

C.Z.U.:616.134.91+616.145.13

DOI: <https://doi.org/10.52692/1857-0011.2024.3-80.38>

MALFORMAȚII ARTERIO – VENOASE SPINALE: CAZ CLINIC ȘI REVISTA LITERATURII

^{1,2}Diana ZETU-BUCIUȘCAN, medic rezident,^{1,2}Elena MANOLE, conf. univ., dr. în șt. med.,^{1,2}Anastasia LEVCA, medic rezident,²Galina TIMCIUC, medic imagist,¹Oxana GROSU, dr. în șt. med., cercet. șt. super.,²Ion PREGUZA, medic neurochirurg.¹IP Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie “Nicolae Testemițanu”, Chișinău, Republica Moldova²IMSP Institutul de Neurologie și Neurochirurgie “Diomid Gherman”, Chișinău, Republica Moldovae-mail: zetudiana1@gmail.com

Rezumat.

Malformațiile vasculare ale măduvei spinării, și anume malformațiile arteriovenoase (MAV) și fistulele (FAV), reprezintă mai puțin de 5% din patologia intraspinală și provoacă simptome severe și progresive. În cele din urmă, această raritate și eterogenitate a MAV conduc la opțiuni de tratament foarte diverse, care depind de clasificarea MAV. Acestea reprezintă o anomalie de dezvoltare a sistemului vascular, care constituie încurcături de vase de sange slab formate, în care arterele de alimentare sunt conectate direct la o rețea de drenaj venos fără nici un sistem capilar interpus. Ele pot apărea oriunde în corp, însă de o importanță majoră sunt cele cerebrale și spinale, având un risc major de a provoca leziuni neurologice grave și pot prezenta provocări diagnostice și terapeutice pentru echipele radiologice și chirurgicale. Evaluarea acestor leziuni poate fi complicată și mai mult de lipsa unei scheme de clasificare universal acceptată. Diagnosticul precoce îmbunătățește rezultatele, deoarece pacienții pot beneficia de intervenția timpurie.

Cuvinte cheie: malformație, aretrie-venos, spinale.

Summary. Spinal Arterio-Venous Malformations: Clinical Case and Literature Review.

Vascular malformations of the spinal cord, namely arteriovenous malformations (AVMs) and fistulas (AVFs), account for less than 5% of intraspinal pathology and cause severe and progressive symptoms. Ultimately, this rarity and heterogeneity of AVMs leads to very diverse treatment options that depend on AVM classification. They represent a developmental abnormality of the vascular system, which is a tangle of poorly formed blood vessels in which the feeding arteries are directly connected to a network of venous drainage without any intervening capillary system. They can occur anywhere in the body, but of major importance are the cerebral and spinal, having a major risk of causing serious neurological damage and can present diagnostic and therapeutic challenges for the radiological and surgical teams. The evaluation of these injuries can be further complicated by the lack of a universally accepted classification scheme. Early diagnosis improves outcomes because patients can benefit from early intervention.

Key words: malformation, aretrie-venous, spinal.

Резюме. Артерио-венозные мальформации позвоночника: клинические случаи и обзор литературы.

Сосудистые мальформации спинного мозга, а именно артериовенозные мальформации (АВМ) и свищи (АВФ), составляют менее 5% внутриспинальной патологии и вызывают тяжелую и прогрессирующую симптоматику. В конечном счете, эта редкость и гетерогенность АВМ приводит к очень разнообразным вариантам лечения, которые зависят от классификации АВМ. Они представляют собой аномалию развития сосудистой системы, которая представляет собой клубок плохо сформированных кровеносных сосудов, в которых питающие артерии напрямую соединены с сетью венозного оттока без какой-либо промежуточной капиллярной системы. Они могут возникнуть в любой части тела, но наибольшее значение имеют головной и спинной мозг, поскольку они сопряжены с большим риском серьезного неврологического повреждения и могут представлять собой диагностические и терапевтические проблемы для радиологических и хирургических бригад. Оценка этих травм может быть еще более затруднена из-за отсутствия общепринятой схемы классификации. Ранняя диагностика улучшает результаты, поскольку раннее вмешательство может принести пользу пациентам.

Ключевые слова: порок развития, артериовенозный, спинальный.

Introducere.

Malformațiile arterio venoase (MAV) reprezintă o anomalie de dezvoltare a sistemului vascular, care constituie încurcături de vase de sânge slab formate, în care arterele de alimentare sunt conectate direct la o rețea de drenaj venos fără nici un sistem capilar interpus. MAV-urile pot apărea oriunde în corp, cu toate acestea, MAV-urile creierului sunt considerate de îngrijorare specială din cauza riscului inerent ridicat de declanșare a hemoragiei cu origine din vasele de sânge anormale care poate provoca leziuni neurologice. [1,2,18].

Malformațiile vasculare ale măduvei spinării, și anume malformațiile arteriovenoase (MAV) și fistulele (FAV), reprezintă mai puțin de 5% din patologia intra spinală și provoacă simptome severe și progresive. În cele din urmă, această raritate și eterogenitate a MAV conduc la opțiuni de tratament foarte diverse, care depind de clasificarea MAV. Din acest motiv, este important să înțelegem sistemul de clasificare MAV. În timp ce multe sisteme de clasificare au fost utilizate pe măsură ce înțelegerea ulterioară a dezvoltării MAV continuă, la moment se concentrează pe sistemul de clasificare mai larg utilizat al lui Anson și Spetzler în 1992 [2,15].

