

Przetoka oponowa tętniczo-żylna rdzenia kręgowego

Konrad Gorzelnik¹, Mieszko Zagrajek¹, Konstanty Gurański¹, Maciej Guziński²

¹Katedra i Klinika Neurologii Uniwersytetu Medycznego we Wrocławiu

²Zakład Radiologii Ogólnej, Zabiegowej i Neuroradiologii Katedry Radiologii Uniwersytetu Medycznego we Wrocławiu

STRESZCZENIE

Przetoka oponowa tętniczo-żylna rdzenia kręgowego (SDAVF, *spinal dural arteriovenous fistula*) jest rzadkim schorzeniem, rozpoznawanym głównie u mężczyzn w 5.–6. dekadzie życia. Klinicznie najczęściej objawia się stopniowo narastającym osłabieniem siły mięśniowej kończyn z towarzyszącym upośledzeniem sprawności chodu, parestezjami oraz zaburzeniami oddawania moczu. Podłożem przetoki oponowej jest postępująca mielopatia, wtórna do zastoju krążenia krwi w obrębie rdzenia kręgowego. Jedynym sposobem zatrzymania postępu objawów schorzenia jest zabieg operacyjny lub wewnątrznaczyniowe zamknięcie przetoki oponowej.

Autorzy przedstawili opis przypadku 53-letniej kobiety z niewielkim osłabieniem lewej kończyny dolnej i towarzyszącymi parestezjami o nagłym początku. W badaniach neuroobrazowych u tej chorej stwierdzono obecność SDAVF na wysokości trzonów kręgowych Th5–Th6. Pacjentkę zakwalifikowano do zabiegu wewnątrznaczyniowego zamknięcia przetoki, po którym uzyskano ustąpienie objawów klinicznych.

Polski Przegląd Neurologiczny 2013; 9 (1): 31–34

Słowa kluczowe: przetoka oponowa tętniczo-żylna rdzenia kręgowego, postępująca mielopatia, wewnątrznaczyniowe zamknięcie przetoki oponowej

Wprowadzenie

Przetoka oponowa tętniczo-żylna (SDAVF, *spinal dural arteriovenous fistula*) jest najczęstszą malformacją naczyniową rdzenia kręgowego od-

powiadającą za około 70% wszystkich przypadków malformacji naczyniowych rdzenia [1]. Przetoka oponowa tętniczo-żylna jest rzadkim schorzeniem, a zapadalność na nią jest szacowana na 5–10 przypadków/milion/rok [2]. Choroba ujawnia się najczęściej w 5.–6. dekadzie życia, sporadycznie występuje również u pacjentów poniżej 40. roku życia, nie obserwowano natomiast tego rodzaju przetok oponowych u osób poniżej 20. roku życia [3, 4]. Mężczyźni chorują około 4-krotnie częściej niż kobiety [4–6]. Przetoki oponowe tętniczo-żylnie rdzenia kręgowego najczęściej są zlokalizowane w odcinku piersiowo-lędźwiowym kręgosłupa, a około 80% z nich lokalizuje się na wysokości trzonów kręgowych od Th6 do L2. Przetoki oponowe są natomiast rzadko obserwowane w odcinkach szyjnym (2%) oraz krzyżowym kręgosłupa (4%) [3]. W zdecydowanej większości przypadków SDAVF są zmianami pojedynczymi; obecność dwóch lub większej liczby przetok oponowych u jednego pacjenta obserwowano w zaledwie 0,5–7% przypadków [3, 7]. Dominują przetoki zlokalizowane lewostronnie, jednak przyczyny tego zjawiska pozostają niejasne [5, 6].

