



Л.І. СОКОЛОВА<sup>1</sup>, Д.В. ЩЕГЛОВ<sup>3</sup>, Г. М. ЛІТОВАЛЬЦЕВА<sup>2</sup>,  
О.Є. СВИРИДЮК<sup>3</sup>, Т.А. ДОВБОНОС<sup>1</sup>, М.О. ОБЕРТЮК<sup>2</sup>,  
М.С. ГУДИМ<sup>3</sup>, І.Я. КЛОПОТОВСЬКА<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Національний медичний університет імені О.О. Богомольця, Київ

<sup>2</sup>КНП «Київська міська клінічна лікарня № 4»

<sup>3</sup>ДУ «Науково-практичний центр ендovasкулярної  
нейрорентгенохірургії НАМН України», Київ

## Клінічний випадок дуральної артеріовенозної фістули намету мозочка

Представлено клінічний випадок складнощів із діагностикою та лікуванням пацієнтки з дуральною артеріовенозною фістулою намету мозочка. Швидкий початок хвороби в пацієнтки М. у вересні 2023 р. і прогресування неврологічного дефіциту стали підставою для встановлення попереднього діагнозу «стовбуровий автоімунний енцефаліт». Подальший розвиток симптомів і дані додаткових методів обстеження дали змогу запідозрити гострий поперечний шийний мієліт на рівні С1—С6 із поширенням на довгастий мозок, найімовірніше, асоційований із вірусною інфекцією. Призначене лікування було неефективним. Поява нових симптомів у грудні 2023 р. і аналіз даних магнітно-резонансної томографії головного і спинного мозку, виконаної повторно, змусили запідозрити спінальну дуральну артеріовенозну фістулу, яку необхідно було диференціювати з об'ємним утворенням. Дуральна артеріовенозна фістула — це судинна аномалія, за якої артерії, що виходять із гілок сонних або хребтових артерій, впадають безпосередньо в листки твердої оболонки венозних синусів. Після проведення спінальної селективної ангіографії в пацієнтки було підтверджено дуральну артеріовенозну фістулу в ділянці намету мозочка, яка заповнюється з менінгеальної гілки кавернозного відділу лівої внутрішньої сонної артерії з дренажем у венозне сплетення спинного мозку. У ДУ «Науково-практичний центр ендovasкулярної нейрорентгенохірургії НАМН України» було проведено оперативне втручання — ендovasкулярне роз'єднання дуральної артеріовенозної фістули. Виконувалась емболізація в «потоці» з використанням балон-асистенції для запобігання ретроградній міграції емболізата. Ангіографічно досягнуто тотальне роз'єднання співустя. У квітні 2024 р. при контрольній ангіографії виявлено заповнення фістули з дрібних менінгеальних анастомозів басейну менінгеальних гілок лівої внутрішньої сонної артерії. Було проведено мікрохірургічне лікування задля досягнення тотального роз'єднання фістули. Після операції стан пацієнтки стабілізувався.

**Ключові слова:** дуральна артеріовенозна фістула, діагностика, лікування.

Дуральна артеріовенозна фістула (ДАВФ) твердої оболонки — це аномальний судинний анастомоз між артеріями та венами твердої оболонки, церебральним венозним синусом і кортикальними венами, який класифікують як мальформацію внутрішньочерепних судин. Такі фістули є вкрай рідкісною патологією. Виділяють інтракраніальні та спінальні ДАВФ. Інтракраніальні ДАВФ є патологічними шунтами на основі дуральної оболонки. Їх розташування частіше супратенторіальне. Поперечно-сигмоподібне з'єднання є найпоширенішою локалізацією з невеликим переважанням

зліва. Дуральну артеріовенозну фістулу також можна виявити в ділянках намету, кам'янистого синуса, решітчастої пазухи, сильвієвої пазухи, кавернозного синуса, твердої оболонки хребта та верхнього сагітального синуса [16]. Такі фістули пов'язані з тромбозом дурального синуса, венозною гіпертензією, попередньою краніотомією та травмою, хоча багато уражень є ідіопатичними. Через відсутність чітких критеріїв і тривале встановлення діагнозу фістули можуть спричинити стійку інвалідизацію пацієнтів.

### Поширеність

Захворюваність становить 0,15—0,29 на 100 тис. населення на рік [7]. Дуральні

Стаття надійшла до редакції 28 серпня 2024 р.

артеріовенозні фістули можуть виникати в будь-якому віці, але середній вік захворюваності становить від 40 до 60 років [13]. Зафіксовані випадки виникнення ДАВФ у дітей. На ДАВФ припадає 10—15 % від усіх церебральних судинних мальформацій [14].

У великому багатоцентровому дослідженні, в якому взяли участь 1077 пацієнтів із церебральними ДАВФ, середній вік пацієнтів становив  $(58,7 \pm 14,8)$  року. Виявлено невелике переважання осіб чоловічої статі (56 %) [17].

### Патофізіологія

Артеріовенозні фістули твердої оболонки частіше є набутими і в більшості випадків ідіопатичними. У пацієнтів із задокументованою причиною аномалії виникли переважно в результаті неоваскуляризації, спричиненої раніше тромбованим венозним синусом твердої оболонки. Також причиною виникнення фістул можуть бути травма в анамнезі та краніотомія. Імовірно, що деякі пацієнти з очевидно ідіопатичними фістулами мали попередні безсимптомні тромбози, особливо ті, в яких виявлені спадкові протромботичні стани (наприклад, дефіцит антитромбіну, протеїну C і протеїну S), тому можна припустити, що схильність до гіперкоагуляції пов'язана з розвитком артеріовенозних фістул твердої оболонки [14].

### Симптоми

У деяких випадках наявність фістули є безсимптомною. Її виявляють під час нейровізуалізації при діагностиці інших захворювань головного мозку. Деякі ДАВФ можуть залишатися безсимптомними протягом тривалого періоду або інволюціонувати спонтанно [28]. Більшість пацієнтів із ДАВФ виявляють на п'ятому та шостому десятилітті із симптомами, пов'язаними з локалізацією ураження та характером венозного дренажу [19].

