

Malformacja naczyniowa z objawami poprzecznego uszkodzenia rdzenia kręgowego – opis przypadku

Arteriovenous malformation (AVM) with transverse myelitis symptoms
– case report

Klinika Neurologii Śląskiej Akademii Medycznej. Kierownik Kliniki: prof. dr hab. n. med. Andrzej Wajgt
Correspondence to: Barbara Kściuk, Klinika Neurologii ŚAM, ul. Medyków 14, 40-752 Katowice, tel. 032 789 45 64,
faks 032 252 71 11, tel. komórkowy 605 431 532, e-mail: ksciuk@interia.pl
Praca finansowana ze środków własnych

Streszczenie

Przedstawiono przypadek 24-letniego pacjenta hospitalizowanego w Klinice Neurologii z powodu objawów poprzecznego uszkodzenia rdzenia o podostrym przebiegu. Przy przyjęciu badaniem neurologicznym stwierdzono: niedowład piramidowy kończyn dolnych III^o w skali Lovette'a, cięte zaburzenia czucia poniżej poziomu Th9, nietrzymanie moczu. Uwagę zwracała asymetria obwodu ud (różnica wynosiła 4 cm, P>L). W badaniu tomografii komputerowej kanału kręgowego odcinka Th7-Th11 zmian patologicznych nie uwidoczniiono. W badaniu PMR odnotowano: podwyższoną cytozę oraz podwyższony poziom białka. W trakcie obserwacji szpitalnej stwierdzano objawy uszkodzenia rdzenia do wysokości Th5, z pogłębieniem niedowładu kończyn dolnych i porażeniem zwieraczy. Wykonane badania rezonansu magnetycznego (MRI) rdzenia kręgowego uwiaryściły rozległą malformację naczyniową (AVM) wypełniającą kanał kręgowy od poziomu C2 do ogona końskiego. W obrębie rdzenia kręgowego w odcinku od Th1 do Th5 uwidoczniiono zmiany martwicze i obrzękowe. Badanie angiografii rezonansu magnetycznego (MRA) tętnic rdzenia kręgowego ujawniło naczynie zaopatrujące malformację odchodzące od aorty na poziomie Th7-Th8, z możliwym dodatkowym unaczynieniem od tętnic międzyżebrowych na poziomie Th12. Przedstawiony przypadek wskazuje na rzadką etiologię spastycznej tetraparezy oraz potrzebę uwzględnienia AVM w diagnostyce różnicowej mielopatii obok guzów rdzenia, infekcji, stwardnienia rozsianego czy chorób naczyniowych.

SŁOWA KLUCZOWE: malformacja tętniczo-żylna rdzenia, naczyniak młodzieńczy, rezonans magnetyczny

Summary

The authors present a case of 24-year-old patient admitted to Neurological Department with ascending transverse myelitis symptoms with subacute course. At the admission neurological examination revealed: spastic paraparesis (3rd stage in the Lovette scale), sensory disturbances on the level Th9, and urinary incontinence. Asymmetry in thighs' circumference was disclose (the difference was 4 cm, P>L). There were no pathological changes in CT scanning of spinal cord on the level Th7-Th11. In cerebrospinal fluid analysis increased cytosin and protein level were confirmed. During clinical observation the sensory level was ascending up to Th5. The worsening of lower extremities palsy and proctoparalysis were also observed. Spinal cord MRI examinations disclosed a huge spinal vascular malformation extended from C2 to level of cauda equina. Spinal magnetic resonance angiography (MRA) examination revealed a feeding artery from aorta at Th7-Th8 level with the possibility of additional vascularisation from intercostal arteries on the level Th12. This case indicates the rare aetiology of spastic tetraparesis, and necessity of AVMs consideration in the differential diagnosis of myelopathy apart tumours, infections, multiple sclerosis and other vascular diseases.