Istotą schorzenia jest powstanie patologicznego połączenia tętniczo-żylnego, zlokalizowanego najczęściej między gałęzią oponową tętnicy korzeniowej a układem żylnym rdzenia kręgowego. Przetoki oponowe tętniczo-żylnie występują w obrębie opony twardej, w pobliżu korzenia nerwu rdzeniowego. Choroba charakteryzuje się postępującym uszkodzeniem rdzenia kręgowego w przebiegu niewydolności krążenia żylnego. Obecność malformacji naczyniowej powoduje zwiększony napływ krwi do układu żylnego rdzenia z jego następczym nadmiernym obciążeniem.

Adres do korespondencji: lek. Konrad Gorzelnik

Katedra i Klinika Neurologii UM
ul. Borowska 213, 50–556 Wrocław
tel.: 71 73 43 100

e-mail: sir9alos@gmail.com

Polski Przegląd Neurologiczny 2013, tom 9, 1, 31–34

Wydawca: VM Media sp. z o.o. VM Group sp.k.

Copyright © 2013 Via Medica

Dochodzi do tak zwanej arterializacji naczyń żylnych z postępującym poszerzeniem ich światła, pogrubieniem ściany naczyniowej i utratą funkcji [8]. Przekrwienie oraz zmniejszenie perfuzji krwi w obrębie rdzenia kręgowego powodują jego przewlekłe niedotlenienie i narastającą mielopatię. Ze względu na anatomiczną budowę rdzenia kręgowego, charakteryzującą się zmniejszoną liczbą naczyń odprowadzających krew żylną w jego dolnych segmentach, początkowe objawy chorobowe zwykle wiążą się z uszkodzeniem stożka końcowego, nawet jeśli przetoka oponowa tętniczo-żylna jest położona w znacznej odległości od dystalnego odcinka rdzenia [3, 8].

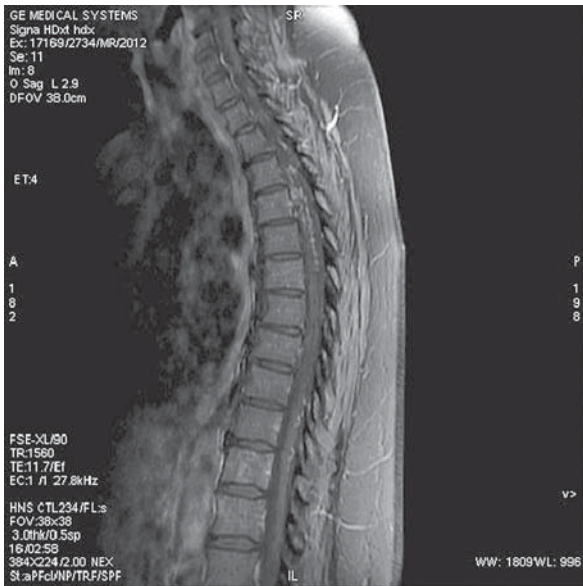
Początkowo obraz kliniczny jest mało swoisty. Dominują bóle okolicy lędźwiowo-krzyżowej kręgosłupa, często promieniujące do jednej lub obu kończyn dolnych, z towarzyszącymi zaburzeniami chodu i parestezjami oraz osłabieniem jednej kończyny, rzadziej z objawami paraparezy/paraplegii [4, 5, 9, 10]. W badaniu neurologicznym najczęściej stwierdza się współistniejące objawy uszkodzenia górnego i dolnego motoneuronu. Objawy uszkodzenia dolnego neuronu ruchowego mogą się pojawić jako pierwsze. Choroba rozwija się przeważnie stopniowo, z możliwymi okresami skokowej progresji. U części pacjentów objawy mogą się pojawić nagle i wtedy ich wystąpienie może być poprzedzone wysiłkiem fizycznym; opisywano również ujawnienie się choroby po długotrwałym staniu lub podczas śpiewania. Możliwy jest także przebieg z okresami remisji [3, 4]. Mała swoistość obrazu klinicznego powoduje, że w początkowym stadium choroby pacjenci rzadko są prawidłowo diagnozowani. Średni okres od czasu pojawienia się pierwszych objawów do ustalenia rozpoznania SDAVF wynosi od roku do 3 lat, a u niektórych osób może być nawet dłuższy [3–5, 9, 10]. Ze względu na długi okres poprzedzający prawidłowe rozpoznanie SDAVF oraz powoli postępujący charakter schorzenia, u większości pacjentów w momencie rozpoznania występują objawy paraparezy, a 10–32% z nich porusza się za pomocą wózka inwalidzkiego [3, 11]. W późnym okresie pojawiają się objawy uszkodzenia układu autonomicznego, w postaci zaburzeń oddawania moczu i stolca oraz impotencji, które tylko wyjątkowo ujawniają się w początkowym stadium choroby [3–5, 10]. W porównaniu z innymi malformacjami naczyniowych ośrodkowego układu nerwowego, SDAVF cechują się niskim ryzykiem krwawienia [5].