MAV-urile măduvei spinării pot deveni simptomatice de obicei în decada a 3-a de viață, dar pot fi diagnosticate la copiii < 16 ani în 20% din cazuri. Când este inclusă populația pediatrică, se evidențiază o predominanță masculină, ceea ce nu se păstrează la populația adultă. Hemoragia este cea mai frecventă manifestare care poate apărea la 50% din toți pacienții cu MAV măduvei spinării și este adesea asociată cu debut brusc de noi deficite neurologice sau cu agravarea deficitelor preexistente. Sindromul tipic al hemoragiei coloanei vertebrale este caracterizat prin dureri de spate acute severe care se răspândesc de-a lungul axei coloanei vertebrale și a picioarelor. Pot apărea simptome motorii și senzoriale și disfuncția vezicii urinare și a intestinului. La un procent mic de pacienți (25%), sunt prezente simptome preexistente ale măduvei spinării sau ale rădăcinii nervoase. În cele din urmă, vom trece în revistă cazul clinic a unui pacient cu MAV spinal de tip I, fiind la fel de rar întâlnit și cu manifestări neurologice specifice, care a provocat discuții și dificultăți în stabilirea diagnosticului final.

Scopul studiului: prezentarea unui caz clinic de MAV spinal și revista literaturii de specialitate.

Materiale și metode.

Pentru realizarea acestui studiu au fost selectate publicațiile în limba română și engleză cu ajutorul - PubMed și Google Scholar. Căutarea a fost efectuată cu

ajutorul următoarelor cuvinte cheie : “malformație”, “arterio-venos”, “spinale” în intervalul 2014-2024. Pentru a identifica surse suplimentare, au fost accesate sursele din referințele bibliografice ale articolelor incluse în studiul evaluat. Au fost excluse serii de cazuri și articole cu revista literaturii care nu corespund tematicii, și care nu se include în intervalul de timp propus, însă numărul articolelor cu revista literaturii fiind limitată. Din Figura 1 se observă că numărul de surse potențiale identificate este de 452, dintre care 115 la număr au fost neconcludente, o mare parte din ele fiind rezumate a studiilor sau studii cu conținut pur chirurgical. Au fost excluse studiile generale bazate pe copii și adolescenți, sau articole care nu pot fi ușor accesate sau cu informații insuficiente. Din numărul total identificat 267 sunt studii de caz, după analiza cărora au fost selectate și introduse în bibliografia finală 18 articole. Au fost analizate și selectate articolele după conținutul teoretic corespunzător tematicii, cazurile clinice și metodologia examinării pacientului.

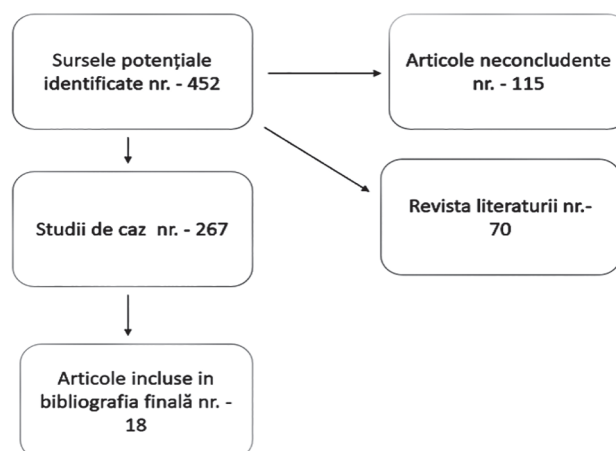


Figura 1. Metodologia selectării surselor bibliografice.

Rezultate și discuții.

Cauza MAV-urilor este încă necunoscută, deși, posibil este multifactorială, aparent, atât mutația genetică, cât și stimularea angiogenă (procesul fiziologic de formare a noilor vase de sânge din vase preexistente) au importanță în dezvoltarea de MAV. Unii autori presupun ca MAV-urile se dezvoltă încă din perioada intrauterină. În timp ce alții pledează pentru o reacție angiopatică, sau în urma fie unui eveniment ischemic, fie hemoragic ca factor primar în dezvoltarea lor [3,5,8]. Mecanismul dezvoltării MAV spinale nu este complet înțeles, însă se consideră că majoritatea apar la naștere [2,6]. Datorită șuntării sângelui arterial către sistemul venos fără acces și rezistență capilară, peste 70% din presiunea arterială este transmisă sistemului venos [3,7]. Hipertensiunea venoasă poate precipita multe deficite neurologice secundare efectului de masa și perturbării normale a

fluxului sanguin al coloanei vertebrale, împreună cu risc crescut de hemoragie [4].

Clasificare.

Tip I: Fistula arterio-venoasă durală spinală

Fistulele arterio venoase durale spinale (FAVDS) sunt cel mai frecvent tip de malformație vasculară spinală, reprezentând până la 85% din cazuri [4,5,7]. FAVDS spinal afectează în mod obișnuit bărbații, cu un raport bărbați: femei de 5:1. În plus, acest tip de MAV se prezintă cu parapareză inferioară, dureri de spate sau dureri radiculare la pacienții cu vârsta cuprinsă între 50 și 60 de ani [6,9]. După cum sugerează și numele lor, FAVDS -urile sunt fistule existente pe suprafața durală. Aceste fistule drenează intradural prin nidus (comunicarea arterio - venoasă), în mod retrograd prin vena medulară și spre plexul venos coronal. Prin urmare, cauza probabilă a prezentării clinic este "înghițirea" plexului venos [5,10,12].

Tipul II: Malformație arterio-venoasă intramedulară "in glomus"

MAV intra medular – reprezintă 19%-45% din toate MAV spinale, aceasta este o malformație

congenitală, cu flux mare, care apare cel mai frecvent în regiunea toraco-lombară, în special la nivelurile T4 - L3, care pot fi toracice (51%), cervicale (29%) sau lombare/conus (20%) (Figura 2) [4]. Din punct de vedere clinic, MAV de tip II sunt prezente în mod obișnuit la adulții tineri cu o vârstă medie de 20 ani [4,8,11]. Pacienții pot prezenta mielopatie secundară prin efectul de masă, ischemie sau hemoragie. Probabilitatea crescută de hemoragie cu MAV intramedulare contribuie la rata mai mare a mortalității [4].

