

Ассоциация нейрохирургов России

**КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ
ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ АРТЕРИО-
ВЕНОЗНЫХ МАЛЬФОРМАЦИЙ ЦЕНТРАЛЬНОЙ
НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ.**

**Клинические рекомендации утверждены
на Пленуме Правления Ассоциации
нейрохирургов России
Казань 27.11.2014**

Москва 2014

Авторский коллектив

Парфенов Валерий Евгеньевич	Доктор медицинских наук, профессор, директор Санкт-Петербургского научно-исследовательского института скорой помощи имени И.И. Джанелидзе
Свистов Дмитрий Владимирович	Кандидат медицинских наук, главный нейрохирург МО РФ, начальник кафедры нейрохирургии ВМА им. С.М. Кирова
Элиава Шалва Шалвович	Доктор медицинских наук, профессор, заведующий отделением сосудистой нейрохирургии НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко
Яковлев Сергей Борисович	Доктор медицинских наук, заведующий отделением эндоваскулярной нейрохирургии НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко
Тиссен Теодор Петрович	Доктор медицинских наук, профессор, главный научный сотрудник отделения рентгенохирургических методов диагностики и лечения НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко
Иванов Алексей Юрьевич	Доктор медицинских наук, руководитель отделения патологии сосудов головного и спинного мозга Российского нейрохирургического института им. А.Л. Поленова МЗ РФ
Иванов Павел Игоревич	Кандидат медицинских наук, заведующий отделением радиохирургии Центра радиохирургии, лучевой терапии и общей онкологии ЛДЦ МИБС им. С.М. Березина.

1. Определение понятий

Стандарт.

Общепризнанные принципы диагностики и лечения, которые могут рассматриваться в качестве обязательной лечебной тактики (эффективность подтверждена несколькими рандомизированными исследованиями, мета-анализами или когортными клиническими исследованиями).

Рекомендация.

Лечебные и диагностические мероприятия, рекомендованные к использованию большинством экспертов по данным вопросам. Могут рассматриваться как варианты выбора лечения в конкретных клинических ситуациях (эффективность подтверждена отдельными рандомизированными исследованиями или когортными клиническими исследованиями).

Опция.

Лечебные или диагностические мероприятия, которые могут быть полезны (эффективность подтверждена мнением отдельных экспертов, в отдельных клинических случаях).

Не рекомендуется.

Лечебные и диагностические мероприятия, не имеющие положительного эффекта или могущие принести вред (любой уровень подтверждения).

До настоящего времени в литературе опубликованы результаты единственного проспективного контролируемого исследования по проблеме лечения АВМ головного мозга [57], в связи с чем, большинство приведенных заключений по своей достоверности относятся к уровню рекомендаций и опций. По проблеме спинальных АВМ исследования аналогичного класса достоверности отсутствуют.

2. ОБЩИЕ ВОПРОСЫ.

Артериовенозные мальформации (АВМ) головного и спинного мозга являются относительно нечасто встречающейся нозологической формой, способной, однако, вызывать тяжелые неврологические расстройства и смерть. Хотя в большинстве случаев заболевание проявляется внутричерепным или спинальным кровоизлиянием, эпилептическими припадками, прогрессирующей миелопатией, совершенствование методов диагностики приводит к возрастанию частоты диагностики АВМ центральной нервной системы на доклинической стадии. В последнее десятилетие существенное усовершенствование претерпели методы хирургического лечения больных АВМ, возможности внутрисосудистой окклюзии мальформаций, доступность радиохирургии. Настоящие рекомендации построены на анализе опубликованных в открытой печати исследований по проблемам лечения больных АВМ.

В соответствии с МКБ 10 пересмотра АВМ головного мозга относится к классу заболеваний «ВРОЖДЕННЫЕ АНОМАЛИИ [ПОРОКИ РАЗВИТИЯ], ДЕФОРМАЦИИ И ХРОМОСОМНЫЕ НАРУШЕНИЯ», а именно Q28.2 - *артериовенозный порок развития церебральных сосудов*. АВМ спинного мозга кодируется как Q28.8 - *другие уточненные врожденные аномалии системы кровообращения*.

АВМ относится к наиболее частому варианту сосудистых ангиоматозных пороков развития нервной системы и является следствием диспластического метаморфоза, иници-

ированного неизвестными факторами. До последнего времени бытовало представление о врожденном характере АВМ, но невысокая встречаемость в детской популяции (за исключением АВМ вены Галена), результаты генетических исследований, современные представления о морфогенезе сосудистой системы свидетельствуют об их наиболее вероятном приобретенном происхождении [25]. Рядом исследователей доказана повышенная активность митогена эндотелиального фактора роста сосудов в эндотелиоцитах мальформаций и окружающего мозга, что подтверждает продолженный неоангиогенез в мальформациях, отчасти объясняет их медленный рост и рецидивирование. [70]

3. Эпидемиология АВМ.

Истинная частота сосудистых мальформаций в популяции, в частности АВМ, неизвестна. Считается, что до 0,1% населения может быть носителем АВМ [14]. По данным аутопсии АВМ выявлялись в 1,4-4,3% вскрытий [54], из которых симптомными являлись 12,2% [60, 77]. Клиническая манифестация АВМ в популяции довольно стабильна и по данным различных исследователей составляет 0,94-1,2 случая на 100 000 населения в год [14, 15]. Половозрастная характеристика АВМ неспецифична: соотношение мужчин и женщин, по разным данным, колеблется от 1.09:1 до 1.91:1, в среднем 1,4:1 [55].

Отдаленный прогноз при консервативном лечении АВМ головного мозга неблагоприятен: глубокая инвалидизация наступает у 48% носителей АВМ, а 23% больных погибают. [61]. Выживаемость больных АВМ оставляет 85% в первые 10 лет, 65% - 30 лет с момента установления диагноза. Активная лечебная тактика способствует снижению ежегодной смертности с 3,4% при консервативном лечении до 1,2% при радикальном вмешательстве [46].

4. Морфология АВМ.

Типичные АВМ представлены тремя основными компонентами: приводящими артериями (афференты АВМ), клубком измененных сосудов (ядро) мальформации, дренирующими венами (эфференты АВМ). Для приводящих сосудов наиболее характерным является более или менее выраженное расширение просвета и удлинение, следствием чего является патологическая извитость и деформация магистральных артерий шеи, магистральных внутричерепных сосудов. Увеличение калибра артерии является следствием патологического возрастания объемного кровотока и линейной скорости кровотока в афферентном сосуде. Нередко калибр артерии увеличивается в дистальных сегментах, непосредственно перед входом в клубок мальформации. Объем клубка мальформации косвенно определяет выраженность шунтирования и степень расширения питающих артерий.

По степени участия в кровоснабжении АВМ питающие артерии могут быть как «концевыми» (кровь попадает только в мальформацию) так и «транзитными» (отдавая ветви к мальформации, артерия преимущественно участвует в кровоснабжении мозга). Количество питающих артерий может быть различным: от одной (при мелких АВМ) до нескольких (при АВМ среднего и крупного размера). При обследовании следует четко определить источники кровоснабжения АВМ, прежде всего, дифференцировать поверхностные (ветви корковых ветвей мозговых артерий) и глубокие (ветви лентикюстриарных, перфорантных и ворсинчатых артерий) афференты. Ликвидация глубоких источников кровоснабжения АВМ представляет наибольшие сложности, как при микрохирургических, так и внутрисосудистых вмешательствах, несет максимальных риск кровотечения и ишемических осложнений.

Ядро мальформации представляет собой клубок переплетенных сосудов различного калибра (от 100 до 3000 мкм), являющихся прямыми артериовенозными анастомозами без микроциркуляторного русла. Клубок АВМ может иметь форму шара, пирамиды или усеченной пирамиды, двояковыпуклой линзы, цилиндра. Ядро может располагаться как в субарахноидальном пространстве, так и в паренхиме мозга, паравентрикулярно. В стенках сосудов АВМ отмечается уплотнение и пролиферация интимы, внутренняя эластическая мембрана подвергается дегенеративным изменениям. Большинство сосудов неравномерно

расширены и изменены настолько, что определить их принадлежность к артериям или венам невозможно. В ряде случаев сосудистая стенка построена из соединительной ткани и напоминает стенку аневризм. Нередки интрамуральные петрификаты. В сосудах с уплотненной стенкой, нередко гиалинизированной, может выявляться амилоид. В просвете часто обнаруживаются пристеночные и реканализированные тромбы.

Описаны три основных анатомических варианта строения ядра АВМ [79]:

- **фистульный** (артерия непосредственно переходит в вену, как правило, с выраженной эктазией переходного участка) – 11%;
- **плексиформный** (связь артерий с венами осуществляется через клубок диспластических сосудов) – 36%;
- **смешанный** (сочетание фистульного варианта с плексиформным) – 53%.

В участках мозга, окружающих и заключенных между сосудистыми петлями АВМ отмечаются выраженные дистрофические изменения, что является реакцией мозговой ткани на травмирующие пульсовые воздействия, кровоизлияния, хроническую недостаточность кровоснабжения.

Из клубка АВМ исходят аномально расширенные извитые вены. Нередко отмечается как локальное расширение вен – варикоз, так и сужение – стеноз. При крупных мальформациях часто наблюдается выраженная асимметрия строения (и венозного оттока из полости черепа) крупных синусов, в частности поперечного, который на стороне мальформации бывает сужен, в связи с чем нагрузка ложится преимущественно на яремную вену здоровой стороны, что обуславливает затруднение венозного оттока из полости черепа. Дренажирование артериализированной крови из клубка АВМ может осуществляться как в систему поверхностных корковых вен, так и в систему «глубоких» вен мозга со стоком в вену Галена.

При крупных АВМ конвекситальной и базальной поверхности мозга участие в их кровоснабжении могут принимать ветви наружной сонной артерии, как правило, через оболочечные артерии. Особенно велико участие в кровоснабжении ветвей наружной сонной артерии при АВМ, расположенных вблизи крупных синусов твердой мозговой оболочки.

Локализация АВМ неспецифична и пропорциональна объему отдела головного мозга: в супратенториальных структурах локализуются 86% АВМ (в области мозгового плаща – 47%, лимбической системы – 9%, глубинных структур – 30%); субтенториальных – 14% (мозжечка – 12%, ствола – 2%). [79]

5. ПАТОГЕНЕЗ КЛИНИЧЕСКИХ ПРОЯВЛЕНИЙ АВМ.

Клиническая манифестация чаще всего наступает в возрасте до 40 лет [17] и связана с геморрагическими проявлениями заболевания, формированием эпилептического очага или хронической недостаточностью мозгового кровообращения, вызванной артериовенозным шунтированием. В большинстве случаев АВМ манифестируют кровоизлияниями (~50% больных) и судорожными припадками (25%), реже пациенты предъявляют жалобы на головную боль (15%), нарастающий неврологический дефицит (5%), пульсирующий шум и др. [35]. У детей кровоизлияния из АВМ как дебют заболевания происходят намного чаще – в 80% случаев.

Источником кровоизлияний при АВМ чаще всего являются резко истонченные, варикозно расширенные сосуды в структуре клубка мальформации, реже – сопутствующие АВМ аневризмы. В зависимости от локализации клубка АВМ и его структуры форма кровоизлияния может быть различной: наиболее часто встречаются смешанные (31%) и субарахноидальные кровоизлияния (30%), реже – паренхиматозные (23%) и вентрикулярные (16%) [32]

Факторами риска кровотечения из АВМ по данным различных авторов являются: молодой возраст, кровоизлияние в анамнезе, глубинные и субтенториальные АВМ, кровоснабжение перфорантными артериями, фистула в составе АВМ, интранидальные аневризмы, единственная дренирующая вена, исключительное дренирование в глубокие вены,

диффузное строение клубка АВМ, участие в кровоснабжении ветвей наружной сонной артерии и др. [34, 47, 65]. Патогенез кровоизлияния из АВМ связан с сочетанием факторов структурной «слабости» элементов сосудистой системы мозга и локальной относительной артериальной гипертензией. Артериальной гипертензии «способствуют» малый размер и диффузное строение клубка АВМ, наличие единственной дренирующей вены, несоответствие источников кровоснабжения путям дренирования крови: например, кровоснабжение клубка перфорантной артерией при отсутствии соответствующей ей глубокой дренирующей вены.

Аналогичные характеристики служат факторами риска повторных кровоизлияний. Так, частота повторных кровотечений из АВМ подкорковых узлов составляет 40.9%, из АВМ мозгового плаща - 32.5%; из АВМ, имеющих отток в систему глубоких вен - 34.2% против 2.6% при поверхностном оттоке.

Ключевыми элементами патогенеза формирования первичного эпилептического очага в связи с АВМ являются: корковая локализация АВМ; кровоснабжение ветвями СМА; афференты из системы корковых артерий; варикоз дренирующей вены, отсутствие аневризм в клубке мальформации. [78]. Характер приступов может косвенно указывать на локализацию АВМ.

Крайне редко патогенез клинических проявлений в виде нарастающего неврологического дефицита связан с явлениями синдрома обкрадывания [52]. Дисциркуляторные нарушения преимущественно обусловлены тем, что уровень давления в сосудах, питающих АВМ, прогрессивно снижается по отношению к системному артериальному, начиная от уровня артериального круга, составляя от 75% в проксимальных до 50% в дистальных сегментах, что на 30-40% ниже нормы. [21]. Артериовенозное шунтирование оказывает значительное повреждающее воздействие на головной мозг: интенсивный сброс крови в венозные коллекторы обуславливает формирование зон гипоперфузии как в пораженном сосудистом бассейне, так и противоположном полушарии. В зонах гипоперфузии отмечаются расстройства ауторегуляции. В мозге и сосудах, окружающих мальформацию, развиваются морфологические изменения, в частности, происходит новообразование хрупких и нестабильных капилляров (явление неангиогенеза) лишенных астроцитарной муфты, что приводит к геморрагическому пропитыванию и отеку на фоне повышения перфузионного давления [69].

6. Клинические проявления АВМ.

