

Przemijające napady niedokrwienne mózgu (TIA) i napady padaczkowe u 12-letniej dziewczynki z anomaliami żył głębokich mózgowia. Opis przypadku

Transient ischemic attacks (TIA) and epileptic seizures in 12-years old girl with cerebral venous malformations. Case Report

Leszek Boćkowski, Wojciech Sobaniec

Klinika Neurologii i Rehabilitacji Dziecięcej Uniwersytetu Medycznego w Białymstoku

STRESZCZENIE

Autorzy przedstawiają rzadki przypadek 12-letniej dziewczynki z nawracającymi przemijającymi napadami niedokrwinnymi mózgu (TIA) i padaczką. Badania neuroobrazowe (TK, MRI, MRA, angiografia subtrakcyjna) wykazały obecność mnogich złożonych anomali żylnych w obrębie żył głębokich mózgu. Napady padaczkowe pojawiły się po przebytych udarze dokonanym. Omówiono implikacje diagnostyczne i terapeutyczne związane z malfformacjami żylnymi mózgowia.

Słowa kluczowe: malfformacje żyłne mózgu, przemijające napady niedokrwienne, udar mózgu

ABSTRACT

Authors present the rare case of 12-years old girl with recurrent transient ischaemic attacks (TIA) and epilepsy. Neuroimaging (TK, MRI, MRA, Angiography) confirmed complex cerebral venous malformations. The onset of epileptic seizures occurred after completed stroke. Diagnostic and therapeutic problems of brain venous malformations are discussed.

Key words: cerebral venous malformation, transient ischemic attacks, stroke, epilepsy

Choroby naczyniowe ośrodkowego układu naczyniowego to grupa schorzeń, w których przebiegu dochodzi do przejściowego lub trwałego uszkodzenia mózgu lub rdzenia kręgowego w wyniku niedokrwienia lub krwawienia. Proces chorobowy może obejmować jedno lub kilka naczyń wewnątrz- albo zewnątrzczaszkowych. W populacji dziecięcej, w przeciwieństwie do udarów u osób dorosłych, czynniki przewlekłe związane ze stylem życia odgrywają niewielką rolę, natomiast naczyniowe uszkodzenie mózgu jest związane z czynnikami rozwojowymi, genetycznymi i środowiskowymi [1].

Częstość występowania ostrych chorób naczyniowych mózgu u dzieci wg różnych źródeł wynosi od 2,1 do 13 na 100 000 zdrowych dzieci w ciągu roku [2, 3, 4]. Różnice między badaniami związane są z kryteriami włączenia noworodków, udarów pourazowych, zapalenia opon mózgowych, cezury czasowej (16 lub 18 rok życia), dominacją udarów niedokrwiniennych lub krwotocznych. Ostre choroby naczyniowe mózgu u dzieci spotyka się w różnych przedziałach wiekowych, a więc zarówno u noworodków, jak i u dzieci kilku- i kilkunastoletnich. Najczęściej występują między 1. miesiącem a 6. rokiem życia, przy czym szczyt zachorowania przypada na 1–3 rok życia [3, 4].

Przebieg i objawy kliniczne chorób naczyniowych mózgu są uzależnione przede wszystkim od zaburzeń

hemodynamiki, powstałych w wyniku zmian, które je wywołują, tj. od niedokrwienia mózgu, krwotoku śród-mózgowego bądź podpajęczynówkowego. Objawy mogą mieć charakter: a) przemijający jako zespół przemijających napadów niedokrwiniennych mózgu (ang. *transient ischemic attacks* – TIA), b) utrwalony jako udar dokonany (*completed stroke*). TIA jest definiowany jako stan przejściowego niedokrwienia ograniczonych okolic mózgu z krótkotrwałymi, trwającymi nie dłużej niż 24 godziny, całkowicie odwracalnymi objawami ogniskowymi. Obraz kliniczny – objawy zależą od lokalizacji zaburzeń, tj. w dorzeczu tętnicy szyjnej wewnętrznej lub tętnicy kręgowej [5].

