



Дальневосточный медицинский журнал. 2022. № 1
Far Eastern Medical Journal. 2022. № 1

Научная статья
УДК 616.832.13/15-008.6+616-071/072
<http://dx.doi.org/10.35177/1994-5191-2022-1-15>

АРТЕРИОВЕНОЗНЫЕ МАЛЬФОРМАЦИИ КАК ПРИЧИНА СИНДРОМА ПОПЕРЕЧНОГО ПОРАЖЕНИЯ СПИННОГО МОЗГА

Татьяна Адольфовна Захарычева¹✉, Екатерина Константиновна Полякова²,
Антон Германович Поляков³, Константин Александрович Сеногноев⁴, Кристина Алексеевна Рыжук⁵,
Вадим Олегович Соболюк⁶, Надежда Вадимовна Разумова⁷

¹Дальневосточный государственный медицинский университет, Хабаровск, Россия, ✉dolika@inbox.ru,
<https://orcid.org/0000-0002-8520-6133>

²⁻⁷Краевая клиническая больница имени профессора О.В. Владимирцева, Хабаровск, Россия

²polyakova.doc@gmail.com, <https://orcid.org/0000-0003-1965-1199>

³anton870@gmail.com, <https://orcid.org/0000-0002-8006-7314>

⁴chen_13@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0002-7088-6113>

⁵krist90v90@gmail.com, <https://orcid.org/0000-0001-7557-2167>

⁶korvak333@gmail.com; <https://orcid.org/0000-0003-0354-4436>

⁷nadushka281989@mail.ru; <https://orcid.org/0000-0001-7990-4472>

Аннотация. Приведены клинические случаи заболеваний с остро и хронически развившимися синдромами поперечного поражения спинного мозга у пациентов различных возрастных групп. Представлены алгоритмы диагностического поиска и результаты клинического и лабораторно-инструментального обследования. Обсуждается роль артериовенозной мальформации в генезе заболеваний. В настоящее время ввиду эпидемиологической ситуации по коронавирусной инфекции диагностический поиск прекращен, все пациенты находятся под наблюдением невролога и получают симптоматическое лечение.

Ключевые слова: синдром поперечного поражения спинного мозга, артериовенозная мальформация, диагностический поиск, клиническое обследование, лабораторно-инструментальное обследование

Для цитирования: Артериовенозные мальформации как причина синдрома поперечного поражения спинного мозга / Т.А. Захарычева, Е.К. Полякова, А.Г. Поляков и др. // Дальневосточный медицинский журнал. – 2022. – № 1. – С. 85-93. <http://dx.doi.org/10.35177/1994-5191-2022-1-15>.

ARTERIOVENOUS MALFORMATIONS AS A CAUSE OF TRANSVERSE SPINAL CORD INJURY SYNDROME

Tatyana A. Zakharycheva¹, Ekaterina K. Polyakova², Anton G. Polyakov³, Konstantin A. Senognoev⁴,
Kristina A. Ryzhuk⁵, Vadim O. Sobulyak⁶, Nadezhda V. Razumova⁷

¹Far Eastern State Medical university; Regional Clinical hospital № 2, Khabarovsk, Russia, ✉dolika@inbox.ru,
<https://orcid.org/0000-0002-8520-6133>

²⁻⁷Regional Clinical hospital № 2, Khabarovsk, Russia

²polyakova.doc@gmail.com, <https://orcid.org/0000-0003-1965-1199>

³anton870@gmail.com, <https://orcid.org/0000-0002-8006-7314>

⁴chen_13@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0002-7088-6113>

⁵krist90v90@gmail.com, <https://orcid.org/0000-0001-7557-2167>

⁶korvak333@gmail.com; <https://orcid.org/0000-0003-0354-4436>

⁷nadushka281989@mail.ru; <https://orcid.org/0000-0001-7990-4472>

Abstract. Clinical cases of diseases with acute and chronically developed syndromes of transverse spinal cord injury in patients of different age groups are presented. Algorithms of diagnostic search and results of clinical and laboratory-instrumental examination are presented. The role of arteriovenous malformation in the genesis of diseases is discussed. Currently, due to the epidemiological situation with coronavirus infection, the diagnostic search has been discontinued, all patients are under the supervision of a neurologist and receive symptomatic treatment.



Keywords: Syndrome of transverse spinal cord injury, arteriovenous malformation, diagnostic search, clinical examination, laboratory instrumental examination

For citation: Arteriovenous malformations as a cause of transverse spinal cord injury syndrome / T.A. Zakharycheva, E.K. Polyakova, A.G. Polyakov, et al. // Far Eastern medical journal. – 2022. – № 1. – С. 85-93. <http://dx.doi.org/10.35177/1994-5191-2022-1-15>.

Актуальность проблемы пороков развития сосудов спинного мозга обусловлена редкой распространенностью (4-5 % в структуре всех объемных образований позвоночного канала); трудностью диагностики и необходимостью дифференциальной диагностики с другими патологическими состояниями; небольшим количеством литературных публикаций.

К сосудистым порокам развития относят врожденные каверномы, артериовенозные мальформации (АВМ) и приобретенные артериовенозные фистулы твердой мозговой оболочки. В диспластических кровеносных сосудах артериальная кровь попадает непосредственно в дренирующие вены, минуя капиллярное русло, в связи с чем, макроскопически сосуды имеют вид клубка расширенных артерий и «красных» дренажных вен, содержащих оксигенированную кровь.

