лечебной тактики. ***Выделяют:***
- Микромальформации (объемом менее 2см^3)
- Малые АВМ (менее 5см^3)
- АВМ среднего объема (от 5 до 20см^3)
- Крупные АВМ (более 20см^3)
- Гигантские АВМ (более 100см^3).

- **Микрохирургическое удаление**
- **Эндоваскулярные вмешательства с использованием баллон-катетеров, эмболизирующих и клеящих композиций**
- **Стереотаксическое облучение**
 - Однако, несмотря на внедрение новых технологий лечения АВМ, почти у 10% детей осуществление лечебных мероприятий невозможно, поскольку риск операций превышает риск естественного течения заболевания.
 - **«Золотым стандартом»** в лечении детей с небольшими поверхностными АВМ (I–III типа по Spetzler–Martin) является их микрохирургическое удаление. При АВМ IV–V типа требуется **комбинированное** лечение, включая эндоваскулярные вмешательства и радиохимию.
 - **Абсолютным показанием** к хирургическому лечению является наличие в анамнезе интракраниального кровоизлияния или фармакорезистентных эпилептических приступов.

- Иссечение АВМ **показано** при АВМ I-III типа по Spetzler-Martin, проявившихся внутричерепным кровоизлиянием, и как второй этап после эмболизации (в составе комбинированного лечения). **Эмболизация** АВМ как самостоятельный метод лечения применяется в ограниченном числе случаев.