Tipul III: Malformații arterio-venoase extradurale - intradurale

MAV intradural- extradurale ale coloanei vertebrale, denumite și malformații vasculare juvenile (5,4% și 9%, majoritatea cazurilor implică coloana toracală, urmată de coloana cervicală) (fig 3) [4,2,12], este o leziune rară, complexă și agresivă local, care poate afecta oasele, mușchii, dura, măduva spinării și rădăcinile nervoase [10,13]. Această leziune se prezintă de obicei la pacienții mai tineri, ducând la o vârstă medie de 15 ani [11]. În timp ce MAV de

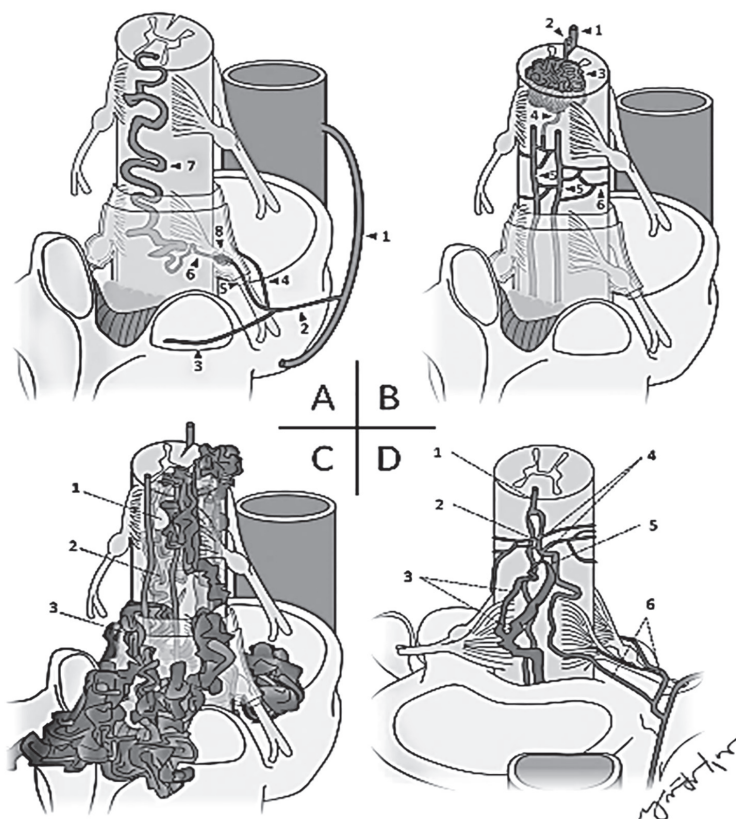


Figura 2. A, Anatomie arterială normală: 1, ramuri intramedulare; 2, artera sulcală; 3, artera spinală anterioară; 4, perforatoare radiale; 5, plexul arterial pial; 6, arterele spinale posterioare; 7, artera segmentară; 8, artera spinală; 9, ramura dorsală a arterei dorso-spinale; 10, ramura ventrală a arterei dorso-spinale; 11, plexul epidural ventral; 12, plexul epidural dorsal; 13, artera durală; 14, artera radiculară; 15, artera radiculară ventrală; 16, artera radiculară dorsală; 17, artera medulară. B, Anatomie venoasă normală: 1, Vene intramedulare; 2, vena sulcală; 3, vene radiale; 4, plexul venos pial; 5, vena spinală anterioară; 6, vene spinale posterioare; 7, vena medulară; 8, vena radiculară ventrală; 9, vena radiculară dorsală; 10, vena emisară; 11, vena intervertebrală; 12, ramuri din plexul venos epidural ventral; 13, ramuri din plexul venos epidural dorsal.[4]



Figura 3. IRMN toracal cu contrast,.

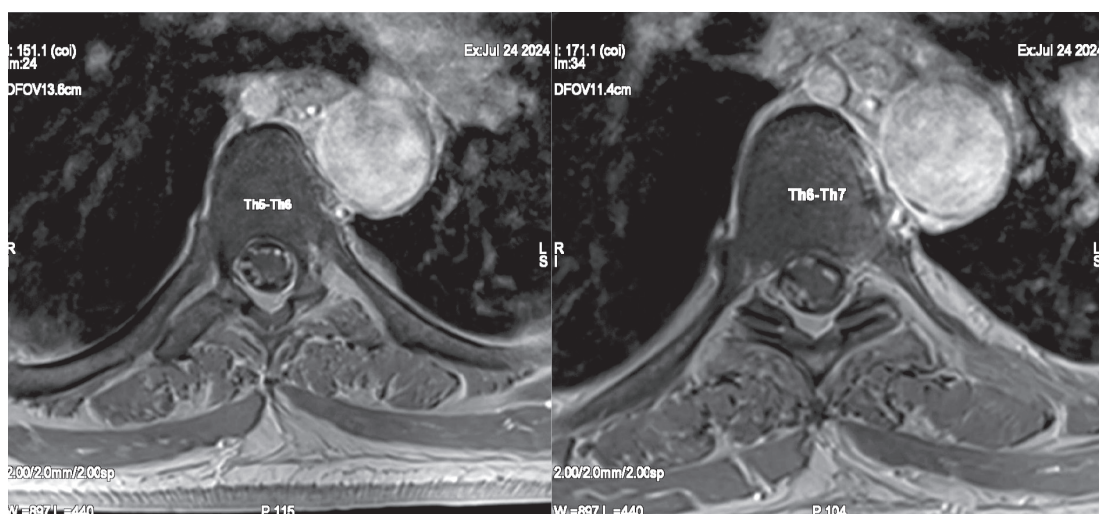


Figura 4. IRMN toracal (Th5-Th7) cu contrast.