Клинические проявления АВМ, как правило, укладываются в два варианта течения заболевания: **геморрагический** и **торпидный**. Первый вариант связан с развитием внутречерепных кровоизлияний на любом этапе течения болезни, второй - с неврологическими синдромами, характерными для поражения мозга (эпилептическими припадками, головной болью и прогрессирующим неврологическим дефицитом). Распределение больных по первичному проявлению заболевания близко к 1:1.

6.1 Геморрагический тип течения. Кровоизлияние из АВМ является наиболее опасным проявлением заболевания, в связи с чем, предупреждение первичного или повторного кровоизлияния, как правило, является основной целью лечения.

Средние значения ежегодного риска первого кровоизлияния из неразорвавшейся АВМ составляют 2-4%. Он несколько выше у мужчин (3,3%), чем у женщин (1,3%) [53]. По данным мета-анализа 9 публикаций, посвященных естественному течению АВМ, ежегодный риск кровоизлияния составляет 3,0% (95% ДИ 2.7%-3.4%): 2.2% (95% ДИ 1.7%-2.7%) - для неразорвавшихся; 4.5% (95% ДИ 3.7%-5.5%) - для разорвавшихся АВМ [29].

Летальность от первого кровоизлияния варьирует от 10 до 30%, инвалидизация достигает 50% [59]. Вместе с тем приводятся сведения о более благоприятных функциональных исходах. Так, по данным Hartmann А. с соавт. (1998) из выживших минимальные клинические проявления имели 85%, умеренную инвалидизацию 13%, грубую - 2% пациентов. В большей степени инвалидизации были подвержены пациенты, перенесшие паренхиматозное кровоизлияние (52%) [32] Более благоприятный прогноз исходов кровоизлияний из АВМ, по сравнению с аневризматическим или гипертоническим, объясняет-

ся относительно невысоким давлением крови в сосудах мальформации; благоприятными условиями для тромбообразования; редким развитием сосудистого спазма.

Риск повторного кровоизлияния, особенно в течение первого года, несколько выше и по данным разных исследований варьирует от 6% до 32,9% [22, 25, 28, 53], со снижением в последующие годы до исходного уровня. По данным Svien H.J. с соавт. (1965) повторное кровоизлияние случается у 34% больных, выживших после первого, а среди перенесших второе - 36% страдают от третьего. В группе больных с неразорвавшимися АВМ кровоизлияния в последующие годы отмечены у 20%. Из их числа у 16% больных – к концу первого года наблюдения, у 14% - к пяти годам, у 31% - к десяти и у 39% к 20 годам динамического наблюдения. Летальность при повторных кровоизлияниях выше, и составляет от 13 до 29%, против 10-13% при первичных [20, 81].

Индивидуальный риск кровоизлияния у пациента-носителя АВМ в течение жизни может быть ориентировочно определен по формулам^{1,2}[15, 44].

Помимо самого факта наличия АВМ выявлены анатомо-физиологические факторы – предикторы более высокого риска кровоизлияния. К их числу традиционно относят [74]:

1) Высокое давление крови в клубке мальформации за счет особенностей строения питающих артерий или нарушения венозного оттока от АВМ;

2) Наличие аневризм в составе клубка АВМ (интранидальные аневризмы);

3) Глубинная паравентрикулярная или внутрижелудочковая локализация АВМ.

4) Малый размер АВМ.

Исследование влияния состояния путей венозного оттока выявило, что следующие состояния сопутствуют высокой частоте кровоизлияний: 1) единственная дренирующая вена (частота кровоизлияний 84%); 2) выраженные нарушения венозного оттока (94%); 3) дренирование только в систему глубоких вен (94%) [56]. Высокое давление крови в клубке мальформации считается более значимым фактором риска кровоизлияния по сравнению с размером, локализацией АВМ и наличием аневризм [74].

У 2-46% больных с АВМ обнаруживаются аневризмы, в большинстве случаев на питающих артериях, гемодинамически связанных с мальформацией, что многократно выше частоты аневризм в популяции. В том случае, если АВМ сочетается с аневризмой риск кровотечения составляет 7% в год, тогда как при отсутствии такого сочетания - только 1.7% [16].

У пациентов с интранидальными аневризмами в 1,8 раза чаще происходит манифестация кровоизлиянием, с риском повторного разрыва около 9,8% в год.

Связь размера мальформации и риска кровоизлияния остается предметом обсуждения. В большинстве работ, приводятся сведения, что частота кровоизлияний из АВМ размером менее 3 см в диаметре составляет 82-86.7%, а более 6 см - в 21-30.8% [38, 72], тогда как другие авторы свидетельствуют об отсутствии связи размеров АВМ и частоты кровоизлияния, или большей частоте кровоизлияния из крупных АВМ [34]. Возможно, представление о большем риске кровоизлияния из меньших по размеру АВМ связано с тем, что они реже вызывают иные клинические проявления и выявляются до момента разрыва [74].

$$^1 X = 1 - (1 - a)^b$$

X - риск кровоизлияния в течение оставшихся лет жизни,

a - ежегодный риск кровоизлияния (0.03)

b - прогнозируемый оставшийся срок жизни (в годах).

Так, риск кровоизлияния из АВМ у пациента 30 лет с прогнозируемой продолжительностью жизни 70 лет (ожидаемый оставшийся срок жизни 40 лет), ежегодным риском кровоизлияния из АВМ 3% составит:
 $X = 1 - (1 - 0.03)^{40} = 0.7$ или 70%.

$$^2 X = 105 - \text{Возраст пациента в годах}$$

X - риск кровоизлияния в течение оставшихся лет жизни в %.

Другими морфофункциональными факторами риска кровотечения из АВМ являются: кровоизлияние в анамнезе (RR, 9.09 $P < .001$); единственная дренирующая вена (RR, 1.66 $P < .01$); диффузное строение клубка АВМ (RR, 1.64 $P < .01$). Различные сочетания вышеперечисленных факторов позволяют сформировать четыре группы больных АВМ с различными уровнями риска кровоизлияния: I (низкого риска: нет кровоизлияний/ >1 вены / компактный клубок) - 0.99% в год, II (относительно низкого риска: нет кровоизлияний/ 1 вена и/или диффузный клубок) - 2.22% в год, III (относительно высокого риска: кровоизлияние/ >1 вены / компактный клубок) - 3.72% в год, IV (высокого риска: кровоизлияние/ 1 вена и/или диффузный клубок) - 8.94% в год. [64].

6.2 Торпидный тип течения.

Торпидный или псевдотуморозный тип течения АВМ характеризуется дебютом судорожного синдрома, головных болей, симптоматики объемного поражения мозга или прогрессирующего неврологического дефицита. Чаще всего наблюдаются судорожные приступы (16-67% всех больных АВМ). У части пациентов (около 18%) они развиваются после перенесенных, часто нераспознанных, кровоизлияний. Отмечена связь между эпилептиформными проявлениями заболевания и локализацией АВМ в области коры теменной и височной долей, кровоснабжением ветвями наружной сонной артерии [78]. Структура приступов также связана с локализацией АВМ. Эпилептический синдром характерен для пациентов с крупными и гигантскими АВМ. Так, мальформации объемом более 32 см³ в 73% сопровождаются судорожным синдромом. При этом в 59% наблюдений выявляется поверхностное дренирование мальформаций [1]

У 7-14% больных с манифестацией заболевания в виде судорожных приступов в течение первого года происходят кровоизлияния, а в течение 5 лет – у 25% больных [74]. У большинства больных (87.9%) припадки дебютируют в возрасте до 30 лет. Простые парциальные припадки наблюдаются у 10%, сложные парциальные - у 4.3%; парциальные с вторичной генерализацией - у 22.4%, генерализованные - у 63.3% больных [3]. В большинстве случаев терапия антиконвульсантами оказывает положительное действие. Удаление или облитерация АВМ также способствует регрессу эпилептического синдрома [76, 77].

Специфическим клиническим проявлением АВМ у детей первых месяцев жизни является сердечная недостаточность, макроцефалия, гидроцефалия, что особенно характерно для АВМ области вены Галена.

Цефалгический синдром является редким вариантом первого проявления заболевания. Некоторые авторы считают, что головная боль связана с усилением мозгового кровотока в зоне локализации АВМ. Частота и интенсивность головной боли разнообразна. Она может быть как постоянной, не купируемой анальгетиками, так и кратковременной, поддающейся медикаментозному лечению. Цефалгический синдром чаще наблюдается в детском возрасте (от 8% до 16,5%) и наиболее характерен для детей старше 10 лет с АВМ, расположенными в затылочной области. В этих случаях у большинства больных выявляется поверхностное дренирование АВМ и активное участие в кровоснабжении АВМ ветвей оболочечных артерий. [1]

Отдаленные исходы заболевания не зависят от характера манифестации АВМ: летальность, инвалидизация оказались идентичными как при геморрагических проявлениях, так и при торпидном течении [61].

Независимо от вариантов дебюта АВМ должна рассматриваться как потенциальный источник смертельного или инвалидизирующего кровоизлияния. Профилактика осложнений АВМ может быть достигнута при условии полного прекращения кровоснабжения мальформации и, в части случаев, сопутствующих ей аневризм.

7. КЛАССИФИКАЦИЯ И ГРАДАЦИИ АВМ ПО СТЕПЕНИ ХИРУРГИЧЕСКОГО РИСКА.

В настоящее время сохраняется несколько принципиальных подходов к классификационному делению АВМ: топографоанатомический, гемодинамический, морфофункциональный и др. Параллельно разрабатываются системы градации АВМ по степени хирургического риска.

При описании АВМ как формы локального поражения паренхимы мозга и его сосудистой системы следует придерживаться классической топографо-анатомической классификации, предложенной Г.Кушингом для патологических объемных образований головного мозга. Объем АВМ следует определять по формуле объема эллипсоида³ [63]. Подразделение АВМ по размеру является одним из определяющих факторов, влияющих на выбор лечебной тактики. Выделяют [6]:

- Микромальформации (объемом менее 2см³)
- Малые АВМ (менее 5см³)
- АВМ среднего объема (от 5 до 20 см³)
- Крупные АВМ (более 20 см³)
- Гигантские АВМ (более 100 см³).

Системы градационного деления мальформации по степени хирургического риска, позволяют прогнозировать риск неблагоприятного исхода (инвалидизации или смерти) при различных способах эрадикации АВМ. Исторически наиболее востребованной остается система градации, предложенная Spetzler R. (1986) [71].

Таблица 1.

Градация АВМ головного мозга [71].

	Баллы
Подразделение АВМ по размерам	
< 3 см	S1
3 - 6 см	S2
> 6 см	S3
Подразделение АВМ по локализации	
вне функционально значимой зоны	E0
в пределах функционально значимой зоны	E1
Подразделение АВМ по характеру дренирования	
не имеет «глубоких» дренирующих вен	V0
имеет «глубокие» дренирующие вены	V1

Под размером АВМ понимается максимальный размер клубка мальформации в любой из плоскостей (без учета дренирующих вен). Под глубокими венозными коллекторами понимаются дренирующие вены, впадающие в систему большой вены мозга. Функционально значимыми зонами являются: двигательные и чувствительные зоны коры, речевые зоны, зрительная кора, зрительный бугор, гипоталамус, внутренняя капсула, ствол мозга, ядра и ножки мозжечка. Таким образом, каждая мальформация наделяется определенным количеством баллов, сумма которых указывает ее градационную степень от I до V. Приведенная шкала обладает достаточными прогностическими возможностями в отношении риска хирургического удаления мальформации. Благоприятный исход после микрохирургического удаления АВМ отмечен у 92% пациентов I градации; 95% - II; 88% - III; 73% - IV; 57% - V; инвалидизация была отмечена только у пациентов IV (21,9%) и V (16,7%) градаций. [30]. По данным Kretschmer T. с соавт. (2011) стойкая инвалидизация и летальный исход отмечен в 0%, 0,6%, 7,9%, 9,8% и 44,4% при градациях I-V, соответственно [45].

³ Расчет объема АВМ:

$$V = \pi \frac{A \times B \times C}{6} \times \kappa^3 \quad \text{или} \quad V = A \times B \times C \times \kappa^3 \times 0,52$$

где А, В, С - максимальные размеры АВМ в поперечнике в трех перпендикулярных плоскостях. В случае, если измеряемый на графическом носителе линейный размер не соответствует истинному, вследствие технических характеристик прибора, дивергенции рентгеновского излучения, в формулу необходимо ввести коэффициент поправки (κ).

Аналогичные данные приводят по результатам анализа исхода радиохирургического лечения. Частота облитерации АВМ I-V градаций составила 100%, 89%, 86%, 54% и 0%, соответственно. У пациентов низших градаций отмечена меньшая летальность (1% против 6%) и лучшие функциональные исходы [43].

Вместе с тем, система Spetzler-Martin не лишена ряда серьезных недостатков. Так, III градация, наиболее разнородная, включает четыре подтипа, достоверно различающихся по исходам лечения, в связи с чем были предложены подразделения АВМ III градации на III- (S1V1E1 – низкого риска), III (S2V1E0 - умеренного риска), III+ (S2V0E1 – высокого риска) и III* (S3V0E0). После удаления АВМ подтипов III- – III+ развитие нового неврологического дефицита или смерть отмечена в 2,9%, 7,1% и 14,8%, соответственно. АВМ III* в практике практически не встречаются. [49].

A.Pasqualin (1991) предложил учитывать у пациентов с АВМ III градации наличие (ШВ) или отсутствие (ША) глубоких источников кровоснабжения, так как частота инвалидизации у пациентов после удаления АВМ подтипа ШВ была в 2,5 раза выше (10% против 4%) [63].

Недостатки системы Spetzler-Martin могут быть скорректированы за счет дополнительного включения таких клинических признаков, как возраст пациента, факт наличия кровоизлияния и структура клубка мальформации [50].

Таблица 2.

Комбинированная система градации АВМ головного мозга [50].

