



КЛИНИЧЕСКИЕ НАБЛЮДЕНИЯ И КРАТКИЕ СООБЩЕНИЯ

Краткое сообщение.

УДК 616.8-007

<https://doi.org/10.52560/2713-0118-2022-1-91-100>

Диагностика метамерной спинальной артериовенозной мальформации (клинический случай)

Е. В. Расулова*, И. Н. Пронин, Р. М. Афандиев, Н. Е. Захарова

ФГАУ «НМИЦ нейрохирургии им. академика Н. Н. Бурденко» Минздрава России, Москва

Реферат

В данной работе представлен редкий случай спинального артериовенозного метамерного синдрома (САВМС) с локализацией поражения в нижнегрудном отделе позвоночника с наличием двух близко расположенных артериовенозных мальформаций – интрамедуллярной и экстрадуральной (внутрипозвоноковой) локализации. Продемонстрированы возможности малоинвазивной контрастной динамической МР-ангиографии (TRICKS) в диагностике основных компонентов сосудистых мальформаций и в определении уровня их артериального кровоснабжения.

Ключевые слова: артериовенозная мальформация спинного мозга, артериовенозная мальформация позвоночника, спинальный артериовенозный метамерный синдром, магнитно-резонансная контрастная ангиография, TRICKS.

Финансирование исследования и конфликт интересов

Исследование не финансировалось какими-либо источниками. Авторы заявляют, что данная работа, ее тема, предмет и содержание не затрагивают конкурирующих интересов. Мнения, изложенные в статье, принадлежат авторам рукописи. Авторы подтверждают соответствие своего авторства международным критериям ICMJE (все авторы внесли существенный вклад в разработку концепции, подготовку статьи, прочли и одобрили финальную версию перед публикацией).

* **Расулова Евгения Владимировна**, врач-рентгенолог отделения рентгеновских и радиоизотопных методов диагностики ФГАУ «НМИЦ нейрохирургии им. академика Н. Н. Бурденко» Минздрава России.

Адрес: 125047, г. Москва, ул. 4-я Тверская-Ямская, д. 16.

Тел.: +7 (901) 188-59-19. Электронная почта: erasulova@nsi.ru

ORCID.org/0000-0003-1145-7439

Rasulova Evgeniya Vladimirovna, radiologist of Department of X-ray and Radioisotope Diagnostic methods, N. N. Burdenko National Medical Research Center of Neurosurgery of the Ministry of Healthcare of Russia.

Address: 16, ul. Tverskaya-Yamskaya, Moscow, 125047, Russia.

Phone number: +7 (901) 188-59-19. E-mail: erasulova@nsi.ru

ORCID.org/0000-0003-1145-7439

© Е. В. Расулова, И. Н. Пронин, Р. М. Афандиев, Н. Е. Захарова.

CLINICAL REVIEWS AND SHORT REPORTS

Short reports.

Diagnosis of Spinal Metameric Arteriovenous Malformation Syndrome (Case Report)

E. V. Rasulova*, I. N. Pronin, R. M. Afandiev, N. E. Zakharova

N. N. Burdenko National Medical Research Center of Neurosurgery, Ministry of Healthcare of Russia, Moscow

Abstract

This paper presents a rare case of spinal arteriovenous metamerism syndrome (SAVMS) with lesions localized in the lower thoracic spine with the presence of two closely spaced arteriovenous malformations - intramedullary and extradural (intravertebral) localization. The possibilities of minimally invasive contrast dynamic MR-angiography (TRICKS) in the diagnosis of the main components of vascular malformations and in determining the level of their arterial blood supply have been demonstrated.

Key words: Spinal Cord Arteriovenous Malformation, Arteriovenous Malformation of the Spine, Spinal Arteriovenous Metameric Syndrome, Magnetic Resonance Contrast Angiography, TRICKS.

Research funding and conflict of interest

The study was not funded by any sources. The authors state that this work, its topic, subject and content do not affect competing interests. The opinions expressed in the article belong to the authors of the manuscript. The authors confirm the compliance of their authorship with the international ICMJE criteria (all authors have made a significant contribution to the development of the concept, the preparation of the article, read and approved the final version before publication).

Актуальность

Спинальный артериовенозный метамерный синдром (CABMC, в английской транскрипции SAMS) представляет собой редкую сосудистую патологию и был выделен в самостоятельную категорию поражений относительно недавно по аналогии с краниофациальным артериовенозным метамерным синдромом, описывающим сосудистую патологию головного мозга и лица [2, 5].

