



УДК 616.133.33+616.145.11]-007-071(048.8)

АРТЕРІОВЕНОЗНІ МАЛЬФОРМАЦІЇ ГОЛОВНОГО МОЗКУ В ДИТЯЧОМУ ВІЦІ: АНАЛІЗ ЛЕТАЛЬНОГО ВИПАДКУ

Фаліон Р.І., Кузик Ю.І., Ковалик О.Я. *

Львівський національний університет імені Данила Галицького;

*Комунальний заклад Львівської обласної ради «Львівське обласне патолого-анатомічне бюро», м. Львів

Вступ

Артеріовенозна мальформація головного мозку (АВМ) – це вроджена цереброваскулярна патологія, що супроводжується раптовим розривом аномальних судин з розвитком геморагічного інсульту, особливо у молодому віці, без клінічних передвісників. Летальність внаслідок інсульту, спричиненого розривами АВМ мозкових судин, є доволі високою, а прижиттєва діагностика – складною через відсутність специфічної клінічної симптоматики.

Вперше АВМ описав У. Гунтер (1757), який назвав цю судинну патологію терміном «malformation», що означає «вада розвитку» [2]. Судинні клубочки різної форми, утворені неправильно з'єднаними венами, артеріями і дрібними судинами ембріонального типу будови – це головна ознака АВМ. Хоча АВМ вроджена, перші клінічні прояви з'являються частіше, трапляються у віці 20-50 років, рідше – після 50 років, поодинокі – у дитячому та юнацькому віці [3, 4]. Серед новонароджених АВМ реєструється з частотою 15 випадків на 100 000 в рік [1]. Етіологія та патогенез АВМ до кінця не з'ясовані. Існує кілька теорій розвитку АВМ. Головною вважають дизембріональну. Вплив пошкоджуючих чинників, що діють на ранніх етапах ембріонального періоду сприяє розвитку судинних аномалій у вигляді повного або часткового порушення розвитку капілярної частини судинної системи. Свідченням цього є агенезія капілярів в ембріональному періоді; затримка розвитку в ембріональному періоді судинних зв'язків між артеріями і венами із збереженням примітивних первинних артеріовенозних сполучень, які в нормі трансформуються в капіляри; формування артеріовенозних вад шляхом прямого шунтування через слабо диференційовані судини, обминаючи капілярне русло; локальні ангиобластичні зміни.

Модель дизембріогенетичного диспластичного морфогенезу гамартром і судинних мальформацій, запропонована Ю. А. Медведим і Д. Е. Мацько, найкраще обґрунтовує основні етапи патогенезу АВМ [2]. За нормального ангиогенезу (нормальний метаморфоз) капіляри первинної капілярної сітки перетворюються в повноцінні зрілі артерії, вени і капіляри, а при АВМ (диспластичний метаморфоз) відбувається неправильний розвиток і перетворення первинних капілярів. Оскільки період нормального метаморфозу відбувається на шостому тижні внутрішньоутробного розвитку, вплив пошкоджуючих чинників, що спричиняють диспластичні зміни і мальформації, можливий лише в термін до диференціації на артерії та вени.

При АВМ спостерігається аномальний зв'язок між артеріальним і венозним кровообігом. Вони можуть харчуватись як від однієї судини, так і від великої кількості розширених артерій. Дренажні вени можуть відводити кров у поверхневу, глибоку або обидві венозні системи одночасно. За ангиоархитектонікою розрізняють два види мальформацій: АВМ, які містять сплетення дрібних судин з артеріовенозними шунтами (сплетене ядро), і АВМ з патологічною фістулою між одною артерією і однією веною. Анатомічно ядро складається із первинних шунтуючих артерій, які харчують АВМ та судин, які харчують суміжні ділянки. В структурі АВМ вирізняють: нормальні перфольмовані судини, новостворені артеріальні судини, перехідні мальформовані артеріальні судини, перехідні мальформовані венозні судини і нормальні перфольмовані венозні судини. Вони формують гніздо мальформації, яке може мати секторальний кровообіг, а також утворювати дочірні гнізда.