	Баллы	
ПОДРАЗДЕЛЕНИЕ АВМ ПО РАЗМЕРАМ		ВОЗРАСТ
< 3 см	1	< 20 лет
3 - 6 см	2	20-40 лет
> 6 см	3	> 40 лет
ПОДРАЗДЕЛЕНИЕ АВМ ПО ЛОКАЛИЗАЦИИ		КРОВОИЗЛИЯНИЕ
вне функционально значимой зоны	0	ДА (было)
в пределах функционально значимой зоны	1	НЕТ (не было)
ПОДРАЗДЕЛЕНИЕ АВМ ПО ХАРАКТЕРУ ДРЕНИРОВАНИЯ		СТРОЕНИЕ КЛУБКА
не имеет «глубоких» дренирующих вен	0	КОМПАКТНОЕ
имеет «глубокие» дренирующие вены	1	ДИФФУЗНОЕ

Дополнительная шкала может использоваться как самостоятельная система градации, наряду со шкалой Spetzler-Martin, обладая лучшими показателями прогностической ценности, либо в комбинации. В последнем случае сумма баллов варьирует от 2 до 10. АВМ низкой степени хирургического риска соответствует сумма <2-4 балла, высокой - > 7 баллов.

Для оценки риска внутрисосудистых вмешательств по поводу АВМ была предложена градационная схема – эмуляция шкалы Spetzler-Martin [73].

Таблица 3.

Шкала оценки риска эмболизации АВМ головного мозга [73].

	Баллы
План лечения предполагает >1 процедуры	1
АВМ < 3см	1
Локализация в функционально значимой зоне	1

Дренирование в систему глубоких вен	1
АВМ > 6см	2

Сумма баллов варьирует от 0 до 5. Частота развития неврологического дефицита после эмболизации АВМ с суммой баллов от 0 до 4 составила: 0%, 6%, 15%, 21%, 50%, соответственно. Пациенты с суммой баллов 5 не оперировались.

Система градации используется не только для комплексной характеристики конкретной АВМ, но и для облегчения определения хирургической тактики. Так, пациентам I-II градации по S&M показано микрохирургическое удаление, III – комбинированное лечение, IV-V – только при геморрагическом варианте течения – комбинированное лечение, включающее эмболизацию и удаление АВМ [31].

Для определения показаний и риска комплексного лечения пациентов с АВМ с использованием всех модальностей (внутрисосудистой хирургии и радиохимирургии) Beltramello A. с соавт. (2008) разработали способ балльной оценки. Она включает характеристику пациента⁴, АВМ⁵ и оценку риска каждого из трех методов лечения⁶. При сумме баллов характеристики пациента, АВМ и одной из модальностей (вариант комбинированного лечения не предусмотрен) 1-10 – лечение с применением избранной модальности может быть рекомендовано, при сумме баллов 11-12 лечение возможно с высоким риском инвалидизации, 13-17 – лечение не рекомендовано [12].

Рекомендации. В настоящее время существует большое количество разнообразных классификаций АВМ, имеющих в основном прикладное значение для определения тактики хирургического лечения. В повседневной практике целесообразно использовать топографо-анатомическую классификацию, классификацию по объему и градационную систему Spetzler-Martin. При оценке риска микрохирургического, радиохимирургического или внутрисосудистого вмешательства целесообразно использовать дополнительные и расширенные шкалы.

8. Диагностика АВМ.

Основные цели диагностического поиска:

- выявление внутричерепного кровоизлияния; оценка вида, размеров, объема внутримозговых (реже оболочечных) гематом и внутрижелудочкового кровоизлияния; выраженности гипертензионно-дислокационного и гидроцефального, синдромов
- подтверждение наличия мальформации как причины внутричерепного кровоизлияния или эпилептического (псевдотуморозного) синдрома (нозологическая диагностика)
- определение локализации, размеров (объёма) АВМ, источников кровоснабжения и путей дренирования мальформации (анатомическая диагностика)
- оценка функциональной значимости артериовенозного шунтирования и функционального состояния мозгового кровообращения (функциональная диагностика).

⁴ Характеристика пациента включает сумму баллов: Возраст пациента в годах (≥ 60 лет – 2; 40-60 – 1; < 40 – 0); Кровоизлияние в анамнезе (нет – 2; да – 0); Неврологический дефицит (нет – 1; да – 0); Желание пациента лечиться (нет – 1; да – 0). Сумма – 0-6 баллов

⁵ Характеристика АВМ включает сумму баллов: Объем АВМ < 10 см³ (нет – 1; да – 0); Глубинная локализация (нет – 1; да – 0); Эксклюзивно глубокое дренирование (нет – 2; да – 0); Наличие аневризм, варикса (нет – 2; да – 0). Сумма – 0-6 баллов

⁶ Балльная оценка риска микрохирургии – шкала Spetzler-Martin в баллах (1-5 баллов)
Оценка риска радиохимирургии: объем АВМ < 5 см³ – 1; 5-10 – 2; 10-20 – 3; 20-30 – 4; >30 – 5. При низком потоке через АВМ – -1 балл (0-5 баллов).

Оценка риска эмболизации: Объем АВМ (< 10 см³ – 1; 10-20 – 2; >20 – 3); Локализация в функционально значимой зоне (нет – 0; да – 1); Кровоснабжение перфорантными артериями (нет – 0; да – 1) (1-5 баллов).

Первичная госпитализация больного с подозрением на АВМ осуществляется в Первичное сосудистое отделение или неврологическое отделение (БИТР) Регионального сосудистого центра. После поступления больного в стационар при наличии клиники внутричерепного кровоизлияния необходимо провести:

- клинико-неврологический осмотр, в частности, оценить уровень сознания по шкале комы Глазго (ШКГ), тяжесть состояния по шкале Hunt-Hess (Н-Н), выраженность неврологического дефицита по шкале NIHSS.
- КТ головного мозга для верификации и определения анатомической формы кровоизлияния.
- при выявлении атипичного паренхиматозного (осложненного субарахноидального или вентрикулярного кровоизлияния) показано выполнение спиральной компьютерно-томографической ангиографии (СКТА).
- по факту выявления внутричерепного кровоизлияния показана срочная консультация нейрохирурга для согласования тактики лечения и решения вопроса о необходимости перевода в нейрохирургический стационар. Перевод пациента с АВМ или подозрением на кровоизлияние из АВМ в нейрохирургический стационар показан во всех случаях, за исключением запредельной. С учетом молодого возраста большинства пациентов с разорвавшимися АВМ проведение активной лечебной тактики, включая хирургическое вмешательство, возможно у пациентов с угнетением сознания до уровня умеренной и глубокой комы.

8.1 Диагностика АВМ в остром периоде кровоизлияния.

Лучевое обследование больного с подозрением на разорвавшуюся АВМ включает КТ головного мозга, СКТА (при невозможности - КТ с контрастированием), церебральную панангиографию. Церебральную ангиографию следует проводить в специализированных стационарах, где планируется выполнение оперативного вмешательства. Проведение МР-исследования больным с подозрением на разорвавшуюся АВМ возможно в условиях специализированных стационаров, оснащенных высокопольным МР-томографом.

Компьютерная томография позволяет распознать сам факт кровоизлияния, благодаря выявлению жидкой крови и ее свертков в базальных ликворных цистернах, желудочках и паренхиме мозга. Наиболее информативны исследования, выполняемые в первые трое суток с момента кровоизлияния.

В случае выявления прорыва крови в желудочковую систему мозга следует применять классификации тяжести внутрижелудочкового кровоизлияния (ВЖК) [27, 62] (Табл. 4).

Таблица 4.

Классификация тяжести вентрикулярного кровоизлияния

Степень Тяжести	Описание
I	Субэпендимарное кровоизлияние.
II	ВЖК без водянки.
III	ВЖК с водянкой.
IV	Паренхиматозно-вентрикулярное кровоизлияние.

Градация тяжести ВЖК	
1	менее половины желудочка заполнено кровью.
2	более половины желудочка заполнено кровью.
3	желудочек заполнен и растянут кровью
III, IV и каждый боковой желудочки считаются раздельно, а результат суммируется (максимальная сумма - 12 баллов).	

Для оценки выраженности водянки следует использовать венрикуло-краниальные индексы.

При технической невозможности выполнения СКТА по протоколу (с введением контрастирующего вещества автоматическим иньектором со скоростью 4 мл/с и динамическим сканированием для определения времени задержки), выполняют КТ с внутривенным усилением (50-100 мл неионогенного контрастирующего вещества). Традиционная КТ позволяет выявить или заподозрить АВМ в 57-70% наблюдений. СКТА позволяет обнаруживать АВМ, независимо от их размера в 97-100%.

Церебральная панангиография - оптимальное средство верификации АВМ и изучения её ангиоархитектоники. Исходя из доказанных положений о большей эффективности ранних оперативных вмешательств, направленных на удаление сопутствующих АВМ гематом, а при благоприятных условиях и самой АВМ, в настоящее время применяется тактика ургентного ангиографического исследования у больных с внутривенным кровоизлиянием сразу при поступлении в стационар. Противопоказанием могут являться лишь нарастающие нарушения витальных функций, дислокационный синдром, вынуждающие проводить либо реанимационные мероприятия или экстренное вмешательство, направленное на устранение сдавления мозга.

МР-исследование в остром периоде кровоизлияния имеет меньшую диагностическую ценность в связи с ограничениями, обусловленными особенностями организации исследования и качеством визуализации крови и сосудистых структур на фоне острейшего периода кровоизлияния.

Ультразвуковые исследования играют вспомогательную роль в диагностике АВМ и оценке функционального состояния мозгового кровообращения.

Таким образом, основные задачи ургентной диагностики, проводимой пациентам с острым внутривенным кровоизлиянием сводятся к выявлению этиологического фактора кровоизлияния с акцентом на выявление его симптоматической природы (разрыв аневризмы или АВМ), оценке тяжести состояния больного, определению характера и тяжести кровоизлияния, поскольку именно эти факторы определяют сроки хирургического вмешательства и прогноз заболевания.

8.2 Диагностика АВМ вне разрыва.

Основными задачами инструментальной диагностики мальформации являются:

- установление нозологического диагноза;
- оценка ангиоархитектоники мальформации;
- оценка состояния окружающего мозга;
- выявление сопутствующих аневризм и других поражений сосудов мозга.

Основными методами инструментальной диагностики АВМ вне кровоизлияния являются неинвазивные, в первую очередь МР-исследование на аппарате с напряженностью магнитного поля не менее 1,5Тл в режимах T₁ и T₂ и режимах, взвешенных по неоднородности магнитного поля (SWI: T₂*GRE, SWAN). МРТ благодаря высокой тканевой контрастности изображения, полипроекционности, позволяет выявлять и точно локализовать мельчайшие очаги поражения головного мозга, визуализировать сосудистые структуры без дополнительного введения контрастирующих препаратов. Основным симптомом АВМ являются друзы гипоинтенсивных очагов округлой формы, соответствующие по форме и размерам клубку АВМ, и линейные извитые структуры, характеризующиеся отсутствием сигнала. При наличии перенесенного кровоизлияния в анамнезе на SWI-взвешенных томограммах обнаруживается гиперинтенсивный фокус от метгемоглобина или гипоинтенсивная «корона» от гемосидерина (в зависимости от давности кровотечения). Точность МР-диагностики АВМ составляет 97.2%, недостаточно точно диагностируются только микромальформации. Чувствительность МРТ для диагностики типа АВМ по Spetzler-Martin составляет 91.7%. Применение ангиографических программ в режимах 2D и 3D TOF (особенно для мелких АВМ); FISP 3D; 3D PC (для крупных мальформаций) позволяет провести построение трехмерных изображений АВМ, питающих и дренирующих сосудов с возможностью осмотра под произвольным углом. Диагностическая ценность этих изображений не выше двухмерных томографических изображений, но предоперационная оценка стереотопогра-

фии элементов мальформации может оказаться полезной в ходе открытого вмешательства. Использование современных сканеров позволяет помимо морфологических получить и функциональные характеристики кровообращения в мальформации, окружающем мозге. Для оценки неангиогенеза и состояния гематоэнцефалического барьера проводят МРТ с контрастированием.

Показания к СКТА при подозрении на АВМ вне разрыва ограничены относительной инвазивностью метода и его меньшей информативностью по сравнению с МР-исследованием.

При АВМ вне разрыва церебральную ангиографию, как правило, выполняют непосредственно перед микрохирургическим удалением, как этап операции при внутрисосудистой эмболизации или в ходе разметки при радиохирургическом вмешательстве.

В качестве дополнительным методов обследования пациентам проводят полноценное электрофизиологическое исследование, УЗИ сосудов головного мозга.

Рекомендации.

Госпитализация больного с острым внутричерепным кровоизлиянием, вследствие разрыва АВМ осуществляется в нейрохирургический стационар.

Неотложная диагностика АВМ в остром периоде кровоизлияния включает проведение КТ и СКТА (или КТ с внутривенным контрастированием). При наличии показаний к хирургическому вмешательству показано проведение церебральной панангиографии. МР-исследование и УЗИ, включая ТКДГ является опцией.

При диагностике АВМ вне разрыва приоритет отдают МР-исследованию головного мозга. Церебральную ангиографию проводят после определения показаний к хирургическому вмешательству, как правило, в том стационаре, где планируется выполнение операции.

9. МЕТОДЫ ЛЕЧЕНИЯ БОЛЬНЫХ С АВМ

При обсуждении вопроса о показаниях к активным методам лечения больных с АВМ исходят из периода заболевания (геморрагический или холодный период), соотношения риска спонтанного течения заболевания и риска осложнений того или иного способа терапии. Основная проблема связана с тем, что риск смерти или неврологических осложнений в случае отказа от вмешательства растянут на десятилетия, а после операции или эмболизации они развиваются остро (после радиохирургического лечения может появиться спустя несколько месяцев или лет). Единственное рандомизированное исследование по проблеме лечения АВМ (ARUBA) показало, что риск инсульта и смерти в группе пациентов с неразорвавшимися АВМ был достоверно (тремякратно) ниже при отказе от хирургического вмешательства (10,1% против 30,7%) в течение 33 месяцев наблюдения. Частота кровоизлияний в хирургической группе была выше в 4 раза, ишемии – в 2,8 раза [57].

Различные способы эрадикации АВМ имеют отличные показатели эффективности, сроки достижения лечебного эффекта. В связи с этим, выбор лечебной тактики представляет собой сложную задачу, в решении которой значительное участие принимает сам пациент.