Główne czynniki ryzyka ostrych chorób naczyniowych mózgu to: wrodzone i nabyte wady serca, choroby infekcyjne, choroby krwi, koagulopatie, choroby układowe, malfformacje naczyniowe [2,4,5]. Wśród malfformacji naczyniowych wyróżniamy: malfformacje tętniczo-żyłne, malfformacje żyłne, malfformacje jamiste, teleangiektazje, chorobę Sturge’a-Webera, zatokę okostnej czaszki [1]. Uważa się, iż malfformacje naczyniowe manifestują się głównie krwawieniem śródczaszkowym. Pierwszym objawem klinicznym malfformacji w 80% przypadków bywa spontaniczne krwawienie [6]. Nie wiadomo, u jakiego odsetka dzieci z malfformacjami naczyniowymi nigdy nie występuje krwawienie lub inne objawy neurologiczne,

gdyż potrzeba wykonania badania neuroobrazowego wynika generalnie z pojawiających się symptomów klinicznych. Prezentujemy rzadki przypadek mnogich malformacji żylnych naczyń mózgowych manifestujących się powtarzającymi się epizodami TIA, udarem niedokrwionym i padaczką.

OPIS PRZYPADKU

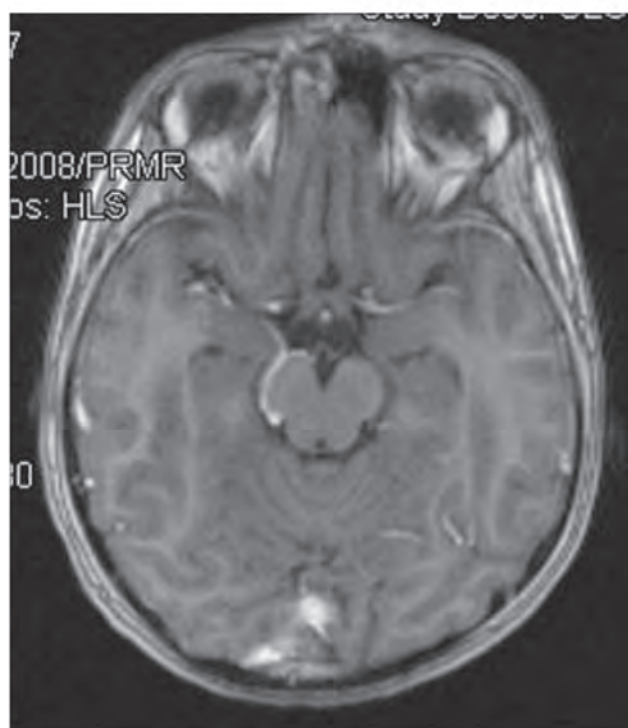
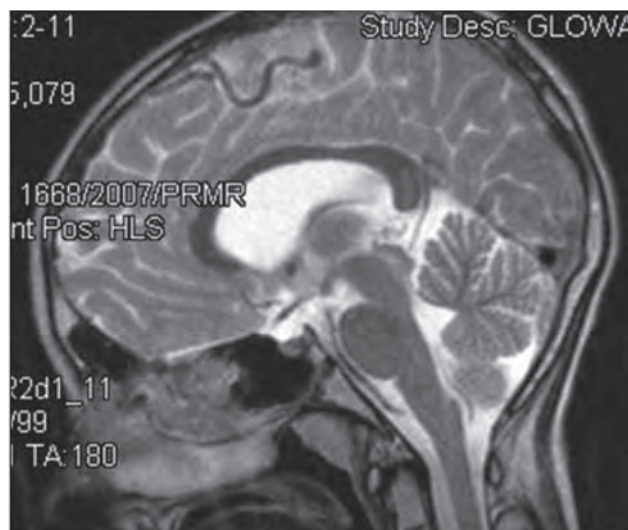
E.M., 11-letnia dziewczynka, przyjęta została do Kliniki Neurologii i Rehabilitacji Dziecięcej UM w Białymstoku w dniu 19.10.2007 z powodu nagłego wystąpienia po raz trzeci w życiu niedowładu połowicznego prawostronnego z niedowładem ośrodkowym nerwu twarzonego prawego, zaburzeniami czucia i drętwieniem kończyn prawych, a następnie bólem głowy po stronie lewej. Przy przyjęciu przytomna, nieco splątana, z utrudnionym kontaktem słownym, badaniem neurologicznym stwierdzona asymetria fałdów nosowo-wargowych ($P < L$), poza tym bez objawów ogniskowych uszkodzenia OUN. RR 110/70, HR 88/min. Przedmiotowo niewielki naczyniak płaski na czole i powiece górnej po stronie lewej, poza tym bez odchyłań. Objawy ogniskowe cofnęły się całkowicie w ciągu 2 godzin.