Гемодинаміка АВМ характеризується низьким внутрішньосудинним тиском через малий опір в ядрі АВМ. У результаті поруше-



ної авторегуляції розширюються прилеглі до АВМ артерії для запобігання недостатньої перфузії в критичних зонах. Здатність до саморегуляції цих судин з часом вичерпується і не компенсується, в подальшому через низький внутрішньосудинний тиск, розвиваються ознаки внутрішньомозкового «обкрадання». Зниження артеріального і підвищення венозного тиску погіршує мозкову перфузію, тому найближча до мальформації ділянка мозку, кровопостачається найгірше. Це може спричинити не тільки неврологічний дефіцит, але й розрив, що і буде причиною нетравматичних субарахноїдальних, паренхіматозних, рідше субарахноїдально-паренхіматозних крововиливів. Внутрішньочерепні крововиливи є основною клінічною ознакою АВМ, що складає 55-75% в усіх вікових групах [4]. При цьому у дорослих частота їх виявлення складає 50-65%, у дітей – досягає 75-85% [3]. Для дітей характерна більша імовірність виникнення крововиливу та вища смертність. Висока частота крововиливів зумовлена більш глибоким розміщенням АВМ в структурах мозку і мозочка, для яких геморагічні прояви є більш характерними, ніж для півкуль головного мозку.

За типом будови судинні мальформації поділяють на такі: артеріальні, артеріо-венозно-фістульні, артеріовенозно-рацемозні артеріовенозно-мікроталіазійні, артеріовенозно-кавернозні, артеріальні, венозні, телеангіоектазійні, дурально-фістульні.

Найчастішою є рацемозна (лат. racemosus – той, що нагадує гроно винограду, «розгалужена»), підтвердженням цього є наше дослідження.

АВМ зазвичай не мають жодної неврологічної симптоматики, визначаються під час обстежень комп'ютерної томографії чи магнітно-резонансної томографії стосовно інших захворювань головного мозку. Золотим стандартом діагностики такої патології вважають контрастну ангіографію.

АВМ головного мозку слід диференціювати з аневризмами інтракраніальних артерій. Внутрішньочерепні аневризми виникають переважно у жінок 40 - 60 років із артеріальною гіпертензією та церебральним атеросклерозом. Серед факторів ризику виділяють такі: куріння, алкоголізм, прийом оральних контрацептивів, сімейний анамнез, вагітність і пологи. До захворювань, асоційованих з розвитком аневризм, відносять патологію судин

(васкуліти, хвороба моя-моя), ряд спадкових захворювань (синдром Марфана, синдром Ослера – Рандю, синдром Елерса – Данло), метастази пухлин у судини головного мозку (міксосома, хоріонкарцинома, недиференційована карцинома), бактерійні і грибові інфекції. У 85% аневризми виявляються в басейні передньої мозкової артерії. Аневризми задньої мозкової артерії трапляються в 15% випадків. Близько 5% пацієнтів мають множинні аневризми [1].

Мета дослідження

Зробити патоморфологічний аналіз автопсійного випадку АВМ.

Матеріали і методи

Аналізували летальний випадок 15-річного підлітка із АВМ. Виконані макроскопова і мікроскопова діагностики змін головного мозку в ході розтину. Під час гістологічного дослідження матеріал фіксували у нейтральному формаліні, згодом застосовували стандартну гістологічну методику обробки тканин; із виготовлених парафінових блоків робили зрізи товщиною 5-7 мкм. Використовували стандартну методику фарбування гематоксиліном і еозином та гістохімічні методики фарбування еластичних волокон – резорцин-фуксином за Хартом.