Podstawą rozpoznania SDAVF jest diagnostyka neuroobrazowa. Badanie rezonansu magnetycznego

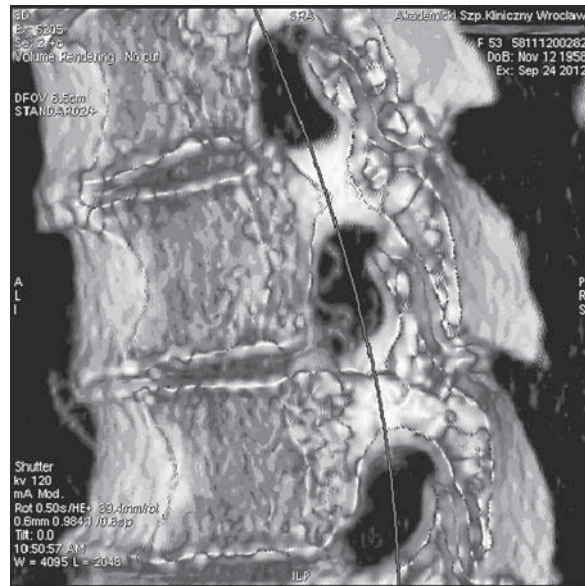
(MR, *magnetic resonance*) kręgosłupa pozwala uwidocznić nieprawidłowości, w postaci obrzęku rdzenia kręgowego, cechy zastojów krążenia oraz obecność poszerzonych i krętych naczyń żylnych. Badanie angiograficzne jest niezbędne do potwierdzenia obecności przetoki oraz określenia jej dokładnej lokalizacji. Ze względu na możliwość wystąpienia SDAVF na każdej wysokości rdzenia kręgowego, wstępne wykonanie badania angio-MR kręgosłupa może pomóc w dokładniejszym określeniu wysokości, na jakiej znajduje się malformacja naczyniowa, pozwalając zmniejszyć zakres wykonywanej następnie angiografii. W diagnostyce pomocne może być również badanie angiograficzne tomografii komputerowej (TK) kręgosłupa, które nie jest jednak preferowane ze względu na narażenie pacjenta na dużą dawkę promieniowania (konieczność badania kręgosłupa na całej jego długości). Leczeniem z wyboru przetoki oponowej tętniczo-żytnej jest jej zamknięcie operacyjne lub metodami wewnątrz-naczyniowymi.