CABMC представляет собой комплексную сосудистую патологию (как правило, это АВМ) ненаследственного генетического метамерного (сегментар-

ного) происхождения с вовлечением не только центральной нервной системы (в данном случае спинного мозга), но и других тканей, расположенных в пределах того же анатомического метамера. Считается, что синдром Кобба, впервые описанный в 1915 году у 8-летнего мальчика, классически включает в себя сосудистые поражения спинного мозга, костных структур и кожи, расположенных в пределах одного метамера [2, 3, 5], является лишь частью спинального артериовенозного метамерного синдрома. Есть предложение об объединении

в рамках синдрома всех типов метамерных сосудистых мальформаций, даже если отсутствует сосудистое поражение самого спинного мозга [3].

В данной работе мы представляем наблюдение 25-летнего пациента с недиагностированным ранее спинальным артериовенозным метамерным синдромом, у которого развился нижний парапарез. У этого пациента наблюдалась редкая ассоциация интрамедуллярной и внутрипозвонковой АВМ на уровне Th8 и Th9 позвонков.

Клиническое наблюдение

Пациент А., 25 лет, в течение последних 15 лет отмечает нарастающую слабость в ногах, которая усилилась в последнее время. В анамнезе не было указаний на какие-либо генетические аномалии или перенесенные заболевания, рос и развивался нормально, в соответствии с возрастом. Оперативных вмешательств, травм головного мозга и позвоночника в анамнезе не было. Данных за перенесен-

ные воспалительные поражения ЦНС и позвоночника также не отмечено.

При осмотре в неврологическом статусе движения в верхних конечностях сохранены, отмечается легкий нижний парапарез до 4 баллов. При этом нарушения чувствительности в нижних конечностях не выявлено. Сухожильные рефлексy с рук: S = D, живые; с ног: S > D, повышены. Симптом Бабинского положительный с обеих сторон. Лабораторные анализы (исследования крови и мочи) не продемонстрировали отклонений от нормальных показателей.

Пациенту последовательно выполнены КТ и МРТ грудного и поясничного отделов позвоночника. При КТ выявлена деструкция задних отделов тела Th10 позвонка (рис. 1, а — в). Задняя кортикальная пластинка указанного позвонка разрушена, отмечается частичное склерозирование краевой зоны костного дефекта внутри тела позвонка. Высота тела позвонка не снижена, структура его передних отделов напоминает рисунок

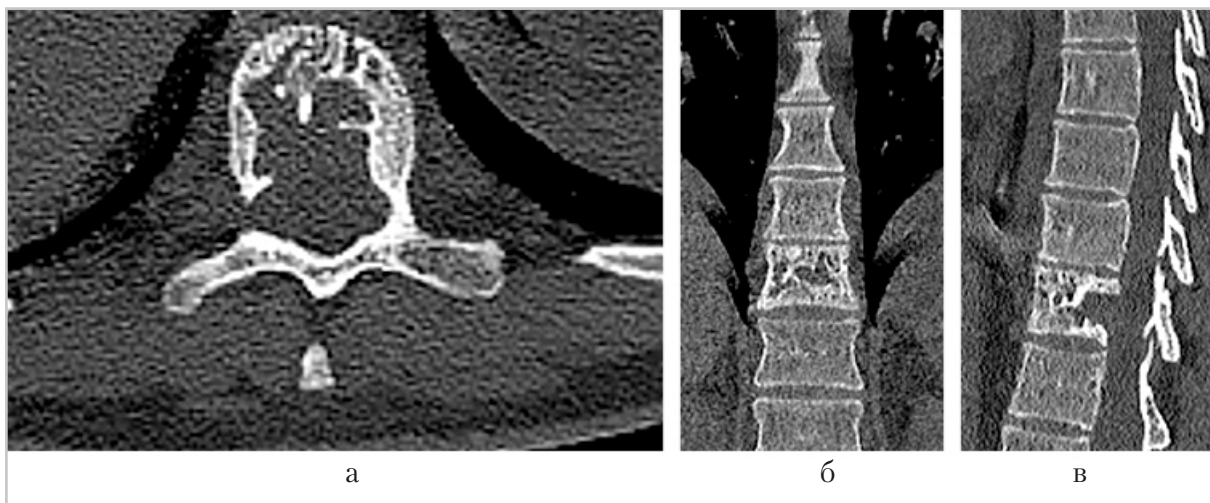


Рис. 1. Компьютерные томограммы грудного отдела позвоночника в аксиальной проекции (а), коронарная (б) и сагиттальная (в) реконструкции определяют выраженные изменения структуры тела Th10 с деструкцией 2/3 тела и задней кортикальной пластинки. Передние отделы тела Th10 позвонка демонстрируют ячеистое строение. Также визуализируется наличие склерозированных участков в краевой зоне костного дефекта

