

КЛИНИЧЕСКИЙ РАЗБОР

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2012

УДК 616.832-007-036.1

СПИНАЛЬНАЯ ДУРАЛЬНАЯ АРТЕРИОВЕНОЗНАЯ ФИСТУЛА

Г. Ю. Евзиков¹, С. А. Кондрашин², В. Е. Сеницын³, Т. С. Федорова¹, Е. В. Шашкова¹, Д. В. Бублиевский¹

*¹Клиника нервных болезней Первого МГМУ им. И. М. Сеченова, ²кафедра лучевой диагностики и лучевой терапии Первого МГМУ им. И. М. Сеченова, ³Центр лучевой диагностики ФГУ Лечебно-реабилитационный центр Минздравсоцразвития РФ, Москва

Описан клинический случай наиболее распространенного типа сосудистых аномалий спинного мозга — спинальная дуральная артериовенозная фистула (СДАВФ). Рассмотрены патогенез неврологических расстройств, возникающих при СДАВФ, клиническая картина венозной гипертензионной миелопатии на фоне СДАВФ и алгоритм их диагностики, МР-признаки СДАВФ.

Ключевые слова: спинальная дуральная артериовенозная фистула, венозная гипертензионная миелопатия

The article presents a case report of the most prevalent type of vascular spine anomaly — a spinal dural arteriovenous fistula (SDAVF). The pathogenesis of neurologic deficit in SDAVF, the clinical features of venous hypertension myelopathy associated with SDAVF are discussed in the article. The algorithm of diagnosis and MRI features of SDAVF are also reported.

Key words: spinal dural arteriovenous fistula, venous hypertension myelopathy

Морфологические особенности, клинические проявления и нейровизуализационные характеристики аномалий строения сосудистой системы спинного мозга до настоящего времени остаются малоизвестными большинству неврологов. Это приводит к низкой выявляемости и запоздалой диагностике данной патологии, что значительно снижает эффективность хирургического лечения.

Спинальные дуральные артериовенозные фистулы (СДАВФ) составляют 60—80% всех сосудистых аномалий спинного мозга. Встречаемость (вновь выявляемые случаи) СДАВФ составляет около 0,5—1 на 100 000 человек в год, это относительно редкая патология, но при подробном анализе группы пациентов с миелопатиями неясного генеза частота встречаемости СДАВФ составила 28%. Соотношение мужчин и женщин среди больных со СДАВФ

составляет 5:1, средний возраст — 55—60 лет. Абсолютное большинство СДАВФ располагаются в нижнегрудном и поясничном отделах позвоночника [7, 12]. СДАВФ формируются в ткани твердой мозговой оболочки (ТМО), на дорсальной поверхности корешковых манжеток в проекции межпозвоночных отверстий в месте впадения в ТМО корешковых вен, дренирующих кровь от спинного мозга в эпидуральное пространство. Приносящим сосудом для соустья является радикуломенингеальная артерия.

Радикуломенингеальные артерии входят в ТМО практически на уровне всех манжеток, большинство из них кровоснабжает ТМО и не участвует в кровоснабжении спинного мозга. Таким образом, соустье формируется между радикуломенингеальной артерией и корешковой веной. С момента начала активного функционирования соустья направление кровотока и состав крови в радикулярной вене меняются. Вместо оттока венозной крови от спинного мозга в ТМО и эпидуральное пространство возникает ток артериальной крови в противоположную сторону — из ТМО в перимедулярное венозное сплетение спинного мозга. Корешковые вены, как правило, идут к области межпозвоночного отверстия с задним корешком. Они отходят от задней центральной вены спинного мозга. При возникновении сброса артериальной крови в корешковую вену давление в ней резко возрастает. Корешковая и задняя центральная спинальная вены резко расширяются. Задняя центральная вена спинного мозга не только расширяется, но и приобретает характерную извитость, в связи с этим у пациентов со СДАВФ ее часто называют серпантинной веной. Повышение давления в этой вене приводит к повышению давления во всех сосудах перимедулярного венозного сплетения на большом протяжении ткани

*Россия, 119021 Москва, ул. Россолимо, 11.
Russia, 119021 Moscow, Rossolimo str., 11.

