

脑动静脉瘘

李明华

脑动静脉瘘是一组脑内动静脉异常通道的先天性脑血管病变。它由增粗的供血动脉、动静脉之间异常瘘道(腔壁型或管道型)、瘘道后静脉瘤样扩张以及增粗的引流静脉组成。与脑动静脉畸形不同,脑动静脉瘘缺乏巢样结构的异常血管团,具有与前者不同的临床表现,多在出生后即有临床症状,影响患儿的生理、智力发育,甚而夭折。早期发现及时治疗可提高患儿的生存率,改善患儿的生存质量。

发病机理和病理分型

脑动静脉瘘病理改变主要为动静脉之间瘘道,动脉内高流量、高流率血流通通过瘘道,直接冲击瘘道后静脉致使静脉扩张。依据其累及 Galen 静脉与否分为 Galen 型动静脉瘘和非 Galen 型动静脉瘘;据其瘘道部位、伴发引流静脉窦变异与否,又可分为诸亚型。

一、Galen 型动静脉瘘

(一) Galen 静脉瘤样畸形 (Vein of Galen Aneurysmal Malformations, V GAM) V GAM 是一累及 Galen 静脉的真性血管畸形。在胚胎发育最初 3 个月内,在胚胎中线静脉(亦称前脑中线静脉)雏形壁上出现一异常动静脉干,并在其壁上存在动静脉瘘道,解剖学上不存在正常的 Galen 静脉而由永存的前脑中线静脉取代。前脑中线静脉不引流正常脑组织,不与正常脑静脉相通,仅引流动静脉瘘道。该扩张的前脑中线静脉常常流入存在解剖变异和/或胚胎结构的静脉窦,多数流入下矢状窦再进入上矢状窦,亦有直接引流至直窦。伴发的其它变异包括枕窦、边缘窦、重复窦的存在,直窦的缺如以及乙状窦、颈静脉的发育不全。引流静脉/静脉窦狭窄或阻塞是导致前脑中线静脉瘤样扩张的直接原因,这是不同 V GAM 类型的共性征象。V GAM 的供血动脉可为单支或多支,其瘘道亦可单发或多发,多支供血动脉可由互不关联的静脉或共同为一支静脉引流。据其瘘道位置不同, V GAM 由可分为脉络膜型和腔壁型。

1. 脉络膜型 V GAM。其瘘口位于中间空腔,脑

外蛛网膜下,与前脑背侧静脉前端交通。供养动脉为双侧性,相当于供应脉络膜结构的动脉,包括脉络膜后外侧动脉、脉络膜后内侧动脉、脉络膜前动脉、胼周动脉额下分支和丘脑穿动脉的室管膜下分支,各供血动脉呈现复杂的网络样结构。此型 V GAM 常在新生儿就出现心力衰竭。

2. 腔壁型 V GAM。其瘘道位于前脑中线静脉壁上,最常见在其外下缘。供养动脉多为四叠体动脉和/或脉络膜后动脉。临床上,此型 V GAM 多见于婴儿,伴有巨脑畸形,无症状性心肌扩大或轻度心力衰竭。

另外, Yasargil 依据 V GAM 瘘道为丛状抑或瘘口状,将其分为 型: 、 、 型为瘘口状瘘道, 型为丛状瘘道,实为真性动静脉畸形。 型:动静脉瘘口位于扩张静脉壁上,供养动脉为脉络膜前、后动脉、胼周动脉和小脑上动脉; 型:动静脉瘘口位于扩张静脉壁上,供养动脉为中脑穿动脉和间脑穿动脉; 型: 型和 型的组合; 型中脑、间脑、小脑的真性动静脉畸形, Galen 静脉的扩张是由于引流高流量血液的血管畸形所致,但不引流正常脑静脉。

(二) Galen 静脉瘤样扩张 (Vein of Galen Aneurysmal Dilatation, V GAD) V GAD 其扩张的静脉是真正的大脑大静脉,它既引流异常瘘道来源的血液,也接受正常深部脑组织的血液。V GAD 又可为三种类型,即实质型、硬膜型和曲张型。

