

颈髓髓内动静脉畸形 1 例并文献复习

符黄德¹ 吴声田² 覃尚孙³ 谭源福²

(1 右江民族医学院附属医院神经外科,百色市 533000, E-mail: fuhuangde@163.com;

2 广西医科大学第一附属医院神经外科一病区,南宁市 530021; 3 广西马山县人民医院,马山县 530600)

【摘要】 目的 探讨脊髓髓内动静脉畸形(SAVM)的临床表现、诊断和治疗方法。**方法** 总结 1 例颈髓髓内 SAVM 患者的临床资料并文献复习。**结果** 脊髓髓内 SAVM 是一类先天性脊髓血管疾病,可能与基因突变有关,多为急性起病,主要表现为疼痛、感觉及运动障碍、脊髓麻痹,确诊有赖于脊髓造影,脊柱 MRI 可协助诊断并发现隐匿性 AVM;目前以血管内栓塞及显微手术为主要治疗方案。**结论** 脊髓 SAVM 无特征性临床表现,确诊需结合病史、临床表现及影像学检查,根据病人的具体情况选择不同的治疗方案。

【关键词】 动静脉畸形;颈髓;诊断;治疗

【中图分类号】 R 744.105 **【文献标识码】** B **【文章编号】** 0253-4304(2013)10-1426-03

DOI:10.11675/j.issn.0253-4304.2013.10.62

脊髓动静脉畸形(spinal arteriovenous malformations, SAVM)是一类先天的脊髓血管畸形疾病,是 Spetzler 等^[1]对脊髓血管疾病重新分类中的第三种类型,其发病率占有 SAVM 患者的 0.3%~4.9%^[2]。有研究发现 SAVM 与 RASA1 基因突变有关^[3]。SAVM 又称为髓内血管球型病变或 II 型脊髓 SAVM,是真正的巢灶型脊髓 SAVM^[2,4-5],为罕见的血管病变。与国外相比,国内对该病的研究和报道较少,但因其多呈急性起病,可造成严重后果,值得重视。笔者收治了 1 例颈髓髓内 SAVM 患者,并复习相关文献,了解脊髓髓内 SAVM 的临床特点,探讨其诊断和治疗方法,现报告如下。

1 病例资料

患者男性,16 岁,因“突发性头痛 5 d”于 2012 年 4 月 20 日入院。患者自诉于 2012 年 4 月 15 日在学校打球时突然出现剧烈头痛,行走时腰部胀痛不适,在当地医院行腰椎穿刺术检查见血性脑脊液,继而行脊髓血管造影明确为“颈段脊髓 SAVM”。入院时的主要阳性体征为颈项强直。头颅磁共振成像(MRI)示:颈髓 C₃₋₅段内见范围约 1.7 cm×1.4 cm×2.7 cm 异常信号影(图 A、B 箭头所示),呈长 T1 和短 T2 信号,液体衰减反转恢复序列(FLAIR)呈低信号,增强扫描明显强化。采用显微外科手术治疗,术中见畸形血管团位于 C₃₋₅水平脊髓背侧,由来自下颈段的椎动脉分支供血(图 C 箭头所示),由背侧引流静脉向头端引流,其与颈髓及神经根粘连紧密,颈髓局部受压缺血、黄染。手术方法:先阻断供血动脉,后切断引流静脉,最

后将畸形血管团完整切除。手术顺利完成。术后病理诊断:颈段脊髓 SAVM。术后 1 周数字减影血管造影(DSA)检查:颈髓畸形血管团消失(图 D、E 箭头所示)。术后 10 d 康复出院,无任何神经系统阳性体征。术后 5 个月随访,患者无任何主诉及症状,能正常生活及学习。

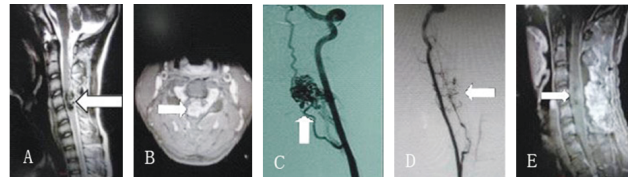


图 A、B 箭头所示分别为术前畸形血管团的矢状位 MRI 平扫及轴位 MRI 增强扫描;图 C 箭头所示:术前脊髓血管造影呈现巢灶型浓聚,可见供血血管和引流静脉;图 D:显微手术切除后 DSA 检查示畸形血管团消失;图 E:术后 MRI 增强扫描示病灶全切。

2 讨论

2.1 解剖及分类 根据动静脉分流的解剖位置、病理生理学特点,脊髓 SAVM 分为髓内 SAVM、硬脊膜下髓周动静脉瘘和硬脊膜动静脉瘘^[6]。近年,有学者在此基础上提出第 4 种类型:圆锥 SAVM^[1,7]。脊髓 SAVM 主要由脊髓前后动脉的分支供血,扩张而弯曲的冠状静脉丛则为引流静脉^[5]。本组 1 例患者属于颈髓髓内 SAVM,由下颈段椎动脉分支供血,由背侧引流静脉向头端引流。

2.2 临床表现 脊髓 SAVM 的相关病理生理机制是由于畸形血管团静脉压增高,血管盗血或出血,直接或间接地影响脊髓实质的功能,其症状和体征包括疼痛、感觉异常、瘫痪和脊髓麻痹^[4,7]。未出血的畸形

