

ЗАБОЛЕВАНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ

ТОМ 2

Заболевания Нервной Системы у Детей

Том второй

под редакцией
ЖАНА АЙКАРДИ

совместно с
МАРТИНОМ БАКСОМ и КРИСТОФЕРОМ ГИЛБЕРГОМ

Под общей редакцией
академика РАМН, д-ра мед. наук А. А. Скоромца

Научный редактор перевода
д-р мед наук, профессор А. П. Скоромец

Перевод с английского
К. С. Турко, А. П. Герасимов, С. В. Барашкова, М. С. Крибис



Москва, 2013

ГЛАВА 14

ЦЕРЕБРОВАСКУЛЯРНЫЕ РАССТРОЙСТВА

В данной главе рассматриваются различные расстройства, связанные с патологическими процессами, затрагивающими кровеносные сосуды ЦНС. Глава охватывает пороки развития сосудов и окклюзионные артериальные и венозные заболевания, а также общие вопросы субарахноидального кровоизлияния, острой гемиплегии и некоторых других инсульт-подобных эпизодов, которые подробно описаны в главах 8 и 16.

СОСУДИСТЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Частота сосудистых аномалий у детей изучена плохо, поскольку аномалии сосудов, имеющиеся с рождения, часто проявляются только в зрелом возрасте. Общую заболеваемость различными типами мальформаций трудно узнать точно. Примерно 18–20% артериовенозных мальформаций (АВМ) выявляются в возрасте 20 лет (Di Russo et al., 2000) и около 45% в третьем десятилетии жизни.

Сосудистые пороки развития ЦНС включают АВМ, ангиомы, полные артериовенозные свищи, мальформации вены Галена, аневризмы и некоторые другие редкие аномалии. У детей АВМ встречаются примерно в три раза чаще, чем аневризмы (Chuang, 1989). Термин ангиома обозначает различные пороки, включая АВМ, кавернозную ангиому и мальформацию вены Галена, а также венозные ангиомы, хотя последние скорее относятся к порокам развития венозного происхождения, чем к ангиомам, и их лучше называть псевдоангиомами (Lasjaunias et al., 1991b).

АРТЕРИОВЕНОЗНЫЕ МАЛЬФОРМАЦИИ

Этот термин относится к нескольким типам сосудистых аномалий от небольших скрытых повреждений (микро-АВМ) до гигантских пороков в несколько сантиметров в диаметре. Большинство сосудистых пороков возникает в результате нарушений развития, происходящих между третьей и седьмой неделями эмбрионального развития (Giuffre и Sherkat, 2000; Pascual-Castroviejo и Pascual-Pascual, 2002), и не является истинными опухолями, хотя некоторые из них могут увеличивать-

ся в размерах. Внедрение в практику КТ и МРТ значительно облегчило диагностику АВМ до зрелого возраста и сделало возможным визуализацию некоторых скрытых мальформаций, которые не видны при выполнении ангиографии (Parker et al., 1998). Магнитно-резонансная ангиография способна удовлетворительно продемонстрировать даже микро-АВМ (Husson et al., 2002; Husson и Lasjaunias, 2004), хотя некоторые тонкие сосудистые изменения могут по-прежнему выявляться с помощью традиционной ангиографии.

АРТЕРИОВЕНОЗНЫЕ МАЛЬФОРМАЦИИ МЯГКОЙ СОСУДИСТОЙ ОБОЛОЧКИ (СОБСТВЕННО АВМ)

АВМ возникают в результате отсутствия дифференцировки эмбриональных сосудов на артерии и вены. Повышенный кровоток через открытые таким образом шунты вызывает расширение кровеносных сосудов. Повреждения имеют классический вид «клубка червей», аномальные сосуды, разделенные компактной глиальной тканью, вероятно, не функционируют (McCormick, 1984). Кальцификация внутри или вокруг сосудов присутствует в четверти случаев (Guazzo и Xuereb, 1994). Пороки развития могут распространяться от поверхности коры через паренхиму до полости желудочков. Около 80% АВМ локализируются в супратенториальной области (Humphreys, 1989; Kondziolka et al., 1992; Hladky et al., 1994). Тем не менее, встречаемость инфратенториальных повреждений оценивается по-разному; в одном из исследований частота составила более 40% (Humphreys, 1989) и менее 10% в другом (Martin и Edwards, 1989). АВМ может увеличиваться в размерах на протяжении ряда лет (Mendelow et al., 1987). Иногда наблюдается спонтанная регрессия (Buis et al., 2004), также может возникать спонтанный тромбоз (Guazzo и Xuereb, 1994). Имеются сообщения о связи аневризм и АВМ. Аневризмы могут развиваться в качестве последствий гемодинамического стресса АВМ или представлять одно проявление врожденного сосудистого расстройства. Они не характерны для детей.