KEY WORDS: spinal arteriovenous malformations (AVMs), juvenile AVM, magnetic resonance imaging (MRI)

Malformacje naczyniowe rdzenia są stosunkowo rzadko spotykanymi zmianami, ich częstość występowania oceniana jest na 1/10 częstości występowania naczynek mózgu⁽¹⁾. Odsetek malformacji naczyniowych kręgosłupa i rdzenia wynosi ok. 16% wśród całkowitej liczby zmian uszkadzających rdzeń⁽²⁾. Obecnie naczyniaki uważane są za wadę wrodzoną, do nieprawidłowości dochodzi w drugiej fazie rozwoju układu naczyniowego, tj. ok. 3. tygodnia życia płodowego. Wyjątkiem jest przetoka tętniczo-żylna oponowa, którą traktuje się jako wadę nabytą.

Klasyfikacja naczyniaków rdzenia obejmuje: naczyniaki jamiste, włóscinkowe oraz najczęstsze malformacje tętniczo-żylnie⁽³⁾. AVM składają się z kłębowiska nieprawidłowo zbudowanych naczyń, w obrębie których krew przepływa bezpośrednio z tętnic do żył z pominięciem brakującej sieci włóscinek. Objawy uszkodzenia rdzenia w przebiegu AVM mogą być wynikiem: niedokrwienia wywołanego uciskiem przez poszerzone żyły lub zespołu podkradania, krwawienia podpajęczynówkowego i śródmiaższowego, zakrzepów w świetle naczyniaka. AVM rdzenia dzieli się na 4 typy:

- I – przetoka tętniczo-żylna oponowa (*dural AVM*);
- II – naczyniak kłębkowy (*glomus AVM*);
- III – naczyniak młodzieńczy (*juvenile AVM*);
- IV – naczyniak śródrdzeniowy (*perimedullary fistula*).

W leczeniu malformacji rdzenia wykorzystuje się metody mikrochirurgiczne, wewnątrznaczyniową embolizację, radioterapię oraz ich połączenia. Leczenie malformacji naczyniowych jest trudne i obciążone dużym ryzykiem uszkodzenia rdzenia. Powinno być przeprowadzane w wyspecjalizowanych ośrodkach.

W pracy przedstawiono ciekawy przypadek bardzo rozległej malformacji naczyniowej rdzenia z objawami spastycznej paraparezy o podoстрыm przebiegu.

Pomimo rzadkiego występowania AVM muszą być uwzględniane w diagnostyce różnicowej mielopatii obok guzów rdzenia, infekcji, stwardnienia rozsianego czy chorób naczyniowych.

OPIS PRZYPADKU

24-letni pacjent zgłosił się do Kliniki Neurologii w ramach ostrego dyżuru neurologicznego z powodu postępującego od ok. 10 dni osłabienia kończyn dolnych. Chory zgłaszał występowanie początkowo drętwień w obrębie stóp i podudzi, do których po kilku dniach dołączyło się postępujące osłabienie kończyn dolnych, a następnie zaburzenia mikcji.

Po zebraniu dokładnego wywiadu od pacjenta ustalono:

- w 9. r.ż. przeżył krwawienie podpajęczynówkowe po urazie głowy, nie wykonano wówczas badania angiograficznego naczyń mózgowych;
- od ok. 7 lat mężczyzna obserwował przejściowe osłabienie lewej kończyny dolnej, zwłaszcza po intensywnym wysiłku fizycznym.

W badaniu neurologicznym stwierdzono u pacjenta: niedowład piramidowy kończyn dolnych, oceniony na III stopień w skali Lovette'a, z wygórowanymi odruchami rozciągowymi, obustronnie dodatnimi objawami patologicznymi, upośledzone czucie powierzchniowe o ciętym charakterze poniżej poziomu Th9, zaburzenia czynności zwieraczy. Zwracała uwagę asymetria obwodu ud, obwód prawego uda był o 4 cm większy od lewego. Wyniki badań laboratoryjnych (morfologia krwi obwodowej, enzymy wątrobowe, kreatynina, elektrolity, OB, BOM, koagulologia) mieściły się w granicach normy. W dniu przyjęcia pacjenta z przyczyn technicznych nie zdołano wykonać badania MRI kanału kręgowego. W badaniu tomografii komputerowej (TK) zmian pato-