- **Эндоваскулярные методы** имеют определенные ограничения у детей, что обусловлено размерами сосудов и существующих инструментов (катетеров, струн, баллонов). Эндоваскулярная эмболизация **показана** при АВМ фистульного типа; в качестве паллиативного метода при АВМ больших и гигантских размеров, проявившихся фармакорезистентными эпилептическими приступами; при АВМ, расположенных в функционально значимых зонах головного мозга, проявившихся интракраниальным кровоизлиянием.

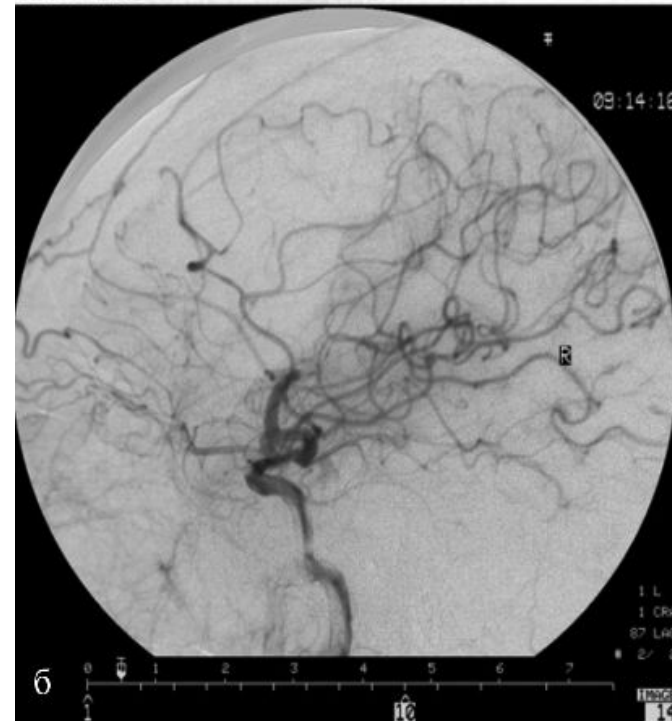
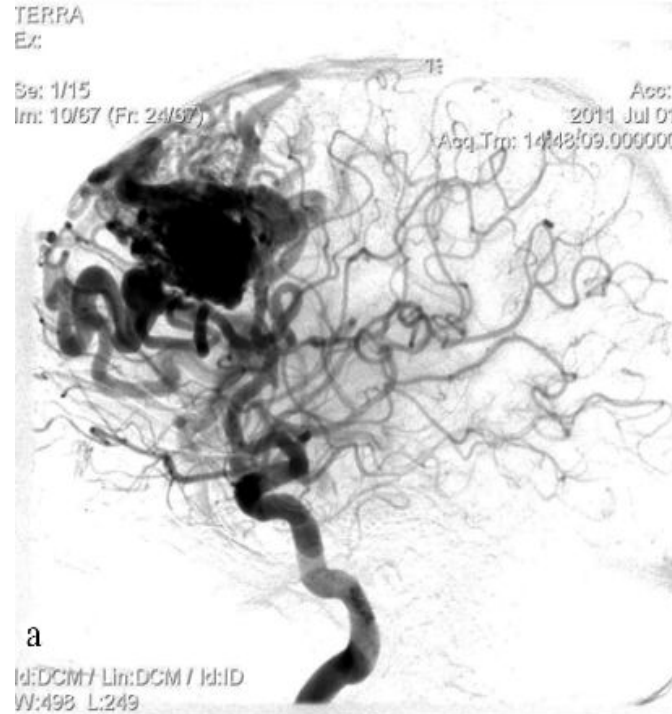
- **Радиохирургическое лечение АВМ** головного мозга **показано** при глубинных мальформациях, АВМ, расположенных в функционально значимых зонах, при небольших функционирующих остаточных фрагментах АВМ после прямого или эндовазального лечения, распространенных мальформациях, не подлежащих удалению или эндоваскулярному лечению.
- Процедура проводится амбулаторно, под местным обезболиванием и не сопровождается, как правило, нарастанием симптоматики и ухудшением состояния больного.
- **Комбинированное лечение** показано при невозможности одномоментного тотального выключения АВМ из кровотока эндоваскулярным или микрохирургическим методом, а для радиохирургии АВМ имеет большие размеры.
- При АВМ больших и гигантских размеров, при проявлении заболевания единичным эпилептическим приступом или только цефалгическим синдромом следует считать целесообразным динамическое наблюдение за больными.