Первые клинические описания АВМ были сделаны Фуа и Алажуанином (1926), и Лермиттом (1931), но диагностика их стала возможной лишь со второй половины XX в., после внедрения в практику спинальной селективной ангиографии (ССА) и магнитно-резонансной ангиографии (МРА) [1, 2, 3].

Каверномы спинного мозга встречаются редко (2-5 %) [4]. Наиболее распространены АВМ. Они варьируют в размерах, чаще располагаются в грудном и поясничном отделах, экстрamedулярно и дорсально, вызывают ишемию спинного мозга (СпМ), паренхиматозные и субарахноидальные кровоизлияния или их сочетание. Около 50 % пациентов с АВМ, не получавших лечения, становятся инвалидами в течение трех лет.

Заподозрить АВМ можно клинически – у пациентов с необъяснимым сегментарным неврологическим дефицитом или субарахноидальным кровоизлиянием, особенно, при возникновении острой выраженной боли в спине или обнаружении срединно расположенных кожных ангиом [5, 6].

Оптимальным методом диагностики АВМ является магнитно-резонансная томография (МРТ). Она позволяет установить локализацию, протяженность АВМ по оси СпМ и оценить сопутствующие изменения в ткани СпМ. Патогномичным МР-симптомом АВМ является наличие извитых сосудов в проекции позвоночного канала. Обычно это вены, дренаж по которым осуществляется на протяжении СпМ в двух направлениях – краниальном и каудальном. Дифференциальный диагноз проводят со спинальными инсультами, каверномой, интрамедулярной и экстрamedулярной опухолью, варикозным расширением вен позвоночного канала. Стандартом в диагностике и дифференциальной диагностике АВМ является ССА,

с помощью которой детально изучают строение и особенности венозного оттока [7].

Лечение АВМ оперативное, с использованием микрохирургических методик – сосудистой эмболизации, стереотаксической радиохирургии. В связи с редкостью встречаемости данной патологии, высоким риском развития тяжелых неврологических расстройств при определенной локализации АВМ и ограниченным количеством специалистов, имеющих опыт выполнения эндоваскулярных и прямых хирургических вмешательств (нейрохирурги и сердечно-сосудистые хирурги), такое лечение должно выполняться в соответствующих медицинских организациях – специализированных клиниках федерального уровня. Обязательным компонентом послеоперационного периода является полноценная медико-социальная реабилитация пациентов и длительное (не менее пяти лет) или пожизненное диспансерное наблюдение с целью выявления прогрессирования или рецидива заболевания и коррекции неврологического синдрома [3, 5, 6, 8, 9].

Таким образом, АВМ как причина поражения СпМ, является редкой сосудистой патологией, удельный вес которой достигает от 0,14 % до 4-5 % всех объемных образований позвоночного канала. Однако в соответствии с законом «парных случаев» нам пришлось в течение короткого промежутка времени (полгода) – в период с декабря 2020 г. по июль 2021 г. наблюдать трех пациентов с АВМ.

Приводим результаты наших наблюдений пациентов с АВМ.

Наблюдение 1. Больная К., 64 года, пенсионер, экстренная госпитализация с подозрением на полусферный ишемический инсульт. Жалобы на слабость в правых конечностях, изменения со стороны правого глаза («стал меньше»). В анамнезе – артериальная гипертензия, плохо поддающаяся коррекции; «остеохондроз позвоночника» с онемением кистей и стоп в ночное время.

Заболела остро 01.12.20 – после резкого запрокидывания головы (доставала дрова из поленицы) появилось чувство жара и боль в области шеи и между лопатками, распространившееся на правое надплечье и плечо, онемение правой руки до локтя, затем – до кисти. В последующем чувствительные нарушения перешли на ногу, развилась слабость в правых конечностях. Бригадой СМП зарегистрировано АД=170/90 мм рт. ст., доставлена в стационар, госпитализирована. Несколько месяцев назад после стресса и физической нагрузки «пробило» ноги, внезапно онемели и ослабели конечности.



Симптомы быстро регрессировали, за медицинской помощью не обращалась.

В статусе: нормостенического телосложения, повышенного питания. Позвоночник умеренно болезненный при пальпации в шейном отделе. Легкая ригидность шейных мышц. Симптомы натяжения отрицательные. Краниальные нервы: справа – симптом Горнера, оживлен нижнечелюстной рефлекс, сглажена левая носогубная складка, язык девирует вправо, короткая уздечка языка. Грубые рефлексы орального автоматизма. Правосторонний гемипарез (в динамике от 3,0 до 4,5 баллов). Рефлексы с рук $D < S$, двусторонние патологические кистевые знаки (Якобсона-Ласко, Тремнера, Гофмана), более выраженные справа; с ног рефлексы $D > S$, рефлекс Бабинского справа. Брюшные кожные рефлексы не вызываются (выражен подкожный жировой слой). Четких чувствительных расстройств нет. Мочеиспускание и дефекацию контролирует.

Лабораторно-инструментальное обследование.

