

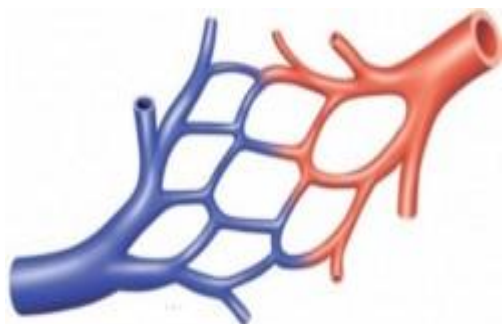
Артериовенозные мальформации головного мозга

Подготовил: Назаров В.Г.

A decorative graphic element consisting of several horizontal lines of varying lengths and colors (teal, light blue, white) extending from the right side of the slide.

Артериовенозные мальформации (АВМ)

- представляют собой неправильное соединение артериальных и венозных сосудов, формирующих ядро, минуя капиллярную сеть. В АВМ большого размера питающих сосудов может быть несколько, причем некоторые из них могут быть со стороны противоположного полушария. В теле АВМ количество сосудов артериального типа невелико, значительно преобладают сосуды, которые обозначают как диспластические. Дренирующие вены могут быть поверхностными и глубокими, причем если отток происходит в глубокие вены, то риск кровоизлияния выше, чем при оттоке в поверхностные вены. Описаны три основных анатомических варианта строения ядра АВМ

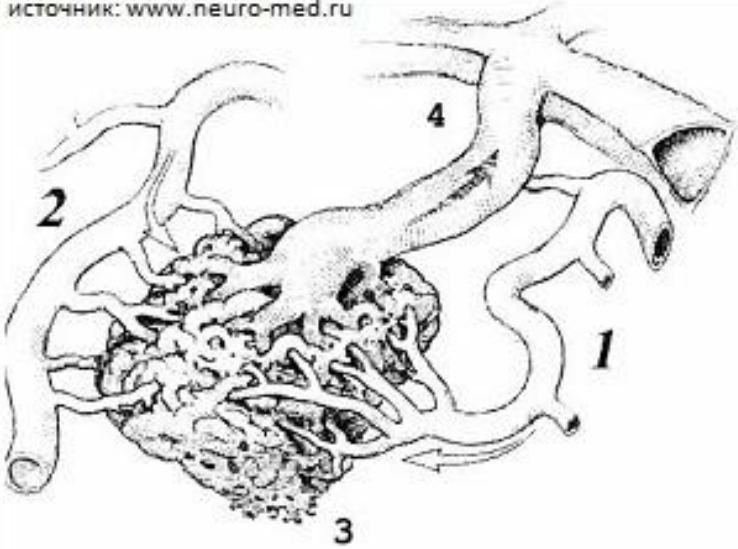


нормальное состояние сосудов



мальформация

источник: www.neuro-med.ru



Все артериовенозные мальформации (АВМ) имеют типичное строение: 1,2 - приводящие артерии(концевого и транзитного типов); 3 - клубок измененных сосудов (ядро); 4 - дренирующая вена



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).



а



б



в



г

АВМ - это дизэмбриогенетические образования, однако их эмбриогенез до конца не изучен. Известно, что непосредственное формирование АВМ происходит между 7-й и 12-й неделями развития.

Повреждающими факторами могут являться онкогены и тератогены, ишемия, аноксия, метаболические и генетические аномалии, травмы и ионизирующая радиация. В эндотелии сосудов АВМ и окружающего мозга наблюдается повышенная активность митогена эндотелиального фактора роста сосудов, а также астроцитарного фактора роста сосудов, что, вероятно, приводит к продолжающемуся неоангиогенезу и медленному росту АВМ. Обратите внимание: хотя это заболевание и имеет врожденный характер, семейные наблюдения крайне редки.

АВМ могут обнаруживаться в любых отделах центральной нервной системы пропорционально объему мозговой ткани:

- От 70 до 93% из них имеют супратенториальную локализацию, а от 7 до 30% мальформаций располагаются субтенториально (обратите внимание: АВМ особенно часто образуются в местах контакта различных церебральных артериальных бассейнов, чаще всего в паренхиме лобно-теменной области, лобной доли и полушарий мозжечка или над затылочной долей).