Конечной целью любого вида вмешательства должно быть выключение АВМ из кровотока для профилактики внутричерепных кровоизлияний. В случаях радикально неоперабельных мальформаций целью паллиативного лечения может служить редукция кровотока в фистулезной части АВМ, облитерация отдельных компартментов, несущих высокий риск разрыва, сопутствующих и интранидальных аневризм, что в совокупности может уменьшить выраженность эпилептического/псевдотуморозного синдрома, снизить риск кровоизлияния, облегчить последующее выполнение радиохирургического вмешательства. Отношение к нерадикальному выключению неоперабельной АВМ варьируют. С одной стороны, приводятся данные, свидетельствующие о низком риске разрыва АВМ IV-V градации по Spetzler-Martin до хирургического вмешательства – 1,5% в год, который возрастает до 10,4% в случае нерадикальных вмешательств, что определило отказ авторов от попыток частичного выключения АВМ, как не приводящего к снижению риска кровоизлияния и, возможно, вызывающего ухудшение есте-

ственного течения заболевания [31]. В то же время приводятся данные, свидетельствующие о том, что инициация лечения пациентов с разорвавшимися АВМ IV-V градации по Spetzler-Martin при 67% нерадикальных вмешательствах способствует снижению частоты кровоизлияний до уровня, соответствующего неразорвавшимся АВМ: с 13,9% до 5,6% в год [40]. Опыт долгосрочного наблюдения за пациентами с АВМ также свидетельствует о том, что даже частичное выключение АВМ способствует улучшению долгосрочных показателей выживаемости [46].

Выбор лечебной тактики строится на представлениях о закономерностях естественного течения заболевания и возможностях современных методов лечения АВМ:

– хирургическое лечение: возможно безопасное удаление АВМ I-II и отдельных подтипов III градации по Spetzler-Martin с показателями радикальности вмешательства 96%, инвалидизацией и смертностью – 7,4% [80]

– эмболизация: технически возможна эмболизация АВМ практически любого размера и локализации, но радикальное выключение АВМ из кровотока достигается в 13% при инвалидизации и смертности 6,6% [80];

- радиохирургическое лечение: возможна полная облитерация мальформаций диаметром менее 3 см у 75-95% больных на установке "Гамма-нож" (на протяжении 2-5 лет). При облучении АВМ диаметром более 3 см частота облитерации составляет менее 70% [23, 75]. Стереотаксически ориентированное дистанционное облучение на линейных ускорителях позволяет облучать крупные АВМ с большей эффективностью. Средневзвешенная радикальность радиохирургии составляет 38% при инвалидизации и смертности 5,1% [80].

Наиболее радикальным методом лечения, обеспечивающим скорейшее достижение поставленной цели – эрадикации АВМ - остается микрохирургическое удаление, которое в качестве самостоятельного метода применимо только у пациентов с низким риском.

Ограничения на применения каждой из трех модальностей лечения в качестве единственного способа воздействия на АВМ у пациентов с различными сочетаниями факторов риска осложнений объясняет тот факт, что микрохирургическое удаление проводится 26% пациентов, радиохирургия – 28%, эмболизация – 3,5%. Большинство пациентов (42,5%) нуждаются в комбинированном лечении – сочетании предоперационной эмболизации с последующим микрохирургическим удалением или радиохирургией [11]. Несмотря на то, что каждый из методов имеет свой уровень риска осложнений, частота осложнений комбинированного лечения не является суммой рисков осложнений каждой модальности, напротив, каждый из этапов вмешательства направлен на предупреждение или снижение риска развития осложнений, связанных с применением следующего. Оптимальной является ситуация, при которой исход соответствует или лучше прогнозируемого для микро- или радиохирургии по отношению к АВМ конкретной градации, что достигается выбором комбинаций модальностей по принципу выбора полезных качеств каждого метода и нивелирования недостатков [66].

Оптимальным средством, позволяющим повысить «резектабельность» крупных АВМ и эффективность радиохирургических вмешательств является предоперационная эмболизация, направленная на выключение труднодоступных источников кровоснабжения и соответствующих компартментов АВМ, интранидальных аневризм и крупных фистул, уменьшение линейных размеров и объема АВМ [31].

В качестве паллиативного метода эмболизация применима при крупных, неоперабельных АВМ в целях купирования эпилептического синдрома, профилактики нарастающего неврологического дефицита, купирования болевого синдрома.

В остром периоде внутричерепного кровоизлияния из АВМ выполняются вмешательства, как правило, по жизненным показаниям, направленные на удаление внутричерепных гематом, вызывающих сдавление мозга. Симультанное удаление АВМ может быть выполнено в случаях их небольшого размера, поверхностной или иной доступной локализации, или вынужденно в условиях продолжающегося интраоперационного кровотечения. В остальных случаях удаление или внутрисосудистое выключение АВМ из кровотока следует стремиться выполнять в холодном периоде. Такая тактика обусловлена низким риском повторных кровоизлияний из мальформаций в остром периоде кровоизлияния (в отличие от разорвавшихся аневризм), высоким риском разрыва АВМ в ходе внутрисосу-

дистых вмешательствах в остром периоде, неблагоприятными условиями проведения эмболизации на фоне повышенного внутричерепного давления. Операция в "холодном" периоде позволяет проводить вмешательство на головном мозге без отека и гиперемии, более четко дифференцировать питающие АВМ сосуды и дренирующие вены.

9.1 Микрохирургическое удаление АВМ.

Основными факторами, влияющими на определение показаний и противопоказаний к операции являются:

- возраст и общее состояние больного;
- клиническое проявление заболевания и прогноз;
- размер АВМ;
- локализация мальформаций;
- характеристика источников кровоснабжения и дренирования;
- состояние мозгового кровообращения.

Ранее перенесенное кровоизлияние из АВМ служит основанием для выбора активной хирургической тактики. Размер АВМ служит условным показателем тяжести поражения, так как характеризует количество источников кровоснабжения, вероятностью участия в кровоснабжении АВМ перфорантных и субэпендимарных сосудов, сплетений желудочков. Большой объем мальформаций определяет выраженность дисциркуляторных нарушений по ее периметру, большой риск послеоперационных геморрагических осложнений. Локализация мальформаций вне функционально-значимых зон, в полюсных отделах или конвекситально определяет низкий риск операции. Участие в кровоснабжении АВМ тонкостенных сосудов, идущих из глубины мозга (паравентрикулярно) к вершине мальформаций, дренирование в систему вены Галена, предопределяют серьезные технические сложности при выделении наиболее глубоких и труднодоступных отделов клубка, большой риск повреждений подкорковых образований, фатальных кровотечений, кровоизлияний в желудочковую систему.

АВМ I-II градации по Spetzler-Martin могут считаться «мальформациями низкого риска» и могут быть удалены без технических сложностей и нарастания неврологического дефицита в большинстве случаев. АВМ III градации требуют индивидуального подхода, но в большинстве случаев могут быть отнесены к мальформациям низкого риска. Как правило, операция при АВМ III проводится после предварительной эмболизации. АВМ IV степени являются «мальформациями высокого риска» и могут быть удалены хирургически после предварительных многоэтапных внутрисосудистых вмешательств. При АВМ V градации оперативные вмешательства проводятся крайне редко также после предварительных внутрисосудистых вмешательств или радиохирургии.

Предоперационная подготовка больных АВМ, помимо традиционных мероприятий, включает в себя психологическую коррекцию (больной должен быть морально подготовлен к мысли о возможном нарастании неврологических нарушений после удаления мальформации), терапию судорожного синдрома, подготовку к возможной интраоперационной реинфузии крови.

Нюансы оперативного вмешательства.

Положение на операционном столе определяется локализацией АВМ и выбранным доступом. Предпочтительно положение с приподнятым головным концом для облегчения венозного оттока [7]. Голову пациента жестко фиксируют (в скобе Мэйфилда или Сугита).

Операция по поводу АВМ предъявляет повышенные требования к инструментальному обеспечению. Стандартом является использование операционного микроскопа, микрохирургических инструментов, непригорающих пинцетов биполярной коагуляции с различной толщиной кончиков (от 0,3 до 2 мм) и орошением бранш водой. Оптимально попеременно использовать два коагуляционных пинцета. Желательно наличие двух хирургических аспираторов, один из которых используется как микрохирургический, а второй - на случай развития кровотечения. При операциях по поводу крупных АВМ следует предусмотреть возможность интраоперационной реинфузии крови. Анестезиологическое сопровождение должно допускать возможность проведения индуцированной артериальной

гипотонии, кратковременной остановки кровообращения, гипотермии. Для интраоперационной диагностики АВМ: определения ее локализации при субкортикальном расположении, дифференциации питающих артерий и дренирующих вен, определения питающих АВМ и транзитных артерий следует применять ультразвуковую диагностику (контактную доплерографию и УЗИ), флуоресцентную ангиографию с Индоцианином (ICG Pulsion) или Флуоресцеином.

Площадь трепанационного дефекта должна превышать размеры мальформации, обеспечивать свободный доступ к питающим артериям для исключения их на протяжении, дренирующим венам. Обязательно производится широкое вскрытие твердой мозговой оболочки, так как большая часть клубка АВМ, даже находящейся конвекситально, может лежать под корой головного мозга. При АВМ, получающих кровоснабжение из перфорантных артерий, операционный доступ может быть расширен в базальном направлении для обеспечения возможности подхода к начальным сегментам СМА, ПМА, ворсинчатой артерии для проведения временного клипирования.

Существуют три способа удаления АВМ:

- от артерий к венам (классический);
- от вен к артериям (при внутримозговом расположении клубка);
- комбинированный (попеременное исключение артерий и вен).

Наиболее предпочтителен первый вариант, поскольку ограничение притока крови к АВМ существенно снижает риск кровотечения. Выключение артерий осуществляется путем коагуляции и пересечения (для сосудов малого калибра); коагуляции (на протяжении нескольких миллиметров), клипирования и пересечения (для артерий калибра более 2 мм). Для клипирования питающих сосудов АВМ следует применять МР-совместимые «титановые» клипсы.

Удаление мальформации осуществляется путем тщательной диссекции клубка по периметру (с периодической сменой флангов) в пределах глиального рубца, обычно окружающего АВМ. В первую очередь, следует идентифицировать и выключить основные афференты АВМ, что позволяет редуцировать кровоток и снизить риск кровотечения при дальнейшем выделении мальформации. Далее АВМ последовательно выделяется от конвекситальных отделов к более глубоким, при этом подходящие к ней артерии поэтапно выключаются. Наиболее ответственным участком является глубинная часть АВМ, куда обычно впадают тонкостенные питающие артерии из субэпендимарного слоя - ветви перфорантных и ворсинчатых артерий. Эти сосуды достаточно сложны для коагуляции и выключения, для их лигирования предпочтительнее пользоваться несъемными титановыми миниклипсами либо пользоваться техникой коагуляции с захватом окружающей мозговой ткани. В последнюю очередь после выделения всех афферентов и клубка АВМ выключается дренажная вена. В процессе выделения клубка АВМ категорически не рекомендуется входить в сам узел и пытаться его фрагментировать.

При удалении больших АВМ полезна методика временного клипирования артерий на отдалении с последующим перемещением клипс ближе к клубку, по мере детализации непосредственных питающих сосудов. Общим требованием к качеству гемостаза после удаления АВМ является коагуляция или клипирование всех источников кровотечения. Химические методы временного гемостаза неприемлемы. Качество гемостаза на стенках послеоперационной полости может быть дополнено аппликацией марок Тахокомб'а.

Операция завершается по общим правилам. Обязательна герметизация твердой мозговой оболочки и, по возможности, полости черепа.

Ведение послеоперационного периода подчинено задаче профилактики синдрома гиперперфузии, геморрагических и инфекционных осложнений, стабилизации соматических отклонений и ранней реабилитации больных. Критическими сроками для развития синдрома гиперперфузии являются 1-3 сутки послеоперационного периода. После удаления АВМ «большого потока» послеоперационное ведение больных включает длительную седацию, управляемую вентиляцию, контроль перфузионного давления. Контроль радикальности удаления АВМ осуществляет при послеоперационном ангиографическом ис-

следовании, которое следует выполнять сразу по завершении операции до пробуждения пациента.

9.2 Эндоваскулярная эмболизация АВМ.

Целью внутрисосудистых вмешательств по поводу АВМ является суперселективная эмболизация клубка АВМ или прямой артериовенозной фистулы в случае фистульных АВМ с применением быстротвердеющих клеевых или неадгезивных композиций [2, 8]. В случае наличия прямых артерио-венозных фистул используется окклюзия афферентного сосуда вблизи зоны фистулы с помощью микроспиралей как в сочетании с эмболизацией, так и без нее. В случаях фистул высокого потока для улучшения степени фиксации микроспиралей и предотвращения миграции их в венозное русло возможно использование предварительной установки в афферентный сосуд стента.

В настоящее время внутрисосудистые вмешательства на АВМ рассматриваются в качестве мер поддержки последующих более радикальных вмешательств: удаления или облучения АВМ. Тактически различают четыре вида внутрисосудистых вмешательств по поводу АВМ: излечивающая эмболизация (в результате одной или нескольких процедур достигается радикальная окклюзия клубка мальформации); предоперационная (достигается уменьшение размера клубка или облитерация «опасных» афферентных артерий в преддверии хирургического удаления); предрадиохирургическая (достигается уменьшение объема клубка АВМ для облегчения последующей радиохирургии); паллиативная/направленная (частичная облитерация клубка в целях минимизации риска кровоизлияния или купирования клинических проявлений). Максимальный эффект эмболизации достигается тогда, когда процедура является частью плана многоэтапного лечения конкретного пациента.

В качестве эмболизирующих материалов в настоящее время используются:

- смесь цианоакрилатов (nBCA, Glubran, Сульфакрилат) с жирорастворимым контрастным веществом (Липиодол) в соотношении от 1:0 до 1:5, с добавлением микронизированного порошка тантала в качестве контрастирующего вещества (TruFill nBCA);
- этиленвинилалкоголь сополимер (EVOH), растворенный в диметилсульфоксиде (Onyx, Squid);
- свободные и отделяемые микроспирали

Эмболизация с применением клеевых композиций позволяет обеспечить полную облитерацию клубка АВМ у 10-20% больных [74]. Степень облитерации в основном определяется размером, ангиоархитектоникой АВМ и афферентных артерий. В остальных случаях эмболизация решает лишь тактические задачи - уменьшение объема АВМ для проведения радиохирургического лечения; уменьшение шунтирования для обеспечения большей безопасности радикального удаления; выключение труднодоступных при прямом вмешательстве питающих артерий; выключение участков мальформаций, потенциально опасных в отношении разрыва.