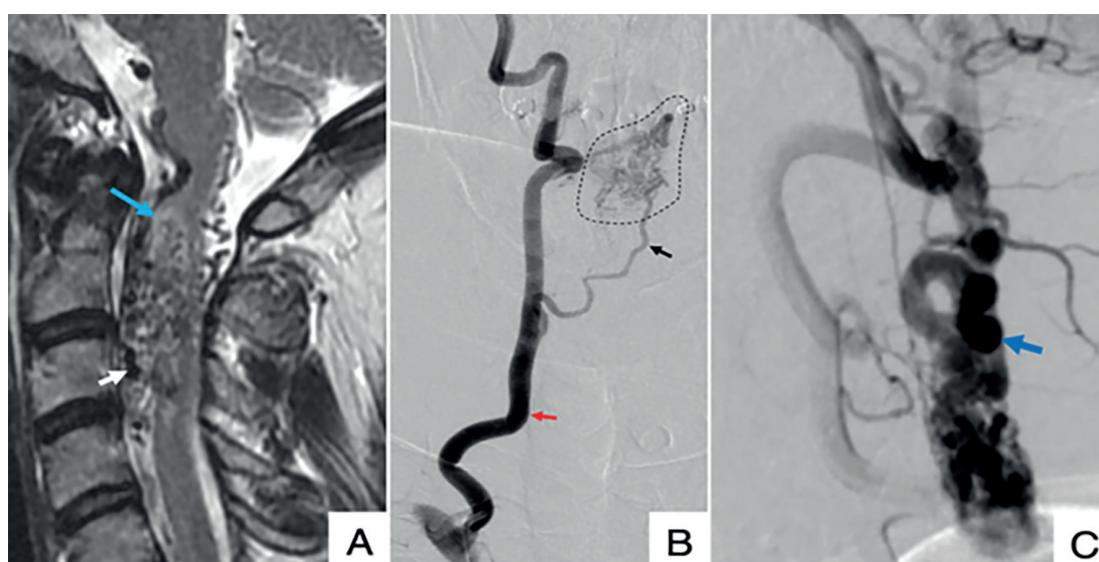


Figura 5. Bărbat de 45 de ani cu MAV glomus spinal de tip II. A, Imagistica RM sagitală T2 a coloanei cervicale arată goluri serpiginuoase de flux intramedular și perimedular (săgeată albă), cu hiperintensitate a cordonului adiacent (săgeată albastră). B, Vedere frontală Injecția ASD a arterei vertebrale drepte (săgeată roșie) arată opacificarea unei ramuri arteriale de alimentare (săgeata neagră) și elemente nidale (contur întrerupt). C, Vedere laterală ASD arată umplerea precoce a venelor perimedulare ectatice (săgeată albastră) [4].

tip III se pot prezenta în mod similar cu tipul II, cu hemoragii acute și mielopatie, ele pot fi diferențiate prin prezența semnelor de implicare locală a țesuturilor. Un exemplu este prezența instabilității coloanei vertebrale din cauza implicării corpului vertebral și a degenerării după hemoragia MAV [4,12]. Probabilitatea ca MAV de tip III să aibă mai multe vase de hrănire pune în pericol posibilitatea abordării chirurgicale a pacientului, prin urmare, principala metodă de tratament este embolizarea pentru ameliorarea simptomatică și profilaxia hemoragiilor [3,11,13].

Tipul IV: Fistula arterio-venoasă (FAV) perimedulară intradurală

FAV perimedulară intradurală este o fistulă rară cauzată de prezența unui șunt între o arteră radiculară și venele intradurale care conduc la "înghițirea" acestor vene. În timp ce aceste leziuni sunt rare și rata de incidență reală este dificil de definit, studiile anterioare au variat de la 4% la 17% într-o serie mare de MAV spinale [13]. Clinic, aceste leziuni prezintă mielopatie progresivă, deficite neurologice acute sau hemoragie subarahnoidiană. Datorită posibilității de hemoragie subarahnoidiană, embolizarea este utilizată în mod normal pentru a elimina fistula [4,5,14].

FAV perimedulară intradurală este leziune piale furnizate de ASA (artera spinala anterioară) și/sau ASP (artera spinala posterioară), uneori cu un mic nidus intermediar. În 1987, Gueguen și colab. au propus tipurile I-III în funcție de mărimea și numărul de alimentatori arteriali, acum frecvent referiți ca subtipurile IVa, IVb și IVc (fig. 4) [4,15,18].

Simptomologie clinică.

Tip I: Fistula arterio-venoasă durală spinală

Prezentarea tipică este la bărbați în interval de vârstă de 55-60 ani) (raport bărbați/femei 5:1) cu antecedente de simptome mielopatice progresive nespecifice. Tabloul clinic este uneori denumit sindrom Foix – Alajouanine, care constă în plegie a brațelor și picioarelor, amorțeală și pierderea sensibilității și disfuncții sfincteriene, iar examenul patologic evidențiază moartea celulelor nervoase diseminate în măduva spinării. Simptomele sunt legate de edemul cordonului și ischemia rezultată din presiunea intravenoasă arterializată, care concurează cu drenajul cordonului, deși a fost descrisă și tromboza venoasă [4,14,16].

Ca și în cazul pacientului nostru, un bărbat de 48 ani, care s-a prezentat în cadrul clinicii noastre cu simptome de: amorțeală în mâini cu accent în porțiunea distală a mâinii stângi și hemifața stângă, diminuarea auzului pe stânga, slăbiciune în membrele inferioare cu accent din stânga, amorțeli în picioare cu caracter ascendent (piciorul drept complet

inclusiv degetele 1-2), piciorul stâng complet până la nivelul toracal bilateral. Instabilitate severă la mers și posturală. Dureri musculare în picioare bilateral, cu accent din stânga. Dereglări de mers (cu suport unilateral) și auto îngrijire, tulburări sfincteriene tip retenție de urina, constipație.

Din spusele pacientului, boala a debutat cu doi ani înainte de prezentarea acestuia la clinică. Evoluția maladiei fiind lent progresivă. Boala a debutat cu amorțeli în picioare cu caracter ascendent inclusiv și în hemifața stângă, în asociere cu slăbiciuni în picioare cu accent din stânga, instabilitate la mers și posturală, tulburări sfincteriene. Însă remarcă starea cu agravare ultimele 6 luni. când a progresat amorțeala până la nivelul rebordului costal, s-a accentuat slăbiciunea în picioare, s-au acutizat durerile musculare.

