

· 综 述 General review ·

硬脊膜动静脉瘘的诊断和治疗进展

杨治荣, 白如林, 吴小军

Advancement in the diagnosis and therapy of spinal dural arteriovenous fistula YANG Zhi-lin, BAI Ru-lin, WU Xiao-jun.

Neurosurgery Department, Changzheng Hospital, Second Military Medical University, Shanghai 200003, China

【Abstract】 The spinal dural arteriovenous fistula is a common vascular malformation with unclear etiology and unspecific clinical presentations. An early diagnosis is important for the treatment, therefore the authors reviewed and comprehended the pathology, diagnosis and treatment of this AVM. (J Intervent Radiol, 2005, 14:654-656)

【Key words】 Spinal dural arteriovenous fistula; Diagnosis; Treatment; Vascular malformation

硬脊膜动静脉瘘(Spinal dural arteriovenous fistula SDAVF)是一种常见的脊髓血管畸形,多发于 50~60 岁的男性,是不明原因的获得性病变^[1]。其预后取决于就诊时的神经功能缺失情况^[2]。由于本病的临床表现常不具有特异性,所以部分病例的诊断相当困难,早期认识本病非常重要。现就本病的病理、诊断及治疗进展进行综述。

一、病理及病理生理

SDAVF 的瘘口常位于椎间孔处脊神经后根的硬脊膜袖口处,可单发或多发,引流静脉增粗并可返流入脊髓表面静脉或静脉丛。供血动脉为根软膜动脉。椎间孔硬脊膜袖口处的动静脉交通使正常的向心引流模式发生逆转^[3],动脉血流入根髓静脉,根髓静脉内血液反流入冠状静脉丛,使静脉压升高,血液淤滞;髓内血管亦发生类似变化,使组织压升高,自动调节能力进行性下降,局部出现水肿。如亚急性坏死性脊髓炎综合征,不是由于病变处的自发血栓形成所致,而是因为静脉引流不充分,静脉压力升高的结果。

二、诊断

该病由于散在发病,起病隐袭,病程较长并逐渐加重,且无特异性症状,所以早期确诊较为困难,许多患者在被确诊和手术前已严重丧失了自主活动的功能。

(一)发病年龄及性别比例 该病的发病有明显的年龄、性别相关性。中老年患者多见;男性发病数明显多于女性。van Dijk 等^[4]对 49 例 SDAVF 分析表明,所有患者中,男性占 80%,确诊时患者的平

均年龄是 63 岁。John 等^[5],在 2001 年报道了 94 例 SDAVF 患者的临床特征,其中男 75 例,女 19 例。男性的平均年龄是 63 岁,女性是 63 岁。Je-Ilema 等^[6]报道他们研究的 80 例 SDAVF 患者中,男性占 83%,首发症状出现的平均年龄是 58(21~78)岁。

(二)发病部位 从文献可以看出病变主要集中在中、下胸椎及腰椎,其他部位也可见。Marc 等报道:本病最高可侵及颈 2(C₂),最低达骶 1(S₁),94%的患者瘘口低于胸 5(T₅),70%的患者瘘口位于左边。Jellema 等^[6]报道病变主要集中于中胸段。值得注意的是,患有本病的部分患者有 2 个或 2 个以上独立的瘘口,其发病率不超过本病的 2%^[7]。

(三)临床特征 主要特点为慢性进行性脊髓神经功能减退,表现为下肢轻瘫、感觉异常、胃肠道功能紊乱和膀胱功能障碍^[8]。

1. 症状:该病最初症状很不典型,主要表现为引流静脉淤血所引起的慢性进行性神经功能缺失^[3]。常与扩张的引流静脉引起的脊髓受压平面的表现不相一致,主要是圆锥功能异常。以后感觉,运动和括约肌功能均出现变化,至就诊时最常见症状是排便、排尿异常,括约肌功能的改变与其他髓外良性肿瘤和髓内神经胶质瘤的出现时间相比明显提前。可因运动、某种特定体位等导致静脉压力升高,引起症状加重。

2. 体征:通常出现的体征是下肢的上和(或)下运动神经元的损害,最常出现的是脊髓后索及脊髓丘脑束受损所致的感觉异常、感觉减退。部分患者出现不同程度的下肢肌力下降。肌肉萎缩少见。而蛛网膜下腔出血在本病中罕见。