Частичная эмболизация не снижает риска кровоизлияний, он остается равным 3% в год. Реваскуляризация и реканализация АВМ после эмболизации отмечается в 12% в течение первого года [26].

Эмболизация АВМ небезопасная процедура, сопряженная с риском переходящих и постоянных неврологических нарушений. Основными причинами неврологических осложнений являются: эмболия здоровых сосудистых бассейнов; постэмболизационная ишемия, вазогенный отек, кровоизлияния. Стойкие неврологические нарушения после эмболизации возникают у 12.8-25% больных (легкие нарушения - в 72%, стойкие выпадения - в 18%), летальный исход - в 1.6-8% случаев. [19, 26].

Предоперационная подготовка включает назначение: дексаметазона (8 мг/сут), пропранолола (40 мг/сут) за 3 суток до вмешательства.

Оперативные вмешательства осуществляют в рентгенооперационной под общей многокомпонентной анестезией. Методически операция выполняется по следующему алгоритму:

1. Тотальная церебральная ангиография с отдельным контрастированием всех сосудистых бассейнов.
2. Установка в магистральный сосуд интересующего бассейна направляющего катетера, диаметром 5-6 F.
3. Суперселективная катетеризация компартмента АВМ микрокатетером диаметром 1.2-2.3F. Допустима симультанная катетеризация нескольких компартментов 2-3 микрокатетерами.
4. Суперселективная ангиография. При контрастировании сосудистой сети головного мозга производится репозиционирование катетера до получения изображения только компартмента АВМ.
5. Эмболизация узла мальформации одним из препаратов и/или окклюзия артериовенозных фистул с помощью микроспиралей с и/или без последующей эмболизации.
6. Контрольная селективная ангиография.
7. Манипуляции 3-6 повторяют, если возникает необходимость выключения дополнительных компартментов мальформации.
8. По завершении операции по показаниям выполняют КТ и/или МРТ мозга для исключения геморрагических осложнений, оценки радикальности вмешательства.

В послеоперационном периоде назначают гормональные, реологические, противосудорожные препараты, симптоматические средства.

Внедрение в клиническую практику неадгезивных эмболизирующих материалов и специальных инструментов для их введения способствовало повышению радикальности внутрисосудистых вмешательств при АВМ. По данным обзора публикаций, посвященных использованию ONYX радикальность вмешательств составила 21,3% (4,1-28%) при уровне стойкой инвалидизации и смертности 11,2% (6,8-17,7%) [41]. В отдельных сериях наблюдений с продолжительным катамнезом радикальность вмешательств была существенно выше, достигая 51-94% [9, 51, 67]. Эмболизация АВМ неадгезивными композициями имеет ряд методических нюансов. Хирург должен иметь специальную подготовку по использованию неадгезивных композиций для эмболизации АВМ. Технология подготовки эмболизирующего материала должна неукоснительно соблюдаться (флаконы ONYX перед использованием должны находиться в специальном микшере не менее 20 минут, для предупреждения закупорки катетера преципитатами порошка тантала).

Последовательность основных этапов операции отражена в следующем алгоритме:

1. Тотальная церебральная ангиография с отдельным контрастированием всех сосудистых бассейнов.
2. Составление плана многоэтапных (если необходимо) эмболизаций и/или комплексного лечения АВМ с определением последовательности эмболизации частей тела (компартментов) АВМ
3. Установка в магистральный сосуд интересующего бассейна направляющего катетера, диаметром 5-6 F.
4. Определение приводящего сосуда АВМ, по которому наиболее оптимально осуществить доступ к выбранной части тела АВМ с учетом степени его извитости
5. Катетеризация сосуда с использованием катетеров только с отделяемыми кончиками и проводников не толще с конфигурацией кончика в форме J на этапе подхода к телу АВМ
6. Подход к телу АВМ и проведение последовательных суперселективных ангиографий с целью выбора оптимального доступа в тело АВМ
7. Суперселективная ангиография в выбранной точке тела АВМ с оценкой перетоков в соседние компартменты, вен, осуществляющих дренаж из выбранной для эмболизации части тела АВМ, положения меток катетера.
8. В случае наличия фистулы проводится ее эмболизация ONYX-34, при необходимости – с созданием в приводящем сосуде «пробки» из микроспиралей, имплантиру-

- емых через отдельный микрокатетер, или временной окклюзии несущей артерии баллоном.
9. После установки кончика катетера в теле АВМ осуществляют заполнение мертвого объема катетера ДМСО, после чего вводят ОНУХ. Введение первой порции эмболизующего материала со скоростью не более 0,1-0,15 мл/мин проводят в режиме визуализации Road map, чтобы иметь возможность отличать новые порции препарата от введенных ранее. После каждого сеанса введения режим Road map обновляется.
 10. После начала введения эмболизата в тело АВМ, через какое-то время по ходу катетера в приводящем сосуде образуется рефлюкс. При появлении рефлюкса введение препарата прекращают на 30-90 с. Затем, после частичного отверждения пограничной части рефлюкса, путем повторных инъекций добиваются формирования «опорной пробки» для дальнейшего введения ОНУХ в АВМ. Протяженность рефлюкса на протяжении всей операции не должна превышать длины отрывного кончика катетера, обозначенного второй меткой. Паузы, между введением ОНУХ не должны превышать 90 секунд
 11. В момент, когда ОНУХ начнет поступать не в зону рефлюкса, а в сосуды тела АВМ необходимо осуществлять его введение в режиме, оптимальном для заполнения всех участков выбранной части компартмента АВМ. Скорость введения, режим и длительность пауз при введении определяются хирургом. Принципиально важно не допустить попадания эмболизующего материала в дренирующие вены компартмента АВМ раньше, чем этот участок будет практически полностью выключен из кровотока, поскольку это может привести к кровоизлиянию. Тем более, недопустимо попадание ОНУХ в вены, дренирующие участки тела АВМ, которые в данный момент не эмболизуются. Процесс эмболизации контролируется периодическими полипроеctionными ангиографиями через направляющий катетер.
 12. Тотальное выключение участка тела АВМ желательно заканчивать заполнением эмболизующим материалом начальных отделов вены, дренирующей данный фрагмент тела мальформации, что обеспечивает полноту и долговечность эмболизации.
 13. Если поступление ОНУХ в сосуды тела АВМ прекратилось или вновь стал нарастать рефлюкс, введение препарата следует прекратить.
 14. Общее количество ОНУХ, введенное через один катетер за одну операцию не должно превышать 6 мл (4 флакона препарата) и соответствовать объему АВМ или её компартмента. Превышение указанного объема ведет к возрастанию риска кровоизлияний и осложнений, связанных с введением ДМСО.
 15. После прекращения введения ОНУХ катетер удаляют с отделением кончика, остающегося в массе эмболизата, путем натяжения микрокатетера в условиях разрежения, создающегося шприцем, через который вводился препарат. При достижении дозированного усилия отделение кончик катетера отрывается. Отделение катетера - один из рискованных этапов операции - должно производиться осторожно. Риск кровоизлияния во многом зависит от выбора сосуда для катетеризации, его извитостью, и соблюдении протяженности рефлюкса.
 16. После отделения катетера производится ангиография с оценкой окончательного результата этапа операции и удаление направляющего катетера. Затем, в обязательном порядке, осуществляется контрольная КТ, для верификации возможно развившегося кровоизлияния.
 17. Риски развития раннего послеоперационного кровоизлияния из АВМ сохраняются в течение ближайших 12-24 часов, что требует нахождения больного под наблюдением, мониторинга показателей системной гемодинамики.

В настоящее время наиболее часто эмболизация проводится как предоперационная процедура при АВМ высокого риска (III-IV градаций). Манипуляция должна быть выполнена с максимальными предосторожностями, для того чтобы кумулятивный риск эмболи-

зации и последующего микрохирургического удаления не превысил риск осложнения удаления АВМ без эмболизации. В отличие от излечивающей эмболизации при предоперационной может быть выполнена эмболизация не столько клубка АВМ, сколько питающих артерий, преимущественно с применением клеевых композиций. При адекватном планировании этапов комбинированное лечение позволяет существенно снизить риск послеоперационных осложнений: так, при удалении АВМ объемом более 20 см³ после эмболизации частота послеоперационных гематом составила 18%, при аналогичных вмешательствах без эмболизации – 40% [64].

Отношение предрадиохирургической эмболизации остается противоречивым. С одной стороны, результаты оригинальных исследований, мета-анализы свидетельствуют о том, что частота облитерации АВМ после предварительной эмболизации происходит реже, чем после радиохирургии: в 41-47% против 59-70%, при аналогичной частоте кровоизлияний и радиационных повреждений [10, 82]. С другой стороны доказано позитивное влияние эмболизации на исходы радиохирургии при крупных мальформациях [39], после облитерации высокоскоростных фистул и интранидальных аневризм: так, частота облитерации АВМ со средним размером 4,2 см достигла 81% [13]. Активно изучается эффективность комбинированного лечения путем сочетания предварительной радиохирургии с последующей эмболизацией необлученных компартментов АВМ [18].

Паллиативная или направленная эмболизация производится в случаях прогрессирующего течения неоперабельных АВМ и направлена на купирование гемодинамических нарушений путем окклюзии фистул, интранидальных аневризм и компартментов мальформаций, явившихся источником кровоизлияния. Существенное уменьшение размеров подобных мальформаций сопровождается повышением риска кровоизлияний, в связи с чем, паллиативные вмешательства проводятся только после исчерпания резервов иных способов лечения [18].

9.3 Лучевое лечение больных с АВМ.

Радиохирургическое лечение больных АВМ рассматривается как самостоятельный, альтернативный, высокоэффективный терапевтический подход. Наибольшее распространение получил метод стереотаксического облучения мальформаций на линейных ускорителях и установке гамма-нож. Несмотря на различие принципов подведения высокой дозы радиации в точно определенную мишень, конечный эффект терапии одинаков.

Целью радиохирургии является достижение полной облитерации АВМ и предотвращение кровоизлияний.

Воздействие высоких доз ионизирующего излучения на АВМ реализуется в ранних и отдаленных реакциях составляющих её сосудов. Ионизирующее излучение повреждает эндотелиоциты сосудистой стенки, в результате развивается субэндотелиальный отек, в сосудистой стенке формируются фиссуры и отмечаются внутривеночные микрокровоизлияния. В отдаленном периоде наблюдается пролиферация эндотелиоцитов с субэндотелиальным отложением коллагена и фибрина; пролиферация клеток гладкомышечного слоя сосудистой стенки приводит к окклюзии просвета сосуда. В целом, процесс облитерации АВМ после радиохирургического лечения развивается в три этапа: эндотелиальные и субэндотелиальные повреждения, пролиферация гладкомышечных клеток интимы, дегенерация клеток и увеличение матрикса. Изменения более выражены в артериях малого калибра. Эффект облучения пропорционален количеству соединительной ткани и эластина в сосудистой стенке.

Показания к радиохирургическому лечению вырабатывались на основании ретроспективного анализа его эффективности. Большинство авторов приходит к выводу о том, что основанием для применения этого способа облитерации являются мальформации недоступные для прямого хирургического удаления, остаточные АВМ после прямых или эндовасальных операций. Радиохирургия является наиболее подходящим методом лечения для пациентов с АВМ малых и средних размеров (< 3 см; 0,1 – 10 см³), расположенных глубинных структурах (ствол, базальные ядра, таламус) или функционально значимых зонах головного мозга (сенсомоторная кора, речевая и зрительная зоны).

При АВМ больших размеров ($> 10 \text{ см}^3$) возможно проведение радиохирургического лечения в несколько этапов (т.н. «стадийная радиохирургия» - staged volume irradiation), которое заключается в последовательном облучении заранее определенных, как правило, двух равных фрагментов мальформации небольшого ($< 10 \text{ см}^3$) объема с интервалом в 6 – 12 месяцев с краевой дозой облучения от 16 до 18 Гр.

Последние исследования показали, что ключевым моментом в достижении облитерации АВМ является краевая доза облучения, которая при однофракционном облучении варьирует от 16 до 25 Гр [58], составляя 50-70% от дозы в центре мишени. Адекватная доза должна обеспечивать облитерацию узла мальформации и в тоже время позволять избежать лучевого повреждения тканей мозга.

Недостатком радиохирургического метода является большой временной промежуток между моментом облучения и достижением эффекта. По данным ряда авторов временной интервал до облитерации узла АВМ составляет от 12 до 36 месяцев. Также, весьма проблематичной является эффективность воздействия именно на источник кровотечения.

Осложнения отмечаются в 3-9.4% случаев и связаны с поздними лучевыми изменениями тканей мозга. Риск развития лучевых осложнений связан с объемом головного мозга, подвергнутого облучению в дозе 12 Гр и более. Лучевое повреждение вещества мозга выражается в развитии постоянного отека, постлучевого некроза и кист мозга. Клинически это может проявляться возникновением тремора, парезов, зрительных нарушений. Осложнения могут также быть связаны с реакциями непораженных сосудов (стеноз СМА, оболочечные фистулы). Терапия осложнений заключается в назначении кортикостероидов, пентоксифиллина, витамина Е.

До момента достижения эффекта в 6-8.3% случаев отмечаются кровоизлияния, приводящие к смерти 2.7-3% больных от числа облученных. При полной облитерации мальформации риск кровоизлияния составляет 4.8% в течение первого года после облучения, что соответствует естественному течению заболевания. Лучевое воздействие не имеет позитивного эффекта на частоту кровоизлияний в ходе латентного периода между облучением и облитерацией.

Эффективность терапии определяется размерами мальформации и сроками динамического наблюдения. Так, в течение первого года облитерация АВМ наступает у 40-46%, второго - 80% больных.

