

ODRĘBNOŚCI MALFORMACJI NACZYNIOWYCH U DZIECI

Lech Polis

Klinika Neurochirurgii Instytutu Centrum Zdrowia Matki Polki
Łódź

Wady naczyniowe mózgu niemające cech procesu rozrostowego stanowią bardzo istotną część patologii ośrodkowego układu nerwowego (OUN) u dzieci z powodu możliwości wczesnej manifestacji klinicznej. Pierwsze objawy choroby mogą pojawić się już w okresie noworodkowym i wymagają wczesnej diagnostyki i leczenia. Wady te potocznie zwane naczyniakami (*angioma*) są zlokalizowanymi, nienowotworowymi zmianami naczyń mózgowych, które dotyczą zmian liczby i budowy naczyń tętniczych, żylnych i kapilarnych, prezentujących typ unaczynienia embrionalnego, a wynikiem ich istnienia jest powstawanie zaburzeń hemodynamicznych krążenia mózgowego. Naczyniaki mózgowia są drugą co do częstości występowania przyczyną spontanicznych krwotoków podpajęczynówkowych, a u dzieci najczęstszą przyczyną tych krwotoków. Towarzyszą im w dużym procencie przypadków napady padaczkowe i często są one odpowiedzialne za istotne ubytki neurologiczne jako rezultat zjawiska podkradania, ucisku masy naczyniaka czy wzrostu ciśnienia żylnego w wyniku obniżonej perfuzji tkanki nerwowej. Zgon może być wynikiem wewnątrzczaszkowego krwotoku, a nawet niewydolności serca z powodu przecieku krwi (u noworodków, okazjonalnie u starszych osób).

Sonstein i wsp. sugerują możliwość spełniania pewnej roli w powstawaniu naczyniaków czynnika VEGF (*vascular endothelial growth factor*) jako możliwego generalnego mediatora angiogenezy w rozwoju zniekształceń tętniczo-żylnych (AVM). Immunocytochemiczna analiza ekspresji VEGF w tkankach AVM była analizowana u dzieci, u których po wycięciu całkowitych AVM obserwowano ich odrost.

Wrodzone wady naczyniowe OUN stanowią 2–6% wszystkich wad wrodzonych i 1–2% wszystkich patologii rozpoznawanych w OUN. Powstają one wcześnie, w 3. tygodniu ciąży z rozwijających się pierwotnych naczyń, tworząc skupisko naczyń nieprawidłowych co do ilości, budowy i przepływu krwi. W zależności od rodzaju tych nieprawidłowych naczyń oraz tkanki pomiędzy nimi dzielimy je na:

- 1) malformacje tętniczo-żylne;
- 2) naczyniaki jamiste;
- 3) teleangiektazje;

4) naczyniaki żyłne;

5) tętniaki.

Według klasyfikacji WHO do wad zalicza się jeszcze zespół moya-moya, zespół Sturge'a-Webera, mikroznieszczałenia oraz nowotwory pochodzenia naczyniowego. U dzieci występują wszystkie wymienione zmiany, jednak częstotliwość ich występowania jest inna niż u dorosłych. I tak, u dzieci przeważają zmiany o charakterze znieszczałen tętniczo-żylnych – ponad 75% przypadków, natomiast tętniaki prawdziwe stanowią od 0,5 do 4% rozpoznawanych przypadków lub stanowią zmiany kazuistyczne.

Niektóre doniesienia sugerują, że naczyniaki jamiste oraz teleangiektazje mogą reprezentować tę samą grupę wad będących na jej biegunach. Niektórzy autorzy do wad naczyniowych zaliczają oponowe przetoki tętniczo-żyłne czy przetoki tętniczo-jamiste powstające spontanicznie czy jako wynik urazu. Autopsyjnie najczęściej stwierdza się naczyniaki żyłne – 60%, włóśniczkowe – 16%, tętniczo-żyłne – 13% oraz jamiste – 9%.

KRWAWIENIE WEWNĄTRZCZASZKOWE U NOWORODKÓW

Krwotoczne uszkodzenie mózgu u płodów oraz noworodków występuje częściej niż w innym okresie życia człowieka. Szczególnie trudna jest klasyfikacja tych uszkodzeń ze względu na różne źródło krwawienia (krwotok z macierzy, wtórny krwotok do ogniska niedokrwiennego). Najczęstszym typem krwotocznego uszkodzenia mózgu w okresie perinatalnym jest krwawienie wewnątrzkomorowe (IVH), zwykle z podwyściółkowej germinalnej macierzy, ale źródłem może być splot naczyniówkowy. Przy stwierdzanym krwawieniu podpajęczynówkowym, podtwardówkowym czy śródmózgowym inicjującą patologią może być pęknięcie znieszczałenia tętniczo-żylnego, ale również naczyniak, guz, żylny zawał tkanki mózgowej czy noworodkowe uszkodzenie udarowe. Rodzaj krwawienia wewnątrzczaszkowego zmienia się z rozwojem mózgu. Krwawienie z terminalnej macierzy występuje najczęściej u wcześniaków lub płodów w 26.–32. tygodniu ciąży i rzadko jest widziane u dojrzałych noworodków. Zaburzenia oddechowe, hemodynamiczne i krzepnięcia podnoszą ryzyko wystąpienia IVH. Podstawowym badaniem diagnostycznym jest USG. CT i MRI używane są zwykle w ocenie dynamiki rozległych uszkodzeń. Leczenie to zapobieganie przedwczesnym porodem. IVH może powodować wzrost ICP oraz rozwój wodogłowie, które zwykle wymaga drenażu zewnętrznego (lub zbiornika Rickhama) w początkowej fazie.