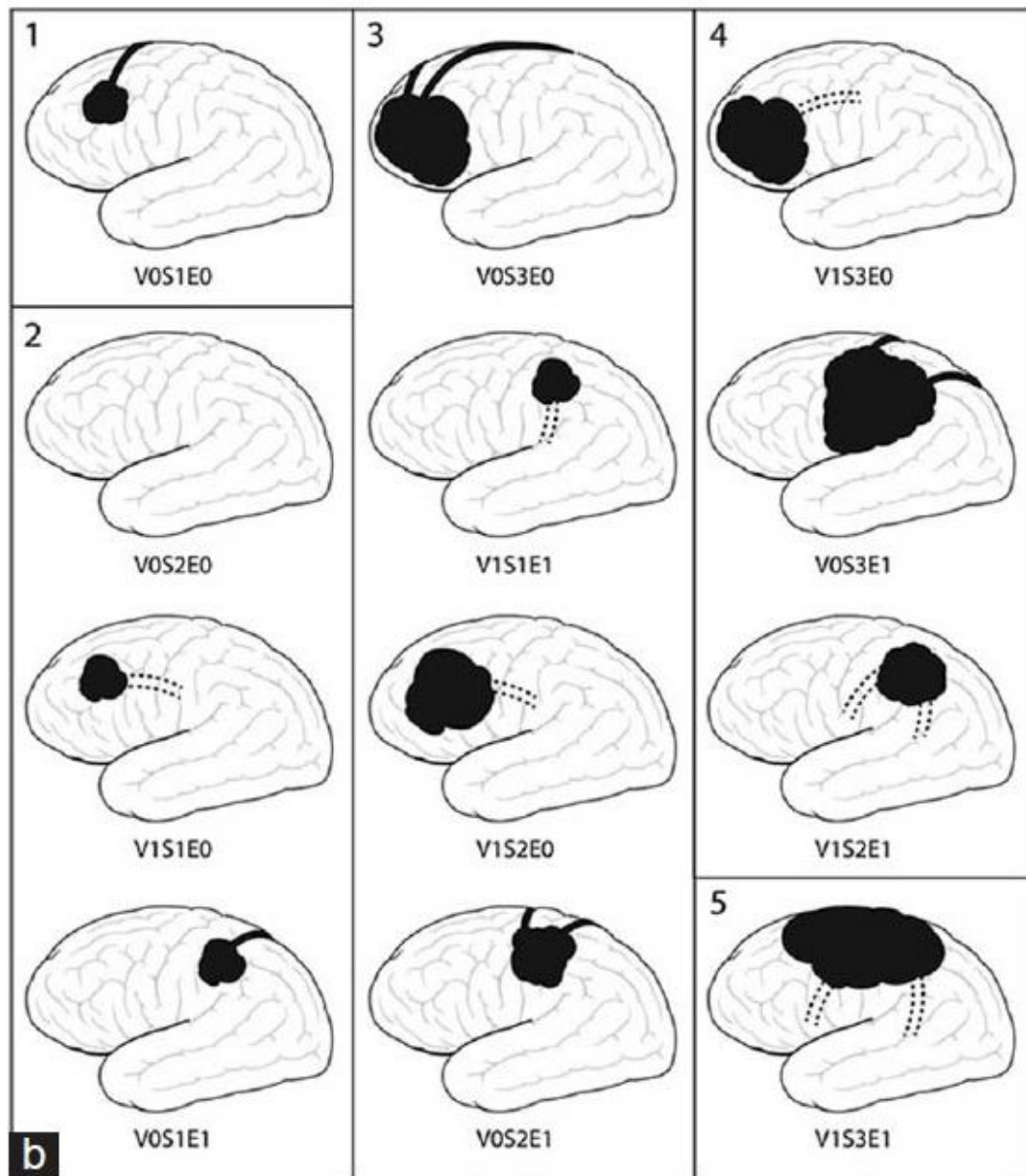
- АВМ представляют из себя клубки различного размера и формы, состоящие из порочно развитых сосудов различного диаметра. Как правило, поверхностно расположенные АВМ в больших полушариях представляют из себя конгломерат извитых сосудов, конусообразно распространяющийся в веществе головного мозга по направлению к боковым желудочкам, вершиной достигая субэпендимальных отделов. Подлежащие под АВМ участки коры атрофируются, мягкая мозговая оболочка обычно склерозирована.

Классификация

По размерам АВМ подразделяются:

- микро (< 2 см³);
- малые (2 - 5 см³),
- средние (5 - 20 см³),
- большие (> 20 см³) и
- гигантские (распространенные) (> 100 см³).

Spetzler-Martin



- Наибольшее распространение в настоящее время получила градационная система R. Spetzler, N. Martin (1986), учитывающая степени хирургического риска и обеспечивающая возможность прогнозирования результатов лечения.

- по размеру: менее 3 см в одном из размеров - 1 балл, 3 - 6 см - 2 балла, более 6 см - 3 балла;
- по локализации: вне функционально значимой зоны мозга - 0 баллов, в пределах функционально значимой зоны - 1 балл (к функционально значимым отделам мозга относятся: сенсо-моторная, речевая и зрительная кора, гипоталамус, таламус, внутренняя капсула, ствол мозга, ножка мозжечка, глубокие мозжечковые ядра);
- по характеру дренирования: отсутствие глубоких дренирующих вен - 0 баллов, наличие глубоких дренирующих вен - 1 балл.