По данным D.Neffez с соавт. (1998), в течение двух лет после облучения были облитерированы 43% мальформаций размером менее 3 см и только 16% при размере более 3 см. W. Friedman с соавт. (1995) указывает, что при объеме АВМ от 1 до 4 см^3 облитерация отмечена в 81% наблюдений; 4-10 см^3 - 89%; более 10 см^3 - 69%.

По данным В.Pollock с соавт. (1996), частичная облитерация АВМ не влияет на частоту повторных кровоизлияний. При планировании облучения больным с другими потенциальными источниками кровоизлияний кроме АВМ (аневризмы) требуется превентивное выключение аневризм.

Общий вид алгоритма применения стереотаксической радиохирургии в комплексном лечении АВМ представлен на рис. 1 [58].

9.4 Определение тактики лечения АВМ.

Лечебная тактика у больных с АВМ традиционно определяется исходя из соотношения степени риска спонтанного течения заболевания (в первую очередь риска кровотечения) и риска осложнений лечебных мероприятий. Каждый из этих компонентов имеет определенную зависимость от размеров, локализации АВМ, выраженности явлений шунтирования, возраста больного и т.д. С учетом степени эффективности различных вариантов лечебных пособий, риска манипуляции и спонтанного течения заболевания целесообразно придерживаться нижеприведенного алгоритма принятия решений (Таб. 5).

Предпочтение хирургическим способам лечения (удалению или эмболизации) отдается в случаях: геморрагического течения заболевания; у лиц в возрасте до 60 лет. Более «консервативный» подход, вплоть до отказа от активных манипуляций при АВМ высоко-

го риска применяется при «торпидном» течении (при условии эффективного контроля за эпилептическими припадками).

Таблица 5.

Тактика лечения больных с АВМ головного мозга.

	Рекомендации	Опции
АВМ I-II градаций по S&M (низкого риска, тип А) - поверхностно расположенные, - вне функционально значимых зон, - с поверхностными путями дренирования, - объем менее 30 см ³ , размер <3 см.	МХ	1. Э 2. Э+МХ 3. РХ
АВМ III градаций по S&M (умеренного риска, тип В) - поверхностно расположенные, - вне функционально значимых зон, - объем менее 30 см ³ , размер <6 см.	МХ	1. Э 2. Э+РХ 3. РХ
АВМ III градаций по S&M (умеренного риска, тип В) - поверхностно расположенные, - в функционально значимых зонах, - объем более 30 см ³ , размер <6 см.	Э+МХ	1. Э+РХ 2. РХ
АВМ III градаций по S&M (умеренного риска, тип В) - глубинно расположенные, - в функционально значимых зонах, - объем более 30 см ³ , размер <6 см.	Э+РХ	1. Э 2. РХ 3. ДН
АВМ IV-V градаций по S&M (высокого риска, тип С) бессимптомное течение	ДН	
АВМ IV-V градаций по S&M (высокого риска, тип С) симптомное течение - преимущественно поверхностно расположенные	1. Э+МХ 2. ДН	При отсутствии кровоизлияний – ДН
АВМ IV-V градаций по S&M (высокого риска, тип С), симптомное течение - преимущественно глубинно расположенные	1. Э+МХ/РХ 2. ДН	При отсутствии кровоизлияний – ДН
- АВМ полушарий мозжечка - объем <10см ³ размер <3 см.	1. МХ 2. РХ	При отсутствии кровоизлияний - ДН
- АВМ полушарий мозжечка - объем >10см ³ размер >3 см.	1. Э+МХ 2. РХ	При отсутствии кровоизлияний - ДН
- АВМ ствола - парастволовой локализации - глубинных образований - объем <10 см ³ , размер <3 см.	1. РХ	При отсутствии кровоизлияний - ДН
- АВМ ствола - парастволовой локализации - глубинных образований - объем >10см ³ размер >3 см.	1. Э+РХ 2. РХ	При отсутствии кровоизлияний - ДН

*МХ – микрохирургическое удаление, Э – эмболизация, РХ – радиохирургия, ДН – динамическое наблюдение

Реабилитационные мероприятия проводятся по показаниям в соответствии с общими принципами реабилитации неврологических и нейрохирургических больных

10 ТАКТИКА ЛЕЧЕНИЯ ОТДЕЛЬНЫХ ГРУПП БОЛЬНЫХ.

10.1 Сочетанные пороки развития.

Сочетание АВМ и аневризм встречаются с частотой от 2.7 до 46%. Аневризмы являются источником кровоизлияния в 33-75% подобных сочетаний. В целом, у больных с АВМ

аневризмы обнаруживаются в 10 раз чаще, чем в популяции, что свидетельствует об их гемодинамическом происхождении. В четверти наблюдений аневризмы множественные и локализируются на афферентных артериях (37%), непосредственно связаны с АВМ (43%) или находятся проксимальнее афферентной артерии (20%).

Аневризмы, в связи с наличием АВМ, могут быть классифицированы следующим образом [74]:

I. Не связанные, диспластические или инцидентальные.

II. Потокзависимые, локализующиеся проксимально (в пределах и ниже артериального круга) на крупных артериях, кровоснабжающих АВМ;

III. Потокзависимые, локализующиеся на питающих артериях дистальнее артериального круга – на длинных афферентных артериях;

IV. Интранидальные

Потоковые аневризмы, расположенные на длинных афферентных артериях дистальнее артериального круга (III типа), как правило, асимптомны и не требуют каких-либо специальных лечебных мероприятий. Для исключения аневризм, расположенных непосредственно в клубке АВМ используют эмболизацию клеевыми или неадгезивными композициями. Бифуркационно-гемодинамические аневризмы окклюдизируют микроспиралями или клипируют при микрохирургических вмешательствах (Таб. 6).

Таблица 6.

Варианты лечебной тактики при лечении сопутствующих АВМ артериальных аневризмах.

1. Бессимптомная АВМ - бессимптомная аневризма	
- проксимальная	окклюзия (клипс/спирали) по принципам лечения больных с неразорвавшимися аневризмами
- афферента	не требует специальных методов лечения
- клубок АВМ	внутрисосудистая окклюзия (клеевая композиция)
- не связанная	окклюзия (клипс/спирали) по принципам лечения больных с неразорвавшимися аневризмами
2. Симптомная АВМ - бессимптомная аневризма	
- проксимальная	предварительная или одномоментная окклюзия (клипс/спирали)
- афферента	не требует специальных методов лечения
- клубок АВМ	внутрисосудистая окклюзия (клеевая композиция) или одномоментное удаление с АВМ
- не связанная	окклюзия (клипс/спирали) по принципам лечения больных с неразорвавшимися аневризмами
3. Бессимптомная АВМ - симптомная аневризма	
- проксимальная	окклюзия (клипс/эмболизация) по принципам лечения больных с разорвавшимися аневризмами
- афферента	не требует специальных методов лечения
- клубок АВМ	внутрисосудистая окклюзия (клеевая композиция) или одномоментное удаление с АВМ
- не связанная	окклюзия (клипс/эмболизация) по принципам лечения больных с разорвавшимися аневризмами
4. Источник кровоизлияния не известен	
- проксимальная	предварительная или одномоментная окклюзия (клипс/эмболизация) по принципам лечения больных с разорвавшимися аневризмами
- афферента	не требует специальных методов лечения
- клубок АВМ	одномоментная внутрисосудистая окклюзия (клеевая композиция) или одномоментное удаление с АВМ
- не связанная	предварительная или одномоментная окклюзия (клипс/эмболизация) по принципам лечения больных с разорвавшимися аневризмами

10.2 АВМ у беременных.

Риск кровотечения из АВМ у беременных не выше, чем у других больных АВМ и составляет около 3.5%. У больных с кровоизлиянием в анамнезе (до беременности) риск повторного кровотечения в период беременности составляет 5.8%. Риск повторного кровотечения из АВМ в период беременности существенно выше, чем у небеременных и достигает 26% [36, 68]. Кровотечение из АВМ является причиной 5-12% всех случаев материнской смерти, 23% всех внутричерепных кровоизлияний у беременных.

Рекомендации.

Если женщина, у которой выявлена АВМ, планирует беременность, то лечение АВМ должно быть проведено до наступления беременности. Если АВМ выявлена в период беременности, решение о тактике лечения принимают исходя из соотношения риска кровотечения из АВМ до родоразрешения и риска диагностических лечебных манипуляций, включая их риск для плода. Факт беременности является противопоказанием к применению лучевых методов диагностики, за исключением ультразвуковых и МРТ. В большинстве случаев специфическое лечение по поводу АВМ во время беременности не проводят.

Лечебная тактика при остром кровотечении из АВМ во время беременности определяется исходя из тяжести кровоизлияния (показания к удалению внутричерепной гематомы) и срока беременности. Внутричерепное кровоизлияние может являться медицинским показанием к прерыванию беременности на ранних сроках и досрочному родоразрешению на поздних, после чего проводят лечение по поводу АВМ. При отсутствии жизненных показаний, лечение по поводу АВМ проводят после родоразрешения. Наличие неразрывавшейся АВМ или АВМ в холодном периоде кровоизлияния не является противопоказанием для беременности и вынашивания ребенка. В любом случае при родоразрешении целесообразно исключить потужной период путем оперативного родоразрешения.

10.3 АВМ у детей.

АВМ являются основной причиной (30-50%) внутричерепных кровоизлияний у детей. Летальность при кровоизлияниях из АВМ достигает 25%. Кровоизлияние является первым проявлением АВМ у 80-85% больных, эпилептические припадки - 10-12%. [Humphreys RP, Kahl W, J. У детей первого года жизни первым проявлением АВМ является острая сердечная недостаточность. Принципы лечения АВМ у детей схожи с принципами, применяемыми у взрослых. Используются все три методики облитерации АВМ и их сочетания. Инвалидизация и летальность после элиминации АВМ составляет 18-28% и 11-16%, соответственно [37, 48]. В неонатальном периоде предпринимают ранние внутрисосудистые вмешательства по поводу артериовенозных фистул и АВМ вены Галена, так как эти вмешательства создают условия для нормального развития мозга ребенка. Несмотря на значительную частоту стойких неврологических расстройств, применение агрессивных методов лечения в педиатрической группе оправдано высокой пластичностью мозга ребенка. Особенностью исходов комбинированного лечения АВМ в детском возрасте является относительно высокая частота рецидивов заболевания (5-15%), что требует длительного динамического контроля с применением неинвазивных методов нейровизуализации.

Рекомендации.

У пациентов молодого возраста с симптомными АВМ следует использовать все способы лечебных воздействий и их комбинации в целях достижения радикального удаления или облитерации мальформаций.

11. СПИНАЛЬНЫЕ АВМ

Спинальные АВМ (САВМ) - это гетерогенная группа диспластических образований сосудистого генеза, не имеющих признаков бластоматозного характера, расположенных в спинном мозге, его корешках, оболочках, окружающей клетчатке и позвонках. Зачастую спинной мозг и АВМ имеют общее кровоснабжение и венозный отток. В 25% слу-

чаев САВМ сочетаются с врожденными сосудистыми аномалиями других органов и систем. Полиморфизм клиники сосудистых аномалий обусловлен их локализацией, особенностями анатомического строения спинного мозга, его кровоснабжения, а также гемодинамикой различных вариантов АВМ.

Достоверных сведений о встречаемости в популяции САВМ нет. Однако, АВМ спинного мозга составляют примерно 4-5% от первичных опухолей позвоночного канала. У мужчин аневризмы встречаются в два раза чаще, чем у женщин. Проявляться заболевание может в любом возрасте, у 80% пациентов оно манифестирует в 20-60-летнем возрасте. До настоящего времени диагностика спинальных сосудистых аномалий остается трудной вследствие сходства клинической картины с симптомами опухоли рассеянного склероза и ряда другой патологии.

В литературе имеются единичные публикации в основном небольших серий больных. Нет единых взглядов на классификацию и тактику лечения этих больных. Имеющиеся сведения соответствуют 4-5 классу достоверности [4, 5].

11.1 Клиническая симптоматика.

В основе развития клинической картины заболевания лежат несколько патогенетических факторов: кровоизлияния (от изолированного САК до гематомии), масс-эффект, синдром обкрадывания, венозная гипертензия вплоть до развития венозной миелоишемии. Миелопатия как артериального, так и венозного генеза является основой для развития грубой очаговой неврологической симптоматики.

Наиболее частым начальным симптомом является корешковая боль. Вместе с корешковой болью появляются очаговые спинальные симптомы, варьирующие в зависимости от уровня поражения. Болезнь может протекать с периодами временного ухудшения или улучшения, но в основном имеет прогрессирующий характер. Различают два варианта течения. Паралитическая форма (40-60%) характеризуется постепенным усугублением неврологических расстройств, связанных с ишемией спинного мозга. Апоплектическая форма характерна для АВМ, манифестирующей спонтанным субарахноидальным или интрамедуллярным кровоизлиянием. Выраженность и характер неврологических расстройств зависят от локализации АВМ и объема излившейся крови и широко варьируют от изолированных симптомов САК до очаговой неврологической симптоматики, представленной грубыми расстройствами движений в конечностях (вплоть до паралича), нарушением чувствительности в конечностях и на теле, нарушением функции тазовых органов. Апоплектическая форма наиболее часто встречается у молодых пациентов (30%).

11.2 Диагностика.

Оптимальным методом диагностики спинальных АВМ является МРТ, которая позволяет установить локализацию, протяженность АВМ по оси спинного мозга и оценить сопутствующие изменения в ткани спинного мозга. Патогномичным МР-симптомом САВМ, является наличие извитых сосудов в проекции позвоночного канала (обычно это дренажные вены), прослеживающихся на протяжении. При этом дренаж может осуществляться как в краниальном, так и в каудальном направлении по длиннику спинного мозга. Дифференциальный диагноз на догоспитальном этапе следует проводить с нарушением спинального кровообращения, каверномой, интрамедуллярной опухолью, богато кровоснабжаемыми опухолями позвонков, варикозным расширением вен позвоночного канала.