Przeglądając piśmiennictwo dotyczące kobiet ciężarnych z malformacją naczyniową OUN, można wysunąć wniosek, że ciąża nie ma szczególnego znaczenia i wpływu na krwotok oraz wynik leczenia chirurgicznego.

ZNIEKSZTAŁCENIA TĘTNICZO-ŻYLNIE

Klinicznie najczęściej rozpoznawanym naczyniakiem mózgowia jest zniekształcenie tętniczo-żylne składające się zwykle z jądra (*nidus*) zaopatrywanego przez różną liczbę tętnic oraz posiadającego drenujące żyły. Jądro stanowią liczne nieprawidłowe, poskręcane, często poszerzone nieprawidłowej budowy naczynia będące bezpośrednim połączeniem łoża tętniczego i żylnego. Dowodem przebytych krwotoków może być obecność w przyległej parenchymie makrofaagów, neuronalnych uszkodzeń czy ognisk niedokrwiennych.

Uważa się, że powstawanie naczyniaków jest zależne od wielu czynników, w tym głównie genetycznych.

Liczne naczynia zniekształcenia mają wypełnione hialiną ściany, często cienkościenne, które mogą spontanicznie ulec pęknięciu, jak i zakrzepicy. Obecność elastyny w ścianach naczyń tej wady jest różnorodna.

Naczynia grupują się w jądrze i mogą być ograniczone do okolicy korowej lub przyjmować najczęściej spotykaną formę piramidy w istocie białej, wierzchołkiem skierowanej do komory bocznej. *Nidus* zawiera dużą liczbę cienkościennych, krętych kanałów ze słabo rozwiniętą warstwą elastyczną i mięśniową. Niekiedy wada ta wnika do komory, mając naczynia przykryte jedynie przez wyściółkę, co wyjaśnia możliwość krwawień dokomorowych.

Zniekształcenia najczęściej są odżywiane, unaczyniane przez gałęzie tętnicy środkowej mózgu, a następnie w kolejności gałęzie od tętnicy przedniej i tylnej mózgu. Te dopływy mogą mieć kręty, wijący się przebieg przed wejściem do jądra zniekształcenia. W większości przypadków tkanka nerwowa w obszarze zniekształcenia jest nieczynna (gliozą). Zniekształcenia tętniczo-żylne (AVM) bywają również rozległe z prawidłową tkanką między naczyniami. Mogą być one bardzo trudne do całkowitego usunięcia z powodu wielkości i złożoności. Występują w grupie starszych dzieci ze średnią wieku 18,5 lat i reprezentują wadę z wysokim ryzykiem leczenia (niektórzy autorzy nazywają je młodzieńczymi). Zniekształcenia tętniczo-żylne unaczynione od tętnicy mózgowej przedniej i tylnej mogą odprowadzać krew żyłami drenującymi bezpośrednio do żyły Galena, prowadząc do jej znacznego poszerzenia.

Występowanie AVM w ogólnej populacji nie jest dokładnie poznane. McCormick opisuje około 0,5% w serii 6000 autopsji. Występowanie objawowego AVM jest około 10-krotnie radsze niż tętniaków. AVM w około 35% przypadków umiejscawia się w głębokich strukturach mózgu, w 18% zajmując jądra podstawy i torebkę wewnętrzną. W dużych analizach dzieci i młodzież stanowią 5–10%. W 85% przypadków AVM umiejscawia się nadnamiotowo, w 15% podnamiotowo. W USA każdego roku jest rozpoznawanych 2000 nowych przypadków AVM. Klinicznie występowanie AVM oceniane jest na około 0,14% z niewielką przewagą mężczyzn, ze szczytem zachorowań w wieku 15–20 lat. Mnogie AVM opisywane są rzadko: ich odkrycie wymaga bardzo dokładnego i ostrożnego przebadania kompletnego badania angiograficznego. Chirurgiczne usuwanie jednego zniekształcenia może być powodem krwotoku z innego, dotychczas niemego AVM. Około 10% naczyniaków tętniczo-żylnych umiejscawia się w tylnym dole czaszki.