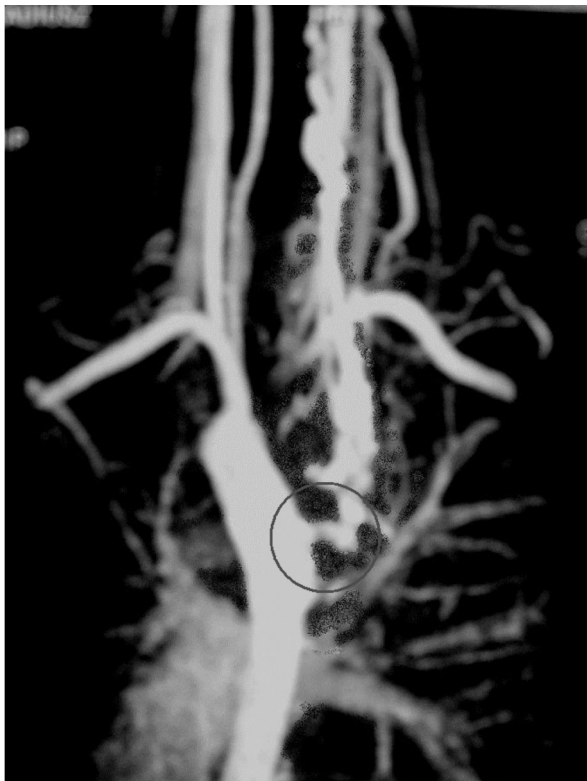
Rys. 1. Badanie MRI uwidacznia rozległą AVM rdzenia



Rys. 2. Badanie MRI uwidacznia rozległą AVM rdzenia

logicznych w odcinku Th7 – Th11 kanału kręgowego nie uwidoczniło. W badaniu płynu mózgowo-rdzeniowego (PMR) stwierdzono: podwyższoną cytozę – 65/3, poziom białka – 135 mg%, poziom glukozy – 50 mg%, IgG – 25 mg%. Posiew PMR był jałowy. U chorego rozpoznano wstępnie zespół poprzecznego zapalenia rdzenia i zlecono Solu-Medrol w dawce 0,5 g/d i.v. W trakcie kolejnych dni hospitalizacji stwierdzano „wstępowanie” poziomu uszkodzenia rdzenia do poziomu Th5 oraz narastanie niedowładu kończyn dolnych.

W wykonanym w trzecim dniu hospitalizacji badaniu MRI odcinka piersiowego kręgosłupa uwidoczniło rozległą malformację naczyniową. Kanał kręgowy wypełniały liczne, pasmowate i kuliste obszary o sygnałach charakterystycznych dla naczyń, uciskające i częściowo wnikające w głąb rdzenia kręgowego (rys. 1, 2). W odcinku od Th1 do Th5 w obrębie rdzenia widoczne były obszary o podwyższonym sygnale odpowiadające zmianom martwiczym i obrzękowym. W celu zobrazowania pełnego zasięgu malformacji wykonano dodatkowo badania MRI odcinka szyjnego i lędźwiowego rdzenia. Naczyniak wypełniał kanał kręgowy od wysokości C2 do poziomu stożka rdzeniowego, pojedyncze naczynia widoczne były w obrębie ogona końskiego. W badaniu MRI mózgowia po podaniu środka kontrastowego uwidoczniło w obrębie mostu pojedyncze, linijne ognisko o charakterze mikronaczyniaka żylnego. Badanie MRA tętnic rdzenia kręgowego uwidoczniło poszerzone naczynie od-



Rys. 3. Badanie MRA uwidacznia naczynie zaopatrujące AVM odchodzące od aorty na poziomie Th7 – Th8

chodzące od aorty na poziomie Th7 – Th8 zaopatrujące malformację, z możliwym dodatkowym unaczynieniem od tętnic międzyżebrowych na poziomie Th12 (rys. 3). W dniu wypisu u chorego występował graniczący z porażeniem niedowład kończyn dolnych i porażenie zwieraczy.