Стандартом в диагностике и дифференциальной диагностике САВМ является спинальная селективная ангиография, позволяющая детально изучить строение и особенности венозного оттока. Неселективное контрастирование сегментарных артерий при аортографии в большинстве случаев не дает исчерпывающей информации, что приводит к постановке неправильного диагноза тромбированной АВМ и не может быть рекомендовано в качестве первичной диагностики САВМ.

11.3 Рекомендации по ангиографической диагностике САВМ.

Особенности анатомии сосудистой системы спинного мозга определяют трудности ангиографической диагностики САВМ. В отличие от АВМ головного мозга, требуется исследование множества сегментарных сосудов, которые могут участвовать в кровоснабжении САВМ в зависимости от локализации. При АВМ грудно-поясничного отдела - это все межреберные артерии с обеих сторон, сегментарные артерии брюшной аорты, а при низкой локализации АВМ ветви подвздошных артерий и даже нисходящая артерия крестца. При локализации АВМ на шейном уровне и краниовертебральном переходе необходимо исследование всех ветвей проксимального отдела подключичных артерий, экстракраниальные сегменты обеих позвоночных артерий, а в ряде случаев ВСА и НСА для исключения артерио-венозных фистул и АВМ интракраниальной локализации с оттоком в вены позвоночного канала. Обязательна верификация анатомии и степени участия спинальных артерий (передней, задней спинальных и сегментарных артерий) в кровоснабжении спинного мозга и АВМ с целью планирования хирургических вмешательств и прогнозирования функциональных исходов.

11.4 Классификация АВМ спинного мозга.

Распределение АВМ по типам важно для выбора методов лечения и прогнозирования. Оно строится на данных ангиографии, особенностях строения афферентных и эфферентных сосудов, формирования артериовенозных шунтов, на оценке формы сосудистого конгломерата, а также характера гемодинамики АВМ. Различают 4 типа спинальных АВМ [5]:

1 тип - спинальные артерио-венозные фистулы (экстра-ретромедуллярные или дуральные). Характеризуются наличием одного афферентного сосуда, обычно корешковой артерии, и редко могут кровоснабжаться несколькими сосудами. Располагаются в основном на задней поверхности спинного мозга. Афферентный сосуд обычно меньшего калибра, чем дренажная вена. Кровоток медленный. Чаще всего клиническая симптоматика при таких АВМ проявляется в возрасте 50-60 лет.

2 тип - интрамедуллярные АВМ (глобусные), частично или полностью расположенные в спинном мозге, кровоснабжение и дренирование осуществляется спинальными сосудами. Клинические проявления развиваются гораздо раньше, чем при АВМ 1 типа.

3 тип - интраперимедуллярные АВМ (ювенильные). Встречаются, как правило, в молодом возрасте. Характеризуются поражением интра- и парамедуллярных структур спинного мозга и высокой скоростью шунтирования. Кровоснабжение осуществляется из множества спинальных артерий разного уровня.

4 тип - артерио-венозные фистулы, располагающиеся ниже конуса спинного мозга. Единственным артериальным притоком является ветвь артерии Адамкевича. Чаще фистула имеет низкий кровоток, реже кровоток бывает высоким, что проявляется синдромом обкрадывания спинного мозга.

11.5 Лечение спинальных АВМ.

Тактика лечения должна основываться на тщательном анализе ангиографических данных, полученных при селективной спинальной ангиографии. Для определения адекватной хирургической тактики лечения требуется совместное обсуждение полученных данных эндоваскулярных хирургов и нейрохирургов. Лечение АВМ чаще всего эндоваскулярное. Эндоваскулярное тромбирование АВМ спинного мозга осуществляется путем эмболизации твердыми эмболами и/или клеевыми композициями при суперселективной катетеризации афферентных сосудов. При наличии прямых артерио-венозных фистул используются микроспираль как в сочетании, так и без дополнительной эмболизации клеевыми композициями.

Целью эндоваскулярной эмболизации, как и при АВМ головного мозга является выключение клубка АВМ. Проксимальная окклюзия афферентных сосудов, в том числе и сегментарных артерий, от которых они отходят, является паллиативным вмешательством из-за возможности вовлечения коллатеральных источников кровоснабжения и может вы-

полняться в качестве опции при распространенных радикально неоперабельных САВМ с целью нивелирования синдрома обкрадывания.

11.6 Рекомендации.

Хирургическое лечение должно начинаться с эндоваскулярной эмболизации при любом варианте АВМ в клиниках федерального уровня в связи с редкостью встречаемости данной патологии и наличием специалистов, имеющих опыт выполнения эндоваскулярных и прямых хирургических вмешательств. В зависимости от степени выключения АВМ планируется этап прямого хирургического вмешательства.

При тотальном выключении АВМ, как правило, прямое вмешательство не требуется. Показания могут возникнуть в случае усугубления масс-эффекта при тромбировании венозных коллекторов после эмболизации, когда необходимо произвести декомпрессию спинного мозга.

При частичной окклюзии АВМ, вопрос о прямом вмешательстве может возникнуть при дуральных фистулах или АВМ пара-ретромедулярного расположения. Иссечение или коагуляция интрамедуллярных АВМ, АВМ расположенных на передней поверхности спинного мозга связано с высоким риском тяжелых неврологических расстройств.

В подавляющем большинстве случаев (80%) эндоваскулярное лечение оказывается эффективным. В результате выключения АВМ улучшается кровоснабжение вещества спинного мозга. Особенно быстрый регресс неврологических симптомов наблюдается у больных с синдромом “обкрадывания”. Частота неблагоприятных исходов после эндоваскулярного лечения варьирует от 5 до 10%.

12. ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ БОЛЬНЫХ С АВМ.

Пациенты АВМ независимо от проводимых лечебных мероприятий и их эффективности нуждаются в длительном диспансерном наблюдении. Целью наблюдения является выявление прогрессирования, рецидива заболевания, коррекции эпилептического синдрома. У пациентов, оперированных по поводу АВМ, в послеоперационном периоде возможно развитие повторного внутричерепного кровоизлияния. Наиболее частыми причинами этих осложнений являются: реканализация мальформаций, резидуальная часть мальформации, сопутствующая аневризма. Продолжительность диспансерного наблюдения: после эрадикации АВМ и отсутствии клинических проявлений - не менее 5 лет; во всех остальных случаях - пожизненно.

Группы наблюдения:

- I. Пациенты с неоперабельными АВМ.
- II. Пациенты с резидуальными АВМ после вмешательств.
- III. Пациенты после эрадикации (удаления, тотальной облитерации) АВМ.
- IV. Пациенты после радиохирургического лечения АВМ.

В большинстве случаев содержание диспансерного наблюдения ограничивается проведением коррекции эпилептиформного синдрома, контроля состояния АВМ.

Эпилептиформный синдром:

- противосудорожная терапия: депакин хроно 500 - 3500 мг/сут или финлепсин ретард 400 - 1200 мг/сут. (опция: больным женского пола - ламиктал 25-200 мг/сут/) - в течение 2 лет.

- ЭЭГ не реже 1 раз в год.

Контроль за состоянием АВМ, сопутствующими аневризмами:

- МР-ангиография 1 раз в 1-5 лет.

После радиохирургии:

- МРТ-МРА через 6 месяцев, затем ежегодно в течение 3 лет.

- селективная ангиография через 3 года после облучения для верификации облитерации АВМ. При отсутствии полной облитерации решается вопрос о повторной радиохирургии или микрохирургическом удалении АВМ.

- при верификации облитерации: МРТ-МРА 1 раз в 5 лет.

Литература

1. Краснова М.А. Артериовенозные мальформации головного мозга супратенториальной локализации у детей (клиника, диагностика, хирургическое лечение). Автореф. дисс....канд.мед. наук.-М.-2011, 22с.
2. Лысачев А.Г. эндоваскулярное хирургическое лечение артериовенозных мальформаций головного мозга: Дисс. ... д-ра мед. наук. М., 1989.
3. Никитин П.И. Принципы хирургии артериовенозных мальформаций головного мозга: Дис. ... д-ра мед. наук.- СПб., 2000
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. Тиссен Т.П. Эндоваскулярное лечение артериовенозных мальформаций спинного мозга./ М., 2006. — 360 с.
6. Филатов Ю.М. Артерио-венозные аневризмы больших полушарий головного мозга (клиника, диагностика и хирургическое лечение): Дисс. ... д-ра мед. наук. М., 1972
7. Элиава Ш.Ш. Клиника, диагностика и микрохирургическое лечение артериовенозных мальформаций глубинных структур головного мозга: Дисс. д-ра мед. наук. М., 1992
8. Яковлев С.Б. Артериовенозные фистулы головы и шеи. Клиника, ангиоархитектоника, эндоваскулярное лечение: Дисс. ... д-ра мед. наук. М., 2009.
9. Abud D.G., Riva R., Nakiri G.S., Padovani F., Khawaldeh M., Mounayer C. Treatment of brain arteriovenous malformations by double arterial catheterization with simultaneous injection of Onyx: retrospective series of 17 patients.//AJNR Am. J. Neuroradiol.- 2011.-Vol.32, №1.- P.152-158.
10. Andrade-Souza Y.M., Ramani M., Scora D., Tsao M.N., terBrugge K., Schwartz M.L. Embolization before radiosurgery reduces the obliteration rate of arteriovenous malformations.//Neurosurgery.-2007.-Vol.60, №3.-P.443-451.
11. Beltramello A., Zampieri P., Riccardi G.K., Piovan E., Pasqualin A., Nicolato A., Foroni R., Gerosa M. Combined Treatment of Brain AVMs: Analysis of Five Years (2000-2004) in the Verona Experience.//Interventional Neuroradiology.-2005.-Vol.11, Suppl.1.-P.63-72.
12. Beltramello A., Zampieri P., Ricciardi G.K., Pasqualin A., Nicolato A., Sala F., Piovan E., Gerosa M. Operative Classification of Brain Arteriovenous Malformations. Interventional Neuroradiology.-2008.-Vol.14, №1.-P. 9-19.
13. Blackburn S.L., Ashley W.W. Jr., Rich K.M., Simpson J.R., Drzymala R.E., Ray W.Z., Moran C.J., Cross D.T., Chicoin M.R., Dacey R.G. Jr., Derdeyn C.P., Zipfel G.J. Combined

- endovascular embolization and stereotactic radiosurgery in the treatment of large arteriovenous malformations.//J. Neurosurg.-2011.-Vol.114, №6.-P.1758-1767.
14. Brown RD, Wiebers DO, Torner JC, O'Fallon W.M.. Incidence and prevalence of intracranial vascular malformations in Olmsted County, Minnesota, 1965 to 1992. //Neurology.-1996.-Vol.46, №4.-P.949-952.
 15. 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.
 16. Brown R.D., Wiebers D.O., Forbes G.S. Unruptured intracranial aneurysms and arteriovenous malformations: frequency of intracranial hemorrhage and relationship of lesions.// J. Neurosurg.-1990.-Vol.73, №6.-P.859-863.
 17. Crawford P.M., West C.R., Chadwick D.W., Shaw M.D., Arteriovenous malformations of the brain: natural history in unoperated patients.//J.Neurol.Neurosurg.Psychiatry.-1986.-Vol.49, №1-P.1-10.
 18. Crowley R.W., Ducruet A.F., McDougall C.G., Albuquerque F.C. Endovascular advances for brain arteriovenous malformations.//Neurosurgery.-2014.-Vol.74, Suppl. 1.-S.74-82.
 19. Deruty R., Pelissou-Guyotat I., Amat D., Mottolese C., Bascoulergue Y., Turjman F., Gerard J.P. Multidisciplinary treatment of cerebral arteriovenous malformations.//Neurol. Res.-1995.-Vol.17,№3.-P.169-177.
 20. Drake CG. Arteriovenous malformations of the brain. The options for management.//N. Engl. J. Med.-1983.-Vol.309, №5.-P.308-310.
 21. Fogarty-Mack P., Pile-Spellman J., Haccin-Bey L., Osipov A., DeMeritt J., Jackson E.C., Young W.L. The effect of arteriovenous malformations on the distribution of intracerebral arterial pressures.// Am. J. Neuroradiol.-1996.-Vol.17, № 8.-P.1443-1449.
 22. Forster D.M., Steiner L., Hakanson S. Arteriovenous malformations of the brain: a long-term clinical study.// J. Neurosurg.-1972.-Vol.37, №5.-P.562-570.
 23. Friedman W.A., Bova F.J., Mendenhall W.M. Linear accelerator radiosurgery for arteriovenous malformations: the relationship of size to outcome. //J. Neurosurg.-1995.-Vol.82, №2.-P.180-189.
 24. Friedman J.A., Pollock B.E., Nichols D.A. Development of a cerebral arteriovenous malformation documented in adult by serial angiography. Case report.//J.Neurosurgery.- 2000.-Vol. 93, №6.-P.1058-1061.
 25. Fults D., Kelly D.L. Natural history of arteriovenous malformations of the brain: a clinical study.// Neurosurgery.-1984.-Vol.15, №5.-P.658-662.
 26. Gobin Y.P., Laurent A., Merienne L., Schlienger M., Aymard A., Houdart E., Casasco A., Lefkopoulos D., George B., Merland J.J. Treatment of brain arteriovenous malformations by embolization and radiosurgery.//J. Neurosurg.-1996.-Vol.85, №1.-P.19-28.
 27. Graeb D.A., Robertson W.D., Lapointe J.S., Nugent R.A., Harrison P.B. Computed tomographic diagnosis of intraventricular hemorrhage. Etiology and prognosis.//Radiology.-1982.-Vol.143, №1.-P.91-96.
 28. Graf C.J., Perret G.E., Torner J.C. Bleeding from cerebral arteriovenous malformations as part of their natural history.// J. Neurosurg.-1983.-Vol.58, №3.-P.331-337.
 29. Gross B.A., Du R. Natural history of cerebral arteriovenous malformations: a meta-analysis.//J. Neurosurg.-2013.-Vol.118, №2.-P.437-443.
 30. Hamilton M.G., Spetzler R.F. The Prospective Application of a Grading System for Arteriovenous Malformations.// Neurosurgery.-1994.-Vol.34,№1.-P.2-7