Objawy kliniczne

Krwawienie oraz napady padaczkowe są najczęściej występującymi objawami AVM. Objawy te obserwuje się z podobną częstotliwością, chociaż padaczka częściej występuje u chorych w młodszym wieku (70% dzieci). Napady zwykle mają komponent ogniskowy. Krwawienia generalnie są śródmiaższowe, chociaż mogą zajmować również przestrzeń podpajęczynówkową. Pierwsze krwotoki są zwykle mniej dewastujące niż krwotoki z tętniaków. Śmiertelność z powodu krwotoku z AVM jest dużo niższa niż z tętniaków i wczesne powtórne krwotoki występują rzadziej w przypadku AVM. AVM jest natomiast najczęstszą przyczyną krwotoków u dzieci. Niektórzy autorzy uważają, że śmiertelność z powodu krwotoku u młodych chorych jest wyższa niż u dorosłych, dodatkowo możliwość ponownego krwotoku określają nawet na 28,5% i dlatego zalecają bardziej agresywne nastawienie na leczenie operacyjne. Dodatkowym argumentem jest upośledzenie umysłowe u dzieci leczonych długotrwale z powodu padaczki.

Nawrotowe krwotoki występują około 2–3% na rok. Jednakże neurologiczne pogorszenia mogą występować niezależnie od krwotoków jako wynik niedokrwienia w okolicy uszkodzenia lub jako wynik zjawiska podkradania. Niektórzy chirurdzy uważają, że bezobjawowe krwotoki występują znacznie częściej. Może to być powodem podjęcia bardziej agresywnego leczenia.

Bóle głowy typowe dla migreny często towarzyszą zniekształceniom naczyniowym. Rzadko opisywane są bóle głowy intermitujące, zaburzenia widzenia czy obrzęk tarcz nerwów wzrokowych. Zmiany te występują bez krwotoków czy wodogłowia i są porównywane do objawów guza rzekomego mózgu. Jest to wynik podwyższonego ciśnienia w zatokach opony, uzależnionego od drenujących AVM żył. Podwyższone ciśnienie w zatokach żylnych zakłóca wchłanianie CSF przez kosmki pajęczynówki.

Historia naturalna

Jest ograniczona ilość informacji o naturalnej historii nieleczonych chorych z AVM. Troupp opisał 134 chorych ze średnią obserwacją trwającą 12 lat: tylko 1/4 była w stanie dobrym; 1/4 stała się inwalidami, a blisko 1/3 zmarła. W serii Sviena, obejmującej 95 chorych, 50% miało krwawienie, a 25% albo zmarło, albo stało się inwalidami, ale 68% żyjących prowadziło „normalne życie”. Ondra, obserwując serię Trouppa po 24 latach, ocenił ogólną śmiertelność z powodu krwotoku na 23% przy rocznym nawrotowym krwawieniu na poziomie 4%; średnia zachorowalność i śmiertelność była na poziomie rocznym 2,7%. Śmiertelność z powodu pierwszego krwotoku wyniosła 10%, drugiego 13%, a następnych wzrasta od 20 do 40%. Aktualne opisywane serie pokazują ogólnie dobry przebieg zaburzenia u 74% chorych. Dzieci poniżej 15 lat mają lepsze rokowanie. Inne serie (Faults) obejmują 168 chorych z AVM, u których wystąpiły krwotoki u 18% chorych (2,2% w ciągu roku). Z powodu pęknięcia AVM zmarło 29% chorych, a 23% chorych miało deficyty neurologiczne. Te dane w ostatnich latach ośmielają chirurgów do bardziej agresywnego leczenia operacyjnego, tam gdzie jest to wykonalne, często w połączeniu z embolizacją. Wybiórcza chirurgiczna resekcja jest uzasadniona u wielu chorych przed wystąpieniem krwawienia

z AVM, zwłaszcza u młodych pacjentów, u których AVM jest korzystnego rozmiaru, lokalizacji oraz odpływu żylnego.

Rzadkim, ale i nadal niezbyt zrozumianym aspektem naturalnej historii naczyń mózgowych jest ich potencjalna możliwość samoistnego zmniejszania. Opisano 3 kobiety ze średnimi oraz dużymi zniekształceniami zaopatrywanymi przez pojedynczą tętnicę i drenowanymi przez jedną żyłę, u których doszło do samoistnej zakrzepicy. Zwykle jeżeli występuje regresja AVM, mamy takie czynniki towarzyszące, jak: krwawienie, chirurgia, leczenie radiacyjne czy zakrzepicę objawiającą się nowymi ubytkami neurologicznymi. W większości czynnikiem towarzyszącym temu zjawisku jest krwawienie w zniekształceniu. Seria chorych z AVM obserwowana angiograficznie przez wiele lat pokazała, że w 20% zniekształcenie uległo powiększeniu, w 20% zmniejszeniu, w 20% całkowicie zniknęło i w 40% nie uległo zmianie. Obserwacja była prowadzona od 5 do 28 lat (mediana 15 lat). W 35% obserwowano nawracające krwawienie w tej serii. Powiększenie wady obserwowano częściej u młodych chorych, zmniejszenie u starszych. Również istotnym czynnikiem częściej występującym u chorych, u których wada uległa zmniejszeniu, było jedno duże naczynie odżywiające. Również mniejsze AVM częściej ulegały zmniejszeniu. Z drugiej strony jednak, bardzo duże wady również ulegały samozniszczeniu po masowych krwawieniach.