Клінічно ДАВФ можуть виявлятися геморагічними та негеморагічними симптомами залежно від їхнього ступеня й анатомічної локалізації. Симптомами геморагії зазвичай є лобарні крововиливи, венозні інфаркти та субдуральні гематоми. Негеморагічні симптоми надзвичайно різноманітні (внутрішньочерепна гіпертензія, головний біль, нудота, блювання, судоми, краніальні невропатії та шум у вухах, що пульсує). Також можливі хронічні ускладнення, такі як глаукома, гідроцефалія, деменція, паркінсонізм і мієлопатія, що повільно прогресує [9].

Геморагічні ускладнення частіше виникають при II і III типах за Борденом, або від IIb до IV типів за Когнардом (дивись класифікацію далі). Субарахноїдальні або лобарні крововиливи незрозумілого походження мають спонукати до розгляду ДАВФ при диференційній діагностиці.

### Діагностика

Візуалізаційні дослідження, під час яких можна ідентифікувати ДАВФ, — це комп'ютерна

томографічна ангіографія (КТ-ангіографія) або магнітно-резонансна ангіографія (МР-ангіографія), які демонструють розширені звивисті судини, що відповідають аномальним артеріям і венам, розширення синуса або його оклюзію. Крім того, МР-ангіографія може виявити асоційоване раннє помітне наповнення пазухи, розширені піальні судини та набряк унаслідок венозної гіпертензії [28].

Для встановлення діагнозу та планування лікування необхідно провести цифрову субтракційну ангіографію судин головного мозку. Вона дає змогу визначити фістулу, ураження зовнішнього сонного кровообігу, прохідність або тромбоз синусів, уражені розширені вени.

### Класифікації

Система класифікації за Борденом виділяє ураження на основі напрямку потоку та наявності кортикального венозного дренажу [5]:

- тип I: антероградне втікання у венозний синус твердої оболони або менінгеальну вену. Зазвичай такі ураження мають доброякісний природний перебіг;
- тип II: антероградний потік у венозний синус твердої оболони. Ретроградний кортикальний венозний рефлюкс. Це ураження високого ступеня з ускладненнями у 39 % випадків;
- тип III: прямий ретроградний потік із фістули в кортикальні вени, що спричинює венозну гіпертензію. Інвалідизувальні укладення виникають у 79 % пацієнтів.

Згідно з класифікацією за Когнардом, виділяють сім категорій ДАВФ на основі розташування, напрямку потоку, наявності кортикального венозного дренажу та венозної екстазії [10]:

- тип I: обмежений синусом, антероградний кровотік і відсутність кортикального дренажу. Доброякісний клінічний перебіг;
- тип IIa: обмежений синусом, ретроградний потік у синус, відсутність кортикального дренажу, 20 % ризик внутрішньочерепної гіпертензії;
- тип IIb: дренаж у венозний синус, антероградний потік, рефлюкс у кортикальні вени, 10 % ризик кровотечі, спричиненої венозним рефлюксом;
- тип IIa+b: дренаж у венозний синус, ретроградний потік, рефлюкс у кортикальні вени, 66 % ризик кровотечі з/без внутрішньочерепної гіпертензії;
- тип III тип: прямий дренаж у кортикальну вену без венозної екстазії, 40 % ризик кровотечі;
- тип IV: прямий дренаж у кортикальну вену з венозною екстазією, 65 % ризик кровотечі;
- тип V: прямий дренаж у спинномозкові перимедулярні вени. У 50 % випадків виникає мієлопатія, що прогресує.

Відсутність кортикального венозного дренажу (КВД) (за Борденом тип I, за Когнардом тип I, IIa) є сприятливою ознакою та пов'язана з доброякісним природним перебігом. У цих пацієнтів дуральні

фістули зазвичай є випадковою знахідкою під час обстеження або мають симптоми підсиленого дренажу дуральної вени (наприклад, шум у вухах, що пульсує, екзофтальм). Ризик внутрішньочерепного крововиливу внаслідок уражень цих типів є надзвичайно низьким [12].

Наявність КВД (за Борденом тип II і III, за Когнардом тип IIb-V) є несприятливою прогностичною ознакою, тому ДАВФ належить до категорії вищого ризику ускладнень. Повідомлялося, що при цих ураженнях щорічна смертність становить 10,4 %, річний ризик внутрішньочерепного крововиливу — 8,1 %, річний ризик негеморагічного неврологічного дефіциту — 6,9 % [26]. Поділяючи ураження з КВД (за Борденом тип II і III, за Когнардом тип IIb-V) на симптоматичні та безсимптомні типи, можна підвищити точність стратифікації ризику. Між симптоматичним і безсимптомним типами значна різниця за ризиком кровотечі: 7,4 і 1,5 % відповідно [29].

Хоча класифікація фістул є корисною для стратифікації ризику, він є мінливим. Ураження типу I можуть з часом мати КВД через розвиток венозного стенозу, венозного тромбозу або збільшення артеріального кровотоку. Зазвичай ризик такої конверсії є низьким — у 2 % уражень низького ступеня [25].

#### Дуральна артеріовенозна фістула типу V за Когнардом

Представлений нами клінічний випадок відноситься до ДАВФ V типу за Когнардом. Тому увагу зосереджено на клінічному перебігу, важливості діагностики та лікування саме цього типу фістул. Установлено, що ДАВФ V типу за Когнардом (Cognard V Fistula (CVF)) характеризуються перимедулярним венозним дренажем і асоціюються з мієлопатією в 50 % випадків [10]. Такі випадки надзвичайно рідкісні: до 2016 р. описано лише 54 випадки CVF [16]. У 2020 р. повідомлено про 73 пацієнтів із CVF, 57 з яких мали парапарез або тетрапарез [18]. Клінічні вияви CVF дуже варіабельні, але частіше це захворювання характерне для чоловіків середнього віку, виявляється висхідним тетрапарезом (62 %), дисфункцією сфінктерів (34 %), бульбарними симптомами (31 %) та провідниковими розладами чутливості, які розвиваються поступово. Близько 50% випадків можуть мати гострий початок [20]. Вважається, що тромбоз дрібних судин, інфаркт або крововилив призводять до швидкого погіршення або розвитку гострого початку [1].