«в горошек» или «соль с перцем». Отсутствуют изменения дужек, поперечных и остистого отростка вовлеченного позвонка. Нет изменений в проекции соседних межпозвонковых дисков и смежных позвонках. В проекции позвоночного канала отсутствуют какие-либо значимые изменения плотности (данных за наличие кальцификатов нет).

Дополнительно выполненная МРТ спинного мозга и позвоночника (рис. 2, *а — д*, рис. 3, *а, б*, рис. 4, *а, б*) определила наличие интрамедуллярного очага патологического МР-сигнала гетерогенного характера, представляющего собой зону постгеморрагических изменений (сниженный МР-сигнал в режиме T2*-MERGE) и отека (гиперинтенсивный МР-сигнал в режиме T2) на уровне Th8 позвонка.

В переднем и заднем субарахноидальных пространствах спинного моз-

га визуализируется «серпантин» патологически извитых сосудов, которые лучше всего видны в режиме T1 после внутривенного введения МР-контрастного препарата. Патологические сосуды (вены) распространяются высоко в краниальном направлении вплоть до шейного отдела спинного мозга. Расширенные патологические сосуды визуализируются также и паравертебрально как справа, так и слева от позвоночного столба (темный МР-сигнал в режиме T2). После внутривенного контрастирования отмечается выраженное повышение МР-сигнала не только от сосудов в субарахноидальном пространстве спинного мозга, но также и в проекции тела Th10 позвонка. При этом на фоне участков повышения МР-сигнала в T1 прослеживаются зоны извитой формы, которые сохраняют гипоинтенсивный МР-сигнал, что предполагает наличие