Niektóre z mechanizmów mających wpływ na involucję zniekształceń to opisywane krwawienia, ucisk skrzepliny, skurcz naczyniowy, zakrzepy i zatory związane z towarzyszącymi tętniakami, hiperkoagulopatie czy postępujące włóknienie naczyniowe. Należy jednak zaznaczyć, że samoistne ustąpienie AVM jest rzadkie, a w trakcie obserwacji klinicznych AVM jest powodem powstawania krwotoków, lokalnych ognisk niedokrwienia oraz przyczyną zaburzeń neurologicznych.

Klasyfikacja AVM

Podczas rozmów z chorym oraz jego rodziną szczególnie ważne jest przedstawienie wszystkich aspektów leczenia naczyń, zwłaszcza gdy w grę wchodzi możliwość embolizacji, leczenia chirurgicznego czy radioterapii. System stopniowania tych wad powinien standaryzować parametry, takie jak tętnicze zaopatrywanie, wielkość, umiejscowienie czy żylny drenaż, tak by chorobowość, jak i śmiertelność można było statystycznie przedstawić poszczególnemu choremu. Taki system, uwzględniający wielkość, lokalizację oraz żylny drenaż, zaproponowali Spetzler i Martin i jest on bardzo popularny oraz szeroko stosowany. Dzieli naczyńki na 6 stopni. Wielkość jest oznaczana jako największy wymiar jądra uwidocznionego na angiogramie. Umiejscowienie jest czynnikiem uwzględniającym czynność mózgu. Jako ważne czynnościowo umiejscowienia uwzględnia się korę czuciowo-ruchową, ośrodki mowy oraz wzrokowe, torebkę wewnętrzną, międzymózgowie, pień mózgu czy głębokie warstwy mózdzku. Czynnikiem drenażu żylnego należy uwzględnić, kiedy głęboki system żyły Galena jest częścią drenażu AVM. Chirurgiczne powikłania są znaczące w III stopniu i wyższym. Śmiertelność operacyjna jest znaczna w stopniu V. Stopień VI jest praktycznie nieoperacyjny. Przedoperacyjna embolizacja lub etapowa operacja redukuje ryzyko operacji, czyli można powiedzieć, że zmniejszają stopień zakwalifikowania AVM.

Specyficzne umiejscowienia zwykle uwzględniane przez skalę zaproponowaną przez Spetzlera i Martina obejmują okolicę ruchowo-czuciową, ośrodki mowy, korę wzrokową. Są jednak jeszcze umiejscowienia, które wymagają odrębnego omówienia i do nich należy zaliczyć prążkowie, wzgórze, pień mózgu oraz mózdzek. AVM w prążkowie i we wzgórzu występują w 8 do 18% wszystkich zniekształceń tętniczo-żylnych. Podczas leczenia operacyjnego należy liczyć się z wystąpieniem niedowładów, afazji, zaburzeń pola widzenia, zaburzeń pamięci czy wodogłowia. Objawy te również mogą wystąpić w trakcie naturalnego przebiegu choroby i krwawienia do torebki wewnętrznej czy jąder podstawy. Unaczynienie tych zniekształceń zwykle pochodzi od gałęzi tętnicy soczewkowo-prążkowiowej, bliższych gałęzi tętnicy środkowej mózgu, naczyniówkowej przedniej czy tylnej, a także od tętnicy Heubnera. Odpływ następuje przez żyły wzgórzowo-prążkowiowe, żyły podstawy od żyły Rosenthala do systemu żyły Galena. Dostęp w przypadku decyzji operacji może być transfrontalno-traswentrykularny, transcallosalno-transwentrykularny, transylwialno-transinsularny. Wzgórzowe AVM mogą być dostępne drogą międzypółkulową – transcallosalną.

Małe (*cryptic*) AVM występujące w pniu mózgu mogą być źródłem krwotoków nagłych i często katastrofalnych. I chociaż pierwotne krwotoki do pnia mogą pochodzić z nadciśnienia, należy wykluczyć obecność AVM (MRI). Są doniesienia o usuwaniu AVM z tej okolicy nawet z niewielkimi deficytami z dostępu podskroniowo-podpotyliczno-pozabłądnikowo-transtentorialnego.