Результати досліджень

Хлопчик 15 років захворів гостро: на тлі повного здоров'я раптово втратив свідомість, виникли тоніко-клонічні судоми, згодом розвинулась вогнищева мозкова симптоматика – анізокорія, лівобічний геміпарез. При поступленні у спеціалізованому відділенні діагностували мозкову кому III ступеня, за шкалою Глазго 3-4 ступеня. Неврологічний статус: зіниці розширені D=S, фотореакція відсутня, рогівкового сухожилкових та періостальних рефлексів немає, м'язовий тонус знижений. Результат виконаної комп'ютерної томографії томографії головного мозку без внутрішньовенного контрастування такий: у лобно-скроневих, частково тім'яних відділах головного мозку ліворуч, а також у ділянці базальних ядер наявна неправильної форми гіперденсивна структура, з щільністю 65-75(HU), розміром 36x7,6x4,6 см із значним перифокальним набряком; дифузне зниження щільності речовини головного мозку супратенторіально білатерально; в потиличних



рогах обох латеральних шлуночків візуалізується гіперденсивний (геморагічний) вміст з горизонтальним рівнем, щільністю 50-60 НУ; аналогічний гіперденсивний вміст помітний у III та IV шлуночках; компресія лівого латерального шлуночка; зовнішні лікворні простори згладжені; серединні структури зміщені вправо на 13 мм. Це дозволило констатувати, що у підлітка інтрапаренхіматозний крововилив у лівій півкулі мозку з проривом у шлуночкову систему; набряк головного мозку.

Приймаючи до уваги стан пацієнта, нейрохірургічного оперативного втручання не було. Стан хворого прогресивно погіршувався, ознаки поліорганної недостатності. На дев'яту добу перебування в стаціонарі наступила смерть.

Заключний клінічний діагноз:

I. Артеріовенозна мальформація судин головного мозку. Крововилив у головний мозок з проривом у шлуночкову систему. Набряк-набухання головного мозку.

II. Двобічна бронхопневмонія. Набряк легень. Ерозивна гастропатія. Ниркова недостатність. Синдром поліорганної дисфункції.

Дихальна недостатність III. Серцево-судинна недостатність II.

Дані макроскопічного дослідження: тканина головного мозку – в'яла, кашоподібна, розпадається на фрагменти, межі кіркового і мозкового шарів майже не контуруються. В лобно-скроневих та частково тім'яних відділах лівої півкулі головного мозку є округла ділянка із чіткими межами, розмірами 5,2x4,1x2,3 см, виповнена згортками крові. Бокові шлуночки, переважно лівий, містять рідку кров. Епендима зруйнована, судинні сплетення не помітні. Довгастий мозок, мозочок – кашеподібні, від дотику інструментів розпадаються на фрагменти.

Під час гістологічного дослідження тканина головного мозку із ознаками набряку-набухання, чисельними ділянками енцефаломаліяції; з великовогнищевим паренхіматозним крововиливом, перифокальним повнокрів'ям та діapedезними геморагіями, в зоні крововиливу – АВМ рацемозного типу. Патологічне судинне сплетіння побудоване з артерій і вен різного калібру з численними аномальними артеріовенозними шунтами (рис. 1).