Z wywiadu ustalono, iż podobne incydenty z całkowitym cofnięciem się objawów wystąpiły w latach 2005 i 2006. Z tego powodu dwukrotnie hospitalizowana w Oddziale Neurologii Szpitala Wojewódzkiego w Białymstoku. Pierwszy podobny epizod pojawił się w pełni zdrowia w dniu 20.07.2005 w postaci niedowładu prawej kończyny górnej i zaburzeń mowy, w sytuacji stresogennej. Objawy cofnęły się całkowicie w ciągu kilku godzin. Wykonane wówczas KT głowy dwufazowe uwidocznili w lewym płacie potylicznym i lewym płacie czołowym pojedyncze naczynia o poszerzonym świetle sugerujące możliwość malformacji. Rodzice nie zgłosili się na planowane badanie MRI głowy. W dniu 07.09.2006 wystąpił drugi incydent drętwienia prawych kończyn z osłabieniem siły prawej kończyny górnej, bez bólu głowy, zaburzeń mowy i świadomości; objawy ustąpiły całkowicie w ciągu kilku godzin.

Badania dodatkowe: Wykonano badania laboratoryjne, w tym układ krzepnięcia, gospodarkę tłuszczową, EKG, USG metodą Dopplera przepływów w tętnicach domózgowych, konsultację kardiologiczną i badanie okulistyczne – bez istotnych odchyłań.

Badanie MRI głowy i sekwencje FSE, FAST, obrazy T1, T2, PD-zależne w płaszczyźnie osiowej, strzałkowej i czołowej wykazało: asymetrię w wielkości komór bocznych – lewa szersza niż prawa, w okolicy trójkąta komory bocznej lewej oraz zatoki poprzecznej widoczne pojedyncze naczynie żyłne miernie poszerzone; podobna zmiana widoczna w okolicy sklepienia komory bocznej lewej, niewielki dodatek cienia w sąsiedztwie tętnicy tylnej mózgu prawej, odpowiadający kolankowatemu zagięciu, naczynia tętnicze wewnątrzczaszkowe zachowane prawidłowo, nie wykazano zmian ogniskowych w strukturach mózgowia.

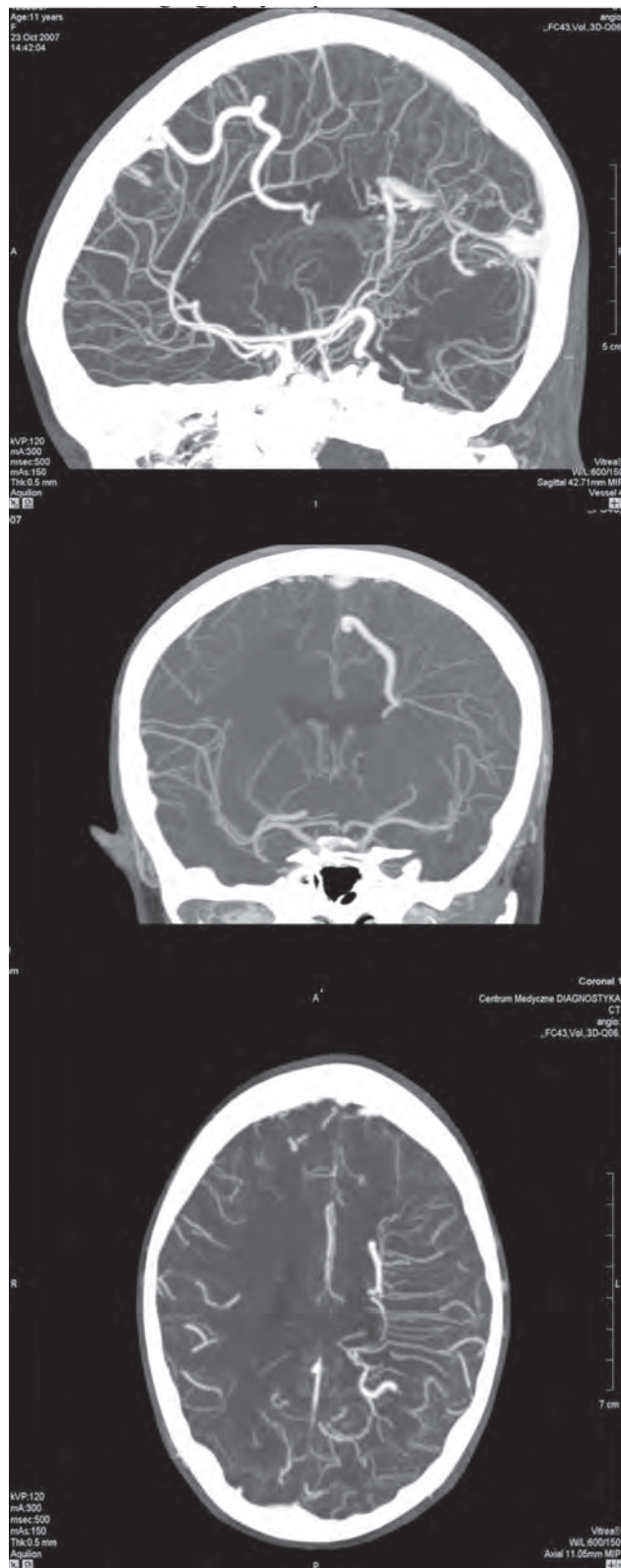
W związku z powyższym wykonano **angiografię TK naczyń mózgowych**. W badaniu angio TK naczynia tętnicze koła tętniczego Willisa zachowane prawidłowo. Obecności tętniaka w wykonanym badaniu angio-TK nie