- **Ангиограммы
больного,
оперированного
по поводу АВМ
правой лобной
доли.**

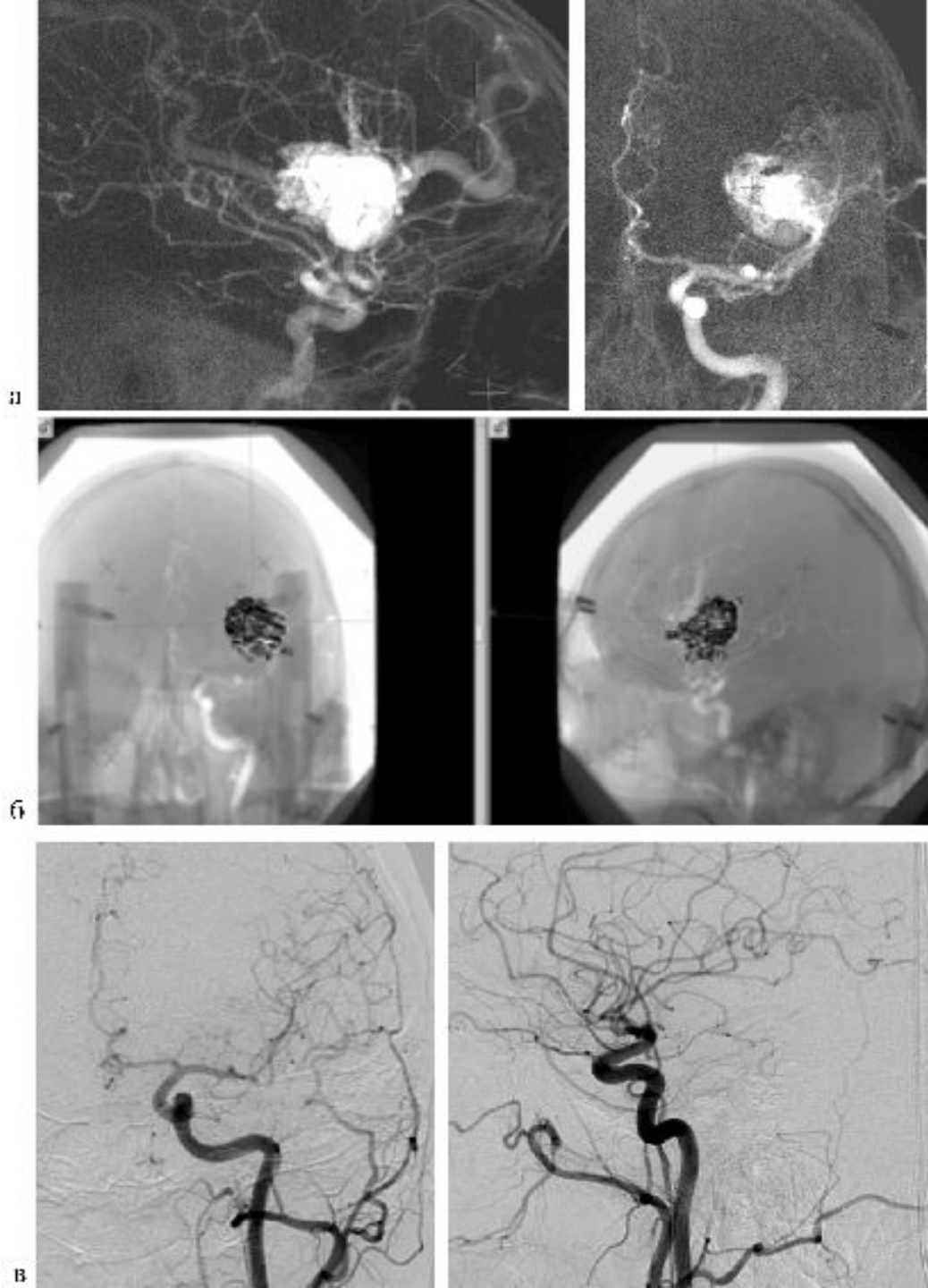
- а — до

- б — после
иссечения
мальформации.



- **Каротидная ангиография при АВМ в области подкорковых узлов справа.**

- а — прямая и боковая проекции;
- б — план облучения на аппарате гамма-нож;
- в — контрольная каротидная ангиография: полная облитерация АВМ после радиохирургического облучения на установке гамма-нож через 2 года после облучения.



Практические рекомендации

- **Всем детям с АВМ** показано проведение **церебральной ангиографии** для определения точной ангиоархитектоники, размеров, локализации мальформации и определения оптимальной тактики лечения, а также выявления сопутствующей патологии сосудов головного мозга.
- Учитывая анатомо-физиологические особенности детского организма, возможно расширить показания к радикальным методам лечения (иссечению АВМ или комбинированному методу в виде эмболизации АВМ с последующим её иссечением).
- Детей с кожными проявлениями в виде телеангиоэктазий или гемангиом необходимо обследовать на предмет церебральных АВМ.

АВМ вены Галена (АВМвГ)

