

МОРФОЛОГИЯ АРТЕРИОВЕНОЗНЫХ МАЛЬФОРМАЦИЙ ГОЛОВНОГО МОЗГА

УДК 612:824—092

Поступила 17.03.2011 г.



А.Д. Урыков, ассистент кафедры патологической анатомии

Нижегородская государственная медицинская академия, Н. Новгород

Представлены современные исследования отечественных и зарубежных авторов об артериовенозных мальформациях сосудов головного мозга. Кратко рассматривается история изучения вопроса, эпидемиологические данные и новые представления об эмбриогенезе артериовенозных мальформаций. Подробно описываются современные данные о морфологических изменениях в сосудах и веществе головного мозга при наличии артериовенозных мальформаций.

Ключевые слова: артериовенозные мальформации, врожденные пороки развития, морфология.

English

The morphology of arteriovenous malformations of brain

A.D. Urykov, Tutor, the Department of Pathological Anatomy

Nizhny Novgorod State Medical Academy, Nizhny Novgorod

Present-day knowledge of Russian and foreign researchers of arteriovenous malformations of cerebral vessels have been presented. There have been briefly described the background of the problem, epidemiological data, and new ideas of embryogenesis of arteriovenous malformations. Present knowledge of morphological changes in brain substance and vessels in arteriovenous malformations has been given in detail.

Key words: arteriovenous malformations, congenital defects, morphology.

Под термином «сосудистые мальформации головного мозга» понимают группу пороков развития сосудов, вызванных локализованной ошибкой морфогенеза. Первое упоминание о них встречается в 1757 г. у **U. Hunter [1]**. В дальнейшем данная патология на долгие годы была забыта и лишь в 1854 г. **H. Luschka** и в 1863 г. **R. Virchow** представили первые результаты морфологических исследований. С 1928 г. в печати появляются первые работы с описанием результатов наблюдения за больными с мальформациями. С внедрением в клинику метода церебральной ангиографии в 1929 г. появилась возможность предоперационной диагностики данной патологии. Первый анализ хирургического лечения 60 пациентов был опубликован в 1948 г., после чего началось систематическое изучение мальформаций церебральных сосудов [2]. Наиболее часто из разнородной группы пороков развития сосудов головного мозга встречаются артериовенозные мальформации (АВМ).

Эпидемиология. Данные о частоте церебральных АВМ значительно различаются в зависимости от источника информации. По мнению российских исследователей, распространенность колеблется в пределах 2—6 случаев на 100 тыс. населения в год [3]. По данным

W.F. McCormik [4], частота встречаемости АВМ на основании 5754 результатов аутопсий составляет 0,52%. При анализе выборки из 300 тыс. человек **R.D. Brown [5]** установил, что АВМ имеют место у 0,1% населения. По данным других исследователей, частота данного заболевания составляет 18 на 100 тыс. населения, частота операций по поводу АВМ сосудов головного мозга — 0,9 на 100 тыс. населения в год [1, 2, 6]. Несмотря на то, что АВМ являются врожденной патологией, семейные наблюдения крайне редки [1]. От всех внутричерепных объемных образований АВМ составляют 1,5—4,0%, являются причиной 8,6% нетравматических субарахноидальных кровоизлияний, 1% мозговых инсультов. Клинические проявления АВМ наблюдаются чаще всего у лиц трудоспособного возраста (20—50 лет), а отдаленный прогноз без хирургического лечения неблагоприятен: 23% больных погибают, а у 48% заболевание приводит к глубокой инвалидизации [3, 5, 7], что указывает на социальную значимость проблемы.

Эмбриогенез церебральных АВМ. Мальформации относят к гетерогенной группе дизэмбриогенетических образований ангиоматозного строения [8—10]. Эмбриогенез до конца не изучен. Известно, что повреждающее действие на процессы ангиогенеза долж-

Для контактов: Урыков Алексей Дмитриевич, тел. моб. +7 910-385-46-28; e-mail: Alexey351@yandex.ru.