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.

Клиника.

- Выделяют два варианта клинического течения АВМ:
- Торпидный (псевдотуморозный);
- Геморрагический;

Торпидный (псевдотуморозный):

- характеризуется дебютом судорожного синдрома, кластерных головных болей, симптоматики объемного поражения мозга или прогрессирующего неврологического дефицита; чаще всего наблюдаются симптоматические судорожные припадки (до 67% всех больных с АВМ), которые у большинства больных дебютируют до 30-летнего возраста; в трети случаев наблюдений торпидное течение заболевания осложняется кровоизлияниями, которые обуславливают последующее развитие судорожного синдрома у некоторых больных;

- торпидный тип течения более характерен для крупных АВМ категории 4 и 5 по Spetzler-Martin - это объясняется более вероятным вовлечением коры мозга как источника судорожной активности при более крупных АВМ (пульсирующий клубок сосудистой мальформации, вероятно, обладает раздражающим воздействием на кору мозга, что наряду с рубцово-атрофическими изменениями по периметру АВМ может объяснить патогенетические механизмы формирования судорожного синдрома и прогрессирующего неврологического дефицита);

- Крайне редко патогенез клинических проявлений в виде нарастающего неврологического дефицита связан с явлениями синдрома обкрадывания, который обусловлен тем, что уровень давления в сосудах, питающих АВМ, прогрессивно снижается по отношению к системному артериальному, начиная от уровня артериального круга, составляя от 75% в проксимальных до 50% в дистальных сегментах, что на 30 - 40% ниже нормы (артериовенозное шунтирование оказывает значительное повреждающее воздействие на головной мозг: интенсивный сброс крови в венозные коллекторы обуславливает формирование зон гипоперфузии как в пораженном сосудистом бассейне, так и противоположном полушарии);

Геморрагический:

отмечается в 30 - 87% наблюдений всех АВМ, преимущественно характерен для категорий 1 - 3 по Spetzler-Martin, что объясняется более высоким давлением в питающих артериях малых АВМ по сравнению с более крупными;

Примерно в половине случаев этот тип течения АВМ осложняется развитием внутричерепных гематом на фоне субарахноидальных и(или) внутрижелудочковых кровоизлияний; источником кровотечения из АВМ чаще всего являются резко истонченные варикозно-расширенные вены, реже - артериальные аневризмы афферентных артерий или ядра АВМ;

К основным факторам риска кровотечения из АВМ относятся:

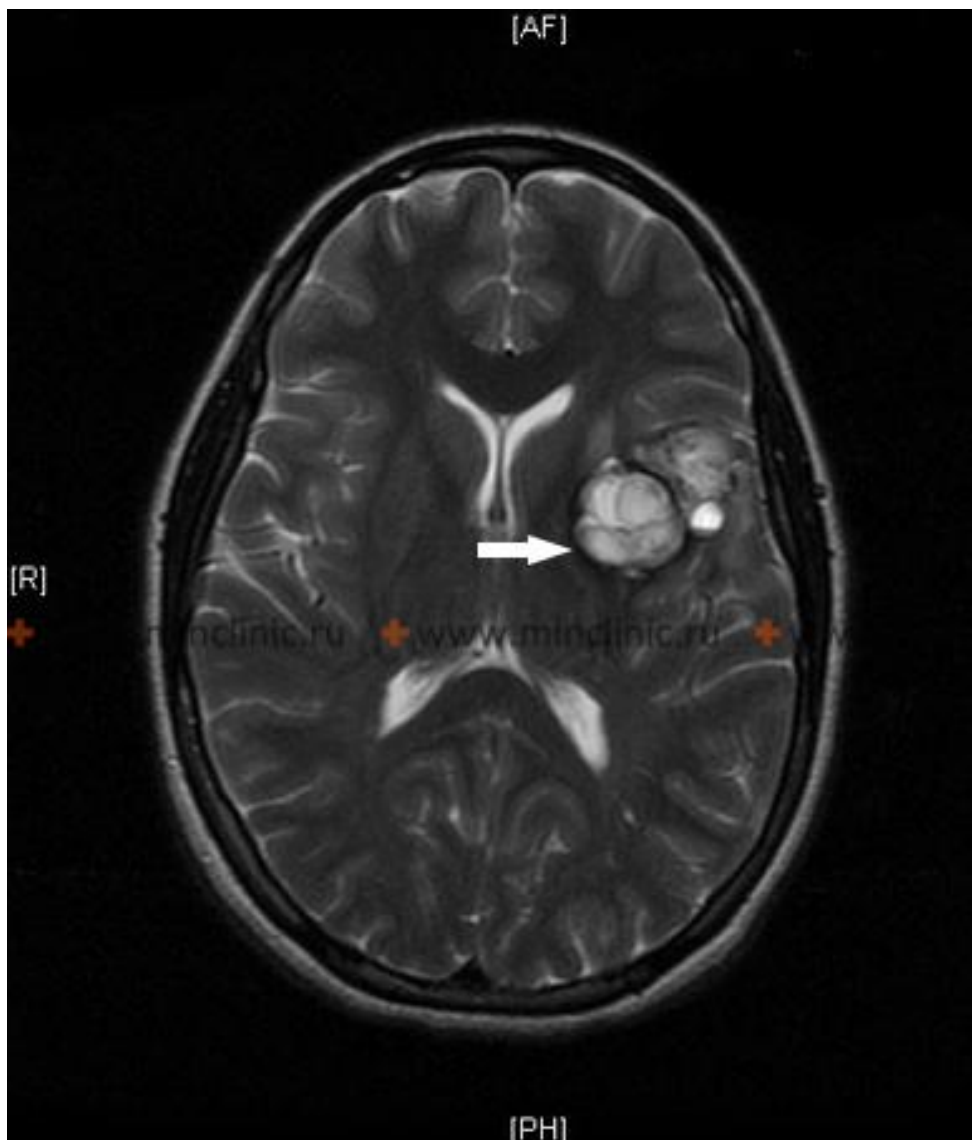
- ранее перенесенное кровоизлияние;
- единственная дренирующая вена;
- диффузное строение АВМ;
- участие оболочечных артерий в их кровоснабжении;