- Таковую мальформацию выявляют преимущественно у новорожденных и детей младшего возраста, ее частота составляет около 1% в структуре всех сосудистых мальформаций ГМ. Патология имеет врожденный характер и характеризуется формированием артериовенозного шунта в области одного из главных венозных коллекторов - большой вены мозга. АВМвГ составляют 1% от внутричерепных сосудистых мальформаций и 30% мальформаций, выявляемых в детском возрасте. У новорожденных смертность достигает 90%, а у детей до 7 лет - 35%.
- В неонатальном периоде для диагностики используются **МРТ** и **МР- ангиография**, которые позволяют оценить особенности строения мальформации и принять решение о тактике лечения. **Контрастная ЦАГ** производится в тех случаях, когда принято решение о необходимости хирургического вмешательства и, как правило, совмещается с эндоваскулярным вмешательством.

- **Различают 2 вида мальформаций:**

1. Муральный
2. Хориоидальный

- Для **1-го типа** характерно наличие прямых, как правило, единичных, для **2-го** — множественных мелких артериовенозных коммуникаций.

- **Клиническая картина:**

- 1) У детей, особенно **раннего возраста**, при АВМвГ обнаруживают признаки ранней энцефалопатии, обусловленной «обкрадыванием» мозгового кровообращения
 - 2) Симптомы сердечной недостаточности вследствие увеличения венозного подпора.
 - 3) Прогрессирующая гидроцефалия
 - 4) Судорожный синдром
- Течение заболевания медленное.