Сведения об авторах:

Евзиков Григорий Юльевич — д-р мед. наук, проф. каф. нервных болезней Первого МГМУ им. И. М. Сеченова, e-mail: mmaevzikov@mail.ru; Кондрашин Сергей Алексеевич — д-р мед. наук, проф. каф. лучевой диагностики и лучевой терапии Первого МГМУ им. И. М. Сеченова; e-mail: kondrashinsa@gmail.com; Сеницын Валентин Евгеньевич — д-р мед. наук, проф., руководитель Центра лучевой диагностики ФГУ «Лечебно-реабилитационный центр» Минздравсоцразвития РФ, Москва, e-mail: vsini@mail.ru; Бублиевский Даниил Валерьевич — врач-нейрохирург, сотрудник клиники нервных болезней УКБ№3 Первого МГМУ им. И. М. Сеченова. e-mail: elboff77@gmail.com; Федорова Татьяна Сергеевна — канд. мед. наук, врач-невролог, сотрудник клиники нервных болезней УКБ№3 Первого МГМУ им. И. М. Сеченова; Шашкова Елена Владимировна — д-р мед. наук, врач-рентгенолог, зав. отд-ем рентгенодиагностики клиники нервных болезней УКБ№3 Первого МГМУ им. И. М. Сеченова.

спинного мозга. В такой ситуации основным патогенетическим механизмом, вызывающим поражение мозговой ткани при СДАВФ, является хроническая ишемия, связанная со стойким повышением венозного давления и снижением перфузионного давления. В условиях значительного повышения венозного давления на большом протяжении спинного мозга максимальное снижение перфузии может происходить в тех участках, где беднее сеть радикулярных вен, сбрасывающих избыток крови из перимедуллярного венозного русла. Известно, что количество корешковых вен в нижнегрудном отделе спинного мозга и конусе ниже, чем в шейном и верхнегрудном отделах. Поэтому клинические проявления поражения нижнегрудных сегментов, поясничного утолщения и конуса могут доминировать при соустьях, расположенных в верхнегрудном и даже шейном отделах спинного мозга [3, 6, 8]. Учитывая патогенез неврологических расстройств, возникающих при СДАВФ, заболевание назвали венозной гипертензионной миелопатией. Во всех работах, посвященных изучению СДАВФ, подчеркивается, что синдромы обкрадывания и сдавления спинного мозга не являются значимыми патогенетическими факторами при этой патологии [1, 3, 9].

Причины возникновения собственно СДАВФ неизвестны. Секционные исследования области корешковых манжеток, расположенных в грудном отделе спинного мозга у пациентов без клинических проявлений СДАВФ, позволили обнаружить микроскопические артериовенозные шунты, физиологическая функция которых неясна. Вероятно, наличие дуральных микрошунтов в области корешковых манжет не является патологией, а развитие патологически интенсивного сброса крови в одном из них возникает под влиянием неизвестных до настоящего момента факторов [2]. Клиническая картина венозной гипертензионной миелопатии на фоне СДАВФ и алгоритм их диагностики неизвестны широкому кругу отечественных неврологов. В данной статье мы приводим клиническое описание пациентки с артериовенозной фистулой на уровне позвонков $T_x—T_{x_1}$ справа.

Б о л ь н а я Б., 72 года, поступила в Клинику нервных болезней им. А. Я. Кожевникова с жалобами на слабость в ногах, больше в правой, чувство жжения в стопах и чувство онемения и холода в ногах до уровня паховых складок, задержку мочеиспускания, отсутствие позыва на дефекацию.

