

脊髓血管畸形介入放射学新进展

白 彬综述 凌 锋审校

脊髓血管畸形 (Spinal cord arteriovenous malformation) 属于少见疾病, 仅占脊柱疾病的 2%~4%, 但其致残率高, 近几年来, 随着 DSA、MRI 等影像学的进展, 显微外科手术方法的改进, 以及新微导管和栓塞材料的出现, 对脊髓血管畸形的分类, 病理生理学, 影像学及治疗方法, 有了进一步新的认识, 临床诊断和治疗水平有了很大提高, 现结合文献综述如下。

一、分类^[1~4]

自 1888 年 Gapp 首先提出脊髓血管畸形, 100 多年来, 各国学者就其病变部位、病理学特点、血液动力学改变进行各种各样的分类, 目前常用有下列几种分类。

(一) 根据血液动力学 (1) 动静脉瘘 (AVF): 动静脉之间有一单一瘘口; (2) 动静脉畸形 (AVM): 动静脉之间有畸形的血管团; (3) 其它: 毛细血管扩张症和海绵状血管瘤。

(二) 根据局部解剖学 (1) 椎管: 包括①髓内动静脉畸形; ②髓周动静脉瘘; ③硬脊膜动静脉瘘。(2) 椎体: 椎体血管瘤。(3) 椎旁: 血管畸形常累及椎旁的肌肉, 椎间孔甚至椎管。(4) 复杂的血管瘤病: 包括 Cobb's 综合征和 Osler-Weber-Rendu 综合征等。

(三) 单独对于椎管内的血管畸形分为 4 型, 而第 4 型又分为 3 个亚型 (1) Type I: 硬膜动静脉瘘 (DAVF); (2) Type II: 髓内血管团状动静脉畸形; (3) Type III: 髓内幼稚型动静脉畸形; (4) Type IV: 髓周动静脉瘘: 髓周动静脉瘘: ① IVa: 小的瘘口, 单一的供血动脉; ② IVb: 中度大小的瘘口, 多支扩张的供血动脉; ③ IVc: 巨大的瘘口, 多根供血动脉。

二、病理机制^[5~7]

对脊髓血管畸形的病因, 病理机制仍不清

楚, 可能与下列因素有关: ①偷流; ②椎管内静脉高压; ③髓内的出血、血栓; ④ SAH、蛛网膜炎; ⑤大的血管畸形或动脉瘤压迫脊髓。但由于脊髓血管畸形的类型不同, 每种因素在每一类型中所起的作用不同。

(一) 硬脊膜动静脉瘘 硬膜动静脉之间存在瘘口, 瘘口位于硬膜内。脊髓侧方椎间孔靠神经根鞘附近。供血动脉为肋间动脉或腰动脉硬膜支, 大多数为一支。引流静脉从根静脉逆行引流至脊髓背侧面, 多数向头侧流入脊髓冠状静脉丛。主要病理机制是引起脊髓静脉高压 (约为脊髓动脉压的 70%), 引起脊髓内血液循环障碍, 脊髓缺血, 产生脊髓神经功能障碍。

(二) 髓内血管团状动静脉畸形 病变位于脊髓内, 由脊髓动脉供血的致密的畸形血管团构成, 引流静脉为正常的脊髓静脉引流途径, 其病理机理改变主要为偷流引起脊髓缺血, 有时合并动脉瘤。

(三) 髓内幼稚型动静脉畸形 病变位于脊髓内, 异常弯曲的畸形血管占据整个脊髓断面, 在畸形血管团之间, 有正常的神经组织, 引流静脉为正常的脊髓静脉途径。其病理机制主要是偷流引起脊髓缺血和脊髓内的出血。髓内血管畸形团可有双向流入硬膜外静脉丛和椎旁静脉丛, 所以很少产生明显的静脉高压。

(四) 髓周动静脉瘘 脊髓前和/或后动脉与脊髓静脉之间直接交通, 病变可位于脊髓的实质内或脊髓的表面, Merland 根据瘘口的大小, 血流的快慢和引流静脉扩张的程度, 进一步分为三种亚型, 其主要病理生理变化为偷流、脊髓缺血, 有时伴有引流静脉明显瘤样扩张, 可能造成对脊髓的压迫, 髓内出血少见。

三、临床特点^[1,4,8~10]

作者单位: 100730 卫生部北京医院介入神经放射培训中心

(一)硬脊膜动静脉瘘 发病年龄一般大于 40 岁,平均 51 岁,男性占 85%,下胸段和腰段占 96%,表现为进行性脊髓神经功能障碍,活动时加重,有时表现马尾综合征或圆锥综合征,病程一般在 18~40 个月导致截瘫。