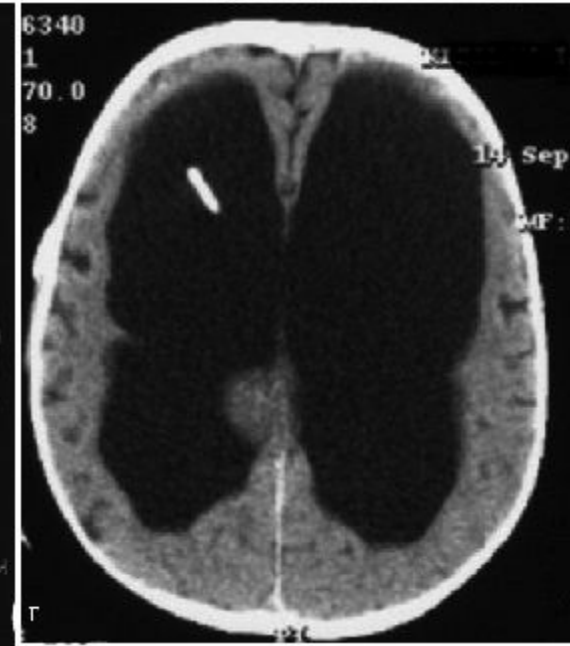
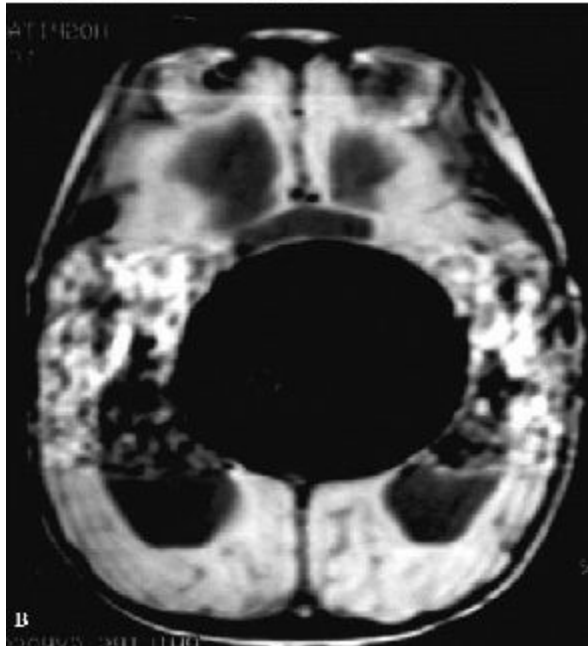
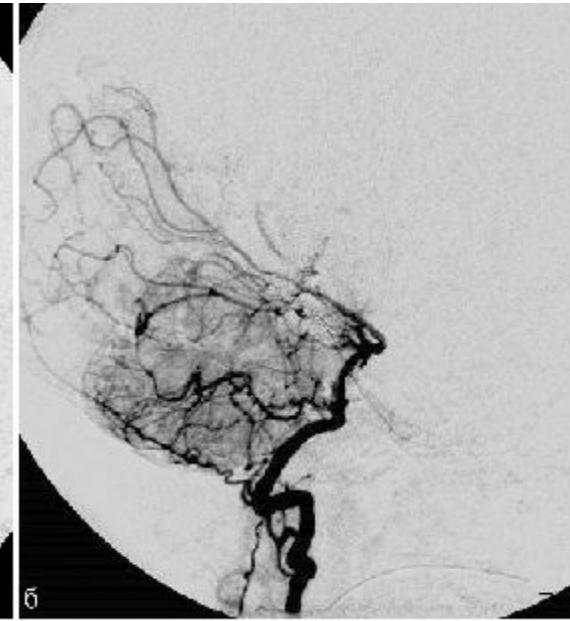
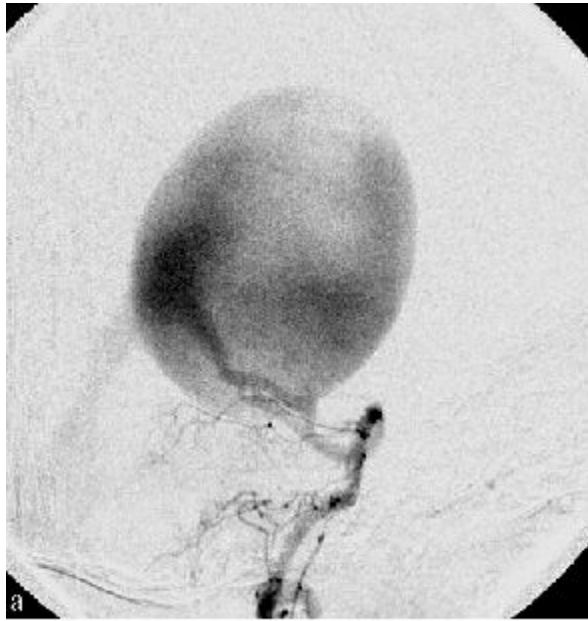
- **АВМвГ у ребенка 9 мес, окклюзионная гидроцефалия.**