Opis przypadku

Kobieta w wieku 53 lat została przyjęta do Kliniki Neurologii Uniwersytetu Medycznego we Wrocławiu z powodu utrzymującego się od 7 dni uczucia osłabienia oraz parestezji w obrębie lewej kończyny dolnej z towarzyszącymi zaburzeniami chodu. Objawy kliniczne miały nagły początek. W wywiadzie chora podawała wieloletnie palenie tytoniu, stosowanie hormonalnej terapii zastępczej oraz przebytą w 2004 roku strumektomię. W wykonanych ambulatoryjnie badaniach neuroobrazowych (TK głowy z kontrastem oraz MR głowy) wykazano obecność dość licznych, drobnych, obustronnych zmian naczyniopochodnych w mózgowiu, zlokalizowanych głównie podkorowo. W badaniu przedmiotowym stwierdzono: objawy deliberacyjne (pyszczkowy i dłoniowo-bródkowy obustronnie), osłabione odruchy brzuszne po lewej stronie, dyskretny niedowład lewej kończyny dolnej ze znaczącym się objawem Babińskiego, cechy niezborności w próbie pięta-kolano po lewej stronie oraz zaburzenia czucia powierzchniowego w zakresie lewej kończyny dolnej i w okolicy sakralnej. W badaniu ogólnym płynu mózgowo-rdzeniowego stwierdzono umiarkowanego stopnia podwyższenie stężenia białka (80 mg/dl) przy prawidłowych cytozie (5 komórek/ μ l) oraz stężeniu glukozy. Wynik badania płynu mózgowo-rdzeniowego w kierunku ewentualnej infekcji krętkami *Borrelia spp.* oraz obecności prązków oligoklonalnych w klasie IgG był negatywny. Badanie MR odcinka piersiowo-lędźwiowego kręgosłupa



Rycina 1. Badanie MR kręgosłupa piersiowego, sekwencja T1-zależna po podaniu kontrastu. Nieprawidłowe, poszerzone i kręte naczynia żylna na wysokości od Th2 do Th10

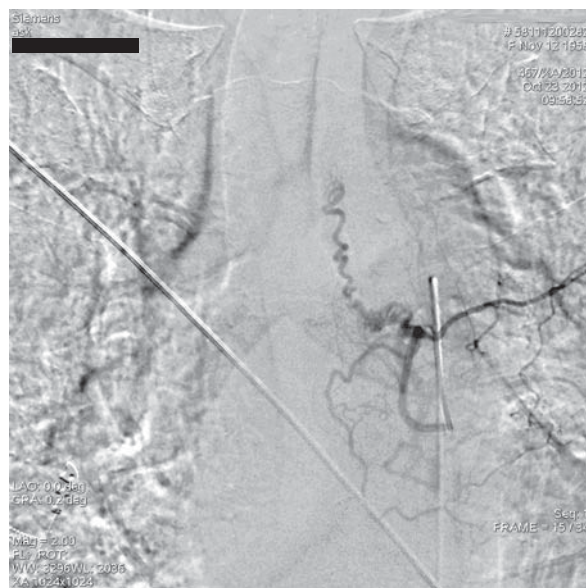


Rycina 2. Badanie angio-TK aorty piersiowej i brzusznej. Widoczne patologiczne naczynia przetoki w lewym otworze międzykręgowym kręgowym Th5–Th6

uwidoczniło skupisko nieprawidłowych naczyń żylnych w obrębie rdzenia kręgowego, zlokalizowanych głównie na jego grzbietowej powierzchni, w odcinku piersiowym Th3/Th4, w postaci zwiększonej liczby naczyń żylnych wewnątrzoponowych, o krętym przebiegu, ulegających wzmocnieniu po podaniu środka kontrastowego i dających charakterystyczny obraz tak zwanych *serpentine vessels* (ryc. 1). Wykonane badanie angio-TK kręgosłupa potwierdziło obecność patologicznych krętych naczyń w kanale kręgowym od przodu i po lewej stronie na poziomie kręgow Th3–Th6 (ryc. 2). Badanie angiograficzne pozwoliło ostatecznie rozpoznać niewielką przetokę oponową tętniczo-żylną rdzenia na poziomie Th5–Th6, zasilaną od prawej tętnicy międzyżebrowej na poziomie Th6, z towarzyszącymi poszerzonymi, krętymi żyłami drenującymi, widocznymi na grzbietowo-bocznej powierzchni rdzenia do poziomu Th2 (ryc. 3). Pacjentkę zakwalifikowano do wewnątrznaczyniowego zamknięcia przetoki. Leczenie przeprowadzono w Zakładzie Radiologii Ogólnej, Zabiegowej i Neuroradiologii Uniwersytetu Medycznego we Wrocławiu; zabieg przebiegł bez powikłań.