31. Han P.P., Ponce F.A., Spetzler R.F. Intention-to-treat analysis of Spetzler-Martin grades IV and V arteriovenous malformations: natural history and treatment paradigm.// *J.Neurosurg.*-2003.-Vol. 98, №1.-P.3-7.
32. Hartmann A., Mast H., Mohr J.P., Koennecke H.C., Osipov A., Pile-Spellman J., Duong D.H., Young W.L. Morbidity of intracranial hemorrhage in patients with cerebral arteriovenous malformation.// *Stroke.*-1998.-Vol.29, №5.- P.931-934.
33. Heffez D.S., Osterdock R.J., Alderete L., Grutsch J. The effect of incomplete patient follow-up on the reported results of AVM radiosurgery. // *Surg. Neurol.*-1998.-Vol. 49, №4.-P.373-381.
34. Hernesniemi JA, Dashti R, Juvela S, Väärt K, Niemelä M, Laakso A. Natural history of brain arteriovenous malformations: a long-term follow-up study of risk of hemorrhage in 238 patients. // *Neurosurgery.*-2008.-Vol.63., №5-P.823–831.
35. Hofmeister C., Stapf C., Hartmann A., Sciacca R.R., Mansmann U., terBrugge K., Lasjaunias P., Mohr J.P., Mast H., Meisel J. Demographic, morphological, and clinical characteristics of 1289 patients with brain arteriovenous malformation.//*Stroke.*-2000.-Vol.31, №6.-P.1307-1310.
36. Horton J.C., Chambers W.A., Lyons S.L., Adams R.D., Kjellberg R.N. Pregnancy and the risk of hemorrhage from cerebral arteriovenous malformations.// *Neurosurgery.*-1990.-Vol.27, №6.-P.867–871.
37. Humphreys R.P., Hoffman H.J., Drake J.M., Rutka J.T. Choices in the 1990s for the management of pediatric cerebral arteriovenous malformations.//*Pediatr. Neurosurg.*-1996.-Vol.25, №6.-P.277–285.
38. Itoyama Y., Uemura S., Ushio Y., Kuratsu J., Nonaka N., Wada H., Sano Y., Fukumura A., Yoshida K., Yano T. Natural course of unoperated intracranial arteriovenous malformations: study of 50 cases.//*J. Neurosurg.*-1989.-Vol.71, №6.-P.805-809.
39. Izawa M., Chernov M., Hayashi M., Iseki H., Hori T., Takakura K. Combined management of intracranial arteriovenous malformations with embolization and gamma knife radiosurgery: comparative evaluation of the long-term results.//*Surg.Neurol.*-2009.-Vol. 7, №1.-P.43-52.
40. Jayaraman M.V., Marcellus M.L. , Do H.M., Chang S.D., Rosenberg J.K., Steinberg G.K. , Marks M.P. Hemorrhage rate in patients with Spetzler-Martin grades IV and V arteriovenous malformations : is treatment justified?// *Stroke.*-2007.-Vol. 38, №2.-P.325-329.
41. Jayaraman M., Cloft H.J. Embolization of Brain Arteriovenous Malformations for Cure: Because We Could or Because We Should?//*AJNR Am. J. Neuroradiol.*-2009.-Vol. 30,№1.-P.107–108.
42. Kahl W., Kessel G., Schwarz M., Voth D. Arterio-venous malformations in childhood: clinical presentation, results after operative treatment and long-term followup.// *Neurosurg. Rev.*-1989.-Vol.12,№2.-P.165–171.
43. Koltz M.T., Polifka A.J., Saltos A., Slawson R.G., Kwok Y., Aldrich E.F., Simard J.M. Long-term outcome of Gamma Knife stereotactic radiosurgery for arteriovenous malformations graded by the Spetzler-Martin classification.// *J. Neurosurg.*-2013.-Vol.118, №1.-P.74-83.
44. Kondziolka D., McLaughlin M.R., Kestle J.R. Simple risk predictions for arteriovenous malformation hemorrhage.//*Neurosurgery.*-1995.-Vol.37, №5.-P.851-855.
45. Kretschmer T., Heros R.C. Microsurgical Management of Arteriovenous Malformations. *Neurological Surgery.*-2011.
46. Laakso A., Dashti R., Seppänen J., Juvela S., Väärt K., Niemelä M., Sankila R., Hernesniemi J.A. Long-term excess mortality in 623 patients with brain arteriovenous malformations. // *Neurosurgery.*-2008.-Vol.63, №2.-P.244-255.

47. Langer D.J., Lasner T.M., Hurst R.W., Flamm E.S., Zager E.L., King J.T. Jr. Hypertension, small size, and deep venous drainage are associated with risk of hemorrhagic presentation of cerebral arteriovenous malformations. // *Neurosurgery*.-1998.-Vol.42, №3.-P.481-486.
48. Lasjaunias P., Hui F., Zerah M., Garcia-Monaco R., Malherbe V., Rodesch G., Tanaka A., Alvarez H. Cerebral arteriovenous malformations in children: management of 179 consecutive cases and review of the literature.//*Childs. Nerv. Syst.*-1995.-Vol. 11, №2.-P.66-79.
49. Lawton M.T. Spetzler-Martin Grade III arteriovenous malformations: surgical results and a modification of the grading scale.//*Neurosurgery*.-2003.-Vol.52, №4.-P.740-748.
50. Lawton M.T., Kim H., McCulloch C.E., Mikhak B., Young W.L. A supplementary grading scale for selecting patients with brain arteriovenous malformations for surgery.//*Neurosurgery*.-2010.-Vol. 66, №4.-P.702-713.
51. Maimon S., Strauss I., Frolov V., Margalit N., Ram Z. Brain arteriovenous malformation treatment using a combination of Onyx and a new detachable tip microcatheter, SONIC: short-term results.//*AJNR Am. J. Neuroradiol.*-2010.-Vol.31,№5.-P.947-954.
52. Mast H., Mohr J.P., Osipov A., Pile-Spellman J., Marshall R.S., Lazar R.M., Stein B.M., Young W.L. “Steal” is an unestablished mechanism for the clinical presentation of cerebral arteriovenous malformations.// *Stroke*.- 1995.-Vol.26, №7.-P.1215-1220.
53. Mast H., Young W.L., Koennecke H.C., Sciacca R.R., Osipov A., Pile-Spellman J., Haccin-Bey L., Duong H., Stein B.M., Mohr J.P. . Risk of spontaneous haemorrhage after diagnosis of cerebral arteriovenous malformation.// *Lancet*.-1997.-Vol.350, №9084.-P.1065-1068.
54. Michelson WJ. Natural history and pathophysiology of arteriovenous malformations.// *Clin Neurosurg*. 1978;26:307-313.
55. Mingrino S. Supratentorial arteriovenous malformations of the brain.- *Adv.Tech.Stand.Neurosurg*. -1978.-Vol.5.- P.93-123.
56. Miyasaka Y., Yada K., Ohwada T., Kitahara T., Kurata A., Irikura K. An analysis of the venous drainage system as a factor in hemorrhage from arteriovenous malformations.// *J. Neurosurg*.-1992.-Vol.76, №2.-P. 239-243.
57. Mohr J.P., Parides M.K., Stapf C., Moquete E., Moy C.S., Overbey J.R., Al-Shahi Salman R., Vicaut E., Young W.L., Houdart E., Cordonnier C., Stefani M.A., Hartmann A., von Kummer R., Biondi A., Berkefeld J., Klijn C.J., Harkness K., Libman R., Barreau X., Moskowitz A.J. Medical management with or without interventional therapy for unruptured brain arteriovenous malformations (ARUBA): a multicentre, non-blinded, randomised trial. *Lancet*.-2014.-Vol.383, №9917.-P.614-621.
58. Niranjana A., Lunsford L.D. Stereotactic radiosurgery guideline for the management of patients with intracranial arteriovenous malformations.// *Prog.Neurol.Surg*.-2013.-Vol.27.-P.130-140.
59. Ogilvy C.S., Stieg P.E., Awad I., Brown R.D. Jr, Kondziolka D., Rosenwasser R., Young W.L., Hademenos G. Recommendations for the Management of Intracranial Arteriovenous Malformations: A Statement for Healthcare Professionals From a Special Writing Group of the Stroke Council, American Stroke Association.//*Stroke*.-2001.-Vol.32,№5.-P.1458-1471.
60. Olivecrona H, Riives J. Arteriovenous aneurysms of the brain: their diagnosis and treatment.// *Arch Neurol Psychiatry*.-1948.-Vol.59, №5.-P.567-603.
61. Ondra S.L., Troupp H., George E.D., Schwab K. The natural history of symptomatic arteriovenous malformations of the brain: 24-year follow-up assessment.//*J.Neurosurgery*.-1990.-Vol.73, №3.-P.387-391.
62. Papile L.A., Burstein J., Burstein R., Koffler H. Incidence and evolution of subependymal and intraventricular hemorrhage: a study of infants with birth weights less than 1,500 gm.//*J. Pediatr*.-1978.-Vol.92, №4.-P.529-534.

63. Pasqualin A., Barone G., Cioffi F., Rosta L., Scienza R., Da Pian R. The relevance of anatomic and hemodynamic factors to a classification of cerebral arteriovenous malformations.//Neurosurgery.-1991.-Vol.28, №3.-P.370-379.
64. Pasqualin A., Zampieri P., Nicolato A., Meneghelli P., Cozzi F., Beltramello A. Surgery After Embolization of Cerebral Arterio-Venous Malformation: Experience of 123 Cases.//Acta Neurochirurgica.-2014.- Vol. 119,Suppl.-P.105-111.
65. Pollock B.E., Flickinger J.C., Lunsford L.D., Bissonette D.J., Kondziolka D. Factors That Predict the Bleeding Risk of Cerebral Arteriovenous Malformations.// Stroke.- 1996.-Vol.27, №1.-P.1-6.
66. Richling B., Killer M., Al-Schameri A.R., Ritter L., Agic R., Krenn M. Therapy of brain arteriovenous malformations: multimodality treatment from a balanced stand-point.//Neurosurgery.-2006.-Vol. 59, №5.-P.148-157.
67. Saatci I., Geyik S., Yavuz K., Cekirge H.S. Endovascular treatment of brain arteriovenous malformations with prolonged intranidal Onyx injection technique: long-term results in 350 consecutive patients with completed endovascular treatment course.//J. Neurosurg.-2011-Vol.115, №1.-P.78-88.
68. Sadasivan B., Malik G.M., Lee C., Ausman J.I. Vascular malformations and pregnancy.//Surg. Neurol.-1990.-Vol.33, №5.-P.305-313.
69. Sekhon LH, Morgan MK, Spence I. Normal perfusion pressure breakthrough: the role of capillaries.// J.Neurosurg.-1997.-Vol. 86, №3.-P.519-524.
70. Sonstein W.J., Kader A., Michelsen W.J., Llena J.F., Hirano A., Casper D. Expression of vascular endothelial growth factor in pediatric and adult cerebral arteriovenous malformations: an immunocytochemical study.//J.Neurosurgery. -1996.-Vol.85, №5.-P.838-845.
71. Spetzler R.F., Martin N.A. A proposed grading system for arteriovenous malformations.// J. Neurosurg.-1986.-Vol.65, №4.-P.476-483.
72. Spetzler R.F., Hargraves R.W., McCormick P.W., Zabramski J.M., Flom R.A., Zimmerman R.S. Relationship of perfusion pressure and size to risk of hemorrhage from arteriovenous malformations. //J. Neurosurg.-1992.-Vol.76, №6.-P.918-923.
73. Starke R.M., Komotar R.J., Otten M.L., Hahn D.K., Fischer L.E., Hwang B.Y., Garrett M.C., Sciacca R.R., Sisti M.B., Solomon R.A., Lavine S.D., Connolly E.S., Meyers P.M. Adjuvant Embolization With N-Butyl Cyanoacrylate in the Treatment of Cerebral Arteriovenous Malformations: Outcomes, Complications, and Predictors of Neurologic Deficits.//Stroke-2009.-Vol.40, №8.-P.2783-2790
74. Steiger H.-J., Schmid-Elaesser R., Maucevic A., Brückman H., Wowra B. Neurosurgery of arteriovenous malformations and fistulas: a multimodal approach., Springer-Verlag.-2002.-469 p.
75. Steiner L., Lindquist C., Adler J.R., Torner J.C., Alves W., Steiner M. Clinical outcome of radiosurgery for cerebral arteriovenous malformations.// J. Neurosurg.-1992.-Vol.77,№1.-P. 1-8.
76. Svien H.J., McRae J.A. Arteriovenous anomalies of the brain. Fate of patients not having definitive surgery.//J. Neurosurg.-1965.-Vol.23, №1.-P.23-28.
77. The Arteriovenous Malformation Study Group. Arteriovenous malformations of the brain in adults.// N. Engl. J. Med.-1999.-Vol.340,№23.-P.1812-1818.
78. Turjman F., Massoud T.F., Sayre J.W., Viñuela F., Guglielmi G., Duckwiler G. Epilepsy associated with cerebral arteriovenous malformations: a multivariate analysis of angioarchitectural characteristics. //Am. J. Neuroradiol.-1995.-Vol.16, №2.-P.345-350.

79. Valavanis A., Yasargil M.G. The endovascular treatment of brain arteriovenous malformations.- *Adv.Tech.Stand.Neurosurg.* -1998.-Vol.24.- P.131-214.
80. van Beijnum J., van der Worp H.B., Buis D.R., Al-Shahi Salman R., Kappelle L.J., Rinkel G.J., van der Sprenkel J.W., Vandertop W.P., Algra A., Klijn C.J. Treatment of brain arteriovenous malformations: a systematic review and meta-analysis.//*JAMA.*-2011.-Vol.306, №18.- P.2011-2019.
81. Wilkins R.H. Natural history of intracranial vascular malformations: a review.//*Neurosurgery.*-1985.-Vol.16, №3.-P.421-430.
82. Xu F., Zhong J., Ray A., Manjila S., Bambakidis N.C. Stereotactic radiosurgery with and without embolization for intracranial arteriovenous malformations: a systematic review and meta-analysis.//*Neurosurg. Focus.*-2014.-Vol.37, №3.-E.16.

Приложение 1 Алгоритм лечения АВМ