- а — исходная ангиограмма;

- б — контрольная ангиограмма после 3 этапов эндоваскулярной окклюзии афферентных сосудов АВМ- тотальное выключение

- в — исходная КТ, визуализируется расширенная до гигантских размеров большая вена мозга;

- г — контрольная КТ через 6 мес- аневризма полностью выключена из кровообращения, состояние после наложения ВПШ.



- Основной метод лечения АВМвГ — эндоваскулярное выключение приводящих сосудов с помощью микроспиралей или клеевых композиций.
- Лучший результат получен у больных с муральным типом АВМвГ — полное выключение аневризмы достигнуто в 60% случаев.

Каротидно-кавернозные соустья

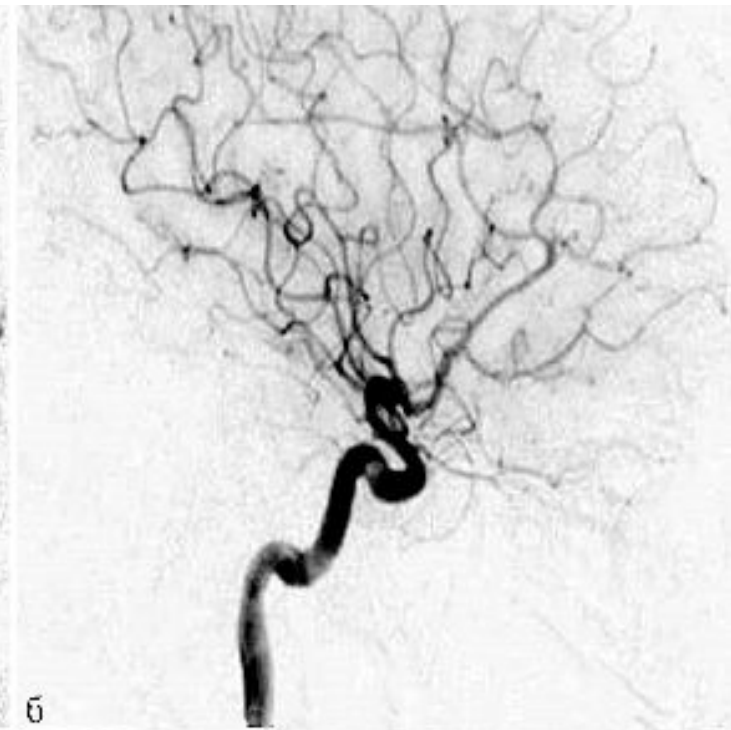
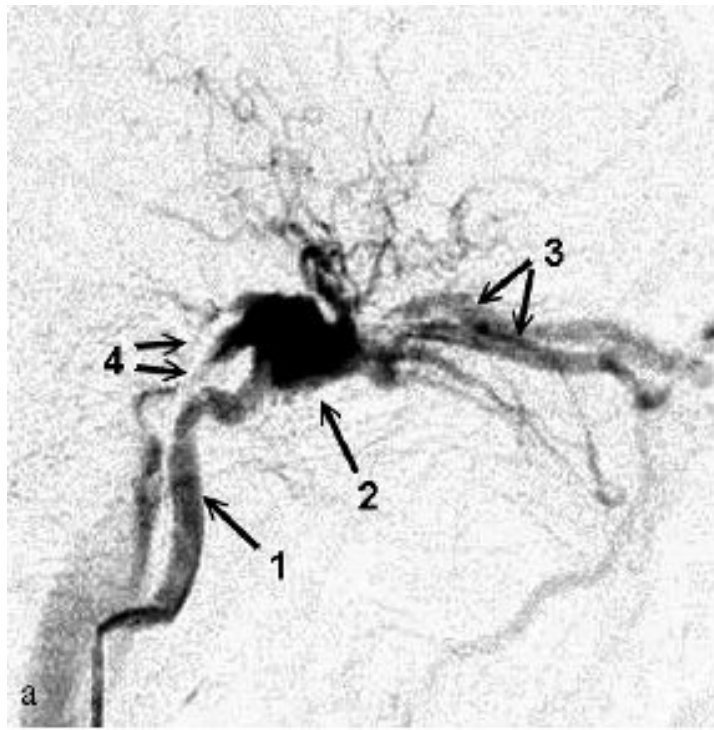
- ККС представляют собой патологическое прямое сообщение просвета ВСА с кавернозным синусом.
- Основными симптомами ККС являются пульсирующий шум, выслушиваемый над глазным яблоком, и симптомы нарушения венозного оттока из глазницы.
- Наиболее частая причина развития ККС — черепно-мозговая травма, приводящая к разрыву стенки кавернозного сегмента ВСА.
- Принципиальные успехи в лечении ККС были достигнуты благодаря разработанной Ф.А. Сербиненко методике баллонной окклюзии соустья. В последнее время лечение ККС осуществляется с помощью спиралей и стентов. В 99% случаев достигнуто полное разобщение ККС.