(二)髓内血管团状动静脉畸形 发病多在儿童和青少年,男女无明显差异,部位在颈段和上胸段占 84%,常伴有 SAH,表现为进展性或波动性脊髓神经功能障碍。

(三)髓内幼稚型动静脉畸形 多在 11~19 岁发病,男女无明显差异,常伴有多次髓内出血,预后不良。

(四)髓周动静脉瘘 发病年龄多在 14~42 岁,无明显性别差异,部位多见于圆锥和马尾。

1. 早期:①自发性或活动性小腿痛,有时呈根性或弥漫性腰腿痛和感觉异常;②走路困难或发作性肌无力;③感觉障碍和运动障碍并存;④有时以尿急表现为主,常同时合并其它症状。

2. 进展期:①根痛综合征,伴有感觉和运动功能障碍;②痉挛性瘫,有时伴有对称性或不对称性感觉消失,主要是浅感觉消失,振动觉正常;③锥体束征伴有感觉运动功能障碍。

3. 晚期:一般 7~9 年截瘫,有感觉障碍平面和括约肌功能障碍;

四、影像学评价^[4,11~14]

脊髓血管畸形 X 线平片主要表现椎管扩大和椎弓根距离增宽,很少见血管钙化。脊髓碘水造影,髓内动静脉畸形可见脊髓增粗,蛛网膜下腔梗阻,髓周动静脉瘘和硬脊膜动静脉瘘可见迂曲扩张的虫蚀样影像。CT 检查可见脊髓受压和髓内出血,静脉增强后可见髓内异常的血管团,鞘内注射造影剂可显示蛛网膜下腔的异常充盈缺损。MRI 能够显示髓内外病变的立体定位及与周围解剖关系,脊髓表面的异常扩张的血管影。但对脊髓血管畸形的定位,分类定性诊断,并指导治疗有赖于脊髓血管造影。

(一)硬脊膜动静脉瘘 硬脊膜动脉供血,瘘口常位于硬膜内椎间孔神经根附近,引流静脉经脊髓表面静脉逆行向上或下引流,多于脊

髓背侧,常比供血动脉大 10 倍,血流速度缓慢。

(二)髓内动静脉畸形 主要以脊髓前和/或后动脉供血。病变多沿脊髓长轴发展,80%在髓内,9%在脊髓背侧,11%在脊髓腹侧。血管团多为单支供血动脉,而幼稚型常为多支供血动脉,常伴有动脉瘤,血流速度快,为正常的静脉引流途径。

(三)髓周动静脉瘘 有脊髓前动脉和/或后动脉供血,有时可有多支供血动脉。

1. 纤细的供血动脉和引流静脉之间有一个小瘘口,血流速度缓慢,瘘口在血管口径变化处,引流静脉多在脊髓腹侧向上引流。

2. 多根供血动脉。供血动脉和引流静脉均扩张,瘘口比前者大,血流快,可伴有静脉瘤,静脉引流向上进入正常的髓周静脉丛。

3. 多根供血动脉,血流速度极快,巨大瘘口,有时很难确定瘘口位置。

五、治疗原则^[1,2,15~17]

(一)硬脊膜动静脉瘘 约占脊髓血管畸形 80%,其主要的病理改变是脊髓静脉高压,治疗的原则是闭塞瘘口而保留引流静脉,而手术剥离引流静脉和多个椎板切开是徒劳和有害的。目前,治疗方法多采用栓塞加手术或单独手术治疗,栓塞剂主要用明胶(NBCA)栓塞时应注意有同干发出脊髓动脉的可能,此种情况则不合适栓塞。闭塞瘘口时应防止栓塞剂进入引流静脉。有些作者主张首选手术治疗,方法是电烧瘘口,夹闭引流静脉,瘘口闭塞后约 85%的病人临床症状改善;有时临床预后与栓塞手术的结果不相符,这可能与治疗前脊髓的不可逆损伤的程度有关。

(二)髓内动静脉畸形 长期不治疗,预后不佳。特别是胸段脊髓,理想的治疗是将病变完全切除或栓塞。自然病程和预后很难确定。Hurth 报告一组没有治疗的病例,随访 5、10、20 年,分别有 13%、20%、57%有脊髓神经功能障碍,其中 5 例死亡。Amineff 报告一组病例,症状发作后 3 年内随访,小于 41 岁的有 36%卧床或轮椅,41~60 岁的有 48%卧床或轮椅。其中 9 例由于慢性截瘫而死亡,可见要想获得满