1. 实质型 V GAD。指深部脑实质动静脉畸形合并直窦流出道障碍。畸形血管的供养动脉为间脑穿动脉,流入大脑大静脉属支。由于静脉输出道直窦发育异常、闭塞,导致大脑大静脉呈瘤样扩张,并可见脑内静脉返流。此型 V GAD 其临床表现类似于脑深部动静脉畸形。血管造影显示大脑大静脉瘤样扩张伴直窦闭塞,以及 MRI 显示异常间脑穿动脉,是与脑深部动静脉畸形的鉴别点。

2. 硬膜型 V GAD。是一获得性病变,其瘘道位于大脑大静脉的壁上。供血动脉来自硬膜动脉,多为颈内动脉和椎动脉的大脑镰天幕动脉分支。大脑大静脉瘤样扩张的原因有直窦内机械性阻塞,如狭窄或血栓形成。脑内静脉可见返流。临床表现类似

于脑静脉引流的硬膜动静脉瘘。

3. 曲张型 V GAD。是一罕见的大脑大静脉扩张类型。它不存在动静脉瘘道,大脑大静脉扩张多继发于该静脉流出道的阻塞。临床上一般无症状,往往偶然发现,不需治疗。

二、非 Galen 型动静脉瘘

非 Galen 型动静脉瘘是脑内异常动静脉通道中最简单的一种形式,仅为动静脉之间的直接吻合。它与 Galen 型动静脉瘘不一样,可发生于颅内各部位,发病年龄偏大,大多数在儿童或少年期始有临床表现。在解剖学上,非 Galen 脑动静脉瘘的特征为单支或多支供养动脉直接流入引流静脉,致使引流静脉近端呈现瘤样扩张,其远端亦呈病理性增粗。当多支供养动脉供血时,往往存在多孔性瘘道。静脉引流通通常为单一途径,偶有其它辅助引流通。不同部位的静脉扩张有其特定的供养动脉和引流静脉。额顶内侧面的静脉扩张由大脑前动脉供血;颞叶、顶凸面静脉扩张由大脑中动脉供血;枕叶静脉扩张由大脑后动脉供血或大脑中动脉参与供血;脚间池静脉扩张由后交通动脉供血;桥小脑角静脉扩张的供血来自小脑前、后下动脉分支。纵裂和凸面静脉扩张引流入上矢状窦或通过胼胝体静脉进入 Galen 静脉;颞叶静脉扩张通过窦汇引流入横窦,部份引流入上矢状窦;后交通动脉供血者常引流入基底静脉;桥小脑角者通过中脑外侧静脉引流入 Galen 静脉;成年颞叶病变多引流入 Labbe 静脉。

临床表现

绝大多数 Galen 型动静脉瘘见于新生儿和婴儿,而非 Galen 型动静脉瘘的 2/3 病例为大于 2 岁的儿童或青少年患者。心力衰竭是新生儿患者的主要表现,婴幼儿患者可存在神经系统缺陷和巨脑畸形;幕上静脉曲张可出现癫痫,幕下静脉曲张压迫中脑导水管引起幕上脑积水,脑出血不常见,10% 患者无临床症状。

一、心脏表现

其严重程度取决于动静脉瘘道大小、静脉引流类型、供血动脉形式和患儿体质。充血性心力衰竭多见于出生 2 周内。脉络膜型 V GAD 发生心力衰竭要比其它类型 V GAD 和 V GAD 要早和多见。由于右房压力增高使卵圆孔不能正常闭合,造成心房直接相通,保持胎儿型循环,存在右向左分流,临床表现紫绀。由于主动脉弓内低氧分压和存在右向左分流,因此常伴动脉导管未闭。此畸形的存在有时可使患儿的临床症状加重而需外科手术。

二、神经系统表现

神经系统表现在新生儿患者少见,心力衰竭可引起脑缺血甚至脑软化。在大于 1 个月的婴儿, V GAD 的最常见神经系统缺陷为脑积水和巨脑畸形。V GAD 致脑积水的主要原因为脑内静脉高压导致脑脊液吸收障碍。此类脑积水不宜作脑室引流,因它可有以下并发症: 损伤扩大的静脉并发颅内出血; 扰乱细胞外和血管内水平衡产生脑水肿和皮质/ 皮质下缺血; 脑室内压力下降为 V GAD 进一步扩大提供了潜在的空间。V GAD 致脑积水的最佳治疗选择为经血管栓塞 V GAD 使脑静脉压降低,而静脉压的降低有利于脑脊液的循环和吸收。