**Травматическое
ККС слева.**

**Трансартериальное
разобщение
сосудья с помощью
отделяемого
баллон-катетера.**

- а — исходная ангиограмма;
- б — контрольная ангиограмма, полное разобщение сосуда;
- в — выраженные застойные явления в левой орбите до операции;
- г — полный регресс симптомов через 1 мес после операции.

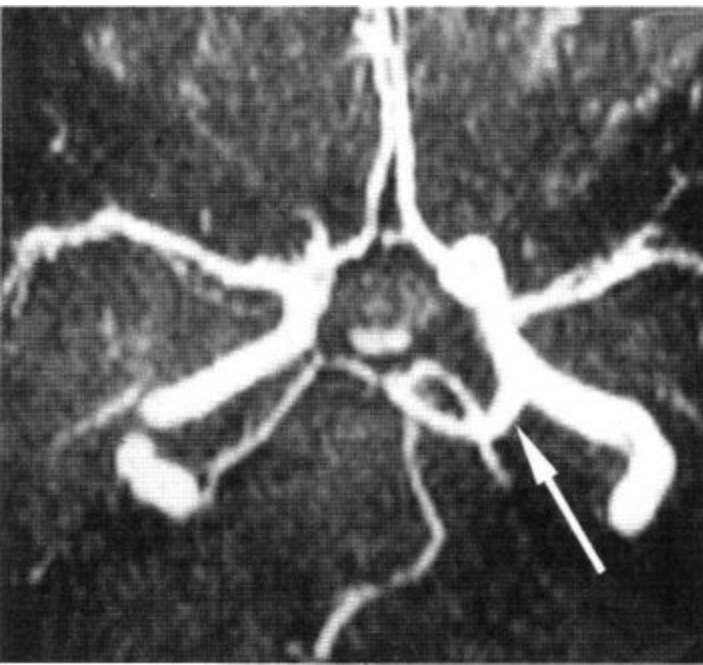
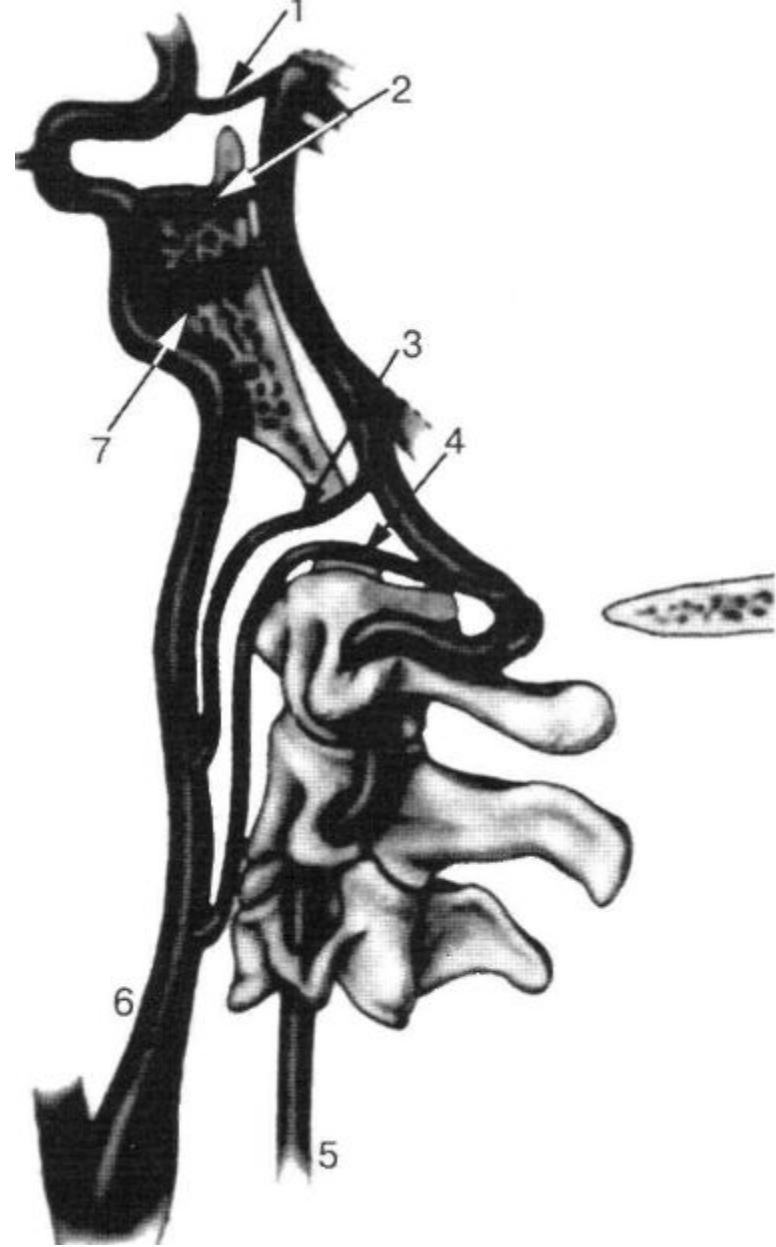
Стрелками показаны: 1 — ВСА, 2 — кавернозный синус, 3 — глазные вены, 4 — каменистые синусы.