Omówienie

Ze względu na mało typowe początkowe objawy kliniczne przetoka oponowa tętniczo-żylna należy do rzadko i późno rozpoznawanych chorób



Rycina 3. Badanie selektywnej angiografii subtrakcyjnej lewej tętnicy międzyżebrowej Th6. Na poziomie Th5–Th6 obecna niewielka przetoka oponowa rdzenia. Przetoka zasilana jest od gałązek oponowych prawej tętnicy międzyżebrowej Th6. Poszerzone, kręte żyły drenujące widoczne są na powierzchni rdzenia ku górze do poziomu Th2 (źródło: Zakład Radiologii Ogólnej, Zabiegowej i Neuroradiologii Katedry Radiologii Uniwersytetu Medycznego we Wrocławiu)

rdzenia kręgowego. Chorzy zwykle początkowo są diagnozowani w kierunku polineuropatii, zmian rozrostowych lub chorób krążka międzykręgowego.

go. Największe problemy diagnostyczne sprawia różnicowanie przetoki oponowej rdzenia z polineuropatiami. Cechami charakterystycznymi przemawiającymi za SDAVF są: rzadkie zajęcie kończyn górnych (możliwe gdy przetoka jest obecna w odcinku szyjnym), progresja obszaru zaburzeń czucia w kierunku dogłowym z objęciem okolicy sakralnej, częste zaburzenia oddawania moczu (do 80% pacjentów z przetoką) oraz asymetryczny rozkład objawów [3, 9, 12]. Przed ustaleniem właściwego rozpoznania pacjenci nierzadko trafiają do ortopedów czy urologów (zaburzenia erekcji i funkcji zwieraczy), a część z nich bywa poddawana nieuzasadnionym zabiegom laminiektomii [4, 10].

U opisywanej chorej przed hospitalizacją w Klinice Neurologii podejrzewano udar mózgu, a w wykonanych badaniach obrazowych (TK i MR głowy łącznie z opcją dyfuzyjną) uwidoczniło jedynie drobne, przebyte zmiany naczyniopochodne mózgowia. Podwyższone stężenie białka w płynie mózgowo-rdzeniowym oraz stwierdzony w badaniu neurologicznym poziom czucia na tułowiu na wysokości Th12 również budził podejrzenie procesu rozrostowego lub zwyrodnieniowego w obrębie kręgosłupa.

Wdrożenie odpowiedniego leczenia, w postaci operacyjnego lub wewnątrznaczyniowego zamknięcia przetoki oponowej, stanowi jedyną możliwość zatrzymania postępu choroby, powodując dodatkowo zmniejszenie lub częściowe ustąpienie dolegliwości u większości chorych. Największą poprawę kliniczną po skutecznym zamknięciu przetoki obserwuje się w zakresie sprawności chodu oraz siły mięśniowej, przy czym zależy ona od wyjściowego stopnia nasilenia objawów. Leczenie zaburzeń ze strony układu autonomicznego jest mało skuteczne [3, 4, 10, 13, 14]. U omawianej chorej sprawna i szybko przeprowadzona diagnostyka umożliwiła wczesne ustalenie etiologii schorzenia i wdrożenie odpowiedniego leczenia, co zapobiegło dalszej progresji objawów. Wybór metody zamknięcia przetoki, między operacyjną a wewnątrznaczyniową, zależy głównie od lokalnych uwarunkowań anatomicznych oraz indywidualnego doświadczenia ośrodka leczniczego. Metoda wewnątrznaczyniowa charakteryzuje się mniejszą inwazyjnością oraz krótszym okresem hospitalizacji, jest jednak obciążona większym wskaźnikiem niepowodzeń niż zabieg operacyjny

[6, 10, 13]. W opisanym przypadku leczenie metodą wewnątrznaczyniową zakończyło się sukcesem, a chora została wypisana do domu kilka dni po wykonanym zabiegu.