A fost stabilit diagnosticul prezumtiv de: Polineuropatie (axonopatie) senzitivă-motorie, preponderent în membrele inferioare. Tetrapareză spastico-hipotrofica, cu accent în membrele inferioare. Ataxie senzitivă. Durere neuropată proiectată în membrele inferioare. Sindrom de tunel carpian bilateral cu bloc ușor-moderat de conducere. A urmat tratament simptomatic, fără ameliorarea stării.

Tip II: Malformație arterio-venoasă intramedulară "în glomus"

Pacienții sunt de obicei în deceniile a doua până la a patra de viață (vârsta medie – 28 de ani) fără predilecție sexuală. Aproximativ 50%-75% dintre pacienți prezintă simptome acute sau subacute legate de hemoragia subarahnoidiană sau, mai rar, tromboză venoasă [1,4,15].

Tipul III: Malformații arterio-venoase extradurale - intradurale

Deși frecvența scăzută a acestui tip, limitează datele disponibile, vârsta tipică de prezentare este mai mică de 15 ani, cu o ușoară predominanță masculină (raport bărbați/femei 1,7:1). După cum s-a raportat într-o meta-analiză din 2014 a 51 de cazuri de MAVEI [4,5,16], cea mai frecventă prezentare a fost un deficit neurologic progresiv în 35%, urmat rapid de hemoragie acută (31%) și un deficit neurologic acut fără hemoragie (22%). Douăsprezece la sută din cazuri au fost descoperiri accidentale. Sindromul Cobb se referă la manifestările clinice care implică toate țesuturile metamerului implicat. Sindromul Cobb este o afecțiune congenitală, dar manifestările clinice nu se văd adesea decât mai târziu în viață. Pacienții experimentează, de obicei, debutul brusc al durerii, amorțelii sau slăbiciunii la nivelul extremităților, când sunt copii sau adulți tineri. Aceste simptome pot ceda sau rămân stabile, și adesea pot fi localizate sub un anumit dermatom. Simptomele tind să se agraveze în timp, fie prin pași discreți, fie

continuu. Dezvoltarea timpurie a slăbiciunii poate prevesti un curs mai agresiv. Mai rar, slăbiciunea sau disfuncția intestinului și a vezicii urinare pot prezenta simptome [4,14].

Debitate majoră a sindromului Cobb este apariția slăbiciunii, parezei, pierderii sensibilității și pierderea controlului intestinului și vezicii urinare. O posibilă complicație dacă tratamentul este întârziat este sindromul Foix-Alajouanine sau mielopatia necrotică subacută datorată trombozei în angiomul spinal [15]. Leziunile cutanate pot fi distribuite oriunde în dermatom, de la linia mediană a spatelui până la abdomen. Leziunile pe linia mediană a spatelui pot fi asociate cu spina bifida. Leziunea cutanată poate fi foarte slabă și poate fi mai pronunțată atunci când pacientul efectuează o manevră Valsalva care crește presiunea abdominală și determină umplerea preferențială a angiomului cutanat [13,6]. Examenul neurologic va evidenția slăbiciune sau paralizie și amorțeală, sau scăderea sensibilității.

Tipul IV: Fistula arterio-venoasă perimedulară intradurală

Deși prezentarea clinică variază în funcție de subtip, aproximativ 93% dintre pacienți prezintă deficite neurologice, dintre care 29% sunt acute, care rezultă de obicei din hemoragia subarahnoidiană [4] mai frecvent la bărbați (raport bărbați/femei 1,4:1), cu o vârstă medie de 46,9 ani. Vârstele medii pentru subtipurile IVb și IVc au fost 34,3 și 18,7 ani, ambele fără predilecție sexuală. Au fost raportate asociații sindromice cu FAV perimedulare intradurale, inclusiv sindroamele Osler-Weber-Rendu, Proteus, Klippel-Trenaunay și Down [4,5,11]

Diagnostic Imagistic.

Tomografia computerizată. La CT fără contrast, nidusul are aceeași densitate ca și sângele și, prin urmare, de obicei apare imagine hiperdensă în comparație cu țesutul adiacent, respectiv pot fi observate venele drenante mărite și calcificarea. Deși multe dintre ele sunt mari, totuși, nu este prezent niciun efect de masă sau edem decât dacă este prezentă hemoragia [3,16,17]. Pe imaginea CT post contrast, în special pe angio-CT, sunt ușor vizibile arterele dilatate care alimentează acest nidus și vene de drenare care creează așa-numitul aspect de „sac de vierme”. Sensibilitatea CT pentru identificarea MAV spinale sau cerebrale într-o situație de hemoragie acută, este redusă din cauza compresiei nidusului de către hematoma, astfel încât sunt necesare tehnici mai sensibile, cum ar fi IRM sau angiografia [4,18].

În cazul pacientului nostru, acesta a fost examinat adițional prin CT cerebral, toracal, lombar și a bazinului. În cadrul CT-ului cerebral, nu s-a depistat semne patologice la momentul examinării. CT toracal

relevă semne de osteocondroză polisegmentară cu dereglări de statică. Scleroză subcondrală a suprafețelor discale, cu osteofitoza marginală anterioară și mici noduli SMORL la diferite niveluri. Accentuarea cifozei toracale. Spondilo-artroza interfasetară polisegmentară incipientă. Protruzie paramediana stângă a discului Th7-Th8, ceea ce nu oferă informația necesară pentru diagnosticul final. Din acest motiv, s-a efectuat și CT lombar ce a identificat doar protruzie dorsal semicirculară a discului L3-L4 3.6 mm; L4-L5 4.1 mm; L5-S1 5.2 mm. Rezultatele CT a bazinului nu a demonstrat date semnificative. Pentru precizarea diagnosticului clinic definitiv s-a recomandat de a efectua IRM cerebral și IRM toracal (Figura 3 și 4) a diagnosticului diferențial cu: scleroza multiplă forma cerebro-spinală, MAV spinal, mielita autoimună, proces de volum intramedular, miopatii inflamatorii, polineuropatie demielinizantă cronică.