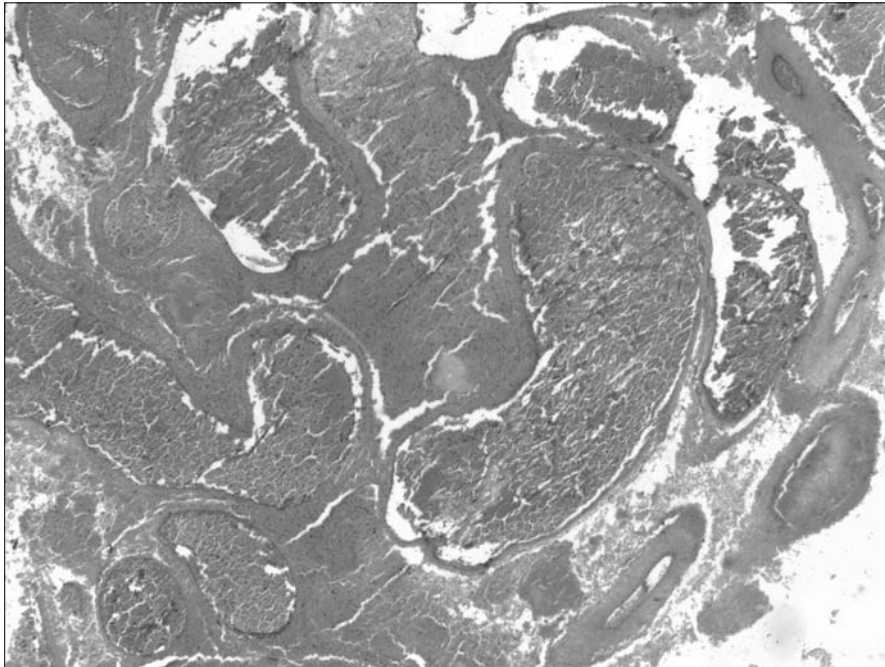


Рис. 1. Артеріовенозна мальформація: скупчення артерій та вен примітивної будови із артеріовенозними шунтами. Збарвлення гематоксилін і еозин. 36.10x10.

Стінки артерій потовщені внаслідок нерівномірної гіпертрофії м'язових волокон медії, численні розриви та фрагментація з подвоєнням контуру внутрішньої еластичної мембрани, еластичні волокна дистрофічно

змінені, із розволокненнями та вогнищевим лізисом. Вен у судинному сплетінні більше половини, стінка їх витончена із вогнищами фібриноїдного некрозу, просвіт значно дилатований та містить червоні тромби.

Патологоанатомічний діагноз:

I. Артеріовенозна мальформація судин головного мозку.

II. Паренхіматозний крововилив у лобно-скроневу ділянку зліва з проривом у шлуночкову систему. Мозкова кома III ступеня (клінічно); набряк-набухання головного мозку, субтотальна енцефаломалія. Штучна вентиляція легень (9 днів), двобічна нижньочасткова гнійна бронхопневмонія (бак. Посів - *Klebsiella pneumoniae*). Тубулoneкроз нирок (сечовина 39,9 мкмоль/л, креатинін 831 мкмоль/л). Стеатоз печінки. Венозне повнокрів'я, набряк строми внутрішніх органів.

Заключення завідуючого кафедри патологічної анатомії та судової медицини професора Поспішіль Ю.О.:

Представлений випадок особливий тим, що демонструє АВМ, яка виникла в дитячому віці. Розвиток нападу судом серед повного здоров'я дав змогу запідозрити внутрішньомозковий крововилив. Дитячий вік та стать при такій клінічній картині з великою ймовірністю можуть вказувати на аномалії мозкових судин. Це можуть бути АВМ або аневризми мозкових артерій. Оскільки аневризми трапляються переважно на тлі атеросклерозу та артеріальної гіпертензії, то в цьому випадку такий діагноз виключається. Визначальними у встановленні правильного діагнозу є методи інструментальної нейровізуалізації, зокрема контрастна ангіографія. Комп'ютерна томо-

графія чи магнітно-резонансна томографія головного мозку, що дозволяють встановити наявність вогнищевих змін тканини мозку, але не завжди демонструють зміни інтракраніальних артерій. Так, і в даному випадку при комп'ютерній томографії головного мозку діагностовано інтрапаренхіматозний крововилив, але не виявлено АВМ. Через важкий стан хворого проведення контрастної ангіографії не видалось можливим. Нейрохірургічні втручання дозволяють врятувати життя хворих при ранній діагностиці АВМ. Наявність масивних мозкових крововиливів є фактором високого інтраопераційного ризику, тому в основному такі втручання не проводяться. Таким чином, аналіз описаного випадку вказує на те, що однією із важливих причин розвитку внутрішньомозкових крововиливів у дитячому віці є АВМ. Враховуючи високу летальність та утруднену вчасну прижиттєву діагностику, доцільним є створення скринінгових діагностичних програм з метою раннього виявлення та лікування судинних мозкових аномалій.