АВМ могут содержать артериовенозную фистулу только с одним отверстием, но чаще они состоят из

центрального узла с окружающими сосудами. Микро-АВМ (Willinsky et al., 1990) с узлом в диаметре менее 1 см обычно обнаруживаются при внутримозговой гематоме и их трудно увидеть при помощи методов нейровизуализации, поскольку они могут облитерироваться в результате сдавления при кровоизлиянии. Поэтому их диагностика требует специальных методов, таких как цифровое вычитание или суперселективная ангиография (Perrini et al., 2004). Множественные АВМ редко встречаются у детей. У младенцев они могут составлять около 32% случаев (Rodesch et al., 1995). АВМ обычно носят спорадический характер, но имеются сообщения о редких семейных случаях (Yokoуama et al., 1991; Schievink et al., 1995; Larsen et al., 1997).

Начало клинических проявлений наблюдается в среднем в возрасте около 10 лет. Симптомы включают внутричерепное кровоизлияние, эпилепсию и очаговый дефицит. Головная боль по типу мигрени является нехарактерным проявлением у детей (Stein и Mohr, 1988). Иногда может развиваться гидроцефалия и высокое внутричерепное давление (ВЧД), редко сердечная недостаточность.

Кровоизлияние у детей является наиболее характерной особенностью манифестации, чем у взрослых при АВМ. Среди первых проявлений кровоизлияние регистрировалось у 73–80% детей (Celli et al., 1984; Di Rocco et al., 2000), по сравнению с 56% у взрослых. Lasjaunias et al. (1995) сделали обзор 1017 случаев сосудистых мальформаций у детей по литературным данным и проанализировали 179 собственных случаев, включая 102 пилальные АВМ. Первым симптомом в 50% этих случаев отмечено внутричерепное кровотечение. Кровоизлияние у детей часто имеет паренхиматозный характер, вероятно, из-за того, что небольшие глубокие повреждения встречаются чаще и склонны к более раннему кровотечению, чем крупные АВМ, которые чаще отвечают за эпилепсию или другие симптомы. В работах Celli et al. риск развития кровотечения из известных неразорвавшихся АВМ составил 32% на протяжении 10 лет после постановки диагноза, а Di Rocco et al. (2000) считают, что течение патологии более неблагоприятно у детей, с риском кровотечения 3,2% против 2,2% у взрослых.

Клинические симптомы и признаки — изолированные кровоизлияния или острое начало очагового неврологического дефицита. Кровоизлияние, как правило, внутриваренхиматозное, но кровь может проникать в субаракноидальное пространство или в желудочковую систему. Массивное кровоизлияние приводит к повышенному ВЧД и может быть смертельным, особенно если возникает в задней ямке, в этом случае уровень смертности может быть выше 57% (Kondziolka et al., 1992). У некоторых пациентов перемежающаяся головная боль или

преходящий двигательный дефицит может предшествовать кровотечению. Эпилепсия возникает в качестве первого проявления примерно в 20% случаев (Murphy, 1985). Характерны парциальные припадки. Прогрессирующий неврологический дефицит включает гемиплегию, гемидистонию, афазию, гемианопию и глазодвигательный паралич. Шумы в голове были выявлены только в 25% случаев АВМ. Они являются лишь необычными показательными проявлениями АВМ. Rodesch et al. (1988) обнаружили такие случаи у 3 из 44 детей с АВМ, и большинство шумов, прослушиваемых через кости черепа у детей, чистые (Pruvost et al., 1989).

Признаки вовлечения в процесс мозжечка или ствола мозга характерны для АВМ ствола мозга и задней ямки (Silber et al., 1987; Abe et al., 1989). Yoshida et al. (2004) сообщали о 14 пациентах, 8 из которых имели макрокранию, кровоизлияние или головную боль и лечились с применением эмболизации.