У вибірці зі 100 пацієнтів із CVF із 72 обраних статей, опублікованих у PubMed, середній вік пацієнтів становив ( $56,20 \pm 14,07$ ) року (від 18 до 79 років). Переважали чоловіки (72 %) [19]. Чинники ризику, зокрема травма голови в анамнезі, зареєстровано лише в 20,4 %. Початок CVF був переважно прогресуючим (64,9 %), тоді як багатофазний (21,6 %) чи гострий (13,4 %) траплялися

набагато рідше. Помилковий первинний діагноз встановлено 47 (58 %) пацієнтам. Середня тривалість періоду від появи симптомів до встановлення діагнозу становила 5 міс (0—48 міс). Результати лікування були різними: 57 пацієнтів мали помірну/тяжку інвалідність або померли, тоді як 28 частково або повністю одужали. Результати магнітно-резонансної томографії (МРТ): наявність порожнин (81,6 %), гіперінтенсивність T2 (80,5 %) і набряк (56,3 %). Аномалії при режимі DWI, тромбози та ефекти на T2-зваженому зображенні були рідкісними (по 2 (2,3 %) випадки). Оцінку підсилення контрасту проведено лише в 55,8 % випадків. Пацієнтам проведено ендovasкулярне лікування (48,9 %), відкрите оперативне втручання (30,4 %) або їхню комбінацію (21,3 %). У 10 (11,9 %) пацієнтів виник рецидив після першої спроби лікування [15].

Патофізіологія мієлопатії та набряку стовбура мозку подібна до описаної для фістул типу I—IV — застій і розширення венозної системи, але із залученням перимедулярних вен замість кортикальних [3]. Однак не всі CVF спричиняють мієлопатію [8]. Деякі автори припускають, що медулярно-корінцева вена, яка з'єднує спінальну перимедулярну венозну мережу з епідуральною венозною системою на шийному рівні, може запобігти виникненню венозної гіпертензії спинного мозку, тоді як відсутність сполучної вени може спричинити розвиток набухання шийно-грудних перимедулярних вен, що призводить до медулярного набряку, іноді — до виникнення спінального інфаркту через порушення артеріального постачання [8]. Двома іншими можливими теоріями, що пояснюють залучення спинного мозку в CVF, є артеріальне обкрадання та стиснення спинного мозку збільшеними венами, згустками або варикозними судинами [1]. У цьому випадку встановлення правильного діагнозу в найкоротші терміни та мінімізація частоти помилкових діагнозів мають важливе значення. За даними дослідження Amedeo De Grado та співавт., більше ніж у половини пацієнтів попередньо неправильно діагностували інші захворювання. Найпоширенішими неправильними діагнозами, про які повідомлялося, були спінальні дуральні артеріовенозні нориці [8], мієліт [6], пухлини (переважно лімфома [22] і гліома [4]) та інсульти [2].

Білково-клітинна дисоціація в лікворі може спостерігатися при артеріовенозній фістулі, тому це не слід пов'язувати з ідіопатичним поперечним мієлітом або синдромом Гієна—Барре. Погіршення або відсутність поліпшення після прийому стероїдів є підставою запідозрити незапальне захворювання спинного мозку, зокрема спінальну або внутрішньочерепну фістулу [23].

#### Лікування

Рішення про те, чи лікувати фістули, приймають на підставі симптомів пацієнта, наявності супутніх захворювань і ризику внутрішньочерепної

гіпертензії або крововиливу. Ураження, які є безсимптомними та згідно з класифікацією мають низький ступінь злоякисності, лікують консервативно з серійним моніторингом [28], а ураження високого ступеня з КВД або симптоматичні — за допомогою хірургічного втручання. Основними варіантами втручання є відкрита хірургія, ендovasкулярна емболізація та стереотаксична радіохірургія. Мета лікування — повне відключення нориці від її венозного дренажу. Неповне відключення може призвести до залучення інших артерій в норицю та не зменшити ризику кровотечі чи симптомів [27]. Для більшості фістул трансартеріальну та/або трансвенозну емболізацію вважають терапією першої лінії. Лікування спрямоване на повне усунення артеріовенозного шунта.

Відкрите хірургічне втручання зазвичай показано у випадках, коли ендovasкулярні підходи не дали результатів або не можуть бути виконані. Крім того, хірургічне лікування застосовують для фістул, що вражають дно передньої черепної ямки.

Стереотаксичну радіохірургію найчастіше використовують для ДАВФ низького ступеня (тип I за Борденом) зі стійкими симптомами, такими як шум у вухах, що пульсує. Цей метод також може бути використаний для фістул із несприятливою анатомією для інших втручань, у пацієнтів зі значними супутніми захворюваннями або як терапія порятунку для уражень, які не були повністю виліковані хірургічним втручанням або ендovasкулярною емболією [27].

### Прогноз

Як зазначено вище, результат залежить від ступеня неврологічного дефіциту та симптомів. Відсутність КВД (тип I за Борденом, типи I, IIa за Когнаром) є сприятливою ознакою та пов'язана з доброякісним природним перебігом і сприятливим прогнозом. Вищі ступені неврологічного дефіциту (типи II і III за Борденом, типи IIb-V за Когнаром) асоціюються зі щорічною смертністю близько 10 % і щорічним ризиком внутрішньочерепного крововиливу близько 8 %. Ризик негеморагічного неврологічного дефіциту становить близько 7 % на рік.

Незважаючи на нововведення в нейрохірургії та нейровізуалізації в останні десятиліття, ДАВФ V типу за Когнаром асоціюються з помірним/тяжким ступенем інвалідизації в двох третинах випадків.