OMÓWIENIE

W prezentowanym przypadku rozpoznano rozległą malformację naczyniową rdzenia o charakterze naczyniaka młodzieńczego. Naczyniaki tego typu ujawniają się klinicznie głównie w drugiej i trzeciej dekadzie życia. Charakteryzują się dużymi rozmiarami, szybkim przepływem krwi w ich obrębie mogącym prowadzić do objawów przeciążenia lewej komory serca oraz obecnością licznych naczyń zaopatrujących z różnych poziomów rdzenia⁽⁴⁾. Zlokalizowane są zwykle śródrdzeniowo, chociaż mogą obejmować struktury zewnątrzrdzeniowe i zewnątrzoponowe⁽⁵⁾. Naczyniaki te stanowią niewielką grupę wśród AVM rdzenia. Rosenblum i wsp.⁽⁶⁾ w grupie 81 pacjentów z AVM rozpoznali malformacje śródrdzeniowe w 67% przypadków, pozostałe 33% stanowiły przypadki przetoki tętniczo-żylną oponowej. Naczyniaka młodzieńczego rozpoznano u 29 chorych. Bao i wsp.⁽⁷⁾ w 80-osobowej grupie chorych z AVM zdiagnozowali malformacje śródrdzeniowe w 47,5% (23 przypadki naczyniaka młodzieńczego i 15 przypadków naczyniaka kłębkowego), 33,8% przypadków stanowiły malformacje wewnątrzoponowe, 10% przetoki tętniczo-żylną oponowe, 8,8% inne malformacje. W prezentowanym przez nas przypadku naczyniak wypełniał praktycznie całą długość kanału kręgowego, od poziomu C2 do ogona końskiego. W piśmiennictwie znaleźliśmy nieliczne prace dotyczące naczyniaków młodzieńczych^(5,8). Regan i wsp.⁽⁵⁾ opisali przypadek rozległego naczyniaka z zajęciem piersiowo-lędźwiowego odcinka rdzenia (Th10-L2), trzonów kręgowych oraz przykręgosłupowych tkanek miękkich. Kolejnych kilka przypadków malformacji naczyniowych z zajęciem elementów kostno-stawowych opisali Tobin i Layton⁽⁸⁾ w grupie 71 pacjentów z AVM rdzenia. Przypadki naczyniaków omawiane w cytowanych pracach nie uszkadzały tak rozległe rdzenia kręgowego jak u naszego chorego, również przebieg kliniczny był łagodniejszy.

AVM rdzenia klinicznie mogą manifestować się objawami przejściowego deficytu neurologicznego, para- lub tetraplegii o ostrym przebiegu czy postępującej mielopatii, często z nakładającymi się zaostrzeniami. Bardzo często pierwszym objawem jest krwawienie podpajęczynówkowe lub śródrdzeniowe. Nasilenie objawów może wiązać się z ciążą, wysiłkiem fizycznym, wzrostem ciśnienia w klatce piersiowej lub jamie brzusznej. U naszego pacjenta pierwsze objawy pod postacią przemijającego osłabienia lewej kończyny dolnej po intensywnym wysiłku fizycznym pojawiły się w 17. r.ż. W 9. r.ż. chory przeżył krwawienie podpajęczynówkowe potwierdzone badaniem PMR po urazie głowy (upadek z wysokości),

którego przyczyną mogła być nierozpoznana wówczas AVM. W 24. r.ż. wystąpiły ruchowo-czuciowe objawy poprzecznego uszkodzenia rdzenia o wstępującym charakterze. Deficyt neurologiczny narastał podostro w ciągu 15 dni do praktycznego porażenia kończyn dolnych i zwieraczy. Powyższe objawy były bezpośrednim efektem stwierdzonego uszkodzenia rdzenia w odcinku piersiowym z najbardziej wyrażonymi zmianami na wysokości Th5.

Aminoff i Logue⁽⁹⁾ u 60 pacjentów z AVM rdzenia zanotowali nagły początek objawów u 20% z nich. W tej samej grupie chorych po 6 miesiącach od wystąpienia zauważalnej niesprawności w obrębie kończyn dolnych ciężki deficyt ruchowy rozwinął się u 19% pacjentów, po 3 latach obserwacji u 50% chorych. Prezentowane po raz pierwszy w życiu objawy neurologiczne u chorych z AVM nie różnią się od objawów uszkodzenia rdzenia o innym charakterze, dlatego niezbędna jest szeroka diagnostyka różnicowa. Wyniki badania PMR najczęściej są nieprawidłowe, jak w prezentowanym przez nas przypadku. Wspomniani powyżej Tobin i Layton⁽⁸⁾, oceniając 71 pacjentów z AVM rdzenia, stwierdzili nieprawidłowy skład PMR w 75%. Ci sami autorzy sugerują, że wcześniej występujące zaburzenia zwieraczy, związek nasilenia objawów z pozycją ciała, wysiłkiem, współwystępowanie objawów uszkodzenia górnego i dolnego neuronu ruchowego przy braku objawów korzeniowych mogą wskazywać na obecność malformacji naczyniowej.