Некоторые АВМ могут проявляться прогрессирующими симптомами и признаками, такими как ухудшающийся односторонний дефицит, расстройства поведения или прогрессирующая деменция. Такие случаи, вероятно, являются результатом сосудистого обкрадывания через высокопоточковые мальформации (Sheth и Bodensteiner, 1995).

АВМ почти всегда выявляются на усиленном КТ или МРТ. При обычном сканировании часто имеется область смешанного ослабления с неоднородной плотностью, нередко обнаруживается кальцификация внутри или вокруг аномалии развития. После контрастного усиления в большинстве случаев становится видимой мальформация и дренирующие её вены (рис. 14.1). Ближайшая дренирующая вена может указывать на наличие небольшой АВМ, спавшейся после кровоизлияния. Обычно отсутствует масс-эффект, хотя некоторые АВМ выбухают в просвет желудочков. После эпизода кровотечения кровь обычно видна в субаракноидальном пространстве, таким образом, люмбальная пункция становится ненужной. Внутримозговые гематомы легко обнаруживаются в виде четко ограниченных спонтанно возникших гомогенных областей с плотностью крови. Резорбция гематомы может создавать кольцевидные контрастные усиления, имитирующие опухоль. Диагностическая специфичность КТ, по-видимому, меньшая, чем у ангиографии (Chuang, 1989). КТ или МРТ, однако, может выявить так называемые скрытые повреждения, которые были пропущены при выполнении ангиографии (Hallam и Russell, 1998). МРТ имеет более высокую специфичность, чем КТ и в редких случаях демонстрирует множественность поражений (Lemme-Plaghos et al., 1986; Gomori et al., 1988). Нейровизуализация также может выявлять гематомы ствола

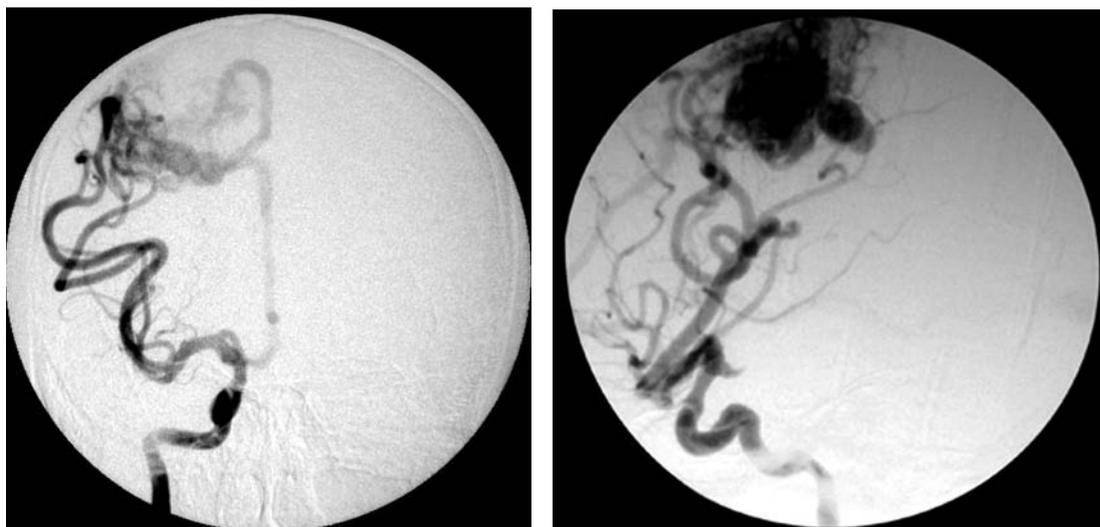


Рисунок 14.1. Артериовенозная мальформация. Ангиография с введением контраста в правую сонную артерию (слева): крупная средняя артерия мозга, питающая мальформацию многочисленными крупными сосудами, с быстрым заполнением деформированных увеличенных дренирующих вен. Боковая проекция (справа): определяется мальформация крупных размеров.