Zniekształcenia Galena stanowią pewien oddzielny typ AVM unaczynionych od tętnic: okołospoidłowych, tętnicy mózgowej tylnej, mózdkowych górnych, wzgórzowych z odpływem do żyły Galena znacznie powiększonej. Objawy tego zniekształcenia grupują się w dwie kategorie – kardiologiczne oraz neurologiczne. Klasyfikuje się te wady w cztery grupy: I grupa występuje w okresie noworodkowym ze znacznymi objawami kardiologicznymi, grupa II niemowlęca z mniej nasilonymi objawami kardiologicznymi oraz objawami neurologicznymi (od 1 do 6 miesięcy), grupa III od miesiąca do roku z powiększeniem serca i objawami neurologicznymi oraz grupa IV powyżej roku z cechami dominującymi wodogłowia. Leczenie polega na embolizacji naczyń doprowadzających, czasami leczeniu operacyjnym samego AVM, co zapobiega przecięciu serca, oraz leczeniu wodogłowia. Długoterminowe obserwacje opisują dobre rezultaty u 60% chorych, u których podjęto leczenie endowaskulame oraz operacyjne.

Zniekształcenia tylnego dołu czaszki występują od 5 do 7% przypadków w dużych seriach. Ze względu na unaczynienie pochodzące od unaczynienia pnia i mózdku zamknięcie ich lub krwotok powodują bardzo duże zniszczenia w tym obszarze i mają tendencję do nawrotów. Generalnie uważa się, że AVM tej okolicy powinny być chirurgicznie usuwane ze względu na naturalny i tragiczny ich przebieg.

Hemodynamika AVM

Przepływ przez zespolenia zniekształcenia tętniczo-żylnego jest całkowicie zależny jedynie od ciśnienia ze względu na brak w nich autoregulacji i następuje zgodnie z równaniem opisanym przez Hagena i Poiseuille'a, w którym przepływ (Q) jest wprost zależny od różnicy ciśnień (delta P), od promienia (r) do potęgi 4 oraz odwrotnie zależny od długości naczynia (L) i przylepności (n):

$$Q = \text{delta } P + r^4 / 8 \times L \times n$$

Korzystając ze śródoperacyjnego badania Dopplera, można określić te parametry i średnie wartości dla całej masy zniekształcenia współzależne od jego rozmiarów i anatomii. Jest on różny i wynosi od 150 do 900 ml/min (średnio 490 ml/min). Naczynia odżywiające AVM mają niskie wewnątrznaczyniowe ciśnienie, wysoką prędkość przepływu, niski opór obwodowego strumienia i bardzo słabą reaktywność naczynio-ruchową. Ciśnienie w naczyniach odżywiających podnosi się do około 60% normalnych wartości po usunięciu zniekształcenia. Normalna reaktywność na CO₂ jest przywracana w przyległych naczyniach mózgowych zaraz po usunięciu AVM, co jest argumentem przeciwko teorii perfuzyjnego przełomu. Badania *in vitro* pokazywały reaktywność w naczyniach AVM na prostą stymulację przez środki kurczące naczynia, jak serotonina, ale była to różna odpowiedź naczyń bez korelacji histologicznej. Komplikacje są największe w przypadkach, gdy reaktywność naczyń odżywiających AVM jest najmniejsza.

NACZYNIAMI JAMISTE

Naczyniaki jamiste do czasów wprowadzenia nowoczesnych metod diagnostycznych, zwłaszcza MRI, były uważane za rzadko występujące, od 0,5 do 0,7% w populacji i od 5 do 13% naczyniaków. Reprezentują 1,7–18% naczyniowych zniekształceń i więcej niż 30% wykrytych angiograficznie zmian naczyniowych. Analiza wykazała, że wykrywalność naczyniaków jamistych ma dwa szczyty: pierwszy – w pierwszym roku życia – 22,6% przypadków i drugi – pomiędzy 12. a 16. rokiem życia – 42,3% przypadków. Mogą one występować w całym OUN, występować rodzinnie, a także współistnieć z naczyniakiem rdzenia.

Opisywane są dwie formy naczyniaka jamistego: sporadyczny i rodzinny. Rodzinny często obserwowany jest w Hiszpanii (odpowiedzialny chromosom 7q). Często bywają mnogie. Mnogie naczyniaki jamiste rozpoznawane są w 50–73% formy rodzinnej i w 33% formy sporadycznej.

Naczyniak ten jest dynamicznym uszkodzeniem, które może rosnąć, zmniejszać się, zmieniać charakter radiologiczny oraz powodować nowe uszkodzenia. Są to zmiany rzadkie u dzieci, zwłaszcza mnogie. Umiejscawiają się w wątrobie, nerkach, skórze, OUN, przy czym w około 71–7% nadnamiotowo (25% – okolica czołowa) i w 23% podnamiotowo, w 19,9% zajmują pień. Szczególne umiejscowienie tych naczyniaków to położenie wewnątrzczodołowe i rdzeniowe (przestrzeń nadopono-

wa) – najczęściej opisywane w 30.–40. roku życia, ale opisano kilka przypadków przed 16. rokiem życia.