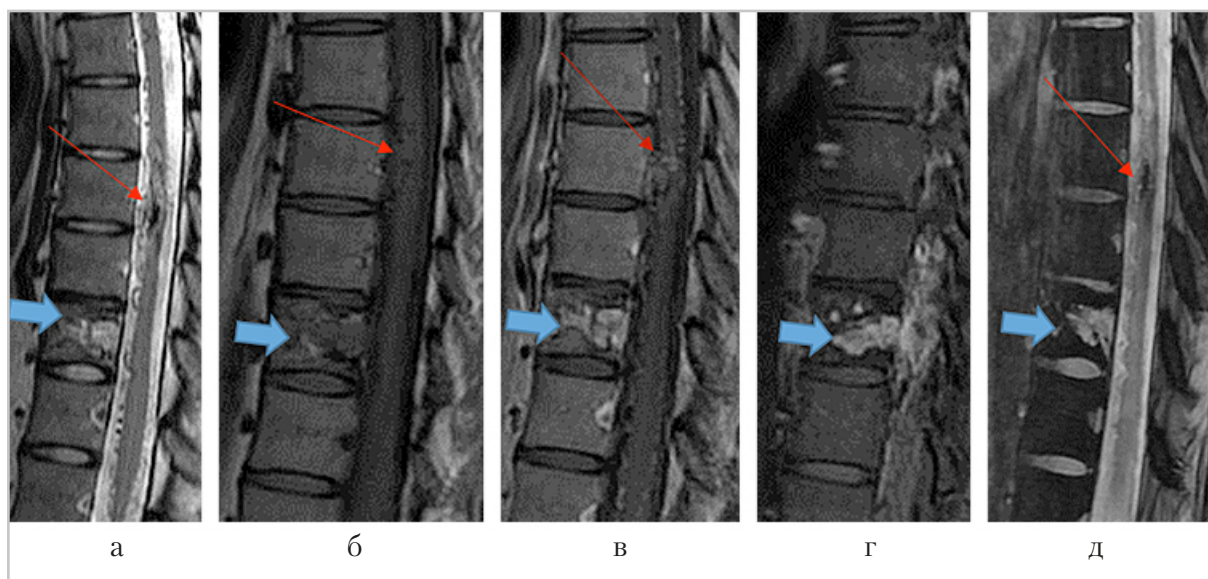


Рис. 2. МР-томограммы грудного отдела позвоночника пациента с САВМС в сагитальной проекции в режимах T2 (*а*), T1 (*б*), T1 + контрастное усиление (*в, г*), MERGE (*д*). Определяется патологическое изменение МР-сигнала в проекции тела Th10 (*а, б, в, г, д — толстые стрелки*) за счет интенсивно накапливающего контрастный препарат масс (*в, г*), распространяющихся в подвязочное эпидуральное пространство (*г*), и серпантин патологических сосудов в субарахноидальном пространстве (*а, б, в, д — тонкие стрелки*)

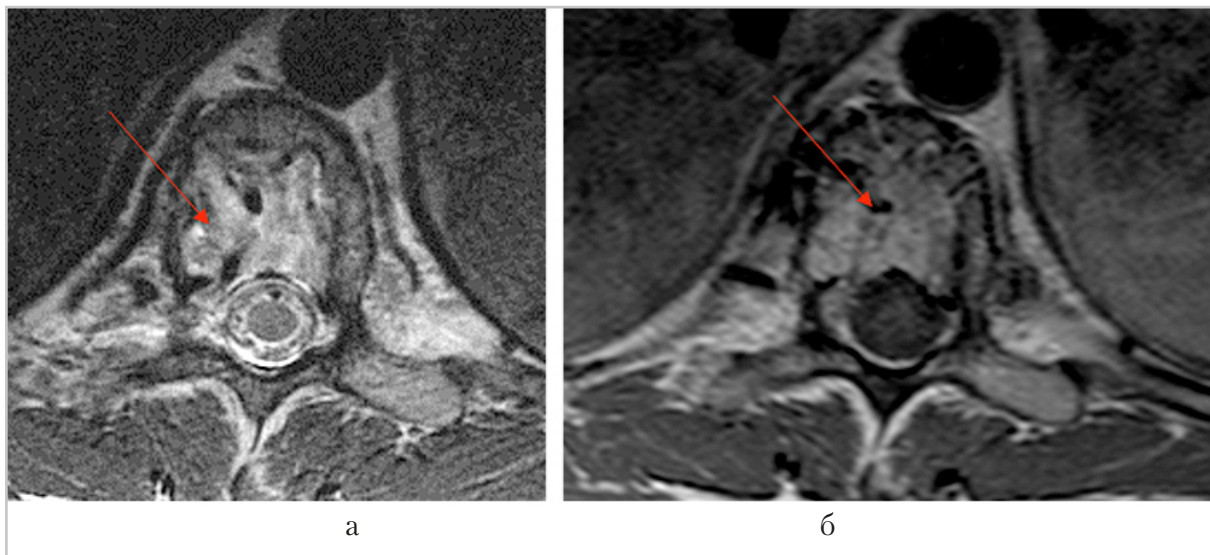


Рис. 3. МР-томограммы грудного отдела позвоночника пациента с САВМС в аксиальных проекциях: T2 (а), T1 + контрастное усиление (б). Определяется патологическое изменение МР-сигнала в проекции тела Th10 (а, б) за счет интенсивно накапливающих контрастный препарат масс (а, б — стрелки), распространяющихся в подсвязочное эпидуральное пространство

в теле пораженного позвонка расширенных артериальных сосудов. Пациенту была выполнена болюсная контрастная динамическая МР-ангиография (TRICKS) на уровне нижнегрудного отдела позвоночника (рис. 4, а, б).

2D- и 3D-постобработка динамической МР-ангиографии (TRICKS) выявила наличие 2 АВМ, одна из которых локализуется на уровне Th8 позвонка интрамедуллярно с кровоснабжением из радикулярной артерии, отходящей справа на уровне Th9 позвонка. Вторая АВМ имеет внутривerteбровое расположение в теле Th10 позвонка с кровоснабжением из радикулярных артерий на одноименном уровне с двух сторон (более выраженное справа). Отток из указанных АВМ осуществляется в многочисленные поверхностные вены спинного мозга как краниально, так и каудально (рис. 4, а, б).