Из анамнеза известно, что считает себя больной около двух лет, когда появились парестезии в стопах в виде жжения, усиливающиеся на фоне физической нагрузки. Через 6 мес от начала заболевания появилось ощущение онемения и холода в ногах, постепенно в течение года это ощущение распространилось до уровня паховых складок; появилась также слабость в ногах, которая провоцировалась физической нагрузкой, после кратковременного отдыха сила в ногах восстанавливалась. В начале заболевания пациентка связывала клинические проявления заболевания с остеохондрозом, к врачам по этому поводу не обращалась и не обследовалась. После выявления слабости в ногах была консультирована неврологом и со-

судистым хирургом. Учитывая связь симптоматики с физической нагрузкой, предположили, что причиной клинических проявлений является синдром Лериша. Больная была поставлена в очередь на плановую госпитализацию в отделение сосудистой хирургии для обследования. Во время ожидания госпитализации у больной на фоне повышения артериального давления (АД) остро развились грубый нижний парапарез и тазовые нарушения (задержка мочеиспускания, перестала чувствовать позыв на дефекацию и сам акт дефекации). В связи с развитием картины спинального инсульта госпитализирована в нашу клинику. Амбулаторно, до развития острого эпизода ухудшения состояния, пациентке проведена МРТ грудного и поясничного отделов позвоночника с контрастным усилением, где интрамедуллярно, в центральных отделах спинного мозга определялась зона повышенной в T2-режиме интенсивности сигнала протяженностью от Th_{VI} вниз до терминальной нити, а также отмечалось негомогенное накопление контрастного препарата в зоне патологического изменения МР-сигнала. Выявленные в ходе МРТ изменения позволили сделать заключение о возможной интрамедуллярной опухоли грудного отдела спинного мозга большой протяженности.

Из анамнеза жизни: раннее развитие больной без особенностей. Образование высшее, по специальности врач-педиатр. Имеет здоровую дочь 40 лет. Страдает артериальной гипертензией с максимальным уровнем АД 170/90 мм рт. ст., адаптирована к АД 130/80 мм рт. ст. Гинекологический анамнез не отягощен, менопауза с 47 лет. Наследственный анамнез не отягощен. В соматическом статусе можно отметить наличие ожирения II степени.

В неврологическом статусе: когнитивных нарушений по кратким скрининговым шкалам не выявлено, черепные нервы интактны. Отмечается хоботковый рефлекс. Нижний смешанный парапарез до плегии справа и 2,5 балла слева, снижен мышечный тонус в ногах. Сухожильные рефлексы на руках средней живости, симметричные. Коленный слева отсутствует, справа — оживлен, ахилловы рефлексы отсутствуют с двух сторон, рефлекс Бабинского с двух сторон. Болевая и температурная гипестезия с T_{XII} с дистальной анестезией, грубо нарушено суставно-мышечное чувство в стопах, снижена вибрационная чувствительность с уровня сегментов $T_{XI}—T_{XII}$. Нарушение функций тазовых органов — задержка мочеиспускания и дефекации.

Таким образом, можно выделить следующие неврологические синдромы: синдром нижнего смешанного парапареза; синдром чувствительных нарушений по проводниковому типу с уровня сегментов $T_{XI}—T_{XII}$; синдром сфинктерных нарушений.

Стандартное лабораторное исследование крови, мочи, а также биохимическое исследование не выявило патологии. Результаты анализов крови на гепатиты В, С, RW, ВИЧ отрицательные. Коагулограмма в пределах нормы. Концентрация витамина B_{12} , фолиевой кислоты и гомоцистеина в сыворотке крови в пределах нормы.