Nadal są kontrowersje co do tego, jak to wrodzone naczyniowe zniekształcenie o typie *hamartoma* może się powiększać: czy na drodze proliferacji komórek, czy bardziej jako naczyniowy nowotwór z potencjałem do proliferacji. Naczyniak jamisty składa się z przestrzeni z bardzo cienkimi ścianami i bardzo wolnym przepływem krwi. Kiedy występuje pęknięcie ścian, powstają małe śródmiaższowe krwiaki lub SAH doprowadzające do procesów organizujących otaczających błon endotelialnych, podobnych do obserwowanych w krwiakach przewlekłych. Powoduje to wytworzenie zakrzepów, włóknień, złogów hemosyderyny, glikozy i zwapnień.

Objawy

Padaczka, krwotoki czy objawy z ucisku występują w mniej więcej takim samym procencie, ale wartości te ulegają zmianie przy analizie umiejscowienia. Żaden z tych objawów nie jest dominujący u dzieci. Większość przypadków padaczki jest łatwa do leczenia farmakologicznego poza naczyniakami powodującymi napady padaczkowe, a umiejscowionymi w okolicy skroniowej. Wielkość tych naczyniaków waha się od milimetra do wielu centymetrów. Naczyniaki jamiste manifestujące swą obecność krwotokami można podzielić na dwie grupy:

- 1) małe krwawienia powodujące występowanie różnego stopnia bólów głowy – około 25% chorych;
- 2) znacznie większe krwotoki zaczynające się nagłym bólem głowy, objawami neurologicznymi i utratą przytomności.

Chorzy rzadko giną przy pierwszym krwotoku i jest on zwykle śródmózgowy lub dokomorowy, rzadko SAH. Naczyniaki umiejscowione w kanale kręgowym zwykle objawiają się nagłym wystąpieniem paraplegii lub paraparezy spastycznej, rzadko obserwuje się zaburzenia zwieraczy. Ból może występować, kiedy naczyniak lokalizuje się w trzonie kręgu, ale jest to wyjątkowo rzadkie u dzieci.

Naczyniaki jamiste utworzone są z cienkościennych zatok żylnych, których ściany pozbawione są błony mięśniowej i przydanki. Ściany naczyń zawierają hialinę, czasami sole wapnia, a z powodu licznych drobnych krwawień – hemosyderynę. Czynniki te powodują charakterystyczny ich obraz w badaniu MRI. Między jamami, często podzielonymi przegrodami, nie ma tkanki nerwowej. Naczynia odżywiający się małe i rzadko widoczne w angiografii. Umiejscawiać się mogą śródmiaższowo w mózgu, rzadko w oponie twardej. Krwawienie z naczyniaków jamistych występuje od około 0,1 do 1,0% w ciągu roku. Istnieje bardzo mała relacja pomiędzy rozmiarem zmiany, wiekiem chorego a krwawieniami. Zwapnienia obserwuje się w 11–40% przypadków. Angiografia jest mało diagnostyczna, może uwidoczniać beznaczyniowy guz z drenującymi żyłami. W badaniu CT obraz przedstawia heterogenne, zwykle hiperdensyjne, okrągłe masy bez okolicznego obrzęku. Najbardziej charakterystyczny obraz w badaniu MRI ma 4 cechy:

- 1) w centralnej części hiper- i hipointensywne sygnały;
- 2) strefa hiperintensywna w T2 korespondująca z obecnością hemosyderyny;
- 3) brak efektu masy;
- 4) brak obrzęku.

MRI pozwala rozpoznać wiele uszkodzeń, które są niewidoczne w CT, jeśli są małe.

Leczenie naczynek jamistych jest kontrowersyjne. Niepoddające się leczeniu napady padaczkowe w naczyniakach nadnamiotowych oraz nawracające krwawienia mogą być powodem operacji. Radiochirurgia jest rzadko użyteczna.

WŁOŚNICZKOWE TELEANGIEKTAZJE

Są one małą kolekcją włośniczek bez zawartości mięśniówki i tkanki elastycznej, najczęściej umiejscowioną w moście oraz sklepieniu IV komory. Zwykle towarzyszą zespołowi Sturge'a-Webera czy Rendu-Oslera, rzadko są przyczyną SAH i raczej nie są widoczne w CT. Niektórzy badacze naczyniaki jamiste i włośniczkowe zaliczają do tej samej grupy, uważając je za dwa bieguny. U chorych z mnogimi naczyniakami czasami obserwuje się naczyniak jamisty, kapilarny oraz formy pośrednie.