显然,神经系统表现与脑静脉高压密切相关,脑动静脉瘘患者大量瘘道血流入上矢状窦和窦汇使之压力升高,影响正常脑静脉的引流。脑表静脉逆流进入海绵窦和眼静脉,出现面部静脉扩张和鼻衄。在此类患者,常伴发静脉窦发育异常甚或闭塞,颅内静脉流出道受阻,致使脑内静脉充血、淤滞,引起脑水肿,脑缺氧和脑积水,使神经学体征明显。在未予治疗而生存的 V GAD 患者,神经生理发育迟缓和中枢性软瘫是常见的体征。癫痫常提示脑损害。

三、脑出血

在 V GAD 患者,其动静脉瘘引流入前脑正中静脉,而该静脉系硬膜窦的蛛网膜下腔突而不是真正的脑静脉。因此, V GAD 自发性出血罕见。但是,当脑动静脉瘘的引流静脉因狭窄或血栓形成使之逆流入软膜静脉时,这些软膜静脉充血、压力升高,类似于动静脉畸形那样发生破裂,导致脑内出血、蛛网膜下腔出血和硬膜下血肿。脑室引流后亦可并发出血。据报道实质型 V GAD 并发脑出血较为多见。

影像学表现

巨脑畸形、颅压增高者在头颅平片上显示颅腔增大、颅缝增宽,闭合延迟;脑表浅静脉的钙化,常分布于浅深脑静脉交界处,CT 平扫对此较为敏感;CT、MRI 较为清晰显示伴发的脑缺血、脑软化、脑萎缩和颅内出血。经颅超声可测量其血流而早期发现颅内血循环的异常。增强后 CT 扫描和 MRI 可显示脑内异常血管团,特别是瘤样扩张的静脉和增粗的引流静脉;CTA 和 MRA 除显示瘤样静脉外,对与周围脑组织的关系,大致的相关血管结构亦可评价。但是,要明确脑动静脉瘘的诊断,特别是对计划治疗的脑动静脉瘘患者,DSA 是必不可少的诊断工具。DSA 可显示脑动静脉瘘的部位和类型,供血动脉来源和形式,瘤样扩张静脉的大小及其引流静脉

归属,以及伴发的异常,从而为治疗方法的选择,介入治疗的可行性和实施,以及其预后估计作出全面的评价。

经血管治疗

不存在严重充血性心力衰竭的患儿(6月龄前)不主张急于治疗,因为此时期是神经系统发育旺盛期。影像学显示有严重的神经学损害患者,应视为经血管治疗的禁忌证,因即使手术成功,临床预后亦不好。对近期作脑室引流者,治疗应推迟,因动静脉瘘道堵塞使静脉曲张萎陷,加之脑室减压,可使幕上颅腔压力骤然下降,造成小脑上疝。部分 V GAM 患者可发生扩张的前脑中线静脉内自发性血栓形成而解剖自愈。因此,脑动静脉瘘的治疗应根据患者的发病年龄、临床症状、病变部位、瘘道类型而定。治疗方法包括药物治疗、外科手术和经血管治疗,药物治疗主要针对因动静脉瘘产生的继发症状,或在经血管治疗或外科手术前的用药。对于非 Galen 型脑动静脉瘘,过去一直采用手术夹闭供养动脉和扩张之静脉。根据临床实践,现在大多数作者认为,脑动静脉瘘的供养动脉(近瘘口处)阻断后,其病灶即萎陷,故不需切除扩张的静脉。另外,在其它类型的脑动静脉瘘,外科手术尚有不足:如病变部位较深,手术则不易到达;某些动静脉瘘的供血动脉和回流静脉较为复杂而外科手术难以完全结扎、治愈;手术中出血较多;开颅后突然的颅内减压引发天幕裂孔上疝。因此,近年来外科手术已不再是脑动静脉瘘的首选治疗方法,经血管治疗技术已逐渐应用于此类疾病并获得良好的效果。经血管治疗的机理是通过血管途径阻塞动静脉瘘道,断开病理性供养动脉、瘤样扩张静脉与正常脑循环的交通,达到解剖治愈继而临床痊愈。经血管治疗技术分为经动脉途径、经静脉途径和直接经窦汇栓塞。