Ryc. 1. MR CUN pacjentki E.M.: malformacje żyłne mózgu
MRI of CNS of patient E.M.: cerebral brain malformations

wykazano. Struktury środkowe nie przemieszczone. Asymetria szerokości układu komorowego – lewa komora boczna szersza. Wykazano cechy żylnych anomalii naczyniowych w zakresie układu żył głębokich mózgowia. Żyły wewnętrzne mózgu obustronnie niewidoczne, żyła wielka mózgu wąska. W obrębie obu półkul mózgu widoczne nieprawidłowe, poszerzone naczynia żyłne drenujące krew z przylegających okolic. W lewej półkuli mózgu nieprawidłowe naczynia żyłne widoczne przy bocznej ścianie trzonu lewej komory bocznej – kierują się pionowo do góry i uchodzą do zatoki strzałkowej górnej. Do opisywanej zmiany widoczne uchodzące bardzo liczne drobne biegnące poprzecznie i promieniście drobne naczynia żyłne. Kolejna zmiana zlokalizowana na namiocie w okolicy rogu tylnego lewej komory bocznej – jej końce uchodzą do zatoki poprzecznej oraz do zatoki prostej. W obrębie

prawej półkuli mózgu widoczną zmianą o podobnej morfologii jak opisywane wyżej (położoną nad naczyniami koła tętniczego) na podstawnej przyśrodkowej powierzchni mózgu. Opisywane naczynia odpowiadają najprawdopodobniej zmianom o charakterze malformacji żylnych.



Ryc. 2. Angiografia TK pacjentki EM: malformacje żyłne mózgu CT – angiography of patent E.M.: cerebral vein malformations

EEG: Zapis wykonany w czuwaniu. W zapisie zarejestrowano pojedyncze fale ostre w odprowadzeniach tylny-skroniowo-potylicznych obustronnie. HW – serie napadowo występujących fal wolnych. FS – bez wpływu na zapis.

Pacjentkę skierowano do Kliniki Neurochirurgii w Lublinie, gdzie wykonano w dniu 20 listopada 2007 r. **angiografię DSA mózgowia.** Wykazała ona „[...] brak wypełnienia się środkiem kontrastowym układu żył głębokich obustronnie (żyły wewnętrzne i wielka mózgu). Po stronie prawej wypełnia się środkiem kontrastowym śladowo zatoka strzałkowa dolna i zatoka prosta. Po stronie lewej nie wypełnia się środkiem kontrastowym zatoka strzałkowa dolna i zatoka prosta. Odpływ krwi w obrębie lewej półkuli mózgu drogą licznych drobnych naczyń żylnych powierzchniowych do zatoki górnej, a także drogą poszerzonej żyły wstępującej w okolicy czołowo ciemniowej do zatoki strzałkowej górnej oraz drogą poszerzonej żyły do zatoki poprzecznej.”