По данным МРТ грудного и поясничного отделов позвоночника с контрастным усилением на аппара-

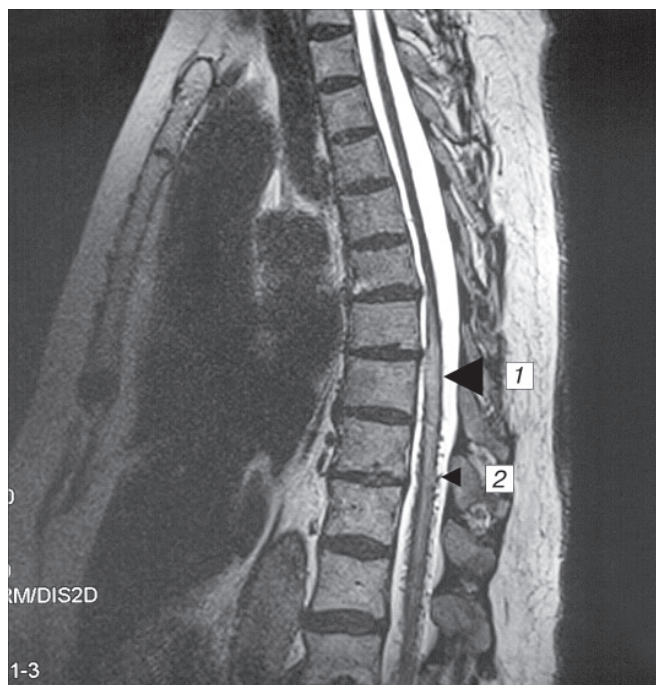


Рис. 1. МРТ-исследование грудного отдела позвоночника и спинного мозга. Сканирование в режиме T2. Сагиттальный срез. Отчетливо видно повышение интенсивности МР-сигнала от нижнегрудных сегментов спинного мозга (1) и феномен flow voids (2).

те с напряженностью магнитного поля 3 Тл, проведенной после госпитализации в клинику, определялось неоднородное повышение МР-сигнала от спинного мозга на T2-взвешенных изображениях, на уровне от нижнего края тела позвонка T_{VI} до эпиконуса. Контур спинного мозга четкий, ровный. По периферии спинного мозга от уровня позвонка T_V и вниз вплоть до конуса определялись множественные мелкоточечные гипоинтенсивные сигналы — типичная картина патологически расширенной сосудистой сети. В структуре спинного мозга патологических сосудов не выявлено (рис. 1). При спинальной МР-ангиографии определялось активное контрастирование сосудов по периферии спинного мозга с признаками артериовенозного шунта в

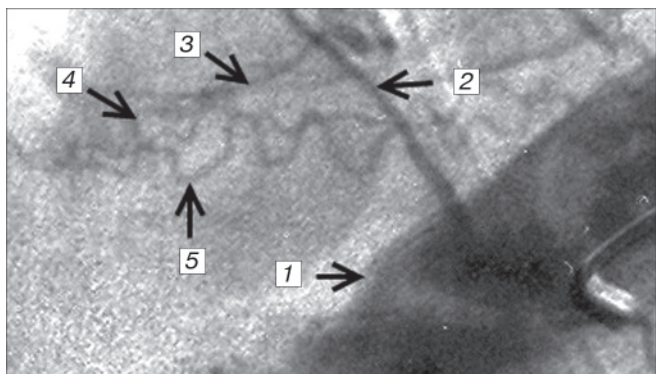


Рис. 2. Спинальная селективная рентгеновская ангиограмма. Исследование из нисходящей аорты в проекции нижнегрудного отдела позвоночника. Прямая проекция. Видны аорта (1), межреберная артерия (2), корешковая артерия (3), дренирующая вена соустья (4) и перимедулярная серпантинная вена (5).