На основании полученных диагностических данных с обнаружением двух АВМ, локализованных интрамедуллярно и экстрадурально, кровоснабжаемых из близко расположенных радикулярных артерий в проекции одного метамера, был поставлен диагноз спинального артериовенозного метамерного синдрома.

Обсуждение

Спинальный артериовенозный метамерный синдром представляет собой редкое врожденное сосудистое заболевание, характеризующееся сочетанием кожных и/или мышечных и/или костных сосудистых поражений, а также спинальных или параспинальных сосудистых мальформаций в зоне распространения одного и того же сомита (метамера) тела [2, 3, 5].

Во время эмбриогенеза пролиферация клеток происходит в центральной части нервной пластинки, и эти клетки,

мигрируя латерально между эмбриональной эктодермой и энтодермой, образуют мезодерму. После сегментации мезодермы каждый сегмент, или сомит, далее дифференцируется на склеротом, миотом и дерматом. Мутация

материнских эмбриональных клеток на этой ранней стадии эмбриогенеза может стать причиной формирования множественных пороков развития в части или во всех типах тканей одного и того же соматомерного расположения, включая

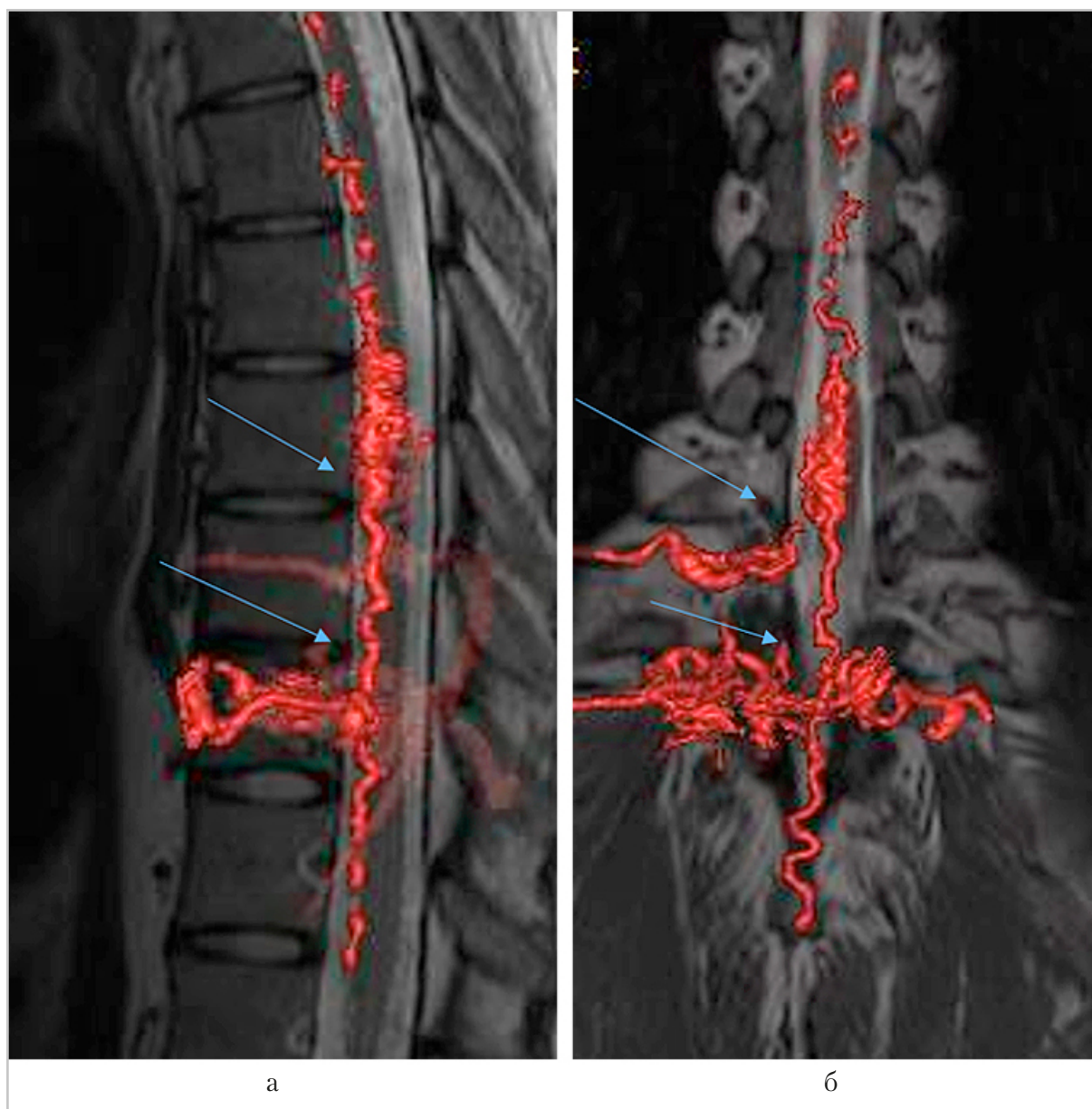


Рис. 4. МР-томограммы грудного отдела позвоночника пациента с САВМС в режиме динамической МР-ангиографии (а, б) грудного отдела в сагиттальной и коронарной проекциях с использованием 3D-реконструкций. В режиме TRICKS визуализируется серпантин патологических сосудов с артериальным кровоснабжением образования в позвонке Th10 и интрамедуллярной АВМ на уровне Th7–8–9 (а, б — стрелки)

центральную нервную систему (спинной мозг), позвоночник, мышцы, мягкие ткани и дерму [3].

Спинальный артериовенозный метамерный синдром классически включает множественные сосудистые поражения с вовлечением двух и более тканей, кровоснабжаемых из одной и той же метамерной радикулярной артерии [2, 3, 5]. Однако редко в поражение может вовлекаться несколько метамеров.

Глубоко расположенные сосудистые поражения, возникающие в одном и том же метамере тела, могут находиться внутри самого спинного мозга (интрамедуллярный компонент), а также вне спинного мозга (экстремедуллярный внутрипозвоночный компонент) и внутри позвонков или экстравертебрально, включая параспинальные мягкие ткани (мышцы и кожу) [2, 3, 5].