一、经动脉途径

经动脉途径是经血管治疗技术的最常见方法。常规全麻,全身肝素化(小于 3 岁者不需肝素化),经股动脉穿刺并导入 4F 薄壁之导管,选择性插管入左右颈内动脉、一侧椎动脉行全脑血管造影,以全面评价颅内血管情况,以及病变血管及其与周围之关系。然后连接 Y 接管和灌注线,如应用液胶(NBCA),则置入最小型号的微导管头于供养动脉近瘘口处,行超选择性血管造影,以正确计算病变血管之循环时间,配制相应浓度的液胶。在 DSA 监视下注入液胶,栓塞范围应包括供养动脉远端(近瘘道处)、瘤样扩张之静脉及其出口处,一旦显示液胶返

流入供养动脉,立即停止注射液胶并拔除微导管。在应用液胶栓塞时,切忌仅栓塞瘤样扩张之静脉流出道,因为如此很容易造成瘤样扩张之静脉破裂或逆流入颅内静脉。同时,也应避免液胶逸入引流静脉远端如矢状窦、颈静脉,甚或肺部,造成正常脑静脉回流障碍和肺栓塞。在引流静脉远端存在狭窄或闭塞患者,用液胶栓塞较为安全,仅栓塞供应动脉近端瘘口处即可。经动脉用液胶栓塞脑动静脉瘘的理想效果应为瘘道闭塞,瘤样扩张之静脉内血栓形成,CT 和 MRI 显示扩张之静脉萎陷。在腔壁型 V GAM 和非 Galen 脑动静脉瘘,一次治疗可完全栓塞,在脉络膜型 V GAM 和实质型 V GAD,因畸形血管结构复杂往往需要分期多次栓塞。栓塞术后 36 小时血压可略低于正常。每次栓塞约耗时 90 分钟。术后 1 周行 CT 或 MRI 随访,3 个月后血管造影随访。

在供养动脉单一且粗大的脑动静脉瘘患者,特别是在非 Galen 脉动静脉瘘,栓塞材料可选有可脱性球囊和微弹簧圈,栓塞部位为供养动脉近瘤口处或瘤样扩张之静脉内。在部分流速快的脑动静脉瘘,可选用微弹簧圈后以减慢血液流速,然后注入液胶,可达到理想的效果。

二、经静脉途径

在部分脑动静脉瘘患者,其供血动脉多而杂,经动脉途径难以完全闭塞;或供养动脉与供养基底节或脑干的穿支动脉共干。如行经动脉栓塞,可能会导致该正常结构的栓塞、损害。因此,如引流静脉或静脉窦通畅,可顺利引入导管者,可选用静脉途径以完成血管内治疗术。经静脉途径采用的材料主要为可脱性球囊和微弹簧圈,栓塞部位为瘤样扩张的静脉近端瘤口处。

三、经窦汇途径

存在静脉窦发育异常的新生儿患者,经静脉途径不能达到病灶部位,又不具备经动脉途径的条件,可直接穿刺窦汇通过引流静脉把栓塞材料置入病变区,达到与经静脉途径治疗的同样目的。

随着经血管治疗技术的应用,传统认为棘手的脑动静脉瘘,尤其是 V GAM 在未产生脑损害或其它并发症之前,选择适当途径、适当材料经血管栓塞瘘口,以达到解剖和临床治愈已成为可能。当然,经血管治疗也有其不足之处,包括不是所有脑动静脉瘘都能施行经血管治疗;有一定的手术失败率;不能恢复已有的脑损害;另外,尚有手术并发症如脑梗塞、脑水肿、脑出血、肺梗塞以至死亡等发生。