Коронавирусной инфекцией не болела, результаты обследования на COVID-19 – отрицательные. КТ головного мозга (КТ ГМ) (01.12.20) – субарахноидальные пространства диффузно расширены, борозды углублены, в стенках интракраниальной части обеих внутренних сонных артерий (BCA) – кальцинированные бляшки; заключение: атеросклероз церебральных артерий, атрофические изменения. КТ шеи (01.12.20) – эпидуральная гематома в дорсо-латеральных отделах позвоночного канала справа на уровне C2-C7, поперечным размером на аксиальных срезах до 7,5 мм (рис. 1, 2).

При контрольном исследовании (03.12.20) на МРТ шейного отдела позвоночника (МРТ ШОП) – положительная динамика в виде уменьшения эпидуральной гематомы на уровне C2-C7; поперечный размер на аксиальных срезах до 4,4 мм; дополнительно обнаружены дегенеративные изменения шейного отдела позвоночника и очаги миелопатии в следствии компрессии на уровнях C3-4, C6-7 (рис. 3, 4, 5).

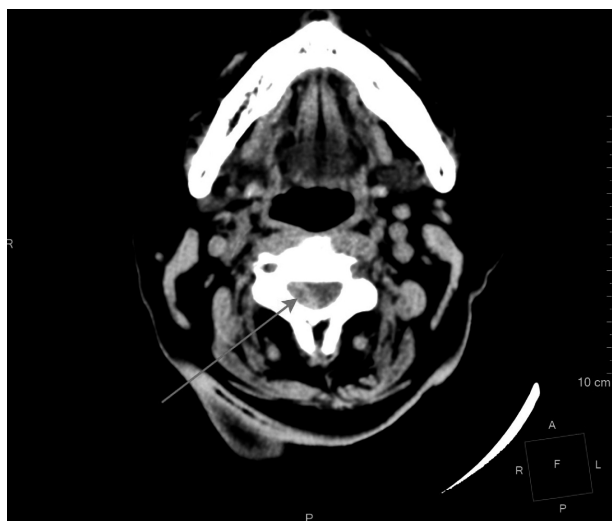


Рис. 1. СКТ ШОП, аксиальный срез на уровне позвонка C3 (мягкотканное окно). Эпидуральная гематома указана стрелкой



Рис. 2. СКТ ШОП, сагиттальный срез (мягкотканное окно). Эпидуральная гематома указана стрелкой

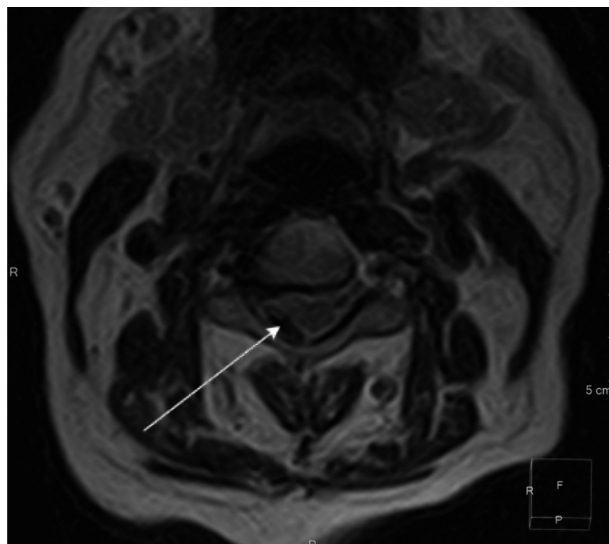


Рис. 3. МРТ ШОП, аксиальный срез в режиме T2 на уровне позвонка C3. Эпидуральная гематома указана стрелкой



Рис. 4. МРТ ШОП, сагиттальный срез в режиме T1. Эпидуральная гематома указана стрелкой



Рис. 5. МРТ, сагиттальный срез в режиме T2. Стрелками указаны очаги миелопатии

Таким образом, у больной имело место спинозаскулярное заболевание с двумя острыми эпизодами неврологических расстройств – по типу преходящего (интермиттирующего) тетрапареза, а в последующем – стойкого правостороннего центрального гемипареза и правостороннего синдрома Горнера, в связи с чем, заподозрена экстрамедуллярная АВМ шейной локализации. Больная дважды консультирована нейрохирургом, с учетом положительной динамики – клинической (уменьшение выраженности гемипареза) и нейровизуализационной (значительное уменьшение гематомы в размерах) – рекомендовано консервативное лечение.

Наблюдение 2. Больной Г., 17 лет, из неблагополучной семьи, учащийся техникума. Госпитализирован для уточнения диагноза с жалобами на слабость в ногах; тазовые расстройства (накладывалась эпицистостома).

Анамнез. Заболел остро 10.09.20 г. – утром появились сильные боли в поясничной области и мышцах задней поверхности левого бедра; в течение получаса боли прошли, но развились выраженная слабость в ногах, задержка мочи. Травмы или другие экзогенные воздействия отрицает, коронавирусной инфекцией не болел, результаты обследования на COVID-19 – отрицательные. При стационарном обследовании диагностирована дистальная сенсорно-моторная полиневропатия. Анализ цереброспинальной жидкости (ЦСЖ) без патологии, КТ поясничного и грудного отделов позвоночника – без патологии. Динамика положительная: сила в ногах увеличилась (передвигается с опорой), восстановилось мочеиспускание, появились

сухожильные рефлексы. Выписан с рекомендациями продолжения диагностического поиска при повторной госпитализации в неврологическое отделение.