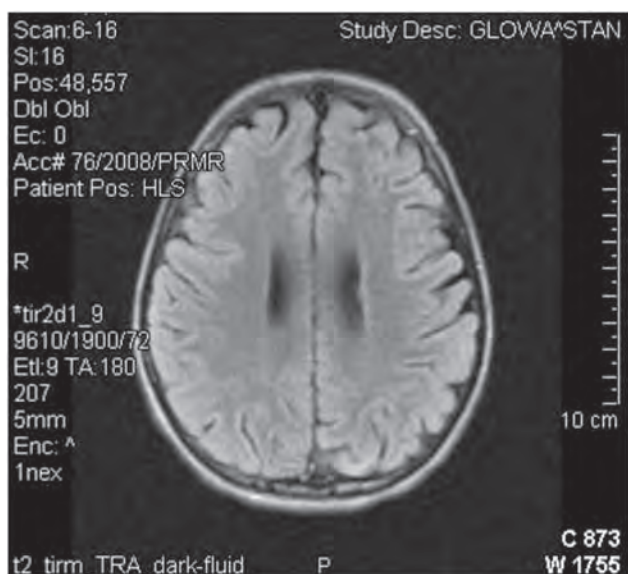
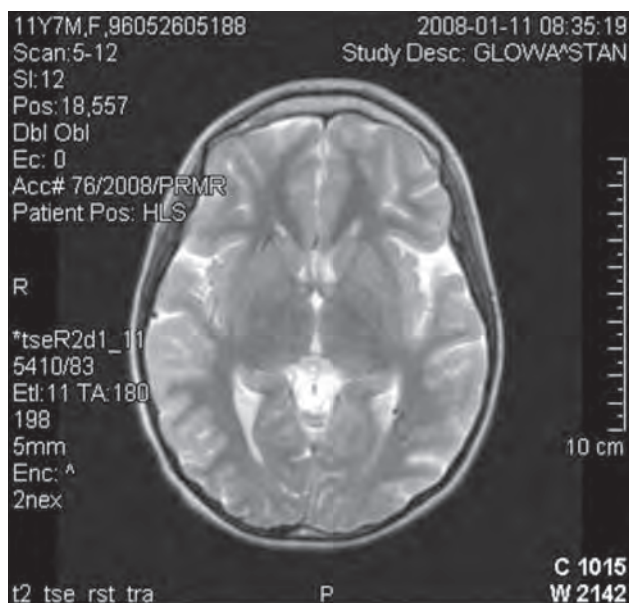
Rozpoznano **ODMIANĘ ANATOMICZNĄ UKŁADU ŻYŁ GŁĘBOKICH MÓZGOWIA.** Stwierdzono, że obecnie odmiana naczyniowa układu żylnego nie wymaga leczenia neurochirurgicznego (embolizacja lub stereoradiochirurgia). Zalecono kontrolne badania angio-KT i ewentualnie DSA za 12–18 miesięcy celem oceny ewentualnej ewolucji układu odpływów żylnych w zakresie żył głębokich mózgu.

Siedem dni po angiografii subtrakcyjnej dziewczynka została ponownie przyjęta do naszej Kliniki z powodu wystąpienia niedowładu połowicznego prawostronnego z zaburzeniami mowy, poprzedzonego drętwieniem prawej ręki i zaburzeniami widzenia. Przy przyjęciu stan ciężki, przytomna, kontakt słowny utrudniony, cechy odwodnienia, stwierdzono badaniem neurologicznym: 1) zespół piramidowy pod postacią porażenia połowicznego prawostronnego; 2) ośrodkowy niedowład nerwu VII prawego 3) afazję mieszaną czuciowo-ruchową z wyraźnie zaznaczonym deficytem nazywania (anomalia). Wykonano przy przyjęciu jednofazowe KT OUN, które nie uwidoczniło cech krwawienia do OUN. Po 3 dniach wykonano MRI głowy w sekwencjach TSE, FLASH oraz FLAIR w obrazach T1 i T2 zależnych w płaszczyznach- osiowej, czołowej i strzałkowej, które uwidoczniło nieprawidłowe naczynia żyłne jak w badaniu poprzednim, jednakże nie wykazało zmian ogniskowych. Dziewczynka gorączkowała do 38,8°C. Konsultowana przez laryngologa i okulistę, wykonano punkcję łądźwiową wykluczając neuroinfekcję. Rozpoznano udar niedokrwienny w zakresie unaczynienia tętnicy środkowej lewej mózgu pod postacią porażenia połowicznego prawostronnego z ośrodkowym niedowładem nerwu twarzowego prawego i afazją mieszaną. Stosowano leczenie przeciwobrzękowe, piracetam, antybiotykoterapię, rehabilitację ruchową i usprawnianie mowy, uzyskując stopniową poprawę, cofanie się porażenia i samodzielne poruszanie się po 2 tygodniach. Włączono ćwiczenia logopedyczne z wykorzystaniem programu „Multimedialna rehabilitacja afazji”.