Наявність ДАВФ може спричинити значні фізичні та психічні наслідки для здоров'я пацієнта. Ці ураження можуть суттєво знизити якість та тривалість життя хворого. У багатьох пацієнтів спостерігаються внутрішньомозкові крововиливи, які залежно від локалізації та розміру впливають на їхню рухливість і вербальну комунікацію. Пацієнти мають бути обізнаними щодо результатів цифрової субтракційної ангіографії судин головного мозку та ризику кровотечі, пов'язаного з їхнім типом фістул для прийняття обґрунтованого рішення щодо лікування. Пацієнтам слід повідомити, що ішемічні

ушкодження мають постійний характер, але лікування запобігає їхньому подальшому прогресуванню. Фізична терапія та ерготерапія необхідні для тих, хто має стійкий дефіцит.

### Клінічний випадок

Пацієнтка М. з Волинської області, 42 роки. У вересні 2023 р. почала скаржитися на оніміння і відчуття холоду в стопах, навіть на теплій підлозі. Протягом тижня стан погіршився: приєдналася слабкість у нижніх кінцівках, зниження гостроти зору, головний біль та запаморочення при зміні положення тіла. Консультована неврологом за місцем проживання та госпіталізована в неврологічне відділення. За даними МРТ головного мозку та шийного відділу хребта з контрастуванням виявлено зміни в спинному мозку на рівні переходу в довгастий мозок, які вказували на мієліт або демієлінізацію. У неврологічному статусі на момент госпіталізації не виявлено патології черепних нервів, парезів кінцівок, чутливих порушень. Зафіксували високі симетричні рефлексів на нижніх кінцівках із розширенням рефлексогенних зон і легку динамічну атаксію.

Проведено обстеження.

**Загальний аналіз крові:** еритроцити —  $4,29 \cdot 10^{12}$  г/л, гемоглобін — 127 г/л, лейкоцити —  $4,4 \cdot 10^9$ /л, тромбоцити —  $211 \cdot 10^{12}$  г/л, лімфоцити — 31,1 %, моноцити — 5,9 %, гранулоцити — 63,0 %.

**Біохімічний аналіз крові:** аланінамінотрансфераза — 10,9 Од/л, аспартатамінотрансфераза — 13,9 Од/л, білірубін прямий — 3,7 мкмоль/л, білірубін загальний — 8,3 мкмоль/л, сечовина — 4,4 ммоль/л, креатинін — 73,7 мкмоль/л, глюкоза — 5,6 ммоль/л.

**Гормони щитоподібної залози:** тиреотропний гормон — 2,07 мкМО/мл, Т4 вільний — 16,31 нмоль/л, Т3 вільний — 3,70 пмоль/л.

**Загальний аналіз сечі:** жовта, прозора, pH — 7,50, питома вага — 1020, лейкоцити (+).

**Аналіз ліквору** — прозорий, безбарвний, цитоз — 4 кл., глюкоза — 4,01 ммоль/л, білок — 0,37 г/л, хлор — 124 ммоль/л.

Антитіла до *Treponema pallidum* — відсутні. Хоріонічний гонадотропін — 14,3 МО/л (норма < 15 МО/л). Антитіла до борелій (ELISA): IgG — 0,16, IgM — 0,58. Висновок: антитіла до борелій у сироватці відсутні. Антитіла до аквапорину 4 — титр < 1 : 80. Антитіла до NR1 рецепторів NMDA — титр < 1 : 10. Антитіла до олігоклональних IgG — відсутні.

З огляду на клінічну картину та результати МРТ встановлено діагноз: Ствобуровий автоімунний енцефаліт. Розпочато лікування «Солу-Медролом» упродовж 5 днів, потім «Біовеном» упродовж 3 днів та «Мабтерою®» 1 день, але стан пацієнтки погіршувався: наросла слабкість у нижніх кінцівках, утруднення при сечовипусканні та дефекації. З огляду на відсутність поліпшення видано направлення на повторну госпіталізацію.

У жовтні 2023 р. звернулася в неврологічне відділення № 2 Київської міської клінічної лікарні № 4 зі скаргами на затерпання пальців рук, «мурах» по всьому тілу, слабкість у нижніх кінцівках, неможливість ходити, періодичне затруднення з диханням, відсутність відчуття покликів до сечовипускання та дефекації. Хвора заперечувала наявність укусів комах, травми чи недавню вакцинацію. У неврологічному статусі на момент госпіталізації: нижній парапарез, підвищення сухожильних рефлексів, симптом Бабінського з обох боків. Гіпалгезія в правій нижній кінцівці. На момент госпіталізації був наявний субфебрилітет, який зберігався протягом 3 тиж.

Проведено люмбальну пункцію. Ліквор прозорий, глюкоза — 1,3 ммоль/л, білок — 0,066 г/л, цитоз — 2 кл., еритроцити — 0—2 у полі зору.

Антитіла в крові та лікворі: IgM *Varicella zoster* — наявні, IgM цитомегаловірусу — сумнівні.

Імунограма: Т-лімфоцити — 74,9, Т-лімфоцити-хелпери — 56,7, Т-лімфоцити супресори — 19,9. Імунорегуляторний індекс — 2,9, В-лімфоцити — 0,5. Спонтанна проліферація — 12 %. Т-мітоген — 30 %; РБТЛ — 6 %, В-мітоген — 46 %, НСТ-тест: спонтанний — 261,0, індукуючий — 58,3 %. Активність мієлопероксидази нейтрофілів — 13,05, молекули середньої маси — 4,32, циркулюючі імунні комплекси загальні — 190. Автоантитіла до антигенів головного мозку: до основного білка мієліну — 35,1, білка S-100 — 13,7, нейроспецифічної енолази — 26,0, загального антигену головного мозку — 34,2.

Загальний аналіз крові: еритроцити —  $3,91 \cdot 10^{12}$  г/л, гемоглобін — 119 г/л, лейкоцити —  $5,1 \cdot 10^9$  г/л, тромбоцити —  $270 \cdot 10^{12}$  г/л, лімфоцити — 14 %, моноцити — 6 %, ШОЕ — 37.

Біохімічний аналіз крові: аланінамінотрансфераза — 21 Од/л, аспартатамінотрансфераза — 26 Од/л, білірубін загальний — 31,5 мкмоль/л, сечовина — 2,4 ммоль/л, креатинін — 64 мкмоль/л, глюкоза — 5,0 ммоль/л, натрій — 141, калій — 4,4, хлор — 107.