Rozpoznanie AVM rdzenia opiera się głównie na badaniach obrazowych. W badaniu MRI, a zwłaszcza obrazowaniu czasu T2 można wykryć nieprawidłowe, poszerzone naczynia zlokalizowane wewnątrzoponowo, widoczne jako wijące się, serpentynowate obszary o bardzo niskiej intensywności sygnału (zanik sygnału w świetle naczyń, tzw. *flow voids*). Uwidoczniać można również zmiany poniedokrwiennie w rdzeniu i ślady po przebytych krwawieniach. Badanie MRI jest badaniem z wyboru we wstępnej diagnostyce AVM rdzenia. Pozwala w sposób nieinwazyjny postawić rozpoznanie malformacji, w większości przypadków różnicować położenie zmiany (śródrdzeniowe, oponowe) i jej rozległość. Umożliwia ocenę leczenia, pooperacyjnego uszkodzenia rdzenia, ułatwia wykonanie badania naczyniowego^(3,10-13). Badanie to było podstawą weryfikacji rozpoznania u naszego chorego. Uzupełnieniem jest badanie MRA z licznymi udoskonaleniami technicznymi. Dzięki niemu można uwidoczniać w większości przypadków tętnice zaopatrujące malformację, samą przetokę oponową i układ żył drenażujących^(2,14). Najbardziej specyficznym badaniem pozostaje wybiórcza angiografia rdzeniowa, niezbędna przy kwalifikacji i wyborze metody leczenia^(3,13).

Naczyniaki młodzieńcze ze względu na ich charakterystykę stwarzają najwięcej trudności leczniczych. Ze względu na duże ryzyko nieodwracalnego uszkodzenia rdzenia w trakcie zabiegu, kwalifikacja do leczenia powinna być bardzo ostrożna. Minimalnym celem leczenia po-

zostaje zabezpieczenie funkcjonowania rdzenia na istniejącym poziomie. Leczenie bywa zwykle kilkietapowe, polega na embolizacji naczyń doprowadzających często w połączeniu z chirurgiczną resekcją naczyniaka. Spotkałiśmy jedynie pojedyncze doniesienia na temat skutecznego leczenia tak rozległych malformacji^(4,15-17). Menku i wsp.⁽¹⁵⁾ przedstawili przypadek 24-letniego pacjenta z rozpoznaniem na podstawie badania MRI i wybiórczej angiografii rdzenia naczyniakiem młodzieńczym odcinka szyjnego rdzenia. Malformację po wstępnej, częściowej embolizacji usunięto chirurgicznie w trakcie kolejnych dwóch zabiegów. Marcfarlane i wsp.⁽¹⁶⁾ opisali przypadek średnich rozmiarów naczyniaka młodzieńczego zlokalizowanego na przedniej powierzchni rdzenia w odcinku C5-C6, leczonego z dobrym efektem przez chirurgiczne wycięcie z dostępu przedniego po dwupoziomowej korpantomii. Kolejne 3 przypadki leczonych operacyjnie naczyniaków młodzieńczych odcinka szyjnego rdzenia opisali Ohata i wsp.⁽¹⁷⁾; stan neurologiczny jednego pacjenta poprawił się, dwóch pozostałych uległ pogorszeniu. Liczba obserwowanych i opisanych naczyniaków młodzieńczych pozostaje wciąż zbyt mała, aby stworzyć jednoznaczne kryteria kwalifikujące do leczenia i wyboru metody leczenia.

W przypadku naszego chorego ze względu na stwierdzony ciężki ubytek neurologiczny pod postacią głębokiego niedowładu kończyn dolnych oraz duże ryzyko uszkodzenia części szyjnej rdzenia odstąpiono od leczenia inwazyjnego AVM.