Podsumowanie

Podsumowując, autorzy przedstawili opis przypadku 53-letniej kobiety z rzadkim schorzeniem — przetoką oponową tętniczo-żylną rdzenia kręgowego zlokalizowaną na wysokości Th5–Th6, której obecność potwierdzono w badaniach neuroobrazowych (MR oraz angio-TK odcinka piersiowo-lędźwiowego kręgosłupa, badanie angiograficzne). Zwraca uwagę nietypowy, nagły początek objawów klinicznych oraz ich występowanie u kobiety, co jest rzadko spotykane. Po wewnątrznaczyniowym zamknięciu przetoki uzyskano szybkie ustąpienie objawów chorobowych.

PIŚMIENNICTWO

- Gilbertson J.R., Miller G.M., Goldman M.S., Marsh W.R. Spinal dural arteriovenous fistulas: MR and myelographic findings. *AJNR Am. J. Neuroradiol.* 1995; 16: 2049–2057.
- Koch C. Spinal dural arteriovenous fistula. *Curr. Opin. Neurol.* 2006; 19: 69–75.
- Jellema K., Tijssen C.C., van Gijn J. Spinal dural arteriovenous fistulas: a congestive myelopathy that initially mimics a peripheral nerve disorder. *Brain* 2006; 129: 3150–3164.
- Saladino A., Atkinson J.L., Rabinstein A.A. i wsp. Surgical treatment of spinal dural arteriovenous fistulae: a consecutive series of 154 patients. *Neurosurgery* 2010; 67: 1350–1357.
- Van Dijk J.M., TerBrugge K.G., Willinsky R.A., Farb R.I., Wallace M.C. Multidisciplinary management of spinal dural arteriovenous fistulas: clinical presentation and long-term follow-up in 49 patients. *Stroke* 2002; 33: 1578–1583.
- Kirsch M., Berg-Dammer E., Musahl C. i wsp. Endovascular management of spinal dural arteriovenous fistulas in 78 patients. *Neuroradiology* 2013; 55: 337–343.
- Sugawara T., Kinouchi H., Itoh Y., Mizoi K. Neurovascular observation multiple spinal dural arteriovenous fistulas. *Acta Neurochirurgica* 2005; 147: 423–426.
- Hetts S.W., Mofkhar P., English J.D. i wsp. Spinal dural arteriovenous fistulas and intrathecal venous drainage: correlation between digital subtraction angiography, magnetic resonance imaging, and clinical findings. *J. Neurosurg. Spine* 2012; 16: 433–440.
- Jellema K., Canta L.R., Tijssen C.C. i wsp. Spinal dural arteriovenous fistulas: clinical features in 80 patients. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* 2003; 74: 1438–1440.
- Narvid J., Hetts S.W., Larsen D. i wsp. Spinal dural arteriovenous fistulae: clinical features and long-term results. *Neurosurgery* 2008; 62: 159–166.
- Mourier K.L., Gelbert F., Rey A. i wsp. Spinal dural arteriovenous malformations with perimedullary drainage. Indications and results of surgery in 30 cases. *Acta Neurochir. (Wien)* 1989; 100: 136–141.
- Symon L., Kuyama H., Kendall B. Dural arteriovenous malformations of the spine. Clinical features and surgical results in 55 cases. *J. Neurosurg.* 1984; 60: 238–247.
- Cenzato M., Debernardi A., Stefani R. i wsp. Spinal dural arteriovenous fistulas: outcome and prognostic factors. *Neurosurg. Focus* 2012; 32: E11.
- Muralidharan R., Mandrekar J., Lanzino G., Atkinson J.L., Rabinstein A.A. Prognostic value of clinical and radiological signs in the postoperative outcome of spinal dural arteriovenous fistula. *Spine* 2013; Feb 7 [artykuł dostępny *on-line*].