Angiografie cu substracție digitală spinală a coloanei vertebrale (ASD) – rămâne gold standard-ul pentru diagnostic și tratament planic în MAV atât spinal cât și cerebral. Configurația nidusului și vasele de drenaj sunt evaluate cu precizie. Timpul de tranzit al contrastului, care se referă la starea de curgere a leziunii, care poate oferi informații critice pentru planificarea tratamentului endovascular [1,18].

La pacientul prezentat a fost efectuat această investigație, determinând – fistulă durală arterio-venoasă cu alimentare din a. intercostală Th9, Th10 pe dreapta.

Imagistica prin Rezonanța Magnetică Nucleară. IRMN-ul este foarte sensibil pentru depistarea locației nidusului MAV spinal și, adesea, a unei vene de drenaj asociate sau a oricărui eveniment hemoragic la distanță. Fluxul rapid într-un conglomerat de vase de sânge încurcate generează goluri de flux serpiginoase observate atât pe imaginea ponderată T1, cât și pe T2, totuși, cel mai mult evident sunt pe imaginile ponderate T2. Pot fi observate complicații precum hemoragia anterioară, edem adiacent și atrofie [4,5,18]. La IRMN-ul cerebral al pacientului nu au fost înregistrate date patologice, însă IRM regiunii toracale cu contrast (Figura 3 și 4) la nivel intradural extramedular pe întreg ax toracal, cu accent pe contur posterior al cordonului medular raportat nivelului Th5–Th9 – se determina goluri de flux cu aspect serpiginos (“Flow voids”) în T2w, T2tirm, cu contrast, are evidența în secvențele postcontrast, edem perifocal intramedular pe ax Th6-Th9- modificări sugestive pentru MAV (fistula arteriovenoasă?). Necesită confirmare prin CT-angio spinal sau ASD.

Datele imagistice obținute au fost prezentate medicilor neurochirurghi, care împreună cu pacientul au decis să abordeze tactica de tratament chirurgical.

A fost efectuată Angiografia cu substracție digitală spinală, a fost determinată prezența fistulei arterio-venoase Th10 cu alimentare din a. intercostală Th9, Th10 pe dreapta. În cele din urmă a fost efectuată embolizarea din a. intercostală Th10. Postoperator, starea pacientului cu dinamica ușor pozitivă

Angio-CT- Angiografia prin tomografie computerizată (angio-CT) s-a dovedit a fi o opțiune viabilă pentru vizualizarea a MAV spinale. Progresele recente și utilizarea angio-CT cu spirală multi-detector au crescut rezoluția spațială, permițând o utilizare sporită a acestei modalități [19]. Cu toate acestea, rezoluția spațială este superioară în ASD, ceea ce o face o modalitate mai utilă pentru planificarea preoperatorie [2,18].

Constatări imagistice.

Tip I: Fistula arteriovenoasă durală spinală.

Imagistica RM ponderată T2 ilustrează goluri de flux perimedular serpiginos, de obicei deasupra cordonului dorsal și conusului, fără nidus intramedular “Tabelul 1”. Mielopatia congestivă secundară este, de asemenea, cel mai bine descrisă în imagistica de rutină ponderată în T2 ca semnal nespecific, hiperintens în cadrul unui cordon expandat, și compromiterea barierei măduvei spinării. Prezența unei margini subțiri hipointense T2 poate fi mai specifică FAVDS, posibil datorită prezenței deoxihemoglobinei în capilarele periferice dilatate ale măduvei dilatate [4,7,18].

Tip II: Malformație arterio-venoasă intramedulară “in glomus”

Nidul excentric (necentrat) al acestui tip prezintă o intensificare variabilă și poate fi parțial sau complet intramedular (Figura 5) și “Tabelul 1” [4]. Hiperintensitatea T2 înconjurătoare cu expansiune regională a cordonului poate reprezenta edem, glioză și/sau ischemie. Pierderea semnalului subarahnoid sau intramedular la imagistica prin Rezonanță Magnetică în gradient poate reflecta hemoragia.

Injectiile selective în timpul angiografiei cu substracție digitală, arată de obicei ramura de hrănire de care provine din ASA, ASP sau arterele vertebrale îndreptate către nidusul intramedular. Aneurismele intramedulare se pot opacifica în până la o treime din cazuri. Drenajul se face de obicei prin vene ale plexurilor venoase coronale și epidurale, care pot fi sau nu îngorgate [3,7].

Tip III Malformații arterio-venoase extradurale-intradurale

Imagistica ponderată T2 descrie goluri extinse de flux intramedular ectatic cu implicare variabilă a spațiilor subarahnoidiene și epidurale, precum și elementele coloanei vertebrale înconjurătoare și țesuturile extraspinală într-o distribuție metamerică Tabelul 1 [4]. Numeroase șunturi intra și extramedulare ectactice cu flux mare sunt prezente de obicei cu drenaj antegrad extrem de rapid prin căile venoase perimedulare și epidurale adesea dilatate.

Tabelul 1.

Constatări imagistice ale șunturilor vasculare spinale de tip I-IV [4].

Tipuri de MAV	RMN	Angio CT/RMN	Angiografia cu substracție digitală
Tipul I	T2 edem luminos al cordonului, +/- margini subțiri T2 întunecate Expansiunea cordonului . Goluri proeminente ale fluxului perimedular dorsal.	Poate localiza artera durală implicată de-a lungul manșonului rădăcinii durale dorsale. Vena medulară drenantă proeminentă.	Localizare definitivă a șunturilor. Staza arterială spinală în stabilirea edemului medular.
Tipul II	Goluri excentrice de flux intramedular ale nidusului pe T2WI. T2 edem luminos al cordonului. +/- Gol de curgere perimedular proeminent.	Intensificare nidală eterogenă. Poate reprezenta o multitudine de alimentatoare arteriale.	Delimitarea alimentatoarelor arteriale. Aneurisme în o treime din cazuri. +/- Venele perimedulare dilatate.
Tipul III	Golurile de flux extinse, ectactice pot implica orice țesut dintr-un singur metamer. Țesut normal al cordonului în interstițiile nidale. +/- Compresia cordonului din structurile vasculare mari.	Îmbunătățirea variabilă a structurilor vasculare larg implicate	Numeroase șunturi intra și extramedulare ectactice cu debit mare. Drenaj rapid antegrad prin structuri venoase intra- sau extramedulare
Tipul IV	Goluri proeminente de flux perimedular ventral pe imagistica RM - T2. +/- Comprimarea cordonului din ectazia venoasă perimedulară +/-Edemul/expansiunea cordonului la imagistica RM T2	≥ alimentator arterial si drenaj vene de dimensiuni variabile pe baza subtip +/- Îmbunătățirea arahnoidului Pia	Creșterea progresivă a vitezei de curgere cu subtipurile IVa-c. Poate reprezenta dilatarea arterelor mici de suprafață piala sau a aneurismelor venoase.