Обстеження на ВІЛ-інфекцію: негативний результат.

За даними стимуляційної електронейроміографії верхніх і нижніх кінцівок виявлено аксональне ураження обох маломілікових нервів. Проведено повторно МРТ шийного відділу спинного мозку: МР-ознаки характерні для поздовжньо поширеного мієліту на рівні шийного відділу до рівня хребця С6 із поширенням на суміжні відділи довгастого мозку.

З огляду на дані обстежень встановлено діагноз: Гострий поперечний шийний мієліт на рівні С1—С6 із поширенням на довгастий мозок, найімовірніше, асоційований із вірусною інфекцією.

Призначено лікування ганцикловіром протягом 2 тиж і заняття з реабілітологом. Пацієнтка була виписана через місяць з незначним поліпшенням та направлена в реабілітаційний центр. Призначено

амбулаторне лікування — валганцикловір у дозі 500 мг двічі на добу впродовж 1 міс.

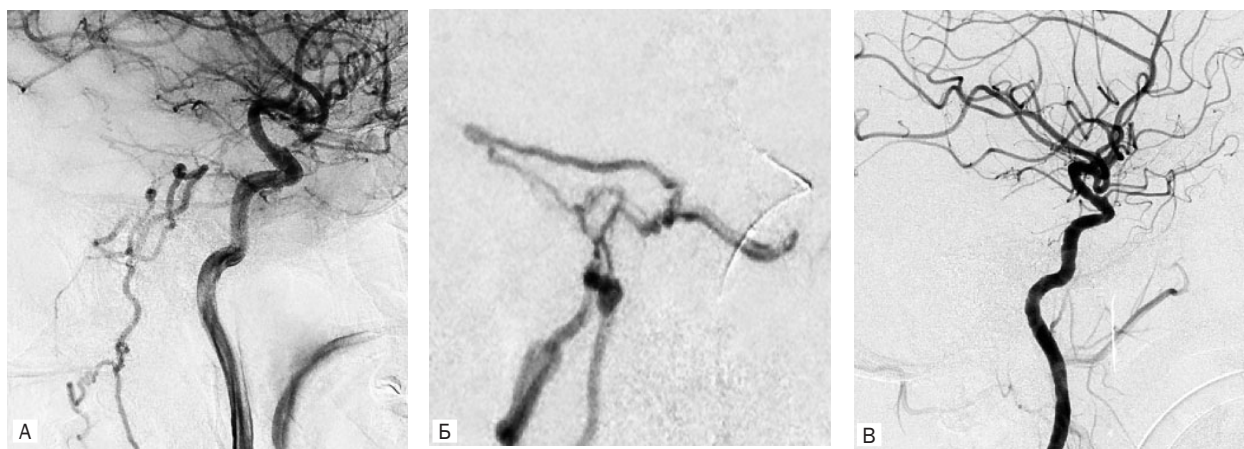
Однак через тиждень реабілітації стан погіршився, наростала слабкість у нижніх кінцівках, порушення сечовипускання, оніміння дистальних відділів пальців рук та ніг. Повторно госпіталізована в грудні 2023 р. У неврологічному статусі зафіксовано непостійний горизонтальний ністагм при погляді ліворуч, рефлекс з рук високі без ознак зниження м'язової сили. Черевні рефлекс не викликалися. Нижній глибокий центральний парапарез із клонусами колінної чашечки і стопи на лівій нозі. Підшовні рефлекс знижені без наявності патологічних. Глибока чутливість не порушена, поверхнева — «мозаїчні розлади». Пальце-носову пробу виконувала добре з обох боків. Функція тазових органів порушена за центральним типом. Спостерігався набряк стоп і нижньої частини гомілок.

Повторне МРТ шийного відділу спинного мозку показало, що патологічна ділянка в довгастому мозку з поширенням на спинний мозок на рівні шийного відділу хребта порівняно з попередніми МРТ без змін і потребує проведення диференційної діагностики між запальними змінами (вияви поперечного мієліту?), спінальною ДАВФ та об'ємним утворенням (астроцитомо(?), що малоімовірно з огляду на стабільну МР-картину).

У зв'язку з підозрою на спінальну ДАВФ пацієнтку направлено в Науково-практичний центр ендovasкулярної нейрорентгенохірургії НАМН України для проведення спінальної селективної ангіографії. За даними цього обстеження виявлено ДАВФ у ділянці намету мозочка зліва, що заповнювалася з менінгеальної гілки кавернозного відділу лівої внутрішньої сонної артерії (ВСА). Дренаж відбувався у венозне сплетення стовбур мозку та спинного мозку.