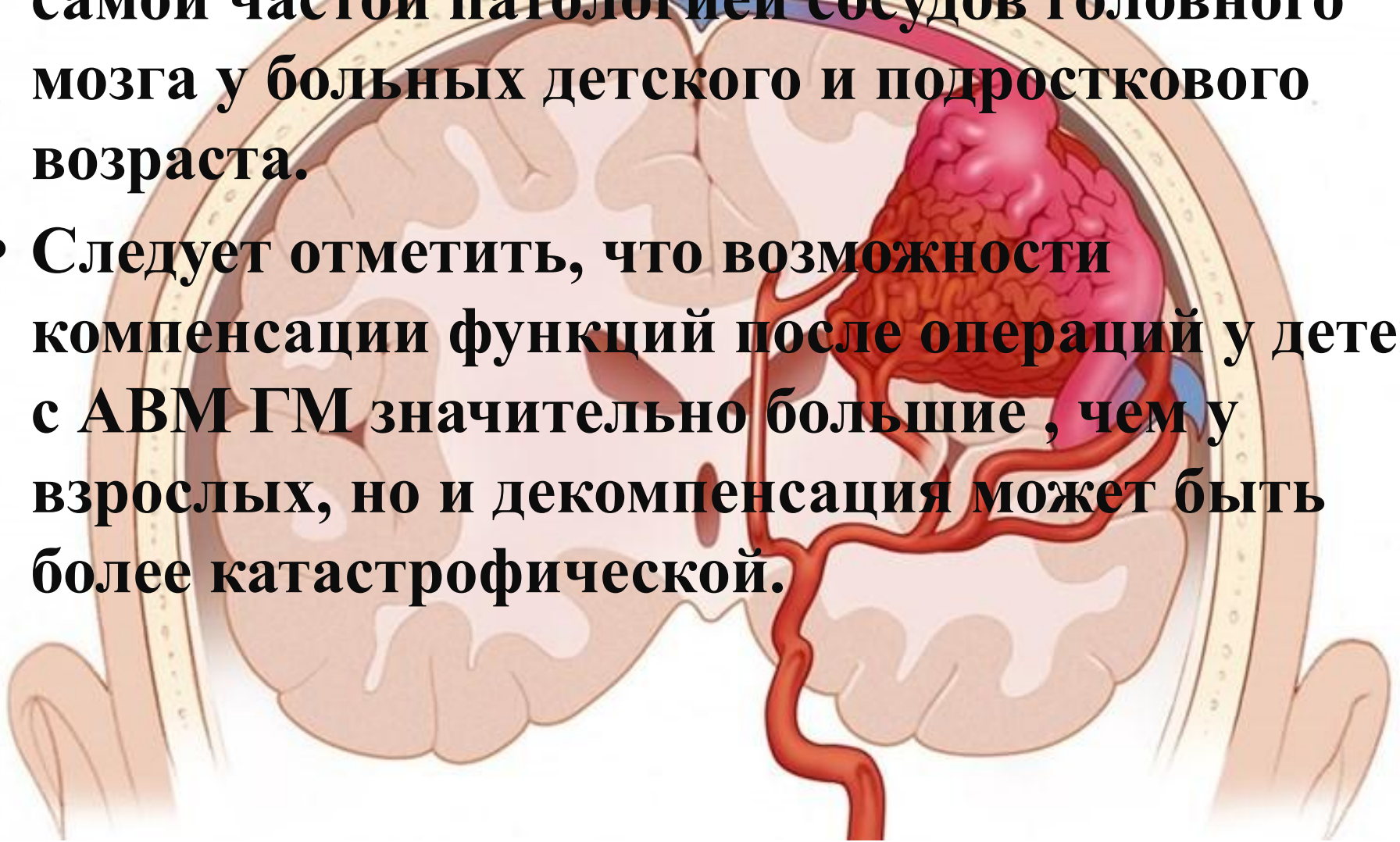
Персистирующие сосуды

- Это атипичные каротидно-базилярные анастомозы, возникающие из-за персистенции функционирующих в эмбриональном периоде сосудов — примитивной тройничной, подъязычной, ушной и проатлантной артерий.
- В норме эти сосуды в антенатальном периоде, по мере развития задней соединительной артерии, подвергаются обратному развитию. Однако в 0,1 — 0,6% случаев в они выявляются при ангиографии. Наиболее часто встречается примитивная тройничная артерия, соединяющая интракавернозную часть ВСА и базилярную артерию. Она может быть причиной невралгии тройничного нерва, субарахноидального кровоизлияния.

- 1 — задняя соединительная артерия;
- 2 — тройничный нерв;
- 3 — подъязычная артерия;
- 4 — проатлантная артерия;
- 5 — позвоночная артерия;
- 6 — внутренняя сонная артерия;
- 7 — ушная артерия.



- **Артериовенозные мальформации являются самой частой патологией сосудов головного мозга у больных детского и подросткового возраста.**
- **Следует отметить, что возможности компенсации функций после операций у детей с АВМ ГМ значительно больше, чем у взрослых, но и декомпенсация может быть более катастрофической.**



Спасибо за внимание



R.P. Humphreys: «биологическая пластичность ребенка столь выражена, что степень восстановления дефицита может быть достаточно полной, тогда как дооперационное ухудшение может быть настолько же стремительным и драматичным».

НЕ НУЖНО ОВАЦИЙ