NACZYNIKI NIEME ANGIOGRAFICZNE

Są one małymi przetokami, klinicznie bezobjawowymi występującymi z tą samą częstotliwością nad-, jak i podnamiotowo. Mogą spontanicznie krwawić. Niekiedy stają się przyczyną napadów padaczkowych. Czasami uwidaczniają się w badaniu MRI lub CT, będąc niewidocznymi w badaniu angiograficznym (zakrzepica naczyń po krwawieniu, powolny przepływ, mała średnica naczyń). Stanowią one około 10% wszystkich wad naczyniowych.

NACZYNIKI ŻYLNIE

Nie zawierają one tętnic. Może to być pojedyncza drenująca żyła w istocie białej. Naczyniaki żylnie rzadko są przyczyną krwawienia i zwykle są bezobjawowe. Podobnie jak przy naczyniakach jamistych i naczyniaki żylnie od czasów wprowadzenia badań CT i MRI są częściej wykrywane i wskazywane jako przyczyna nawet masywnych krwotoków. W angiogramach uwidaczniają się w późnej fazie tętniczej i wczesnej włośniczkowej, mogą być widoczne w fazie żylniej. Żyły tych naczyniaków pozbawione są wewnętrznej warstwy elastycznej. Niektórzy autorzy uważają naczyniaki żylnie za wynik krążenia obocznego. Objawy kliniczne zależą od ich wielkości oraz położenia. Leczenie nadal wzbudza wiele kontrowersji. Podobnie jak w naczyniakach jamistych wskazaniem do operacji mogą być trudne do leczenia napady padaczkowe czy nawracające krwawienia.

PRZETOKI TĘTNICZO-JAMISTE I OPONOWE PRZETOKI TĘTNICZO-ŻYLNIE

Przetoki tętniczo-jamiste są najczęściej rezultatem urazu głowy ze złamaniem podstawy czaszki, ale wiele z nich może być samoistnych. Samoistne najczęściej występują jako następstwo pęknięcia wewnątrz zatoki jamistej tętniaka tętnicy szyjnej wewnętrznej czy przyległej oponowej przetoki tętniczo-jamistej. Inne oponowe przetoki mogą lokalizować się w pobliżu zatoki strzałkowej, poprzecznej itd. Pojawiające się objawy oczne grożą pogorszeniem widzenia, w końcu nawet ślepotą, a stwierdzane mózgowo niedokrwienia mogą występować jako wynik wzrostu ciśnienia żylnego, a tym samym obniżenia ciśnienia perfuzyjnego.

ZESPÓŁ MOYA-MOYA

Zespół moya-moya (z japońskiego „dym unoszący się w powietrzu”) jest przewlekłą chorobą naczyń mózgowych o nieznannej etiologii. Charakteryzuje się postępującym zwężeniem tętnic szyjnych wewnętrznych w odcinku wewnątrzczaszkowym oraz całego koła tętniczego mózgu, równocześnie z tworzeniem sieci naczyń łączących na podstawie czaszki jako krążenie oboczne. Pierwsze doniesienia pojawiły się w Japonii i dotyczyły lat sześćdziesiątych XX wieku. Patofizjologia procesu jest niespecyficzna. Największa zapadalność na to schorzenie notowana jest w Japonii, a stosunek mężczyzn do kobiet wynosi 1 : 1,6. Pod względem wieku występują dwa piki zachorowań: pierwszy w 1., a drugi w 4. dekadzie życia. U chorych w grupie pierwszej występuje przewaga objawów niedokrwiennych, natomiast w drugiej – krwawienia. Wydaje się, że istnieje związek pomiędzy chorobą a przeciwciałami i niektórymi antygenami ludzkich leukocytów (HLA – B40 u dzieci i HLA – B54 u dorosłych).

Zarówno u dzieci, jak i u dorosłych zmiany patologiczne polegają na powolnym, postępującym zwieńczeniu i hiperplazji warstwy wewnętrznej naczyń, polegającej na proliferacji warstwy wewnętrznej. Sugeruje się, że hiperplazja warstwy wewnętrznej może być wynikiem zwiększenia poziomów fibroblastycznych czynników wzrostu (bFGF) lub zmienionej odpowiedzi na miogeny, np. płytkowy czynnik wzrostu (PDGF). Pierwsze zmiany stenotyczne pojawiają się na poziomie rozdwojeń naczyń mózgowych. Etiologia choroby nadal jest nieznaną i rozważa się czynniki genetyczne, infekcyjne, immunologiczne czy środowiskowe.