При поступлении (11.01.21): Телосложение в рамках синдрома недифференцированной дисплазии соединительной ткани (негрубая кифосколиотическая деформация позвоночника, стигмы дизэмбриогенеза), позвоночник интактный, симптомы натяжения отрицательные, легкое ограничение движений в тазобедренных суставах (отведение кнаружи). Краниальные нервы: горизонтальный нистагм при взгляде вправо, слабость конвергенции справа. Легкий губной рефлекс, рефлекс Маринеску-Родовичи с 2 сторон. Сила в руках достаточная, мышечный тонус не изменен, рефлексы живые, без убедительной разницы сторон, двусторонние неглубокие патологические кистевые знаки – Якобсона-Ласко, Тремнера. Нижний парализ со снижением мышечной силы слева в проксимальном отделе до 3,5 баллов, дистальном – до 4 баллов, справа – до 4,0 и 3,5 баллов, соответственно. Мышечный тонус в ногах снижен, коленные рефлексы низкие, без убедительной разницы сторон, ахилловы рефлексы низкие, D < S, патологических стопных знаков нет. Брюшные кожные рефлексы низкие. Кожные покровы смуглые, пигментация на голенях и стопах, в области правой наружной лодыжки – трофические расстройства диаметром до 1,5 см. Атрофии мышц бедер и, в большей степени, голени, молоткообразная деформация II-III пальцев левой стопы после травмы. Фасцикуляций мышц нет. Координаторные пробы руками выполняет удовлетворительно. Вегетативная дисфункция. Эпицистостома, но с начала 2021 г. отмечает восстановление мочеиспускания.

Лабораторно-инструментальное обследование. МРТ ГМ, МРТ шейного и грудного отделов позвоночника (11.01.21) – патологических изменений тканей головного мозга не выявлено; проявления остеохондроза, кифотическая установка ШОП с вершиной C5-6 и минимальным сужением сагиттального размера просвета позвоночного канала (до 10,6 мм) в положении лежа на спине, узлы Шморля в сегментах C4-5, C5-6, C6-7; медианная экструзия диска Th8-9, выступающая в просвет позвоночного канала на 3,2 мм, с миграцией в краниальном направлении на 5,6 мм; левосторонняя парамедианно-фораменальная протрузия диска Th10-11, выступающая на 3,9 мм, с невыраженным стенозом просвета левой форамены; заключение: данных за миелопатию, очаговое поражение СпМ не выявлено; дегенеративно-дистрофические изменения шейного и грудного отделов позвоночника (остеохондроз), экструзия диска Th8-9, протрузия диска Th10-11. МРТ поясничного отдела позвоночника (18.01.21) – в нижней части СпМ на уровне двигательного сегмента L1-2 – двустороннее симметричное поражение в передней части СпМ (симптом «глаза змеи») на протяжении 3,8 см, изменения занимают менее 1/2 площади поперечника СпМ, СпМ не увеличен, контуры его ровные, четкие, элементы «конского хвоста» без особенностей; заключение: МР-признаки миелопатии



в терминальном отделе СпМ могут соответствовать ишемии, частичному поперечному миелиту (рис. 6, 7). Анализ ЦСЖ (18.01.21) – бесцветная, прозрачность – полная, белок – 0,48 г/л, цитоз – 1 кл/мкл (лимфоцит). Электронейромиография (ЭНМГ) стимуляционная нижних конечностей (14.01.21) – грубое аксональное двустороннее поражение моторных волокон малоберцовых нервов, проводимость по чувствительным нервам не нарушена. Психолог (23.01.21) – данных за задержанный вследствие умственной отсталости тип дизонтогенеза не получено, вероятно, имеет место социально-педагогическая запущенность; выявлены признаки тревожно-депрессивного расстройства; рекомендована консультация психиатра, решение вопроса о включении в курс лечения антидепрессантов.



Рис. 6. МРТ, сагиттальный срез в режиме T2. Стрелкой указан очаг миелопатии

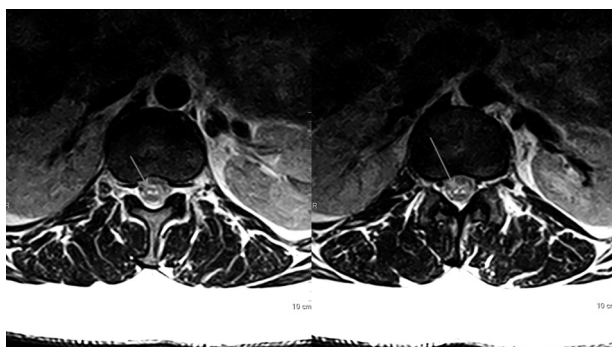


Рис. 7. МРТ, аксиальные срезы в режиме T2 на уровне позвонка L1. Стрелкой указан очаг миелопатии «глаза змеи»

Таким образом, острое развитие заболевания, дебютировавшего выраженным болевым синдромом

и изолированными двигательными расстройствами [развитием асимметричного (с преобладанием в проксимальных отделах слева, в дистальных справа) нижнего вялого парализа], в отсутствие люмбалгического анамнеза и лихорадки; результаты инструментального (миелопатия и аксональная полиневропатия) и лабораторно-инструментального (повышение белка в ЦСЖ) обследования, позволяют диагностировать спиноvascularное заболевание – венозную миелопатию (АВМ). Пациент консультирован нейрохирургом (25.01.21) – нарушение спинального кровообращения в передней спинальной артерии на уровне L1-2; рекомендовано обследование на предмет аномалии развития сосудов СпМ. В связи с невозможностью визуализировать спинальные сосудистые мальформации на имеющейся в наличии аппаратуре, проведено лечение по алгоритму «Спинно-vascularное заболевание», динамика положительная.