Хотя САВМС как болезнь присутствует с рождения, клинически она часто проявляется только в более зрелом возрасте. Пациенты обычно обращаются с внезапным появлением боли, слабости, параличей или парестезий в конечностях, которые могут быть локализованы ниже определенного дерматомы [2, 3, 5]. По данным литературных источников, болезнь чаще встречается у женщин, чем у мужчин в соотношении 2,5 : 1 [3].

Считается, что патогенез неврологических симптомов при спинальном артериовенозном метамерном синдроме обусловлен множеством факторов, среди которых развитие интрадурального кровоизлияния и тромбоз венозных компонентов АВМ являются самыми главными. Выделяют синдром «обкрадывания», приводящий к ишемии спинного мозга, а также синдром венозной гипертензии, который чаще всего

приводит к появлению отека спинного мозга и возможному повреждению гематоэнцефалического барьера [1, 2, 5].

Рентгенологические исследования — важные инструменты для диагностики спинального артериовенозного метамерного синдрома. КТ и КТ-ангиография позволяют визуализировать сопутствующие костные изменения и наличие патологически расширенных артериальных и венозных сосудов как внутри позвоночного канала, так и паравертебрально. Однако применение КТ-ангиографии ограничено из-за достаточно высокой лучевой нагрузки и плохой идентификации интравертебральных компонентов АВМ. МРТ хорошо демонстрирует изменения МР-сигнала от спинного мозга при его поражении, обусловленные как геморрагией, так и отеком, а также четко визуализирует наличие патологически расширенных сосудов в субарахноидальном пространстве спинного мозга при использовании режима FIESTA-C [3, 4]. Динамическая болюсная МР-ангиография является самым оптимальным неинвазивным методом визуализации сосудистой патологии спинного мозга и позвоночника, позволяя на основе анализа динамической серии достаточно точно определять источники кровоснабжения сосудистых мальформаций или фистул и оценивать направленность и скорость кровотока в них [5].

Вместе с тем предоперационная прямая селективная ангиография, оставаясь высокоинвазивной процедурой, продолжает считаться золотым стандартом в определении локализации и в тонкой дифференциальной диагностике сосудистого поражения спинного мозга. Она также помогает спланировать стратегию лечения и произвести одномо-

ментную эмболизацию патологических сосудов [1].