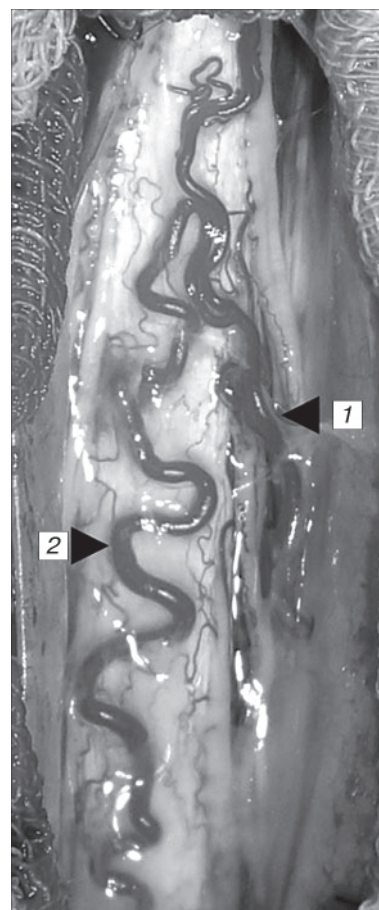


Рис. 3. Интраоперационное изображение СДАВФ. Хорошо видна дренирующая вена соустья (1) и расширенная извитая серпантинная вена (2).

правом корешковом отверстии на уровне позвонков $T_X—T_{XI}$.
 Заключение: МР-картина спинальной дуральной артериовенозной фистулы с признаками шунта в правом корешковом отверстии на уровне позвонков $T_X—T_{XI}$.

Больной была проведена селективная рентгеновская спинальная ангиография, которая подтвердила наличие спинальной дуральной артериовенозной фистулы справа на уровне позвонков $T_X—T_{XI}$ со сбросом крови в перимедулярную венозную сеть и контрастированием патологически расширенной серпантинной вены (рис. 2).

Клинический диагноз можно сформулировать следующим образом: спинальная дуральная артериовенозная фистула на уровне позвонков $T_X—T_{XI}$ справа. Гипертензионная венозная миелопатия. Острое нарушение спинального кровообращения по типу ишемии. Гипертоническая болезнь.

12.05.11 проведено оперативное лечение. Выполнена ламинэктомия позвонков $T_X—T_{XI}$. После вскрытия ТМО обнаружена резко гипертрофированная дренажная вена соустья, входящая в интрадуральное пространство из области дуральной манжетки между позвонками $T_X—T_{XI}$ справа. Дренажная вена на дорсальной поверхности спинного

мозга переходила в расширенную серпантинную вену (рис. 3). Дренажная вена коагулирована и пересечена. Таким образом, выполнено разобщение спинальной дуральной артериовенозной фистулы. После проведенного оперативного лечения отмечена положительная динамика: повышение мышечной силы в ногах до 3 баллов слева и 1,5 баллов справа, уменьшилась степень выраженности расстройств чувствительности, регрессировали тазовые нарушения. В течение 6 мес после вмешательства мышечная сила в ногах медленно нарастала, что позволило в декабре 2011 г. начать ходить самостоятельно.

Обсуждение

Клинические проявления СДАВФ неспецифичны. В большинстве случаев заболевание носит медленно прогрессирующий характер. В типичных случаях в дебюте отмечаются боли и парестезии в нижних конечностях, расстройство чувствительности в ногах (чаще в дистальных отделах) и двигательные расстройства в форме нижнего вялого парапареза. Указанные проявления могут носить симметричный и асимметричный характер. Учитывая неспецифичность клинических проявлений, первично пациенты наблюдаются с диагнозом "полиневропатия" или "поясничный стеноз". Нарастание симптоматики на фоне ходьбы, стояния или иных видов физической нагрузки и улучшение состояния в покое при СДАВФ (что наблюдалось в нашем примере) является достаточно типичным проявлением заболевания и часто приводит к ошибочной диагностике поясничного стеноза или синдрома Лериша. Причиной флюктуации симптомов при СДАВФ является повышение давления в дренажной вене соустья на фоне повышения системного АД, так как на фоне роста АД усиливается сброс артериальной крови из радикуломенингеальной артерии в дренажную вену. Рост давления в дренажной вене приводит к росту давления в перимедуллярной венозной сети и снижению перфузионного давления в ткани спинного мозга, что может сопровождаться нарастанием симптоматики. Острое нарастание симптоматики по типу спинального инсульта, отмеченное у нашей больной, возникает при СДАВФ у 5—18% пациентов. Причиной часто является гипертонический криз, который может привести к резкому снижению перфузии спинного мозга. В большинстве случаев спинальный инсульт развивается на фоне медленно прогрессирующих ранее клинических проявлений [7].