Наблюдение 3. Больной П., 50 лет, госпитализирован повторно для обследования с жалобами на выраженную общую слабость, быструю утомляемость, слабость в конечностях (больше левых), онемение туловища и конечностей, недержание мочи, запоры. Электрослесарь, регулярно проходит медосмотры, считает себя практически здоровым. Из перенесенных заболеваний отмечает сальмонеллез (90-е годы), «желтуху» (2007). Аппендэктомия (1989), операции по поводу травмы правого коленного сустава (2000), геморроя (2001). Вредных привычек не имеет.

В июне 2020 г. появились жалобы на боли в эпигастрии, тошноту, рвоту и общую слабость, в связи с чем, обследовался по поводу желчекаменной болезни, панкреатита, гастроэнтерита, анемии, психосоматической патологии. Около пяти месяцев был нетрудоспособен, перестал есть мясную пищу, похудел на 20 кг. Получал препараты железа, фолиевую кислоту. С октября 2020 г. отметил слабость в ногах, в начале января 2021 г. – онемение в пальцах рук и ног, затем – онемение торса (с уровня реберных дуг) и нижних конечностей, в последующем присоединились задержки мочеиспускания и запоры. ПЭТ/КТ-исследование головы, шеи, органов грудной клетки, брюшной полости, забрюшинного пространства и таза (05.11.20) – данных за наличие метаболически активной опухолевой ткани не получено. МРТ грудного и пояснично-крестцового отдела позвоночника (17.03.21) – дегенеративные изменения, дорзальные экстрозии Th7-8, Th9-10, L4-S1 дисков; протрузии Th2-3, Th3-4, Th4-5, Th8-9 дисков; деформирующий спондилез на уровне Th3-Th12, L2-S1 сегментов, спондилоартроза на уровне Th1-Th12, Th12-S1 сегментов, артроз реберно-позвоноковых сочленений на уровне Th1-Th12 сегментов; susp. гемангиома Th10 и L3 позвонка. МРТ ГМ (19.04.21) – зоны измененного МР сигнала в продолговатом мозге с распространением в спинной мозг; дифференцировать с миелитом, ишемией и неопластическим процессом; единичные супратенториальные очаги глиоза, более вероятно, сосудистого генеза; косвенные МР-признаки минимальных диспластических

изменений кранио-вертебрального перехода (платибазия); киста левой гайморовой пазухи; дополнительное образование в дорзальных отделах теменной области в структуре подкожной клетчатки (вероятно, липома). ЭНМГ (05.04.21) – ухудшение проведения по сенсорным волокнам глубоких м/берцовых и икроножных нервов с 2 сторон за счет демиелинизирующего повреждения; признаков нарушения проведения по малоберцовым и большеберцовым нервам, и в проксимальных областях на уровне L4, L5, S1 с 2 сторон не выявлено. Обследование на вирусные гепатиты В и С (17.04.21) – отрицательно. Биохимический анализ крови (19.04.21), общий анализ мочи (19.04.21) – в пределах референсных значений. СКТ ГМ от 22.04.21 – без очаговых изменений.

С 27 апреля по 13 мая 2021 г. обследовался в НО № 2 КГБУЗ «Краевая клиническая больница № 2» МЗ Хабаровского края. При обследовании состояние удовлетворительное, удовлетворительного питания (рост 181 см, вес 76 кг), легкая иктеричность кожных покровов. Стигмы дизэмбриогенеза. Послеоперационные рубцы в правой подвздошной области и области правого коленного сустава. В неврологическом статусе походка спастико-атактическая (нарушена негрубо). Мышечная дистония по смешанному типу, более выраженная в ногах. Сила в руках достаточная, положительная нижняя проба Барре справа. Рефлексы высокие, с расширением рефлексогенных зон, двусторонними аддукторными феноменами, с рук без убедительной разницы сторон, с ног S>D, клонусом левой стопы. Брюшные кожные рефлексы отсутствуют. Двусторонние патологические кистевые (Якобсона-Ласко, Тремнера, Гофмана) и стопные (Бабинского) знаки. Проводниковые расстройства чувствительности с уровня ТН7-8. Гипалгезия в ногтевых фалангах кистей. Суставно-мышечное чувство в дистальных фалангах конечностей негрубо нарушено. В позе Ромберга пошатывается, Кушинга – неустойчив. Координаторные пробы руками выполняет удовлетворительно, пяточно-коленную – с интенцией. Негрубые тазовые расстройства – дизурия, склонность к запорам. ЭНМГ стимуляционная верхних и нижних конечностей (30.04.21) – признаки сенсорно-моторной полиневропатии аксонально-демиелинизирующего типа, с более выраженным поражением нижних конечностей; в руках преобладает поражение сенсорных волокон. В общем анализе крови (28.04.21) – МСНС (Средняя концентрация гемоглобина в эритроците) – 299,0 (норма – 320,0 – 360,0). МРТ шейного отдела СпМ с контрастированием гадовистом (07.05.21) – в ткани СпМ с уровня продолговатого мозга до С7 выявляется продольно распространенное изменение интенсивности МР-сигнала без четких контуров, более выраженное в задних столбах с фузиформным утолщением спинного мозга на этом уровне; после введения контрастного препарата очагов его патологического накопления не выявлено; позвоночный канал нормальных размеров; заключение: дифференциро-