Поскольку спинальный артериовенозный метамерный синдром является редким заболеванием, до сих пор не сформировался четкий патогенетически обусловленный алгоритм лечения данной патологии. Варианты лечения включают хирургическую резекцию, эндоваскулярную эмболизацию, комбинированный подход или консервативное лечение (использование стероидов). При этом основной целью эндоваскулярного лечения является не тотальная окклюзия патологических сосудов, а лишь частичная эмболизация в попытке улучшить клиническую симптоматику или стабилизировать прогрессирование заболевания. Решение о тактике лечения зависит от динамики клинических симптомов и особенностей, выявленных при нейровизуализации. Хирургия обычно показана в случаях быстрого прогрессирования неврологических симптомов, а предоперационная эмболизация используется для уменьшения интраоперационного кровотечения из патологических сосудов АВМ [1].

Заключение

Спинальный артериовенозный метамерный синдром является крайне редкой сосудистой патологией спинного мозга и позвоночника, при этом его ранняя диагностика очень важна, т. к. она позволяет выбрать метод лечения и предотвратить прогрессирование неврологических симптомов, связанных с высоким риском кровоизлияний и венозной гипертензии, минимизируя возможные неврологические расстройства, такие как парезы, параличи и сенсорная недостаточность.

Методика динамической болюсной контрастной МР-ангиографии, являясь малоинвазивной, обладает целым рядом преимуществ при ее использовании на амбулаторном диагностическом этапе планирования лечения, позволяя не только визуализировать саму артериовенозную мальформацию, но и с высокой степенью точности идентифицировать уровень расположения питающей артерии. Это является крайне важным для последующего проведения суперселективной прямой ангиографии и сокращает время процедуры (и операции), дозу вводимого контрастного препарата и лучевую нагрузку на пациента и персонал.

Список литературы

1. Тиссен Т. П., Виноградов Е. В., Микеладзе К. Г., Яковлев С. Б. Эндоваскулярная хирургия дуральных артериовенозных фистул спинного мозга // «Вопросы нейрохирургии» имени Н.Н. Бурденко. 2018. Т. 82. № 4. С. 15–22.
2. Cobb S. Haemangioma of the spinal cord: Associated with skin naevi of the same metamere. *Ann Surg.* 1915. V. 62. P. 641–649.
3. Elkordy A., Endo T., Sato K., Sonoda Y., Takahashi A., Tominaga T. Exclusively epidural spinal metameric arteriovenous shunts: case report and literature review. *Spine J.* 2015. V. 15. P.15–22.
4. Pal P., Ray S., Chakraborty S., Dey S., Talukdar A. Cobb syndrome: a rare cause of paraplegia. *Ann Neurosci.* 2015. V. 22. P. 191–3.
5. Wan L., Ge W-R., Shi X-Y., Wang J., Hu L-Y., Zou L-P. et al. Cobb syndrome manifesting as repetitive seizures in a 10-year-old girl: a case report and literature review. *Front Neurol* 2019. V. 10. P. 1302.

References

1. Tissen T. P., Vinogradov E. V., Mikeladze K. G., Yakovlev S. B. Endovascular surgery of spinal dural arteriovenous fistulas. Zhurnal Voprosy Neirokhirurgii Imeni N. N. Burdenko. 2018. V. 82. No. 4. P. 15–22 (in Russian).
2. Cobb S. Haemangioma of the spinal cord: Associated with skin naevi of the same metamere. Ann Surg. 1915. V. 62. P. 641–649.
3. Elkordy A., Endo T., Sato K. et al. Exclusively epidural spinal metameric arteriovenous shunts: case report and literature review. Spine J. 2015. V. 15. P. 15–22.
4. Pal P., Ray S., Chakraborty S., Dey S., Talukdar A. Cobb syndrome: a rare cause of paraplegia. Ann Neurosci. 2015. V. 22. P. 191–3.
5. Wan L., Ge W-R., Shi X-Y. et al. Cobb syndrome manifesting as repetitive seizures in a 10-year-old girl: a case report and literature review. Front Neurol. 2019. V. 10. P. 1302.

Сведения об авторах

Расулова Евгения Владимировна, врач-рентгенолог отделения рентгеновских и радиоизотопных методов диагностики ФГАУ «НМИЦ нейрохирургии им. академика Н. Н. Бурденко» Минздрава России.

Адрес: 125047, г. Москва, ул. 4-я Тверская-Ямская, д. 16.