血管团因充血压迫神经根,患者出现肢体麻木或渐进性运动障碍,病程呈缓慢发展,需与脊髓炎相鉴别,也容易误诊为格林巴利综合征^[8]。不同节段的脊髓 SAVM 有不同的临床表现,颈髓 SAVM 患者可因出血形成血肿、血栓栓塞梗死后水肿而表现为高位截瘫或脊髓半切综合征。本文患者主要表现为 SAVM 出血所致的脑膜刺激征阳性,无感觉及运动障碍,主要原因考虑为畸形血管表面破裂出血并流入蛛网膜下腔,未在局部形成血肿。

2.3 诊断 目前脊髓 DSA 仍是诊断脊髓血管畸形的金标准,它可清晰显示畸形血管及供血动脉和引流静脉,还可以同时行血管内治疗。早在 1988 年 Dormont 等^[9]认为 MRI 能准确地诊断脊髓髓内 SAVM。有学者研究发现磁共振血管造影(MRA)比 MRI 在显示髓内血管畸形堵塞或再通的流量信号方面更为敏感,是脊髓血管 DSA 检查前的一个有益的补充^[10]。也有学者利用磁共振弥散张量成像(DTI)和纤维束成像(FT)技术诊断脊髓 SAVM 及描述图像表现与临床症状之间的关系^[11]。鉴于 MRI 可以显示病变血管特征性的流空效应,甚至可以显示髓内隐匿型血管畸形,笔者认为 MRI 是脊髓血管疾病首选的影像学诊断方法,对怀疑脊髓血管畸形的患者均应首先行全脊髓 MRI 检查,根据显示病变部位再行脊髓血管 DSA 检查,这样既可以明确诊断确定手术切除部位及范围,又可以对需行栓塞治疗的患者在行造影的同时行血管内栓塞治疗;没有 DSA 检查条件者可考虑行 MRA 检查协助诊断。本组 1 例患者术前及术后均行脊髓 MRI 及 DSA 检查,但未行 MRA 检查。

2.4 治疗 目前,治疗的手段主要有血管内栓塞^[12-13]、显微手术切除^[7,14]、栓塞后手术切除^[4]、放射治疗^[15]及非手术治疗^[5]。尽管栓塞和显微手术仍是目前主要的治疗手段,但有研究认为手术治疗导致神经功能损害的概率为 20%,血管内介入治疗并发症发生率约为 14%^[14,16]。行放射外科治疗和分次放疗的报告较少^[17]。Velat 等^[4]认为有或没有辅助栓塞的显微外科手术切除都是治疗有症状髓内 SAVM 的主要方法,而且手术技巧也不局限于常规的先阻断供血血管。术中应用吲哚菁绿进行荧光造影可以清晰显示供血血管及引流静脉,为手术全切病灶奠定了基础^[4]。本文 1 例患者选择手术全切治疗的原因:(1)畸形血管团呈紧密的团块状,边界清楚;(2)病变位置靠脊髓后方,容易显露,损伤相对小;(3)畸形血管供血血管细而曲折,微导管难以达到完全栓塞,仍

有再手术可能。该患者术后未出现神经系统损害表现,疗效佳。但脊髓 SAVM 手术疗效及与栓塞治疗的疗效比较仍需大样本量的临床研究进一步验证。

参 考 文 献

- [1] Spetzler RF, Detwiler PW, Riina HA, et al. Modified classification of spinal cord vascular lesions [J]. J Neurosurg, 2002, 96(2 Suppl):145-156.
- [2] Hu MH, Wu CT, Lin KL, et al. Intramedullary spinal arteriovenous malformation in a boy of familial cerebral cavernous hemangioma [J]. Childs Nerv Syst, 2008, 24(3):393-396.
- [3] Eerola I, Boon LM, Mulliken JB, et al. Capillary malformation-arteriovenous malformation, a new clinical and genetic disorder caused by RASA1 mutations [J]. Am J Hum Genet, 2003, 73(6):1240-1249.
- [4] Velat GJ, Chang SW, Abla AA, et al. Microsurgical management of glomus spinal arteriovenous malformations: pial resection technique [J]. J Neurosurg Spine, 2012, 16(6):523-531.
- [5] Panciani PP, Fontanella M, Crobeddu E, et al. Spontaneous occlusion of a spinal arteriovenous malformation: is treatment always necessary? [J]. J Neurosurg Spine, 2010, 12(4):397-401.
- [6] Miyasaka K, Asano T, Ushikoshi S, et al. Vascular anatomy of the spinal cord and classification of spinal arteriovenous malformations [J]. Interv Neuroradiol, 2000, 6(Suppl 1):195-198.
- [7] Kim LJ, Spetzler RF. Classification and surgical management of spinal arteriovenous lesions: arteriovenous fistulae and arteriovenous malformations [J]. Neurosurgery, 2006, 59(5 Suppl 3):195-201.
- [8] Demir CF, Yildiz M, Ozdemir H, et al. Paraplegia in pregnancy: a case of spinal vascular malformation with Klippel-Trenaunay syndrome [J]. Spine, 2012, 37(19):1218-1220.
- [9] Dormont D, Gelbert F, Assouline E, et al. MR imaging of spinal cord arteriovenous malformations at 0.5 T: study of 34 cases [J]. AJNR Am J Neuroradiol, 1988, 9(5):833-838.
- [10] Mascalchi M, Ferrito G, Quilici N, et al. Spinal vascular malformations: MR angiography after treatment [J]. Radiology, 2001, 219(2):346-353.
- [11] Ozanne A, Krings T, Facon D, et al. MR diffusion tensor imaging and fiber tracking in spinal cord arteriovenous malformations: a preliminary study [J]. AJNR Am J Neuroradiol, 2007, 28(7):1271-1279.

(下转封3)