вать между диффузно растущей глиомой низкой степени злокачественности, подострой комбинированной дегенерацией (дефицит В12, меди, железа), оптико-нейромиелитом, паранеопластической миелопатией, острым поперечным миелитом (рис. 8, 9). Выписан с диагнозом: G32.0 Подострая комбинированная дегенерация спинного мозга (вследствие дефицита витамина В12, меди, железа). Синдромы проводниковых чувствительных расстройств, двусторонней пирамидной недостаточности, атаксии, негрубой дисфункции тазовых органов, астенический, полиневропатии. Рекомендовано наблюдение терапевта (гастроэнтеролога) и невролога, соматическое обследование, МРТ шейного отдела СпМ и ЭНМГ в динамике.



Рис. 8. МРТ, сагиттальный срез в режиме Т2. Сплошной стрелкой указан очаг миелопатии распространяющийся на продолговатый мозг, пунктирной стрелкой указаны в субарахноидальном пространстве извитой формы расширенные сосуды

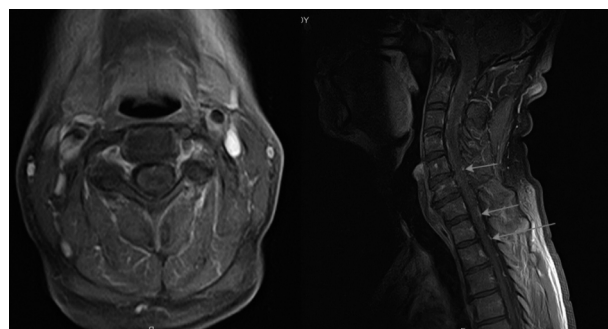


Рис. 9. МРТ, аксиальный и сагиттальный срезы в режиме Т1 с подавлением сигнала от жира. Сплошной стрелкой указаны в субарахноидальном пространстве извитой формы расширенные сосуды, которые окрашены контрастным препаратом. Очаг миелопатии контрастный препарат не накапливает

При амбулаторном обследовании (20.05.21, на фоне приема цианокобаламина) – витамин В12



(кобаламины суммарно) – 2 375,0 пмоль/л (N=133–675 пмоль/л), железо – 19,2 мкмоль/л (N=12,5–32,2 мкмоль/л), гомоцистеин (ИХЛА) – 10,1 мкмоль/л (N=5,8–13,3 мкмоль/л), медь – 11,27 мкмоль/л (N=11–22 мкмоль/л). Гастроэнтеролог от 17.05.21 – хронический панкреатит вторичный, ремиссия. Гематолог от 27.05.21 – анемия хронического заболевания с элементами железодефицита, легкой степени тяжести, даны рекомендации по обследованию и лечению. зга, воспалительное его поражение нет. Терапевт от 25.06.21 – жиардиаз (лямблиоз), проведены курсы лечения макмирором (2 курса), тибералом и тенизадолом. Антитела к рецепторам нейронов (22.06.21) – в пределах референсных значений. Антинейрональные антитела, блот (22.06.21) – отрицательные.

На фоне инъекций цианокобаламина отмечена незначительная положительная динамика, но после курса лечения лямблиоза (июнь 2021 г.) выросли слабость в ногах (больше в правой) и «стягивание» в них при ходьбе; усилились чувствительные расстройства в ногах и их уровень в руках (в правой – до с/3 плеча, в левой – до с/3 предплечья); усилились тазовые расстройства (иногда теряет мочу, оправляется только после слабительного). В связи с чем, повторно госпитализирован в стационар.

В статусе – субиктеричность кожных покровов. Позвоночник интактный, симптомы натяжения отрицательные. Краниальные нервы без особенностей. Походка спастико-атактическая. Мышечная дистония по смешанному типу с преобладанием в ногах. Наросла слабость в конечностях: сила в правой руке 5 баллов, в левой – 4,5 балла, в левой ноге – 3,5 баллов, в правой – 4 балла. Рефлексы высокие, с расширением рефлексогенных зон, клonusами надколенников и стоп, двусторонними аддукторными феноменами, с рук без убедительной разницы сторон, с ног выше слева. Брюшные кожные рефлексы отсутствуют. Двусторонние патологические кистевые (Якобсона-Ласко, Тремнера, Гофмана) и стопные (Бабинского) знаки. Проводниковые расстройства чувствительности с уровня Th4 справа и Th7-8 – слева. Гипалгезия в руках справа с уровня средней трети плеча, слева – со средней трети предплечья. Нарушено суставно-мышечное чувство в дистальных фалангах конечностей. Вибрационная чувствительность нарушена до уровня реберных дуг с двух сторон. Координация и статика не исследованы ввиду парезов конечностей. Тазовые расстройства – вынужден тужиться при мочеиспускании, стул после слабительного.