Отличительной особенностью кровоизлияния из АВМ является относительно низкий темп кровотечения в сравнении с артериальными аневризмами, поэтому степень повреждающего воздействия кровотечения на мозг существенно ниже.

В детском возрасте



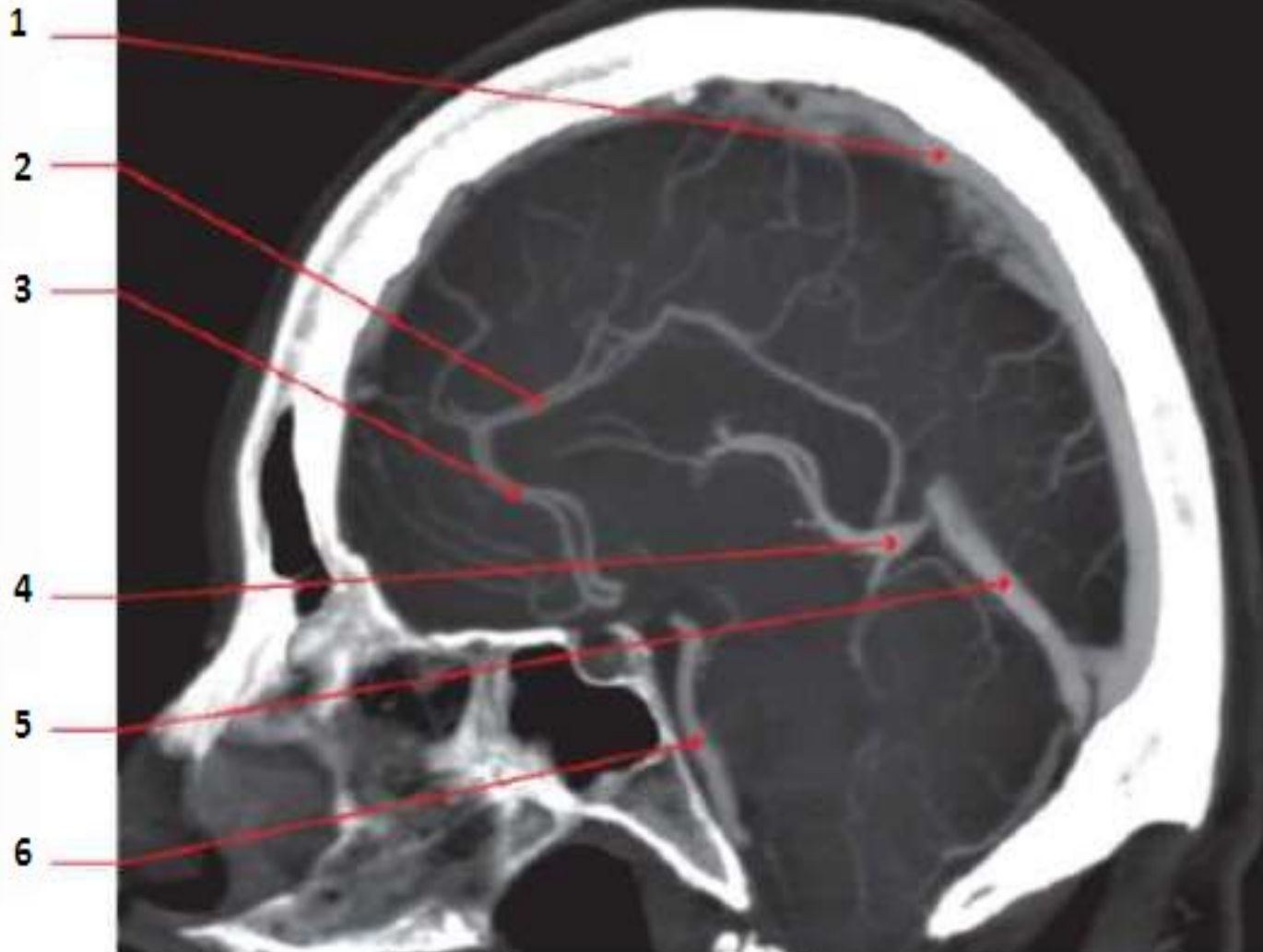
Клинически себя проявляют лишь 20 - 30% АВМ. Они служат причиной нетравматического субарахноидального кровоизлияния (в 75 - 85% случаев данных нарушений у детей).