Тел.: +7 (919) 999-88-21. Электронная почта: erasulova@nsi.ru

ORCID.org/0000-0003-1145-7439

Вклад автора: разработка концепции — формирование идеи, цели и ключевых задач.

Rasulova Evgeniya Vladimirovna, radiologist of Department of X-ray and Radioisotope Diagnostic methods, N. N. Burdenko National Medical Research Center of Neurosurgery, Ministry of Healthcare of Russia.

Address: 16, ul. Tverskaya-Yamskaya, Moscow, 125047, Russia.

Phone number: +7 (919) 999-88-21. E-mail: erasulova@nsi.ru

ORCID.org/0000-0003-1145-7439

Author Contributions: concept development is the formation of an idea, a goal and key tasks.

Пронин Игорь Николаевич, доктор медицинских наук, профессор, академик РАН, заведующий отделением рентгеновских и радиоизотопных методов диагностики ФГАУ «НМИЦ нейрохирургии им. академика Н. Н. Бурденко» Минздрава России.

Адрес: 125047, г. Москва, ул. 4-я Тверская-Ямская, д. 16.

Электронная почта: pronin@nsi.ru

ORCID.org/0000-0002-4480-0275

Вклад автора: утверждение окончательного варианта публикации — принятие ответственности за все аспекты работы, целостность всех частей статьи и ее окончательный вариант.

Pronin Igor` Nikolaevich, M. D. Med., Professor, Academician of the Russian Academy of Sciences, Head of Department of X-ray and Radioisotope Diagnostic Methods, N. N. Burdenko National Medical Research Center of Neurosurgery, Ministry of Healthcare of Russia.

Address: 16, ul. Tverskaya-Yamskaya, Moscow, 125047, Russia.

E-mail: pronin@nsi.ru

ORCID.org/0000-0002-4480-0275

Author Contributions: approval of the final version of the publication — taking responsibility for all aspects of the work, the integrity of all parts of the article and its final version.

Афандиев Рамин Малик оглы, аспирант отделения рентгеновских и радиоизотопных методов диагностики ФГАУ «НМИЦ нейрохирургии им. академика Н. Н. Бурденко» Минздрава России.

Адрес: 125047, г. Москва, ул. 4-я Тверская-Ямская, д. 16.

Тел.: +7 (919) 999-88-21. Электронная почта: rafandiev@nsi.ru

ORCID.org/0000-0001-6384-7960

Вклад автора: Проведение исследования — анализ и интерпретация полученных данных.

Afandiev Ramin Malik ogly, Postgraduate of Department of X-ray and Radioisotope Diagnostic methods, N. N. Burdenko National Medical Research Center of Neurosurgery, Ministry of Healthcare of Russia.

Address: 16, ul. Tverskaya-Yamskaya, Moscow, 125047, Russia.

Phone number: +7 (919) 999-88-21. E-mail: rafandiev@nsi.ru

ORCID.org/0000-0001-6384-7960

Author Contributions: research — analysis and interpretation of the data obtained.

Захарова Наталья Евгеньевна, доктор медицинских наук, профессор РАН, ведущий научный сотрудник, отделение рентгеновских и радиоизотопных методов диагностики ФГАУ «НМИЦ нейрохирургии им. академика Н. Н. Бурденко» Минздрава России.

Адрес: 125047, г. Москва, ул. 4-я Тверская-Ямская, д. 16.

Электронная почта: nzakharova@nsi.ru

ORCID.org/0000-0002-0516-3613

Вклад автора: утверждение окончательного варианта публикации — принятие ответственности за все аспекты работы, целостность всех частей статьи и ее окончательный вариант.

Zakharova Natalia Evgen'evna, M. D. Med., Professor of the Russian Academy of Sciences, Leading Research Fellow, Department of X-ray and Radioisotope Diagnostic Methods, N. N. Burdenko National Medical Research Center of Neurosurgery, Ministry of Healthcare of Russia.

Address: 16, ul. Tverskaya-Yamskaya, Moscow, 125047, Russia.

E-mail: nzakharova@nsi.ru

ORCID.org/0000-0002-0516-3613

Author Contributions: approval of the final version of the publication — taking responsibility for all aspects of the work, the integrity of all parts of the article and its final version.

Дата поступления статьи в редакцию издания: 26.11.2021 г.

Дата одобрения после рецензирования: 01.12.2021 г.

Дата принятия статьи к публикации: 02.12.2021 г.