Tip IV: Fistula arterio-venoasă perimedulară intradurală

Imagistica RM ponderată T2 demonstrează goluri proeminente de flux perimedular, de obicei de-a lungul suprafeței cordonului ventral, spre deosebire de FAVDS, care sunt de obicei dorsale. În funcție de gradul de ectazie arterială și venoasă, pot fi prezente compresia și deplasarea cordonului. Mai puțin consecvent, poate fi prezentă hiperintensitatea semnalului T2 care reflectă edemul cordonului, ischemia și/sau glioză, precum și îmbunătățirea pia-arahnoidului [5,6,18].

Descoperirile angio-arhitecturale ale tipului IV descrise pe angio-CT sau IRMN depind de subtip. Descoperirile leziunilor de subtip IVa includ intensificarea unei ramuri ASA de calibru normal și a unei vene perimedulare ușor dilatate de-a lungul suprafețelor ventrale ale conului medular sau filum terminale [4,5,8]. Subtipurile IVb și IVc prezintă ambele un alimentator arterial și/sau un șunt, cu drenaj perimedular ectatic. Subtipul IVc are, în general, un număr și o dimensiune mai mare de vase și șunturi implicate în comparație cu subtipul IVb [17]. Injecția selectivă cu ASD poate descrie această multiplicitate șunt/vas ca o tranziție bruscă la un vas de calibru mai mare, cu diluție de contrast de la alimentatoarele convergente neopacificite, rata de progresie a contrastului prin elementele vasculare crește odată cu ordinea subtipului [4,15].

Diagnostic diferențial.

Mase vasculare spinale. Masele vasculare ale cordonului pot prezenta caracteristici imagistice similare cu cele ale nidului unei MAV spinale de tip II. De exemplu, hemangioblastoamele pot fi însoțite de edem de cordon înconjurător și de o venă de drenaj dilatată. Distincția se face prin multifocalitatea leziunii și asociațiile sindromice, cum ar fi boala Von Hippel-Lindau [3,4].

Efectul de masă uneori conferit de malformațiile poate duce la afectarea venoasă regională [40]. Cu toate acestea, o margine subțire de pierdere a semnalului de susceptibilitate legată de colorarea de către hemosiderină, precum și modelul caracteristic de semnal „popcorn” din punct de vedere angiografic, pot distinge o malformație cavernoasă dintr-o MAV spinală de tip II [5,8,10].

Tratament/Management.

Modalitățile de tratament – Managementul invaziv este recomandat pentru pacienții mai tineri care prezintă una sau mai multe caracteristici de risc înalt a rupturii de MAV, în timp ce, în cazul persoanelor în vârstă, fără caracteristici de risc ridicat, cel mai bun tratament obișnuit este managementul terapeutic. Mai multe studii raportează că un istoric al rupturii de MAV

este unul dintre cei mai importanți factori de risc care prezic riscul de sângerare pe termen lung. Alți factori importanți includ vârsta pacientului, localizarea MAV, prezența anevrismelor concomitente, dimensiunea și alte caracteristici vasculare.

Excizia chirurgicală – excizie microchirurgicală deschisă este pilonul de bază al tratamentului și oferă tratarea pacienților considerați a fi cu risc crescut de hemoragie.

Radioterapia și embolizarea endovasculară nu sunt doar alternative utile la tratamentul chirurgical la pacienții cu risc crescut pentru terapie chirurgicală, dar pot fi și adjuvanți utili la managementul chirurgical principal.

Tip I: FAV durală. Managementul operator implică ligatura venei fistulizate printr-o laminectomie [4,6]. Managementul endovascular implică de obicei canularea arterei segmentare implicate, urmată de embolizarea fistulei și a venei de drenaj.

În cadrul cazului prezentat, a fost efectuată embolizarea din a. intercostala Th10. Starea cu dinamica ușor pozitivă. Locul punctiei a. femurale pe dreapta fiind fără particularități.

Tipul II: Glomus MAV. Deși tehnica variază în funcție de localizarea leziunii și preferințele operatorului, laminectomiile pe mai multe niveluri oferă de obicei un acces suficient la leziune pentru rezecția microchirurgicală a elementelor extramedulare. Embolizarea preoperatorie poate realiza obliterarea parțială a leziunii și poate facilita localizarea intraoperatorie prin aplicarea materialului embolic [1,4,15].

Radiochirurgia stereotactică este o strategie de tratament în curs de dezvoltare, cu 2 studii unic centrale care demonstrează rate de reducere a dimensiunii leziunii între 50% și 100%, cu rate de obliterare completă de până la 19% [1,4,17].

Tipul III: Malformații arterio-venoase extradurale-intradurale (Juvenilă spinală). MAVJ-urile nu sunt adesea susceptibile pentru intervenție, iar beneficiile sunt adesea rezervate, fiind necesare rate ridicate de proceduri suplimentare [2,4,6,8,10]. Când este încercată, embolizarea este în general privită ca terapie de primă linie pentru MAVJ datorită ratelor ridicate de hemoragie intraoperatorie.

Tipul IV: FAV intradural perimedular. Abordarea tratamentului depinde de numărul și dimensiunea alimentatorilor arteriali implicați și, prin urmare, de subtipul acestora. Terapia constă în general în embolizare endovasculară, intervenție chirurgicală sau o combinație a ambelor [15,16].