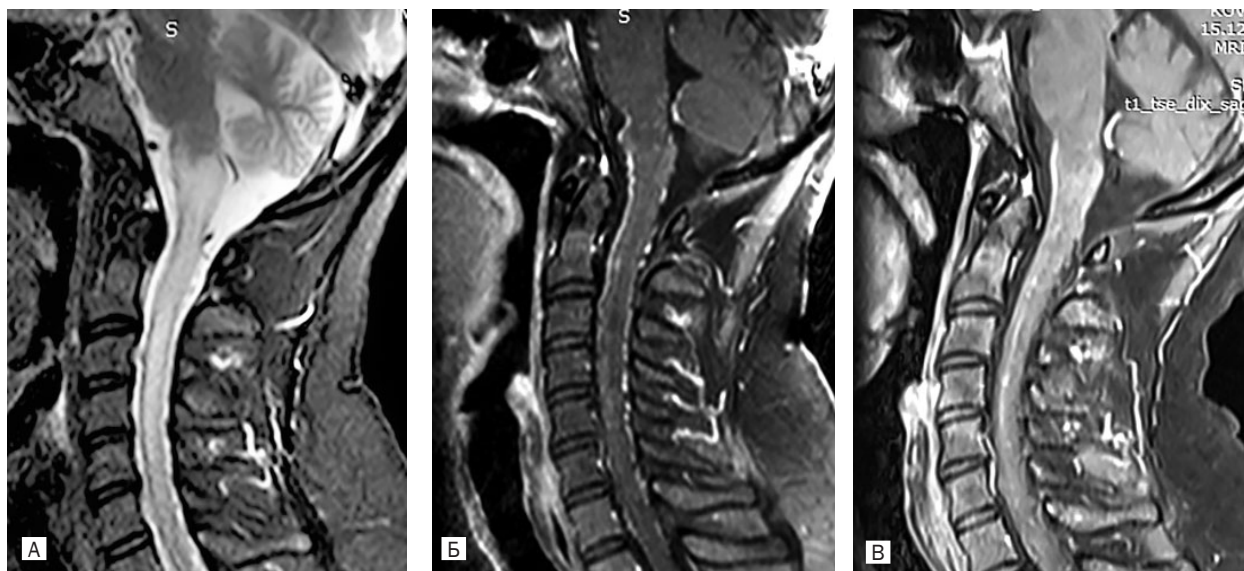
Проведено оперативне втручання: ендovasкулярне роз'єднання ДАВФ трансартеріальним доступом. Кути відходження аферента від ВСА не дали змоги виконати катетеризацію безпосередньо місця утворення артеріовенозного з'єднання. Тому проведено емболізацію в «потоці» з використанням балон-асистенції для запобігання ретроградній міграції емболізату. За даними ангіографії досягнуто тотального роз'єднання співустя (рис. 1). Тривалість втручання становила 45 хв. Операція пройшла успішно. Через тиждень після оперативного лікування зареєстрували незначну позитивну динаміку стану хворої: збільшився обсяг рухів у нижніх кінцівках. Пацієнтка була направлена в реабілітаційний центр.

Через місяць хвора відзначила наростання спастики та слабкості в нижніх кінцівках. Проведено МРТ із контрастуванням, яке продемонструвало зменшення, але збереження розширення вен спинного мозку (рис. 2В). Рекомендовано провести контрольну ангіографію, але хвора відмовилася від обстеження та була виписана.



**Рис. 1.** Ангіографія тотального роз'єднання співустя

А — фістула заповнюється з менинго-гіпофізарного стовбура лівої ВСА, ізолюваний венозний дренаж у парастовбурові та спинальне сплетення; Б — інтраопераційне суперселективне контрастування фістули; В — післяопераційна ангіограма демонструє відсутність фістули.



**Рис. 2.** МРТ розширених вен пацієнтки М.

А — краніовертебральна ділянка. Набряк стовбура мозку та шийного відділу спинного мозку; Б — контрастування розширених вен стовбура мозку та шийного відділу спинного мозку (грудень 2023); В — через місяць після емболізації. Діаметр вен зменшився, але зберігається накопичення контрасту.

У квітні 2024 р. за даними контрольної ангіографії виявлено заповнення фістули з дрібних менингеальних анастомозів басейну менингеальних гілок лівої ВСА (рис. 3А), зі сповільненим дренажем. Фактично вена контрастується в пізній венозній фазі церебрального кровотоку (рис. 3Б).

З огляду на відсутність артеріального доступу та неможливість ретроградного венозного роз'єднання прийнято рішення про проведення мікрохірургічного лікування.

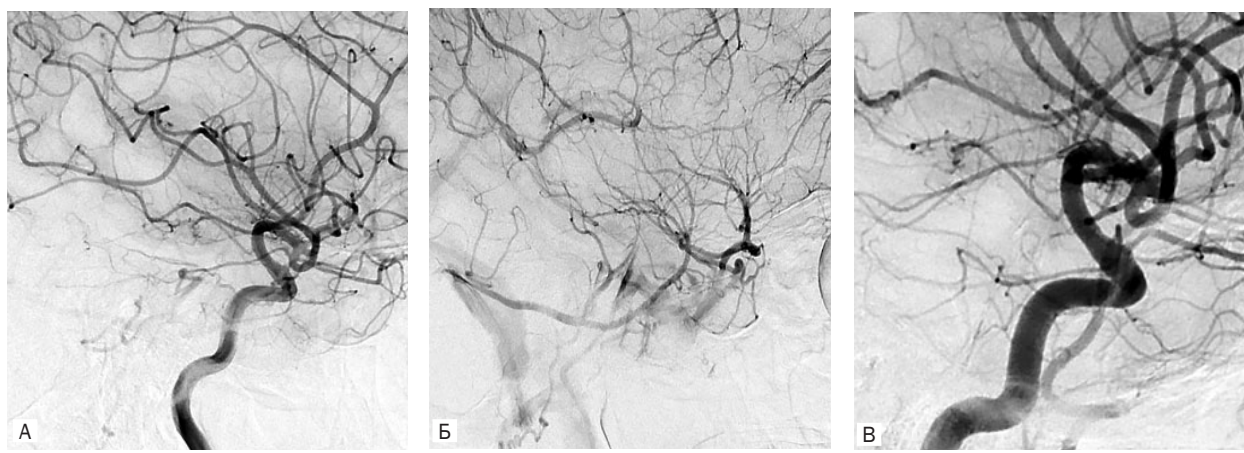
Використано ретросигмоїдний доступ, виконано кістково-пластичну трепанацію, коагуляцію артеріовенозної фістули намету мозочка. Ускладнень не було, крововтрата — 70 мл, тривалість втручання — 90 хв. Післяопераційна ангіографія демонструвала тотальне роз'єднання фістули (рис. 3В).

Післяопераційний період перебігав без особливостей. У подальшому стан пацієнтки стабілізувався.

Через півроку стан пацієнтки залишався стабільним. Повторна МРТ не виявила набряку і розширення вен (рис. 4).

### Висновки

Дуральні артеріовенозні фістули є рідкісними захворюваннями. Одна з причин стійкої інвалідизації — пізні діагностика та лікування. Дослідження показують, що затримка з діагностикою частіше пов'язана з гіршими клінічними результатами, що свідчить про те, що рання діагностика може сприяти зниженню не лише рівня смертності, а й інвалідизації. Сама по собі помилкова діагностика не пов'язана з гіршим результатом, але вона збільшує



**Рис. 3.** Контрольна ангіографія пацієнтки М.

А, Б — заповнення фістули з дрібних менингеальних гілок із венозним дренажем у пізню венозну фазу; В — тотальне роз'єднання фістули після мікрхірургічного втручання.