PIŚMIENNICTWO:

1. Cogen P., Stein B.: Spinal cord arteriovenous malformations with significant intramedullary components. *J. Neurosurg.* 1983; 59: 471-478.
2. Binkert C.A., Kollias S.S., Valavanis A.: Spinal cord vascular disease: characterization with fast three-Dimensional contrast – enhanced MR angiography. *AJNR Am. J. Neuroradiol.* 1999; 20: 1785-1793.
3. Thron A., Mull M., Reith W.: Spinal arteriovenous malformations. *Radiology* 2001; 41: 949-954.
4. Spetzler R.F., Zabramski J.M., Flom R.A.: Management of juvenile spinal AVM's by embolization and operative excision. Case report. *J. Neurosurg.* 1989; 70: 628-632.
5. Regan Q., Spencer D., Levy J.M. i wsp.: Spinal arteriovenous malformation. Case report. *J. Spinal Disord.* 1991; 238-241.
6. Rosenblum B.R., Oldfield E.H., Doppman J.L. i wsp.: Spinal arteriovenous malformations: a comparison of dural arteriovenous fistulas and intradural AVM's in 81 patients. *J. Neurosurg.* 1987; 67: 795-802.
7. Bao Y.H., Ling F.: Classification and therapeutic modalities of spinal vascular malformations in 80 patients. *Neurosurgery* 1997; 40: 75-81.
8. Tobin W.D., Layton D.D.: The diagnosis and natural history of spinal cord arteriovenous malformations. *Mayo Clin. Proc.* 1976; 51: 637-646.
9. Aminoff M.J., Logue V.: The prognosis of patients with spinal vascular malformations. *Brain* 1974; 97: 211-218.

10. Dormont D., Gelbert F., Assouline E. i wsp.: MR imaging of spinal cord arteriovenous malformations at 0.5 T: study of 34 cases; AJNR Am. J. Neuroradiol. 1988; 9: 833-838.
11. Hojer C., Bewermeyer H., Assheuer J. i wsp.: Diagnosis of spinal arteriovenous malformations by MRI at 1.0 T. Clin. Imaging 1996; 20: 79-84.
12. Doppman J.L., Di Chiro G., Dwyer A.J. i wsp.: Magnetic resonance imaging of spinal arteriovenous malformations. J. Neurosurg. 1987; 66: 830-834.
13. Rodesch G., Lasjaunias P.: Spinal cord arteriovenous shunts: from imaging to management. Eur. J. Radiol. 2003; 46: 221-232.
14. Mascalchi M., Bianchi M., Quilici N. i wsp.: MR angiography of spinal vascular malformations. AJNR Am. J. Neuroradiol. 1995; 16: 289-297.
15. Menku A., Akdemir H., Durak A. i wsp.: Successful surgical excision of juvenile – type spinal arteriovenous malformation in two stages following partial embolization. Minim. Invasive Neurosurg. 2005; 48: 57-62.
16. Marcfarlane M.R., Burn P.J., Evison J.: Excision of high and mid cervical spinal cord arteriovenous malformations by anterior operation. J. Clin. Neurosci. 2005; 12: 71-79.
17. Ohata K., Takami T., El Naggar A. i wsp.: Posterior approach for cervical intramedullary arteriovenous malformations with diffuse type nidus. Report of 3 cases. J. Neurosurg. 1999; 91: 105-111.

Zasady prenumeraty kwartalnika „Aktualności Neurologiczne”

1. Prenumeratę można rozpocząć od każdego numeru pisma.

Prenumerujący otrzyma zamówione numery kwartalnika pocztą na podany adres.

2. Pojedynczy egzemplarz kwartalnika kosztuje 25 zł.

Przy zamówieniu rocznej prenumeraty (4 kolejne numery) koszt całorocznej prenumeraty wynosi 80 zł.

Koszt całorocznej prenumeraty zagranicznej wynosi 25 dolarów.

3. Istnieje możliwość zamówienia numerów archiwalnych (do wyczerpania nakładu).

Cena numeru archiwalnego – 25 zł.

4. Prenumeraty można dokonać za pomocą załączonego blankietu.

Zamówienie proszę przesłać pocztą lub faksem.

5. Istnieje również możliwość zamówienia prenumeraty przez Internet.

Druk zamówienia znajduje się na stronie www.neurologia.com.pl