Большой обследован: ЭНМГ стимуляционная нижних конечностей (14.07.21) – без существенной динамики, сохраняются признаки грубого двустороннего поражения моторных и сенсорных волокон малоберцовых нервов аксонально-демиелинизирующего типа (с преобладанием аксонального типа поражения). В анализе ЦСЖ (13.07.21) – бесцветная, прозрачность – полная, абсолютная белково-клеточная диссоциация (белок – 1,1 г/л, цитоз – 1 кл/мкл (лимфоцит).

МР диффузия ГМ + МРТ ГМ + МРТ ГМ и ШОП с контрастированием гадовистом (14.07.21) – в сравнении с данными МРТ ШОП (07.05.21), по-прежнему наблюдается диффузное утолщение нижней половины продолговатого мозга и СпМ до С7 позвонка, однако степень распространения патологического гиперинтенсивного Т2 сигнала в краниальном направлении уменьшилось на 5 мм (от линии Мак-Рея), уменьшился средний сагиттальный размер продолговатого мозга на 1,8 мм; поперечные размеры СпМ на шейном уровне прежние; на аксиальных изображениях отмечается более гиперинтенсивный по Т2, STIR сигнал от серого вещества (форма бабочки); на полученных и предыдущих изображениях визуализируются множественные извитые интрадуральные сосудистые полости, более выражено по задней поверхности СпМ; на постконтрастных изображениях от 07.05.21 определяются множественные контактирующие извитые вены на поверхности СпМ; на постконтрастных изображениях от 14.07.21 помимо извитых вен отмечается пятнистое с нечеткими границами контрастное усиление паренхимы продолговатого и спинного мозга; в ГМ субкортикально в лобных долях единичные очаги гиперинтенсивного сигнала по Т2, FLAIR, размерами от 2 до 3 мм округлой формы, в остальном – без особенностей; заключение: МР-признаки более соответствуют ишемическим изменениям в продолговатом и спинном мозге, косвенные признаки дуральной артериовенозной фистулы (ДАВФ – спинальная АВМ 1 типа, фистула задней черепной ямки?) (рис. 10); рекомендуется проведение динамической МР-ангиографии с контрастным усилением на МРТ 3 Тесла в режиме TRICKS, прямая артериография позвоночника. МРТ грудного отдела позвоночника с контрастированием гадовистом (16.07.21) – СпМ хорошо прослеживается на всем исследованном уровне, контуры его ровные, четкие, структура паренхимы гомогенная, без очаговых изменений МР-сигнала; на всем поле сканирования от С7 до середины тела L1 позвонка определяются множественные извитые интрадуральные сосудистые полости, более выражено по задней поверхности СпМ; на постконтрастных изображениях определяются множественные контактирующие извитые вены на поверхности СпМ; очагов накопления контрастного препарата паренхимой СпМ не выявлено; кроме того, выявляются распространенные дегенеративные изменения грудного отдела позвоночника – двусторонняя парамедианная протрузия диска Th2-3 до 2,8 мм, левосторонняя парамедианная протрузия диска Th3-4 до 2,4 мм, правосторонняя парамедианная протрузия диска Th4-5 до 3,0 мм, медианная протрузия диска Th7-8 до 2,7 мм с миграцией в краниальном направлении на 8,1 мм, правосторонняя парамедианная протрузия диска Th9-10 до 2,0 мм; две гемангиомы в теле Th10 диаметром 9 и 12 мм; заключение: МР картина соответствует ДАВФ (рис. 11).



Рис. 10. МРТ, сагиттальный срез в режиме T2. В сравнении с данными МРТ ШОП от 07.05.21, по-прежнему наблюдается диффузное утолщение нижней половины продолговатого мозга и спинного мозга до С7 позвонка, однако степень распространения патологического гиперинтенсивного T2 сигнала в краниальном направлении уменьшилось на 5 мм (от линии Мак-Роя), уменьшился средний сагиттальный размер продолговатого мозга на 1,8 мм. Поперечные размеры спинного мозга на шейном уровне прежние. Извитые сосуды в субарахноидальном пространстве сохраняются

Таким образом, у пациента имеются два заболевания:

1. Артериовенозная мальформация ЦНС, прогрессирующая миелопатия, синдромы тетрапареза, проводниковых чувствительных расстройств, дисфункции тазовых органов. С учетом анамнеза и данных МРТ в динамике, было высказано предположение об ишемических изменениях в продолговатом и спинном мозге, дАВФ (спинальная АВМ 1 типа, фистула задней черепной ямки).

2. Соматогенная (при недостаточности питания) полиневропатия аксонально-демиелинизирующего типа с дистальными сенсомоторными расстройствами, подострое течение, фаза стабилизации.

На первом этапе оказания медицинской помощи имела место гипердиагностика коморбидной соматической (гастроэнтерологической) патологии. Однако отсутствие терапевтического эффекта потребовало изменения диагностического поиска, что позволило установить истинную причину синдрома поперечного поражения спинного мозга.



Рис. 11. МРТ, сагиттальные срезы в режиме T1 с подавлением сигнала от жира, T2. Сплошной стрелкой указаны извитой формы расширенные сосуды, которые окрашены контрастным препаратом (изображение слева). Пунктирной стрелкой указана гемангиома тела позвонка Th10

Принято решение направить документы пациента в ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр нейрохирургии имени академика Н.Н. Бурденко» для решения вопроса о дальнейшей тактике ведения (обследование, лечение).