Висновки

У 15-річного пацієнта виник розрив АВМ, що спричинив масивний паренхіматозний крововилив з проривом крові у шлуночкову систему. Смерть настала внаслідок набряку головного мозку із дислокацією і вклиненням стовбура у великий потиличний отвір.

Резюме. Проведено аналіз летального випадку 15-річного підлітка з артеріовенозною мальформацією головного мозку (АВМ) – вродженою цереброваскулярною патологією, яка супроводжується раптовим розривом аномальних судин з розвитком геморагічного інсульту, без специфічної клінічної симптоматики і передвісників, що утруднює прижиттєву діагностику і призводить до високої летальності. Вік і стать пацієнта при певній клінічній картині (раптова втрата свідомості, виникнення тоніко-клонічних судом, розвиток вогнищевої неврологічної симптоматики – анізокорія, лівобічний геміпарез) і результати інструментальних методів обстеження з великою ймовірністю можуть вказувати на аномалії мозкових судин, а саме – АВМ.

Ключові слова: артеріовенозні мальформації, ангіогенез, гемодинаміка, типи артеріовенозних мальформацій, дитячий вік, летальність.

Cerebral arteriovenous malformations in childhood: analysis of case.

Falion R.I., KuzukY.I., Kovaluk O.Y.

Summary. The case of death of 15-year-old boy with cerebral arteriovenous malformation (AVM) have been investigated. AVM - congenital cerebrovascular disease, accompanied by a sudden rupture of abnormal vessels with the development of hemorrhagic stroke, without specific clinical symptoms and the presence of precursors, resulting in a complex in vivo diagnostics and high mortality. The age and sex of the patient combined with a particular clinical picture (sudden loss of consciousness, the occurrence of tonic-clonic seizures, the development of focal cerebral symptoms - anisocoria, left-sided



hemiparesis) and the results of instrumental studies with a high probability can indicate abnormalities of cerebral vessels, namely the presence of AVM.

Key words: Cerebral Arteriovenous Malformations, AVM, hemorrhagic stroke, congenital cerebrovascular disease

ЛІТЕРАТУРА

1. Древаль О. Н. Нейрохирургия. – Москва, 2012. – Т. 1. – С. 68-72, 100-102.
2. Орлов М. Ю. Артериовенозные мальформации у детей // Український нейрохірургічний журнал. – 2007. – №1. – С. 15-20.
3. Бобрьонок В.Г., Яцик В.А., Ясинська Н.В., Кузик Ю.І. Артеріо-венозні мальформації: аналіз автоспій // Практична ангіологія. – 2010. – № 5-6. – С. 54-57.
4. Дзяк Л.А. Сосудистые мальформации головного мозга в практике невролога и нейрохирурга // Здоров'я України. – 2008. – № 12 (1). – С. 14.
5. Роздільський Б. І., Роздільський Б. І., Зозуля І.С., Сандуляк Л. І. Основи клініко-морфологічної невропатології. – К.: Здоров'я, 1992. – С.31.
6. Смянович В.А., Смянович А.Ф. Артериовенозные мальформации задней черепной ямки (диагностика, хирургическое лечение) // Матеріали конференції. – Минск, 2002. – Т.2. – С. 179-182.
7. Kubo S., Orihara Y., Tsuda R. et al. An autopsy case of traumatic subdural hematoma from arteriovenous malformation with diffuse axonal injury // Nichon Hoigaku Zasshi. – 1995. – Vol. 49 (1). – P. 37- 43.
8. Nataf F., Meder J.F., Grossoub M., Merienne L. Hemorrhage in arteriovenous malformations clinical and anatomic data // Service de Neurochirurgie. – 2001. – Vol. 47 (2-3, Pt. 2).
9. Revencu N., Viccula M. Cerebral cavernous malformation: new molecular and clinical insights // Journal of Medical Genetics. – 2006. – P. 716-721.