но реализоваться до шестой недели эмбриогенеза, до начала формирования сосудистых ветвей головного мозга, пока не произошла дифференциация первичных капилляров на артерии и вены. Непосредственное формирование АВМ происходит между 7-й и 12-й неделями развития [3, 8]. Повреждающими факторами могут являться онкогены и тератогены, ишемия, аноксия, метаболические и генетические аномалии, травмы и ионизирующая радиация. В эндотелии сосудов АВМ и окружающего мозга наблюдается повышенная активность митогена эндотелиального фактора роста сосудов, а также астроцитарного фактора роста сосудов, что, вероятно, приводит к продолжающемуся неангиогенезу и медленному росту АВМ [11—13].

Морфология церебральных АВМ. Мальформации чаще всего локализируются в лобно-теменных отделах. Это клубки различного размера и формы, состоящие из порочно развитых сосудов различного диаметра. Как правило, поверхностно расположенные АВМ в больших полушариях представляют из себя конгломерат извитых сосудов, конусообразно распространяющийся в веществе головного мозга по направлению к боковым желудочкам, вершиной достигая субэпендимальных отделов. Подлежащие под АВМ участки коры атрофируются, мягкая мозговая оболочка обычно склерозирована. Морфологически АВМ представляют собой неправильное соединение артериальных и венозных сосудов, формирующих ядро, минуя капиллярную сеть [2, 4, 12]. В мальформациях большого размера питающих сосудов может быть несколько, причем некоторые из них могут быть со стороны противоположного полушария. В теле АВМ количество сосудов артериального типа невелико, значительно преобладают сосуды, которые обозначают как диспластические. Дренирующие вены могут быть поверхностными и глубокими, причем если отток происходит в глубокие вены, то риск кровоизлияния выше, чем при оттоке в поверхностные вены. В питающих АВМ сосудах происходят склероз интимы с пролиферацией эндотелия, дегенерация внутренней эластической мембраны: она фрагментируется и рвщепляется, в редких случаях не изменяется. В расширенных и тонкостенных венах также наблюдается утолщение интимы. Как уже говорилось, подавляющее большинство сосудов в АВМ патологического типа, их стенка — неравномерной толщины, состоящая из мышечной и соединительной ткани с единичными тонкими эластическими волокнами. Внутренняя эластическая мембрана отсутствует. В стенке нередко встречаются отложения солей кальция, в просвете — пристеночные и обтурирующие тромбы, часть которых — с явлениями реканализации. В дренирующих венах, как и в питающих артериях, происходят дегенеративно-склеротические процессы, с очагами утолщения интимы [1, 6].

Изменения стенок сосудов АВМ формируются на уровне ультраструктуры клеток и характеризуются недостаточностью субэндотелиального слоя с повышенным уровнем тирозин-киназы, специфически связанной с рецепторами в эндотелиальных клетках. В питающих

артериях наблюдается сдувание эндотелиоцитов и нарушение контактов в местах соединения их отростков. Нередко отмечается напластование клеток эндотелия с образованием многослойных структур. Субэндотелиальный слой содержит измененные коллагеновые волокна с участками распада. Внутренняя эластическая мембрана обнаруживается в единичных случаях, причем она всегда значительно фрагментирована. Леймиоциты средней оболочки отсутствуют или находятся в состоянии некроза. В результате стенка отдельных артерий почти полностью замещается соединительной тканью, которая состоит как из измененных, так и из обычных фибробластов и содержит неправильно упакованные коллагеновые волокна [6, 16].

В теле АВМ выявляются два типа сосудов. Первый — это сосуды с многослойным эндотелием, причем каждый слой эндотелия имеет отдельную базальную мембрану, которая часто бывает с дистрофическими изменениями, многослойна. Под базальной мембраной определяются фибробласты и коллагеновые волокна с очагами некроза. Субэндотелиальный слой встречается у незначительного количества сосудов и бывает либо гипертрофирован, либо дезорганизован. Другой тип сосудов представляет собой полости, заполненные кровью и не имеющие эндотелиальной выстилки. Стенки их состоят только из коллагеновых волокон.

Изменения в венах сходны с таковыми в артериях. Пролиферация эндотелия выражена слабее [9, 16].

В окружающем веществе головного мозга на расстоянии 1—7 мм от основного узла встречаются резко расширенные капилляры. Они связаны не только с нормальными капиллярами, артериолами и венулами, но и с самим узлом, питающей артерией и дренирующей веной.