Około 80% dzieci wykazuje objawy niedokrwienne. Osłabienie kończyn czy niedowład występuje u 80% chorych. Ataki niedokrwienne mogą być spowodowane płaczem, kaszlem czy hiperwentylacją, które przyczyniają się do zmniejszenia przepływu mózgowego. Zawroty i bóle głowy występują również w grupie pediatrycznej. U dorosłych najczęściej obserwuje się krwawienia, zwykle w okolicy wzgórza czy układu komorowego. Wyodrębniono kilka typów zespołu moya-moya. Diagnostyka tego zespołu to badanie CT, MRI i angiografia (73% czułości i 100% swoistości). Rzadziej korzysta się z badania EEG, SPECT, PET. Rokowanie jest uzależnione od wieku, w którym pojawiły się objawy choroby. Początek poniżej 6. roku życia powoduje złe rokowanie. Inni autorzy wiążą rokowanie z obrazem radiologicznym, a nie z wiekiem. Nie ma skutecznej metody leczenia zespołu moya-moya. Stosuje się leczenie objawowe: leki przeciwbólo-

we, aspirynę, antykoagulanty, blokery kanałów wapniowych. Leczenie operacyjne zaproponowane przez Krayenbuehla polega na wytworzeniu naczyniowego zespolenia zewnątrz-wewnątrzczaszkowego, dającego dobre rezultaty u 84% chorych w okresie 5–10-letnim. Długoterminowa prognoza pozabiegowa pozostaje nieznana.

Piśmiennictwo

- Aicardii J.: Diseases of the nervous system in childhood. Mc Keith Press, London 1992, 115, 880.
- Albright A.L., Pollack I.F., Adelson P.D.: Principles and practice of pediatric neurosurgery. Thieme NY, Stuttgart 1999.
- Barkovich A.J.: Pediatric Neuroimaging. Raven Press Ltd., 2nd ed., New York 1995, 668.
- Bidziński J. et al.: Neurochirurgia. PZWL, Warszawa 1988.
- Czochońska J. et al.: Neurologia dziecięca. PZWL, Warszawa 1990.
- Davis C. et al.: The management of cerebral arteriovenous malformations. Acta Neurochir. 1985, 74, 4.
- Del Curling O. Jr, Kelly D.L. Jr, Elster A.D., Craven T.E.: An analysis of the natural history of cavernous angiomas. J. Neurosurg. 1991, Nov., 75(5), 702–708.
- Edwards M.S., Hoffman D.J. (eds): Cerebral Vascular Disease in Children and Adolescents. Williams & Wilkins, Baltimore 1989.
- Fournier D. et al.: Endovascular treatment of intracerebral arteriovenous malformations: experience in 49 cases. J. Neurosurg. 1991, 75, 228–233.
- Frizzel R.T. et al.: Cure, morbidity and mortality associated with embolization of brain arteriovenous malformations: a review of 1246 patients in 32 series over a 35-year period. Neurosurgery 1995, 37, 1031–1040.
- Giulioni M. et al.: Surgical management of cavernous angiomas in children. Surg. Neurol. 1994, 42, 194–199.
- Grossman R.I. et al.: Vascular steal associated with vein of Galen aneurysm. Neuroradiology 1984, 26, 381–386.
- Guenel M. et al.: Mapping a gene causing cerebral cavernous malformation to 7q11.2–q21. Proc. Natl. Acad. Sci. USA 1995, 92, 6620–6624.
- Ikeda H. et al.: Systemic vascular changes in spontaneous occlusions of the circle of Willis. Stroke 1991, 22, 1358.
- Jellinger K.: The morphology of centrally-situated angiomas. W: Pia H.W. et al. (eds): Cerebral angiomas: Advances in Diagnosis and Therapy. Springer, New York 1975.
- Kudo T. et al.: Juvenile occlusions of the circle Willis. Clin. Neurol. 1965, 5, 607.
- Lance J.W. et al.: Mechanism and Management of Headache. Butterworth-Heinemann Ltd., 1993.
- Lindquist Ch. et al.: Radiosurgery for venous angiomas. J. Neurosurg. 1993, 78, 531.
- Mast H. et al.: Risk of spontaneous haemorrhage after diagnosis of cerebral arteriovenous malformation. Lancet 1997, 11, 350, 1065.
- Osborne A.: Diagnostic Neuroradiology. Mosby-Year Book Inc., St. Louis, Missouri, 1994, 248–330.
- Purdy P.D., Batjer H.H.: Arteriovenous malformations of the brain: Choosing embolic materials to enhance safety and ease of excision. J. Neurosurg. 1992, 77, 217–222.
- Robinson J.R. et al.: Natural history of the cavernous angioma. J. Neurosurg. 1991, 75, 709–714.
- Simard J.M. et al.: Cavernous angiomas: a review of 126 collected and 12 new clinical cases. Neurosurgery 1986, 18, 162–172.
- Waka S. et al.: Lobar intracerebral haemorrhage. J. Neurosurg. 1992, 76, 231.
- Wilkins R.H.: Natural history of intracranial vascular malformations: a review. Neurosurgery 1985, 16, 421–430.