**Рис. 4.** МРТ пацієнтки М. через півроку

час діагностування, що спричинює розвиток стійких змін та погіршує прогноз.

Чіткої клінічної картини, яка дала б змогу швидко запідозрити ДАВФ, немає. Щоб скоротити час встановлення діагнозу, рекомендовано проводити ангіографію в пацієнтів із мієлопатією, що повільно

прогресує або рецидивує, коли причина виникнення мієлиту нечітко визначена.

Отже, для швидшої діагностики зазначеного типу захворювань слід застосовувати мультидисциплінарний підхід, що, ймовірно, поліпшить раннє діагностування, лікування і якість життя.

Конфлікту інтересів немає.

Участь авторів: концепція та дизайн дослідження — Л.С., Д.Щ., Т.Д.;

збір та опрацювання матеріалу — Г.Л., М.О., О.С., М.Г.;

написання тексту — І.К., О.С.; редагування — Л.С., Т.Д.

## Література

- Abdelsadg M, Kanodia AK, Keston P, Galea J. Unusual case of intracranial dural AV fistula presenting with acute myelopathy. *BMJ Case Rep.* 2016;2016:1-5. doi: 10.1136/bcr-2016-215227.
- Akkoc Y, Atamaz F, Oran I, Durmaz B. Intracranial dural arteriovenous fistula draining into spinal perimedullary veins: a rare cause of myelopathy. *J Korean Med Sci.* 2006;21:958-62. doi: 10.3346/jkms.2006.21.5.958.
- Aminoff MJ, Barnard RO, Logue V. The pathophysiology of spinal vascular malformations. *J Neurol Sci.* 1974;23:255-63. doi: 10.1016/0022-510X(74)90229-9.
- Bernard F, Lemée JM, Faguer R, Fournier HD. Lessons to be remembered from a dural arteriovenous fistula mimicking medulla and high cervical cord glioma. *World Neurosurg.* 2018;113:312-5. doi: 10.1016/j.wneu.2018.02.161.
- Borden JA, Wu JK, Shucart WA. A proposed classification for spinal and cranial dural arteriovenous fistulous malformations and implications for treatment. *J Neurosurg.* 1995 Feb;82(2):166-79. doi: 10.3171/jns.1995.82.2.0166.
- Bret P, Salzmann M, Bascoulergue Y, Guyotat J. Dural arteriovenous fistula of the posterior fossa draining into the spinal medullary veins—an unusual cause of myelopathy: Case report. *Neurosurgery.* 1994;35:965-9. doi: 10.1227/00006123-199411000-00026.
- Brown RD, Wiebers DO, Torner JC, O'Fallon WM. Incidence and prevalence of intracranial vascular malformations in Olmsted County, Minnesota, 1965 to 1992. *Neurology.* 1996 Apr;46(4):949-52. doi: 10.1212/wnl.46.4.949.
- Brunereau L, Gobin YP, Meder JF, et al. Intracranial dural arteriovenous fistulas with spinal venous drainage: relation between clinical presentation and angiographic findings. *Am J Neuroradiol.* 1996;17:1549-54.
- Chen CJ, Buell TJ, Diamond J, et al. Stereotactic radiosurgery for high-grade intracranial dural arteriovenous fistulas. *World Neurosurg.* 2018 Aug;116:e640-e648. doi: 10.1016/j.wneu.2018.05.062.
- Cognard C, Gobin YP, Pierot L, et al. Cerebral dural arteriovenous fistulas: clinical and angiographic correlation with a revised classification of venous drainage. *Radiology.* 1995;194:671-80. doi: 10.1148/radiology.194.3.7862961.
- Copelan AZ, Krishnan A, Marin H, Silbergleit R. Dural arteriovenous fistulas: a characteristic pattern of edema and enhancement of the medulla on MRI. *Am J Neuroradiol.* 2018;39:238-44. doi: 10.3174/ajnr.A5460.
- Davies MA, ter Brugge K, Willinsky R, et al. The natural history and management of intracranial dural arteriovenous fistulae. Part 2. Aggressive lesions. *Interv Neuroradiol.* 1997;3:303-11. doi: 10.1177/159101999700300405.
- Elhammady MS, Ambekar S, Heros RC. Epidemiology, clinical presentation, diagnostic evaluation, and prognosis of cerebral dural arteriovenous fistulas. *Handb Clin Neurol.* 2017;143:99-105. doi: 10.1016/B978-0-444-63640-9.00009-6.
- Gandhi D, Chen J, Pearl M, Huang J, Gemmete JJ, Kathuria S. Intracranial dural arteriovenous fistulas: classification, imaging findings, and treatment. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2012 Jun;33(6):1007-13. doi: 10.3174/ajnr.A2798.
- Grado A, Manfred C, Brugnara A, et al. Watch brain circulation in unexplained progressive myelopathy: a review of Cognard type V arterio-venous fistulas. *Neurol Sci.* 2023;44(10):3457-80. doi: 10.1007/s10072-023-06870-1.
- Gross BA, Du R. Natural history of cerebral arteriovenous malformations: a meta-analysis. *J Neurosurg.* 2013 Feb;118(2):437-43. doi: 10.3171/2012.10.JNS121280.
- Guniganti R, Giordan E, Chen CJ, Abecassis JJ, Levitt MR, Durnford A, Smith J, Samaniego EA, Derdeyn CP, Kwasnicki A, et al. Consortium for dural arteriovenous fistula outcomes research (CONDOR): rationale, design, and initial characterization of patient cohort. *J Neurosurg.* 2022; 136:951-61. doi: 10.3171/2021.1.JNS202790.
- Hou K, Li G, Qu L, Liu H, Xu K, Yu J. Intracranial dural arteriovenous fistulas with brainstem engorgement: an under-recognized entity in diagnosis and treatment. *Front Neurol.* 2020;11:526550. doi: 10.3389/fneur.2020.526550.
- Hurst RW, Bagley LJ, Galetta S, et al. Dementia resulting from dural arteriovenous fistulas: the pathologic findings of venous hypertensive encephalopathy. *AJNR Am J Neuroradiol.* 1998;19:1267-73.
- Jermakowicz WJ, Weil AG, Vlasenko A, et al. Cognard type v intracranial dural arteriovenous fistula presenting in a pediatric patient with rapid, progressive myelopathy. *J Neurosurg Pediatr.* 2017;20:158-63. doi: 10.3171/2017.3.PEDS16363.
- Pabaney AH, Robin AM, Basheer A, Malik G. Surgical management of dural arteriovenous fistula after craniotomy: case report and review of literature. *World Neurosurg.* 2016 May;89:731.e7-731.e11. doi: 10.1016/j.wneu.2016.01.058.
- Patsalides A, Tzatha E, Stubgen J-P, et al. Intracranial dural arteriovenous fistula presenting as an enhancing lesion of the medulla. *J Neurointerv Surg.* 2010;2:390-3. doi: 10.1136/jnis.2009.001750.
- Peethambar GA, Whittam DH, Huda S, et al. Intracranial dural arteriovenous fistula mistaken as cervical transverse myelitis. *Pract Neurol.* 2019;19:264-7. doi: 10.1136/practneurol-2018-002091.
- Reynolds MR, Lanzino G, Zipfel GJ. Intracranial dural arteriovenous fistulae. *Stroke.* 2017;48:1424-1.
- Satomi J, van Dijk JM, ter Brugge KG, et al. Benign cranial dural arteriovenous fistulas: outcome of conservative management based on the natural history of the lesion. *J Neurosurg.* 2002;97:767-70. doi: 10.3171/jns.2002.97.4.0767.
- van Dijk JM, ter Brugge KG, Willinsky RA, et al. Clinical course of cranial dural arteriovenous fistulas with long-term persistent cortical venous reflux. *Stroke.* 2002;33:1233-36. doi: 10.1161/01.str.0000014772.02908.44.
- Vanlandingham M, Fox B, Hoit D, Eliovich L, Arthur AS. Endovascular treatment of intracranial dural arteriovenous fistulas. *Neurosurgery.* 2014 Feb;74(Suppl 1):S42-9. doi: 10.1227/NEU.0000000000000180.
- Youssef PP, Schuette AJ, Cawley CM, Barrow DL. Advances in surgical approaches to dural fistulas. *Neurosurgery.* 2014 Feb;74(Suppl 1):S32-41. doi: 10.1227/NEU.0000000000000228.
- Zipfel GJ, Shah MN, Refai D, et al. Cranial dural arteriovenous fistulas: modification of angiographic classification scales based on new natural history data. *Neurosurg Focus.* 2009;26. doi: 10.3171/2009.2.FOCUS0928.