W trzeciej dobie udaru pojawiły się napady padaczkowe częściowe złożone i wtórnie uogólnione toniczno-

kloniczne. Wykonano EEG w czuwaniu z otwartymi oczami. W zapisie zarejestrowano serie fal wolnych 2–4 Hz o amplitudzie do 130 uV, głównie w odprowadzeniach czołowo-centralno-ciemieniowych lewostronnych, uogólniające się w sposób napadowy. Włączono karbamazepinę, zwiększając stopniowo dawkę do 750 mg/dobę. Od 8 grudnia 2007 bez napadów.

W kontrolnym badaniu MRI głowy z 11.01.2008 w porównaniu z badaniem z dnia 03.12.2007 kora na wysokości płata ciemieniowego lewego nieznacznie cieńsza, o dyskretnie podwyższonym sygnale w obrazach T2 zależnych i FLAIR, ze wzmocnieniem po podaniu kontrastu, układającym się wzdłuż zakrętów. Obraz odpowiadał zmianom naczyniopochodnym – niedokrwiennym.



Ryc. 3. MR CUN pacjentki E.M.: udar niedokrwienny w lewym płacie skroniowym *MRI of CNS of patient E.M. ischemic stroke in left parietal lobe*

Pacjentka pozostaje pod kontrolą Poradni Neurologicznej UDSK w Białymstoku. Otrzymuje profilaktycznie kwas acetylosalicylowy 75 mg/dobę, piracetam 1600 mg/

dobę oraz karbamazepinę 750 mg/dobę. W ciągu ostatniego roku wystąpiły dwa epizody TIA w postaci zaburzeń widzenia (błyski i ograniczenie pola widzenia oka prawego), do których dołączyło się drętwienie i osłabienie kończyny górnej prawej. Objawy utrzymywały się ponad 2 godziny, bez utraty świadomości. Napady padaczkowe nie powtórzyły się.

OMÓWIENIE

Malformacje naczyniowe można podzielić na cztery główne typy: naczyniaki żyłne, malformacje jamiste, teleangiektazje naczyniowe i malformacje tętniczo-żyłne. Malformacje żyłne, w tym anomalie żył głębokich mózgu, są najczęstszym typem malformacji naczyniowych [7]. Zbudowane są wyłącznie ze struktur żylnych, nie mają oddzielnego zaopatrzenia tętniczego. Uważa się, że są prawie zawsze klinicznie nieme [8]. Jednakże mogą też powodować bóle głowy, napady padaczkowe lub rzadko krwotoki [9]. Epizody TIA występujące w opisywanym przez nas przypadku należą raczej do bardzo rzadkich objawów malformacji żylnych. Pojawienie się przemijających zaburzeń niedokrwiennych wydaje się tu wynikać z mnogości istniejących malformacji żylnych. Może to prowadzić do istotnych zaburzeń hemodynamicznych odpływu żylnego z pewnych obszarów mózgowia, skutkujących przemijającymi zaburzeniami niedokrwiennymi, a nawet udarem dokonanym. Pojawienie się zmian ogniskowych w zapisie EEG oraz napadów padaczkowych częściowych wtórn timer uogólnionych jest skutkiem udaru dokonanego, potwierdzonego kontrolnym badaniem MRI.