Prognoză.

Există diferite sisteme de scor pentru a identifica morbiditatea și mortalitatea asociate cu observarea

vs intervenție în diferite tipuri de MAV spinale și cerebrale. Principalele sunt:

1. Scara Spetzler-Martin - pentru microchirurgie
2. Scala suplimentară Spetzler-Martin - pentru microchirurgie
3. Scala de gradare MAV bazată pe radiochirurgie din Pittsburgh
4. Scorul Toronto - pentru microchirurgie
5. Buffalo Score - pentru tratament endovascular

Complicații.

Principalele complicații asociate cu MAV includ: sângerare intracraniană, efect de masă, convulsii, fenomen de furt, deficiențe neurologice.

În cazul pacientului prezentat, se raportează că, după 2 zile post-externare, pacientul decedează subit la domiciliu, iar la analiza cazului se identifică ca cauză – tromboembolism pulmonar.

Concluzii.

Natura relativ rară și complexă din punct de vedere anatomic a șunturilor vasculare spinale poate prezenta provocări diagnostice și terapeutice pentru echipele de medici neurologi, radiologi și neurochirurghi. Evaluarea acestor leziuni poate fi complicată și mai mult de lipsa unei scheme de clasificare universal acceptată. Cu toate acestea, cunoașterea de lucru a celor 4 tipuri cele mai frecvent descrise de șunturi vasculare spinale permite o evaluare inițială utilă a acestor leziuni. Imagistica este esențială, iar radiologii joacă un rol esențial în sugerarea unui diagnostic și planificarea opțiunilor de tratament selectiv. Diagnosticul precoce îmbunătățește rezultatele, deoarece pacienții pot beneficia de intervenția timpurie [1,4,11].

Abrevieri:

MAV – Malformații arterio-venoase

FAV – Fistulă arterio-venoasă

FAVDS - Fistulele arterio-venoase durale spinale

ASP - Artera spinală posterioară

ASA - Artera spinală anterioară

MAVEI – Malformație arterio-venoasă extra-intradurală.

CT – Computer tomografie

IRMN – Imagistica prin rezonanță magnetică nucleară

Angio-CT – Angiografie prin tomografie computerizată

ASD – Angiografie cu substrație digitală

JMAV – Malformație arterio-venoasă juvenilă.

Bibliografie.

1. Patchana T, Savla P, Taka T M, et al., *Spinal Arteriovenous Malformation: Case Report and Review of the Literature*. Cureus., (November 21, 2020); 12(11): e11614.
2. Lad SP, Santarelli JG, Patil CG, Steinberg GK, Boakye M, *National trends in spinal arteriovenous malformations*. Neurosurg Focus, 2009, 26:1-5.
3. G. Esposito et al. (eds.), *Trends in Cerebrovascular Surgery and Interventions*, Acta Neurochirurgica Supplement 132, The Author(s), 2021; 129.
4. Kona MP, Buch K, Singh J, Rohatgi S., *Spinal Vascular Shunts: A Patterned Approach*. AJNR Am J Neuroradiol., 2021 Dec; 42(12):2110-2118.
5. Gross BA, Du R., *Spinal juvenile (type III) extradural-intradural arteriovenous malformations*. J Neurosurg Spine - CrossRef Medline, 2014; 20:452-58.
6. Vuong SM, Jeong WJ, Morales H, et al., *Vascular diseases of the spinal cord: infarction, hemorrhage, and venous congestive myelopathy*. Semin Ultrasound CT MR, CrossRef Medline, 2016; 37:466-81.
7. Singh R, Lucke-Wold B, Gyure K, et al., *A review of vascular abnormalities of the spine*. Ann Vasc Med Res Medline, 2016; 3:1045.
8. Takai K., *Spinal arteriovenous shunts: angio-architecture and historical changes in classification*. Neurol Med Chir (Tokyo), CrossRef Medline, 2017; 57:356-65.
9. Gross BA, Du R., *Spinal pial (type IV) arteriovenous fistulae: a systematic pooled analysis of demographics, hemorrhage risk, and treatment results*. Neurosurgery, 2013; 73:141-51.
10. Kalani MA, Choudhri O, Gibbs IC, et al., *Stereotactic radiosurgery for intramedullary spinal arteriovenous malformations*. J Clin Neurosci, 2016; 29:162-67.
11. Singh B, Behari S, Jaiswal AK, et al., *Spinal arteriovenous malformations: is surgery indicated?*. Asian J Neurosurg, 2016; 11:134.
12. Sorenson T, Giordan E, Cannizzaro D, et al., *Surgical ligation of spinal dural arteriovenous fistula*. Acta Neurochir (Wien), 2018; 160:191-94.
13. Goyal A, Cesare J, Lu VM, et al., *Outcomes following surgical versus endovascular treatment of spinal dural arteriovenous fistula: a systematic review and meta-analysis*. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 2019;90:1139-46.
14. Samonenko YM, Shcheglov DV, Sviridyuk OE, et al., *Endovascular and microsurgical treatment for spinal arteriovenous malformations: our experience*. Endovasc Neuroradiol, 2019; 27:32-40.
15. Sasamori T, Hida K, Yano S, et al., *Long-term outcomes after surgical and endovascular treatment of spinal dural arteriovenous fistulae*. Eur Spine J., 2016; 25:748-54.
16. Kular S, Tse G, Budu A, et al., *Transarterial CT angiography for surgical planning of spinal dural arteriovenous fistula*. Br J Radiol, 2020; 93:20200020.
17. Mathur S, Bharatha A, Huynh TJ, et al., *Comparison of time-resolved and first-pass contrast-enhanced MR angiography in pretherapeutic evaluation of spinal dural arteriovenous fistulas*. AJNR Am J Neuroradiol, 2017; 38:206-12.
18. Marini TJ, Chughtai K, Nuffer Z, et al., *Blood finds a way: pictorial review of thoracic collateral vessels*. Insights Imaging, 2019;10:63-68.