意的预后,必须早期诊断,早期治疗。

治疗方法,首选栓塞治疗,病人在清醒的状态下进行神经功能监测,或者行暂时性的闭塞试验,常用的栓塞材料为固体栓子、干燥硬膜、Ivalon,直径不小于 100 μ 。通过微导管缓慢注入,同时造影透视观察,当大部分血管团消失,可终止栓塞,不要一味追求完全彻底,因可能把主干阻塞产生脊髓缺血。用 NBCA 栓塞时,导管尖端必须到达畸形血管团,防止 NBCA 进入引流静脉。固体颗粒栓塞再通率较高,可达 31%,但相对安全,其一过性神经功能障碍为 14.3%,永久性神经功能障碍为 5.7%,而手术的永久性神经功能障碍可达 14%~20%。手术主要适应于沟联合动脉长,引流静脉在前方或侧方,畸形团位于中线呈团块状,长度不超过 2 个椎体范围。栓塞和手术的结果可能与临床症状改善程度不成平行关系。但再通率与动静脉畸形残留的程度成正比。保守治疗同手术治疗的危险性相似,而栓塞好于前二者。

(三)髓周动静脉瘘 本病主要的病理生理改变是偷流,治疗目的是闭塞瘘口,供血动脉及引流静脉都应保留,否则会加重髓内循环缓慢现象。其三个亚型治疗原则如下:①Type IVa:不适应栓塞,手术最佳,如果供血动脉允许导管超选择性到达瘘口,也可栓塞。②type IVb:可单独用 Coil 栓塞,或栓塞加手术治疗。③type IVc:有较高出血的危险性,最适合球囊或 Coil 闭塞瘘口,可达到解剖或临床治愈,而手术有较高的致残率。

参考文献

1. Vinuela F, et al. Interventional Neuroradiology Endovascular Therapy of the Central Nervous System. RavenPress Ltd., New York 1992.
2. 凌 锋. 介入神经放射学. 第一版. 北京:人民卫生出版社,1991:1.
3. Riche MC, et al. Classification of Spinal Cord Vascular Malformation. Kadiat Med 1985;3:17.
4. Barrow DL, et al. Intradural Perimedullary Arteriovenous Fistulas (Type IV Spinal Cord Arteriovenous

- Malformations) J Neurosurg 1994;81:221.
5. Cahan LD, et al. Variants of Radiculomeningeal Vascular Malformations of the Spine. J Neurosurg 1987;66:333.
6. Criscudo GR, et al. Reversible acute and subacute myelopathy in patients With dural arteriovenous fistulas. J Neurosurg 1989;70:354.
7. Hassler W, et al. Hemodynamics of Spinal dural arteriovenous fistulas. J Neurosurg 1989;70:360.
8. Rosenlum B, et al. Spinal arteriovenous Malformations: a Comparison of Dural Arteriovenous Fistulas and Intradural AVM's in 81 Patients. J Neurosurg 1987;67:795.
9. Gueguen B, et al. Vascular Malformations of Spinal Cord: Intrathecal Perimedullary Arteriovenous Fistulas Fed by Medullary Arteries. Neurology 1987; 37:969.
10. Scharder V, et al. Neurophysiological Characteristics of Spinal Arteriovenous Malformations. Electromyogr, Clin, Neurophysiol 1989;29:169.
11. Angelo VD, et al. Value of MRI in Spontaneous Extradural Spinal Hematoma due to Vascular Malformation: Case report. Surg Neurol 1990;34:343.
12. Brumberg JA, et al. Intramedullary Lesions of the Pediatric Spinal Cord: Correlation of Findings from MRI imaging, Intraoperative sonography, surgery, and Histologic Study. Radiology 1991;181:573.
13. Bourgouin PM, et al. Multiple occult Vascular Malformations of the Brain and Spinal Cord MRI Diagnosis. Neuroradiology 1992;34:110.
14. Barnwell SL, et al. Cryptic Vascular Malformations of Spinal Cord: Diagnosis by MRI and outcome of Surgery. J Neurosurg 1990;72:403.
15. Horton FA, Embolization of Intramedullary Arteriovenous Malformations of the Spinal Cord. AJNR 1986;7:114.
16. Symon L. Dural Arteriovenous Malformation of the Spinal Clinical Features and Surgical Results in 55 Cases. J Neurosurg 1984;60:238.
17. Biondi A, Embolization with Particles in Thoracic Intramedullary Arteriovenous Malformations: Long-Term Angiographic and Clinical Results. Radiology 1990;177:651.