Z powodu wzmocnienia kontrastowego zmiany o charakterze anomalii żylnych są łatwo rozpoznawane przy użyciu dwufazowego KT. O rozpoznaniu decyduje stwierdzenie, za pomocą tomografii komputerowej lub rezonansu magnetycznego, obecności dużej, poszerzonej, kontrastującej żyły, sięgającej powierzchni kory mózgowej lub wyściółki komór bocznych z promieniście ułożonymi mniejszymi żyłami. Duże kanały żyłne są też dobrze uwidoczniane w fazie wysokoobjętościowego, kontrastowego angiogramu lub angiografii MR (MRA) [10].

Poważny problem stanowi przeważnie brak możliwości skutecznego leczenia operacyjnego. Anomalie żył mózgu zwykle leżą głęboko w istocie białej oraz w pniu mózgu i mózdzku, są często rozlane, źle ograniczone, nie pozwalają na obliterację tętnicy zaopatrującej, ponieważ zmiana jest całkowicie żylna. Nie dają się bezpiecznie usunąć operacyjnie [11]. Istnieje wysokie ryzyko wystąpienia powikłań w postaci udaru dokonanego mózgowego niedokrwienego, zakrzepicy i udaru krwotocznego [12]. Zwraca się uwagę na ryzyko samoistnego krwawienia związanego z postępującą rekanalizacją zakrzepu żylnego w obrębie nieprawidłowych naczyń [12]. Niestety, obecnie w większości przypadków możliwe jest wyłącznie leczenie zachowawcze, mające na celu zapobieganie powikłaniom.

PIŚMIENICTWO:

- [1] Golomb M.R., Biller J.: Choroby naczyniowe układu nerwowego. Udar u dzieci [w:] Neurologia w praktyce klinicznej. Tom II W.G. Bradley, R.B. Daroff, G.M. Fenichel, J. Jankowic (red.), Wyd. Czelej, Lublin 2006.
- [2] Giroud M., Lemesle M., Gouyon J.B. et al.: Cerebrovascular disease in children under 16 years of age in the city of Dijon, France: A study of incidence and clinical features from 1983 to 1993. *J. Clin. Epidemiol.* 1999; 48, 1343–1348.
- [3] Aicardi J.: Cerebrovascular disorders [w:] Diseases of nervous system in childhood. McKeith Press 1998.
- [4] DeVeber G.: Stroke and the child's brain: An overview of epidemiology, syndromes and risk factors. *Curr. Opin. Neurol.*, 2002; 15, 133–138.
- [5] Pilarska E.: Choroby naczyniowe mózgu u dzieci – standardy postępowania. *Standardy Medyczne*, 2004; 6, 67–73.
- [6] Humphreys R.P., Hoffman H.J., Drake J.M. et al.: Choices in the 1990s for the management of pediatric arteriovenous malformations. *Pediatr. Neurosurg.*, 1996; 25, 277–285.
- [7] Selman W.R., Tarr R.W., Sunshine J.L. et al.: Malformacje tętniczo-żylnie, [w:] Neurologia w praktyce klinicznej. Tom II. W.G. Bradley, R.B. Daroff, G.M. Fenichel, J. Jankowic (red.), Wyd. Czelej, Lublin 2006.
- [8] Solomon R.A., Pile-Spellman J., Mohr JP: Guzy i malformacje naczyniowe, [w:] Neurologia Merrita. L.P. Rowland (red.), Urban&Partner, Wrocław 2004.
- [9] Challa V.R., Moody D.M., Brown V.R.: Vascular malformations of the central nervous system. *J. Neuropath. Exp. Neurol.*, 1995; 54, 609–621.
- [10] Brant-Zawadzki M., Boyko O.B., Jensen M.C. et al.: MR angiography: a teaching file. Raven Press, New York 1993.
- [11] Naff N.J., Wemmer J., Hoenig-Rigamonti K. et al.: A longitudinal study of venous malformations: documentation of a negligible risk and benign natural history. *Neurology*, 1998; 50, 1709–1714.
- [12] Field L.R., Russell E.J.: Spontaneous hemorrhage from a cerebral venous malformation related to thrombosis of the central draining vein: demonstration with angiography and serial MR. *AJNR*, 1994; 16, 1885–1888.

Adres do korespondencji:

Klinika Neurologii i Rehabilitacji Dziecięcej Uniwersytetu Medycznego w Białymstoku UDSK
ul. Waszyngtona 17, 15-274 Białystok
e-mail: bockow@kki.pl