К сожалению, ни в одном из представленных случаев пациентам не была проведена спинальная селективная ангиография, в связи с чем «артериовенозная мальформация спинного мозга» в двух первых представленных случаях выступает в качестве рабочего диагноза. Однако у пациента П., 50 лет, диагноз можно считать верифицированным методом МРТ.

В первом и во втором случаях на диагноз «АВМ» указывают клинические симптомы и косвенные признаки нейровизуализации. Клинико-инструментальное обследование позволяет предположить у молодого человека АВМ с острым развитием миелопатии. У женщины – АВМ с двумя острыми эпизодами: первым – по типу транзиторной ишемической атаки, вторым – по типу острого нарушения спинального кровообращения с быстрым развитием стойкого неврологического дефицита и постепенным частичным регрессом симптомов. В последнем из представленных случаев – дАВФ с медленно прогрессирующим течением.

Список источников

1. Гринберг М.С. Нейрохирургия / Марк С. Гринберг; пер. с англ. – М.: МЕДпресс-информ, 2010. – 1008 с.
2. Корниенко В.Н., Пронин И.Н. Диагностическая нейрорадиология. Патология спинного мозга и позвоночника. – М.: Москва Россия, 2014. Т. 5. – 688 с.
3. Нейрохирургия. Европейское руководство: в 2 т. / Х. Лумента и др.; пер. с англ. под ред. Д.А. Гуляева. – М.: Издательство Панфилова; БИНОМ. Лаборатория знаний, 2013. Т. 2. – 360 с.



4. Скоромец А.А., Скоромец А.П., Скоромец Т.А., Тиссен Т.П. Спинальная ангионеврология: Рук. для врачей. – М.: МЕДпресс-информ, 2003. – 607 с.
5. Скоромец А.А. Сосудистые заболевания спинного мозга: руководство для врачей / А.А. Скоромец, В.В. Афанасьев, А.П. Скоромец, Т.А. Скоромец; под ред. проф. А.В. Амелина и проф. Е.Р. Баранцевича. – СПб.: Политехника, 2019. – 341 с.
6. Тиссен Т.П. Эндоваскулярное лечение артериовенозных мальформаций спинного мозга. – М., 2006. – 360 с.
7. Яковлев С.Б. Артериовенозные фистулы головы и шеи. Клиника, ангиоархитектоника, эндоваскулярное лечение: автореф. дис. ... д-ра мед. наук: защищена 27.01.2009 / С.Б. Яковлев. – М., 2009. – 50 с.
8. Brown R.D. Epidemiology and natural history of vascular malformations of the central nervous system. – Vascular malformations of the central nervous system / Eds.: Jaffar J.J., Awad I.A., Rosenwasser R.H. – 1999. – P. 129-147.
9. Lanzino G., Spetzler R.F. (eds). Cavernous Malformations of the Brain and Spinal Cord. – N. Y.: Thieme, 2008.

References

1. Greenberg M.S. Neurosurgery / Mark S. Greenberg; transl. from English. – М.: MEDpress-inform, 2010. – 1008 p.
2. Kornienko V.N., Pronin I.N. Diagnostic neuroradiology. Pathology of the spinal cord and spine. – М.: Moscow Russia, 2014. Vol. 5. – 688 p.
3. Neurosurgery. European guidelines: in 2 volumes / Kh. Lument et al.; transl. from English / Ed. by D.A. Gulyaev. – М.: Panfilov Publishing House; BINOM. Knowledge Laboratory, 2013. Vol. 2. – 360 p.
4. Skoromets A.A., Skoromets A.P., Skoromets T.A., Thyssen T.P. Spinal angioneurology: A guide for doctors. – М.: MEDpress-inform, 2003. – 607 p.
5. Skoromets A.A. Vascular diseases of the spinal cord: A guide for doctors / A.A. Skoromets, V.V. Afanasyev, A.P. Skoromets, T.A. Skoromets; ed. by Prof. A.V. Amelin and Prof. E.R. Barantsevich. – SPb.: Polytechnika, 2019. – 341 p.
6. Thyssen T.P. Endovascular treatment of arteriovenous malformations of the spinal cord. – М., 2006. – 360 p.
7. Yakovlev S.B. Arteriovenous fistulas of the head and neck. Clinic, angio-architectonics, endovascular treatment: Abstract of a Thesis of ... a Doctor of Medical Science: defended on January 27, 2009 / S.B. Yakovlev. – М., 2009. – 50 p.
8. Brown R.D. Epidemiology and natural history of vascular malformations of the central nervous system. – Vascular malformations of the central nervous system / Ed. by Jaffar J.J., Awad I.A., Rosenwasser R.H. – 1999. – P. 129-147.
9. Lanzino G., Spetzler R.F. (eds). Cavernous Malformations of the Brain and Spinal Cord. – N. Y.: Thieme, 2008.

Вклад авторов: все авторы сделали эквивалентный вклад в подготовку публикации.

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Contribution of the authors: the authors contributed equally to this article.

The authors declare no conflicts of interests.

Статья принята к публикации 11.01.2022.

The article was accepted for publication 11.01.2022.