мозга (Zimmerman et al., 1991). Конвенциональная ангиография (рис. 14.1) позволяет достичь наиболее точных результатов. Тем не менее, магнитно-резонансная ангиография (МРА) становится наиболее распространенным методом при первичном обследовании в диагностике АВМ. Хотя МРА имеет важное значение для диагностики АВМ (Wallace и Vourekas, 1998) и достаточно во многих случаях, её пространственное разрешение меньше, чем у обычной ангиографии (Griffiths et al., 2000; Warren et al., 2001; Fasulakis и Andronikou, 2003), которая остается важным обследованием у многих пациентов с АВМ для постановки диагноза и для предоставления жизненно важной информации о питающих и дренирующих сосудах (рис. 14.2), точном расположении узла АВМ и размерах артериовенозных сообщений. Однако развитие методов МР постоянно улучшает возможности МРА (Gauvrit et al., 2005). МРТ, с другой стороны, показывает повреждения, предполагающие гипоксию и гидроцефалию (Essig et al., 2000). Последние могут иметь клинические проявления АВМ с кровотечением в субклинической форме. Небольшие сосудистые мальформации, однако, могут вызвать массивные, часто смертельные, кровотечения. Скрытые пороки развития могут повторно кровоточить, даже после ангиографической демонстрации отсутствия заполнения. При небольших, частично тромбированных АВМ, которые могут имитировать маленькие опухоли мозга, результаты ангиографии могут быть нормальными (Abe et al., 1989).

Пиальные АВМ у младенцев нехарактерны. Rodesch et al. (1995) рассмотрели 13 случаев у новорожденных и 13 у младенцев. В этом исследовании кровотечение возникло только у четырех младенцев, тогда как сердечная недостаточность и эпилепсия отмечались в 14 и восьми случаях соответственно. Множественные повреждения были выявлены у восьми пациентов.

В *клинической картине* АВМ преобладают риск первичного или рецидивирующего кровотечения, поскольку они могут быть смертельными или оставлять последствия. Степень геморрагического риска широко изучалась, в основном среди взрослых или в смешанных исследованиях на взрослых и детях (Perret и Nishio-ka, 1966). Риск возникновения рецидива кровотечения после первого инсульта обычно оценивался в 2–3% ежегодно, с возможным снижением частоты случаев после четвертого года. В работах Crawford et al. (1986) после постановки диагноза в течение 20 лет риск кровотечения составил 42%, эпилепсии — 18%, в 27% развилась легкая или тяжелая неврологическая инвалидность и в 29% — смертельный исход. Pierot et al. (2004) оценили риск первичного кровотечения на уровне 2–4% в год с повышенным риском после первого эпизода. В исследованиях, проведенных на детях, риск, вероятно, даже выше (Celli et al., 1984; Fults и Kelly, 1984; Di Rocco et al., 2000). Kondziolka et al. (1992) сообщают о 132 детях с общим уровнем смертности 25%, но отмечалось снижение смертности с 39% до 15% после введения КТ-исследования и улучшения тактики ведения.