Трудности в клинической диагностике СДАВФ связаны с тем, что заболевание встречается преимущественно у лиц пожилого и старческого возраста. Типичные клинические проявления связываются врачом с более частыми в этой возрастной группе вертеброгенными поражениями спинного мозга и корешков конского хвоста. Возможные спинальные инсульты считаются следствием атеросклеротического поражения сосудов.

Учитывая сложности в клинической диагностике, важно выделить группу больных с предположительным наличием СДАВФ при МРТ спинного мозга (70—100% случаев) на основании повышения интенсивности МР-сигнала от центральных отделов паренхимы спинного мозга в режиме T2. Повышение интенсивности сигнала носит гомогенный характер, распространяется на 5—7 сегментов спинного мозга и, как правило, отмечается в пределах нижнегрудного отдела мозга, поясничного утолщения и конуса. Контур спинного мозга в этом месте представлен тонкой гипозоженной линией. Причиной повышения интенсивности сигнала является вазогенный отек паренхимы мозга, связанный с венозной гипертензией (см. рис. 1). Распространенное повышение интенсивности МР-сигнала в режиме T2 в ряде случаев приводит к ошибочной диагностике интрамедуллярной опухоли (астроцитомы), что имело место и в нашем наблюдении. Необходимо отметить, что гиперинтенсивный в T2 участок паренхимы выглядит изоинтенсивным или слегка гипоинтенсивным при сканировании в режиме T1 и при контрастировании может отмечаться незначительное накопление контраста в участках с патологическим МР-сигналом, что ошибочно подтверждает предположение о наличии интрамедуллярной опухоли. Причиной накопления контрастного вещества в участках мозга с патологическим изменением МР-сигнала (как и причиной самого вазогенного отека спинного мозга) является нарушение функции гематоэнцефалического барьера на фоне хронической гипотензии в венах спинного мозга. При анализе томограмм и проведении дифференциальной диагностики необходимо помнить, что патологические изменения в спинном мозге при артериовенозной фистуле, как правило, захватывают большое количество сегментов, а расширение мозга в поперечнике при этом выражено незначительно либо отсутствует. Подобная картина совершенно нехарактерна для интрамедуллярной опухоли.

Вторым МР-признаком фистулы является наличие на сагиттальных срезах в режиме T2 точечных гипоинтенсивных образований, расположенных преимущественно на дорсальной поверхности спинного мозга. Эти образования, называемые в англоязычной литературе flow voids (области с выпадением МР-сигнала из-за эффектов кровотока), представляют собой попавшие в срез резко расширенные извитые (серпантинные) перимедуллярные вены (см. рис. 3). Частота встречаемости феномена flow voids по данным работ последнего десятилетия значительно возросла и достигает 90%, что связано с увеличивающейся разрешающей способностью высокопольных МР-систем [5, 11].

Если при МРТ-исследовании выявлены признаки СДАВФ, необходимы консультация нейрохирурга, а также проведение спинальной МР-ангиографии и селективной рентгеновской спинальной ангиографии. При подтверждении наличия фистулы в ходе ангиографического исследования ставится вопрос о проведении нейрохирургической операции. Целью операции является прекращение патологиче-