В веществе головного мозга, заключенном между сосудами, выявляются клеточный и волокнистый глиоз, фокусы петрификации и последствия старых кровоизлияний в виде кистозных полостей, скопления гемосидерофагов, отложения гемосидерина. Также слабый глиоз может обнаруживаться в ткани мозга и на некотором отдалении от АВМ [1, 3, 6, 10]. Таким образом, при морфологическом исследовании АВМ определяются различные патологические изменения сосудов, с распространением на перифокальные зоны головного мозга, что приводит к медленному росту и прогрессивному течению заболевания.

Литература

1. *Yasargil M.G.* Microneurosurgery. 3A. AVM of the brain: history, embryology, pathological considerations, hemodynamics, diagnostic studies, microsurgical anatomy. Stuttgart: Georg Thieme; 1987.
2. *Hitchon P., Schneider P.B.* Arteriovenous malformations of the brain. Neurobase: the information resource for clinical neurology. Arbor Publishing Corp 2005. CD-ROM.
3. *Свистов Д.В., Кандыба Д.В., Савелло А.В.* Артериовенозные мальформации головного мозга: клиника, диагностика, комплексное лечение. В кн.: Сборник учебных пособий по актуальным вопросам нейрохи-

- рургии. Под ред. В.Е. Парфенова, Д.В. Свистова. СПб: Фолиант; 2002.
4. *McCormick W.F.* Pathology of vascular malformations of the brain. In: Intracranial arteriovenous malformations. C.B. Wilson, B.M. Stein (editors). Baltimore: Williams & Wilkins; 1984.
 5. *Brown R.D.Jr., Wiebers D.O., Tomer J.C. et al.* Frequency of intracranial hemorrhage as a presenting symptom and subtype analysis: A population-based study of intracranial vascular malformation in Olmsted County, Minnesota. *J Neurosurg* 1996; 85(1): 29—32.
 6. *Holland M.C., Holland E.C., Martin N.A.* Clinical presentation and diagnostic evaluation of intracranial arteriovenous malformations (part 142). In: The practice of neurosurgery. G.T. Tindall, P.R. Cooper, D.L. Barrow (editors). Williams & Wilkins; 1998. CD-ROM. <http://www.wwilkins.com>.
 7. *Ondra S.L., Troupp H., George E.D. et al.* The natural history of symptomatic arteriovenous malformations of the brain: A 24-year follow-up assessment. *J Neurosurg* 1990; 73(3): 387—391.
 8. *Мацко Д.Е.* Пороки развития сосудов головного и спинного мозга. Патологическая анатомия хирургических заболеваний нервной системы. Л; 1991.
 9. *Медведев Ю.А., Мацко Д.Е.* Аневризмы и пороки развития сосудов мозга. Т. II. СПб; 1993.
 10. *Труфанов Г.Е., Рамешвили Т.Е., Фокин В.А., Свистов Д.В.* Лучевая диагностика сосудистых мальформаций и артериальных аневризм головного мозга. СПб: ЭЛБИ-СПб; 2006.
 11. *Garretson H.D.* Vascular malformations and fistulas. In: Neurosurgery. R.H. Wilkins, S.S. Rengachary (editors). NY: McGraw-Hill; 1985.
 12. *Plummer N.W., Zawistowski J.S., Marchuk D.A.* Genetics of cerebral cavernous malformations. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2005; 5: 391—396.
 13. *Stein B.M., Solomon R.A.* Arteriovenous malformations of the brain. In: Neurological surgery: a comprehensive reference guide to the diagnosis and management of neurosurgical problems. Ed. by J.R. Youmans. Vol. 2. Philadelphia: WB Saunders; 1990; p. 254—348.
 14. *Никитин Ю.М., Труханов А.И.* Ультразвуковая доплеровская диагностика сосудистых заболеваний. М; 1998.
 15. *Шукуров Б.М., Блинов Е.И., Козлов Г.В. и др.* Эндovasкулярная эмболизация артерио-синусного соустья новым типом спиралей. *Арх журн ангиол и сосуд хир* 2003; 2: 47.
 16. *Martin N., Vinters H.* Pathology and grading of intracranial vascular malformations. In: Intracranial vascular malformations. Ed. by D. Barrow. Park Ridge, IL, American Association of Neurological Surgeons; 1990; p. 1—30.