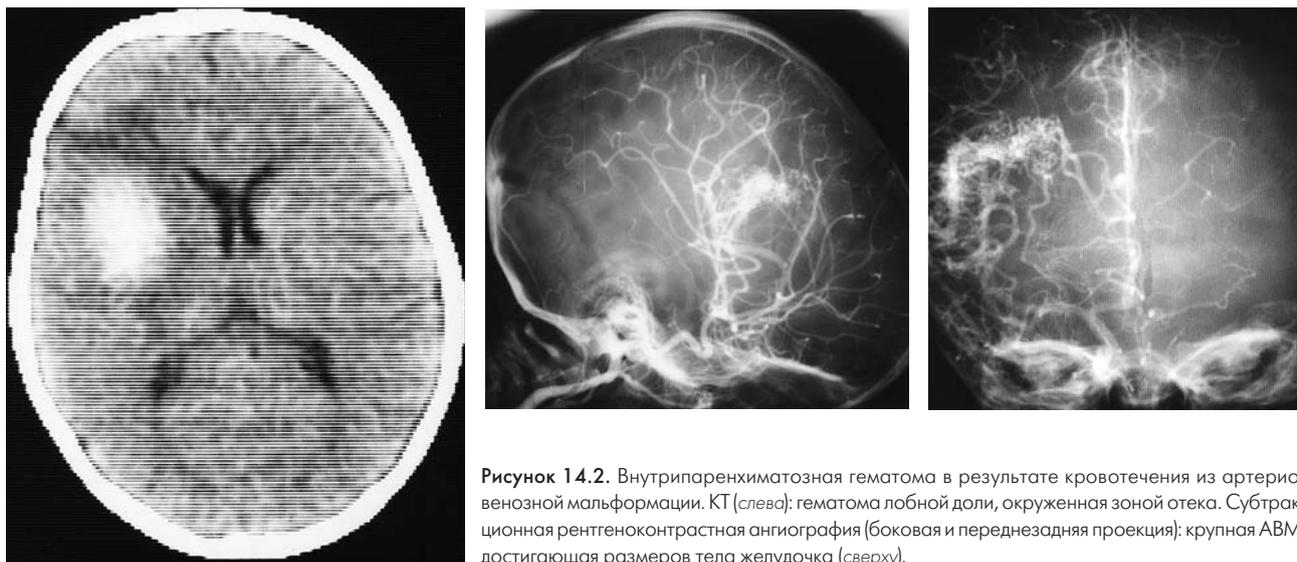


Рисунок 14.2. Внутривещистая гематома в результате кровотечения из артерио-венозной мальформации. КТ (слева): гематома лобной доли, окруженная зоной отека. Субтракционная рентгеноконтрастная ангиография (боковая и переднезадняя проекция): крупная АВМ, достигающая размеров тела желудочка (сверху).

Вышеизложенные данные позволяют оправдать агрессивную тактику лечения АВМ. В настоящее время доступны два основных метода лечения — операция и эмболизация (Hladky et al., 1994; Lasjaunias et al., 1995). Эмболизация показана при мальформациях, питаемых достаточно крупными артериями, доступными для катетеризации с избирательной окклюзией. Hamilton и Spetzler (1994) предположили, что относительно небольшие и поверхностные АВМ, которые расположены не в критических зонах, лучше лечатся при иссечении, тогда как большие и менее благоприятные случаи требуют предоперационной эмболизации. В таких случаях могут быть использованы многоэтапные процедуры с комбинацией различных методов (Nakaji и Spetzler, 2005). Lasjaunias et al. (1995) лечили 56 детей с применением полной эмболизации, тогда как в 21 случае посчитали необходимым прямой хирургический подход. Другими исследователями был предложен комбинированный подход (Heros et al., 1990).

Для труднодоступных очагов менее 2,0 см в диаметре могут применяться протонно-лучевая терапия или другие стереотаксические методы (Loeffler et al., 1990; Steinberg et al., 1990; Maity et al., 2004) для проведения точно локализованной лучевой терапии. При использовании «гамма-ножа» (высокоэнергетического гамма-излучения) Steiner (1986) сообщили об облитерации в 35–50% случаев за первый год, 80–87% за второй год, а уровень неврологических последствий в результате протонной терапии или рецидива кровотечений составил лишь 3% в исследовании 900 пациентов. Латеральные поражения, вероятно, «отвечают» лучше, чем глубоко расположенные. Размер повреждения может

не быть важным фактором, но мальформации, питающиеся от одиночной ножки имеют более благоприятное течение, чем при более диффузной васкуляризации. Постлучевой некроз, по всей видимости, встречается редко, но есть сообщения о его регистрации (Statham et al., 1990). Осложнения включают поздние кровотечения, отсроченное формирование кист, повышенную частоту судорог и стеноз средней мозговой артерии (Izawa et al., 2005; Maruyama et al., 2005).

Эпилепсия, ассоциированная с АВМ, может реагировать на оперативное лечение, когда оно возможно. Результаты, тем не менее, не всегда хорошие, и эпилепсия может развиваться даже после хирургического иссечения АВМ (Murphy, 1985).

АВМ ТВЕРДОЙ МОЗГОВОЙ ОБОЛОЧКИ

Дуральные АВМ не характерны для детей. В одном исследовании они были представлены в 11% всех сосудистых пороков развития (Garcia-Monaco et al., 1991b). Большинство АВМ твердой мозговой оболочки кровоснабжались как из наружной, так и из внутренней сонной артерий. Более половины из них локализовались в затылочно-подзатылочных областях. Чаще всего задействованы тенториальная артериальная ветвь внутренней сонной артерии и менингеальные и затылочные сосуды из наружной системы сонной артерии (Humphreys, 1989a). Эти АВМ обычно дренируются в поперечный синус или в синусовый сток (Rosenbloom и Edwards, 1989). Принято считать, что дуральные АВМ являются врожденными. Тем не менее, Lasjaunias et al. (1984) предположили, что они могут развиваться в результате синусного тромбоза. АВМ твердой мозговой оболочки располагались