ского артериовенозного сброса крови и снижение давления в перимедулярном венозном сплетении спинного мозга. В качестве лечения может быть предложена эндоваскулярная окклюзия или открытая операция [3, 4, 9]. Вопрос о выборе оптимальной методики вмешательства до настоящего времени остается предметом дискуссии. Преимущество эндоваскулярной технологии состоит в ее малоинвазивности, но использование эндоваскулярной облитерации соустья сопровождается высоким числом рецидивов, что часто требует повторных ангиографических исследований и эмболизаций. Риск осложнений, которые могут возникать при использовании эндоваскулярной технологии, состоит в возможном проникновении тромбирующего агента через дренажную вену соустья в перимедулярную серпантинную вену с венозным инфарктом мозга. Оптимальной методикой открытой операции в настоящее время признается клипирование или коагуляция дренирующей корешковой вены. Возможные осложнения после прямой операции представляют собой обычные общехирургические осложнения (нагноение, образование гематом, ликворея) и риск развития послеоперационной деформации и нестабильности позвоночника в случае использования для доступа ламинэктомии. Стойкий положительный результат после эндоваскулярной операции можно получить в среднем в 46% наблюдений, а после прямой операции — в 98%. Частота нарастания неврологического дефицита после эндоваскулярных операций составляет в среднем 3,7%, после открытой операции — 1,9% [10]. Прогноз степени восстановления неврологических расстройств в значительной мере зависит от степени выраженности неврологического дефицита перед операцией и длительности симптоматики, поэтому своевременная диагностика и направление пациента на нейрохирургическое обследование и лечение имеют большое значение для этой группы больных [1, 3, 4, 10].

ЛИТЕРАТУРА

1. Зозуля Ю. А., Слынько Е. И. Спинальные артериовенозные мальформации: классификация, дифференцированная хирургическая тактика, результаты лечения // Укр. нейрохир. журн. — 2005. — № 2. — С. 4—19.
2. Скоромец А. А., Скоромец А. П., Тиссен Т. П. Спинальная ангионеврология. — М.: МЕД-пресс информ., 2003. — С. 257—321.
3. Слынько Е. И., Золотоверх А. М. Хирургическое лечение спинальных дуральных артериовенозных фистул // Укр. нейрохир. журн. — 2010. — № 4. — С. 41—45.
4. Тиссен Т. П. Эндоваскулярное лечение артериовенозных мальформаций спинного мозга. — М.: Изд-во НИИ нейрохирургии им. Н. Н. Бурденко, 2006. — С. 277—303.
5. Atkinson J. L. D., Miller G. M., Krauss W. E. et al. Clinical and radiographic features of dural arteriovenous fistula, a treatable cause of myelopathy // Mayo Clin. Proc. — 2001. — Vol. 76. — P. 1120—1130.
6. Geibprasert S., Pereira V., Krings T. et al. Dural arteriovenous shunts: a new classification of craniospinal epidural venous anatomical bases and clinical correlations // Stroke. — 2008. — Vol. 39. — P. 2783—2794.
7. Jelema K., Tijssen C. C., van Gijn J. Spinal dural arteriovenous fistulas: congestive myelopathy that initially mimics a peripheral nerve disorder // Brain. — 2006. — Vol. 129. — P. 3150—3164.
8. Krings T., Geibprasert S. Spinal dural arteriovenous fistulas // AJNR. — 2009. — Vol. 30. — P. 639—648.
9. Spetzler R., Detwiler P., Porter R. Modified classification of spinal vascular lesions // J. Neurosurg. — 2002. — Vol. 96. — P. 145—156.
10. Steinmetz M. P., Chow M. M., Krishnaney A. A. et al. Outcome after the treatment of spinal dural arteriovenous fistulae: a contemporary single-institution series and meta-analysis // Neurosurgery. — 2004. — Vol. 55. — P. 77—87.
11. Strom R. G., Derdeyn C. P., Moran C. J. et al. Frequency of spinal arteriovenous malformations in patients with unexplained myelopathy // Neurology. — 2006. — Vol. 66. — P. 928—931.
12. Thron A. Spinal dural arteriovenous fistulas // Radiologie. — Vol. 41. — P. 955—960.