При этом преобладает субтенториальное, стволовое и подкорковое расположение АВМ. Довольно часто отмечаются рецидивирующие кровоизлияния, приводящие к спаечному процессу. 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. У новорожденных и детей младшего возраста причиной развития судорожного синдрома является аневризма вены Галена.

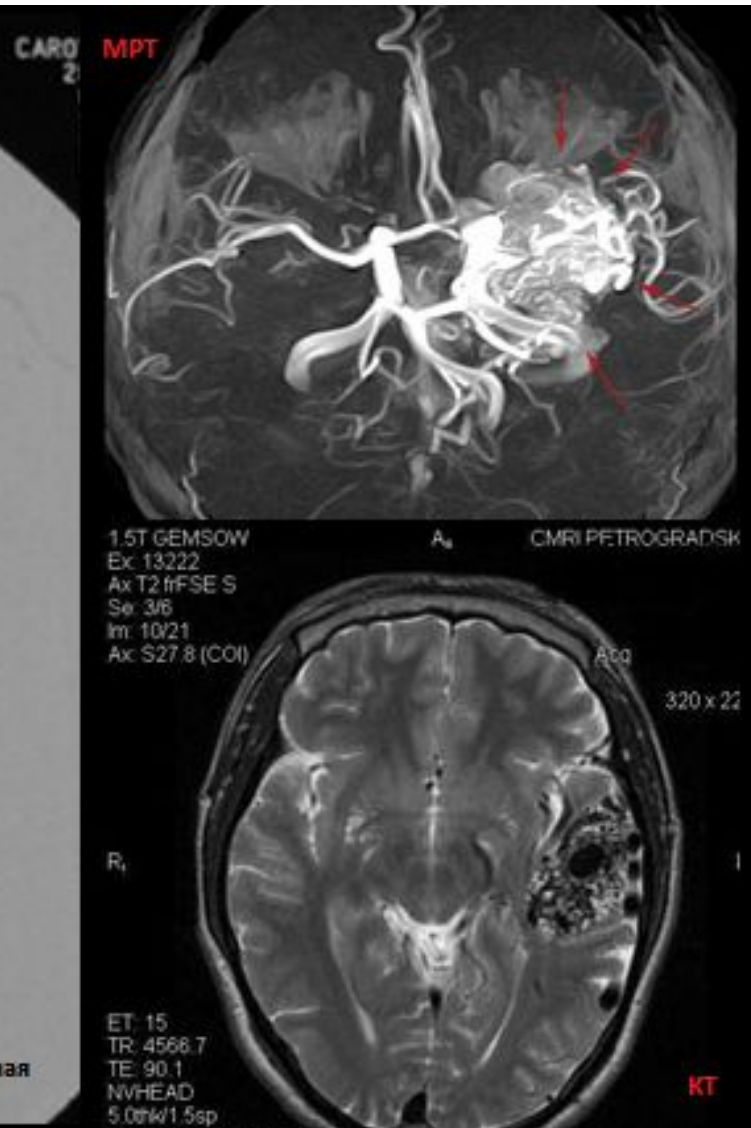
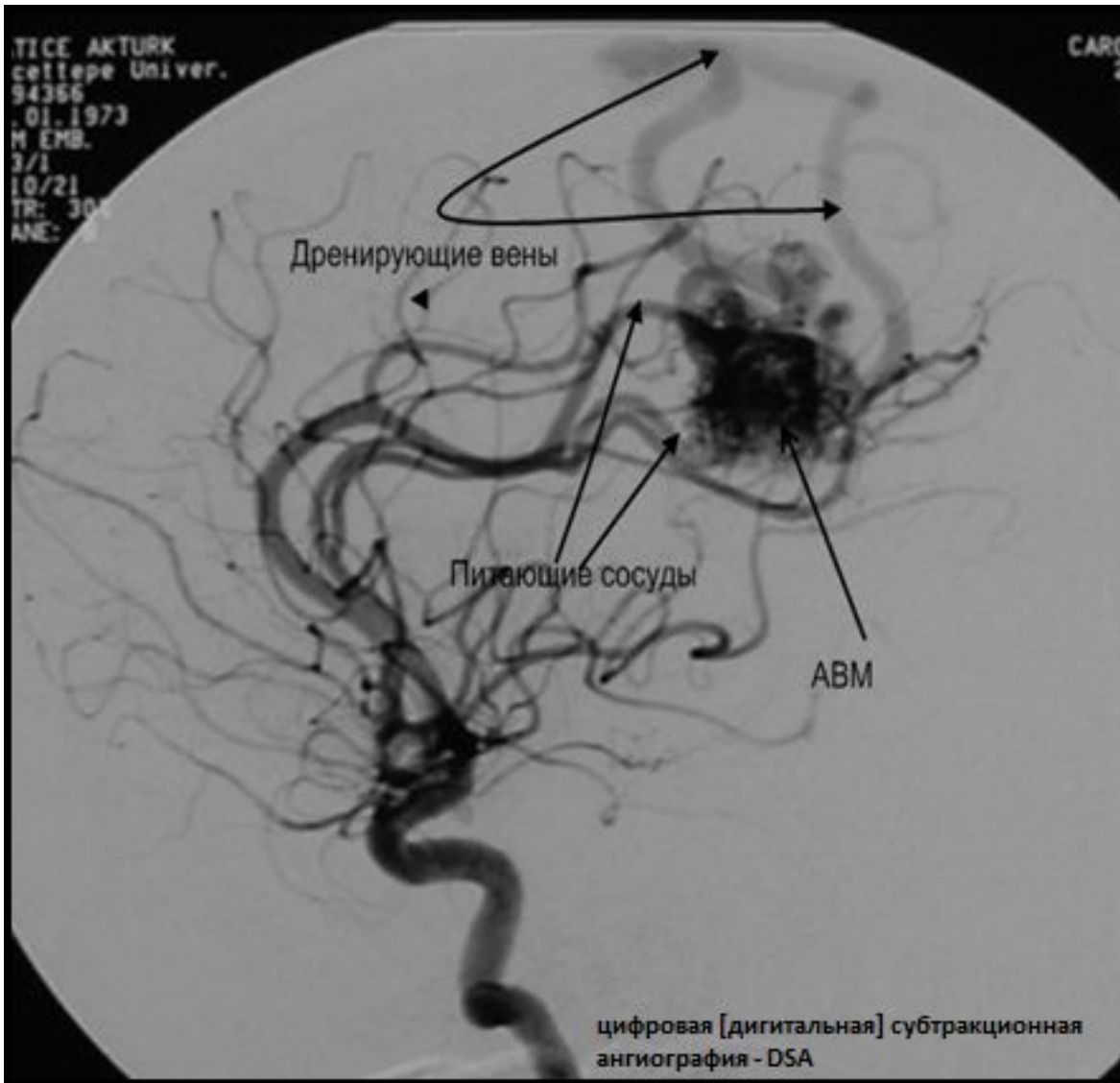
Компьютерная томография



1 - верхний сагиттальный синус; 2 - перикаллезная артерия; 3 - передняя мозговая артерия; 4 - вена Галена; 5 - прямой синус; 6 - базилярная артерия.

Диагностика:

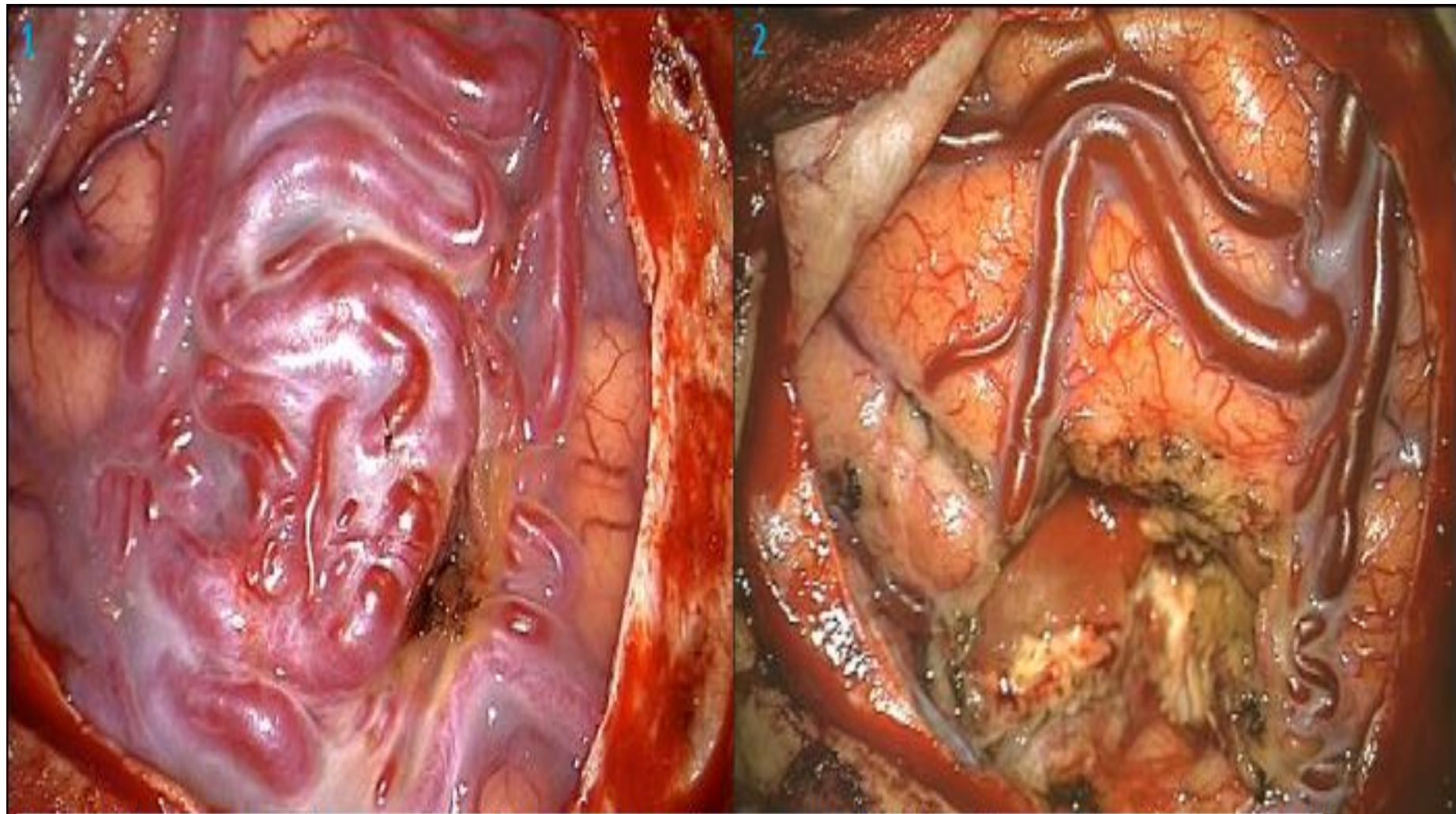
АВМ головного мозга проявляются характерными признаками по данным МРТ. МРТ характеризуется высокой чувствительностью в выявлении АВМ, при этом может иметь место пустотный сигнал в T1 и T2 режимах, часто со следами гемосидерина. КТ обладает низкой чувствительностью в выявлении АВМ, однако КТ-ангиография высоко информативна. Ангиография является золотым стандартом в выявлении артериальной и венозной анатомии АВМ. При АВМ головного мозга специфических изменений лабораторных показателей нет.



Лечение:

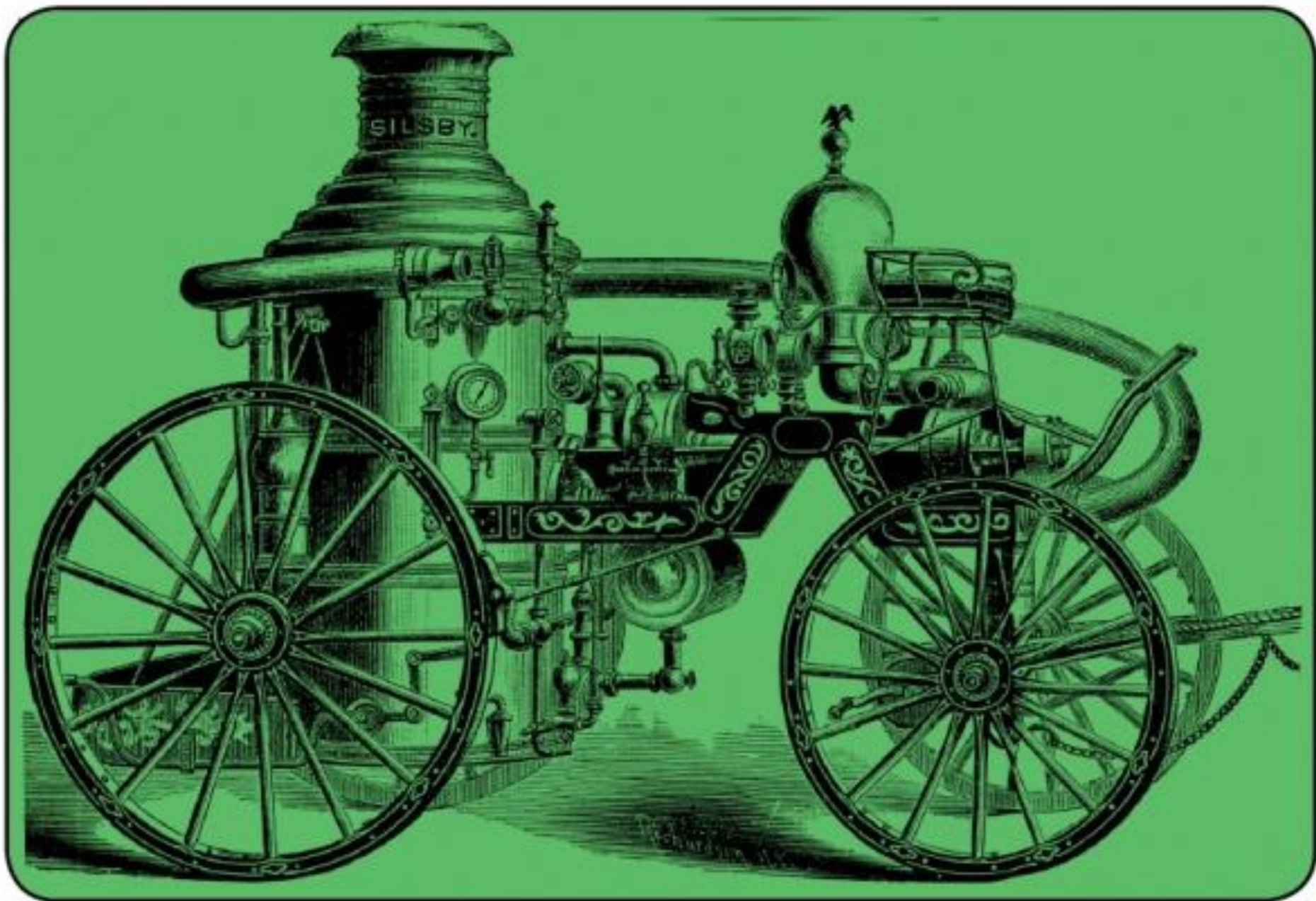
- Современные принципы лечения больных АВМ сводятся к комплексному использованию методов микронейрохирургии, эндоваскулярной хирургии и радиохирургии, которые обладают различной степенью радикальности.

- Основной задачей любого вида вмешательства является полное выключение патологической сосудистой сети мальформации для профилактики внутричерепных кровоизлияний (первичных и повторных). Наиболее полноценным способом лечения остается прямое нейрохирургическое вмешательство. Для снижения риска интраоперационного кровотечения и послеоперационных осложнений используется предварительная эмболизация для частичного выключения мальформации и облитерации труднодоступных питающих артерий. Одним из способов лечения АВМ, особенно малого (до 3 см) размера, является стереотаксическая радиохирurgia, которая осуществляется современными технологиями с использованием линейных ускорителей (LINAC-based conformal radiosurgery) и гамма-ножа (Gamma Knife surgery).



1 - узел АВМ до хирургической резекции; 2 - АВМ удалена totally (источник: www.dr-sitnikov.ru (Ситников Андрей Ростиславович))

- При формировании внутричерепной гематомы вследствие разрыва АВМ, когда тяжесть состояния больного прогрессивно нарастает (что обусловлено сдавлением, дислокацией и ишемией мозга, нередко в сочетании с постгеморрагической гидроцефалией и окклюзией ликворных путей) лечебная тактика (по мнению большинства специалистов) должна заключаться в проведении хирургического вмешательства (удаления внутричерепной гематомы) в качестве реанимационного пособия (в возможно более ранние сроки), что повышает шансы больного на выживание и выздоровление. При компенсированном течении заболевания хирургическое вмешательство целесообразно отсрочить и произвести его в холодном периоде, по миновании явлений отека и ишемии мозга.



- Спасибо за внимание.