L.I. SOKOLOVA<sup>1</sup>, D.V. SHCHEHLOV<sup>3</sup>, G.M. LITOVALTSEVA<sup>2</sup>, O.Ye. SVYRYDIUK<sup>3</sup>,  
T.A. DOVBONOS<sup>1</sup>, M.O. OBERTIUK<sup>2</sup>, M.O. GUDYM<sup>3</sup>, I.Ya. KLOPOTOVSKA<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Bogomolets National Medical University, Kyiv

<sup>2</sup>CNCE «Kyiv City Clinical Hospital No. 4»

<sup>3</sup>SI «Scientific and Practical Center for Endovascular Neuroradiology of NAMS of Ukraine», Kyiv

## A clinical case of dural arteriovenous fistula of the tentorium cerebelli

A clinical case of dural arteriovenous fistula (DAVF) of the tentorium cerebelli: a challenging diagnosis and treatment of a patient with a DAVF of the tentorium cerebelli is presented. The rapid onset of the disease in patient M. in September 2023 and the progression of the neurological deficit led to a preliminary diagnosis of «brainstem autoimmune encephalitis». The further development of symptoms and data from additional diagnostic methods made it possible to suspect acute transverse cervical myelitis at the C1—C6 level, with spread to the medulla oblongata, most likely

associated with a viral infection. The prescribed treatment was ineffective. The appearance of new symptoms in December 2023 and the analysis of repeated MRI scans of the brain and spinal cord suggested a spinal DAVF, which required differentiation from a mass lesion. DAVF is a vascular anomaly in which arteries, arising from branches of the carotid or vertebral arteries, flow directly into the sheets of the dura mater surrounding the venous sinuses. After selective spinal angiography, the patient was diagnosed with a DAVF in the area of the tentorium cerebelli, supplied by the meningeal branch of the cavernous part of the left internal carotid artery, with drainage into the venous plexus of the spinal cord. At the State Institution «Scientific and Practical Center for Endovascular Neuroradiology of the National Academy of Medical Sciences of Ukraine», an operative intervention was performed — endovascular disconnection of the dural arteriovenous fistula. Embolization was performed in «flow» with balloon assistance to prevent retrograde migration of the embolic agent. Angiographically, complete separation of the fistula was achieved. In April 2024, control angiography revealed filling of the fistula from small meningeal anastomoses of the territory of the meningeal branches of the left ICA. Microsurgical treatment was then performed to achieve total disconnection of the fistula. After surgery, the patient's condition stabilized.

**Keywords:** dural arteriovenous fistula, diagnosis, treatment.

## ДЛЯ ЦИТУВАННЯ

- // Соколова ЛІ, Щеглов ДВ, Літовальцева ГМ, Свиридчук ОЄ, Довбонос ТА, Обертюк МО, Гудим МС, Клопотівська ІЯ. Клінічний випадок дуральної артеріовенозної фістули намету мозочка. Український неврологічний журнал. 2024;2-3:40-48. doi: 10.30978/UNJ2024-2-3-40.
- // Sokolova LI, Shcheglov DV, Litovaltseva GM, Svyrydiuk OYe, Dovbonos TA, Obertiuk MO, Gudym MS, Klopotovska IYa. (A clinical case of dural arteriovenous fistula of the tentorium cerebelli). Ukrainian Neurological Journal. 2024;2-3:40-48. <http://doi.org/10.30978/UNJ2024-2-3-40>. Ukrainian.