以上特点只能提示本病,并不能确诊本病。本病的确诊还得靠影像学资料,特别是 DSA 检查。

作者单位:200003 上海 第二军医大学长征医院脑外科

通讯作者:杨治荣

(四) 影像学检查

1. 磁共振(MRI): 可以发现本病的一些间接征象: 脊髓表面的蛛网膜下腔有迂曲扩张的血管流空信号影, 以胸腰段背侧为多, 部分病例的血管流空影向上可达颅底, 向下可到骶尾部。T2 像在中下胸段、腰膨大和圆锥部可见髓内高信号影、脊髓增粗, 提示脊髓水肿。部分病例在高信号影内还可见低信号区, 可能为脊髓坏死征象, 并不能明确瘘口所在部位。国外有人报道用一种新的磁共振血管成像增强技术(a new technique of gadolinium-enhanced MR angiography[Gd-MRA])可显示瘘的部位、供血的脊髓节段动脉^[4,9,10]。这项技术(Gd-MRA)在诊断 2 个独立瘘口的 SDAVFs 方面是有帮助的, 并且有极大的随访价值^[7]。

2. DSA 脊髓血管造影检查: 确诊本病的惟一方法仍是选择性脊髓血管造影, 可清晰地显示病变处的异常血管及瘘口所在部位。其影像特征: 根动脉的硬脊膜支在神经根袖套穿出硬脊膜处形成网状的动静脉瘘口, 上下节段和对侧的硬脊膜血管也可通过吻合支参与此瘘口的供血。部分病例根动脉发出 SDAVF 供血动脉的同时还发出前根髓动脉, 供应脊髓前动脉。瘘口后的引流静脉穿过硬脊膜向脊髓表面走行, 汇入脊髓后或脊髓前静脉。迂曲扩张的脊髓前、后静脉沿脊髓前后轴上下走行, 通常蜿蜒走行到颅底或骶尾部才向外引流。因为本病的临床体征平面与实际病变水平可完全不一致, 同时约有 2% 患者身上同时存在 2 处或多个瘘口存在, 形成多发 SDAVF^[7], 所以有必要进行全脊髓的血管造影, 即包括所有供应脊髓的动脉的造影。但也有人指出在进行这一操作后, 有些病例出现了症状恶化。目前认为: 并不是所有 SDAVFs 的患者都要行所有供应脊髓的动脉的超选择造影, 而是一旦一个瘘口和 Adamkiewicz 动脉被发现, 可结束造影。特别是那些年老的患者更应如此。在行脊髓 DSA 前, 常规执行 Gd-MRA 检查更合理。但是在下列条件下考虑再次脊髓造影检查寻找复发或第二瘘口: 第一次可靠治疗后, ① 患者没有出现典型的恢复模式; ② 病情进行恶化或好转一段时间后又加重; ③ 术后 MRI 复查原有的病理性血管没有消失。

三、自然转归

该病为非自限性疾病, 一旦患病, 症状将进行性加重, 直至最后导致神经系统不可逆损害^[2,11]。而栓塞或手术治疗后, 症状可减轻或消失, 但也可加重或复发。其病程较长, 从出现症状到明确诊断平均

需要 2.7 年, 一般 2 年内为双下肢或其他如排尿、排便等功能的进行性恶化, 2~4 年出现截瘫^[2,11]。

四、治疗

患者大部分存在诊断延迟, 确诊时已出现脊髓症状; 有效治疗后, 脊髓功能恢复满意, 特别是运动恢复最快; 无治疗病死率^[5]。尽早正确诊断和治疗是取得良好疗效的根本前提。治疗的目的是: 封闭瘘口, 逆转引流静脉高压, 缓解脊髓水肿, 避免 Foix-Alajouanine 综合征的发生, 更多地保留脊髓功能。本病的治疗方法如下。

(一) 血管内栓塞瘘口 栓塞操作的最重要一点就是导管准确到达邻近瘘口的供血动脉内。由于瘘口供血支较细或者迂曲, 准确到位常很困难。近来随着微导管产品质量和导管技术的提高, 操作的成功率亦相应提高^[12]。栓塞材料要选用液体栓塞剂, 如 NBCA, Onxy

(二) 手术 采用单侧半椎板切除入路, 夹闭或切断硬膜下引流静脉, 保留脊髓表面引流静脉不致引起神经根损伤或脑脊液漏的情况下, 电凝或切除瘘口是目前 SDAVF 比较公认的手术原则^[12,13]。对仅有硬膜下引流的 SDAVF 单纯切断引流静脉是有效的, 不会发生再通, 并提出单纯切断引流静脉可引起逆行的血栓形成并发生纤维素样变性, 从而使瘘口封闭。对同时有硬膜内、外静脉引流者, 应完全切除瘘口或同时切断内外引流静脉, 如保留硬膜外的引流可使瘘口持续开放, 并有可能再次建立硬膜下引流。作者提出如下情况不宜做瘘口切除: ① 供血动脉有分支同时参与脊髓供血(15%); ② 瘘口处有功能重要的神经根穿过, 若切除瘘口必须切断神经根; ③ 若在邻近神经根处切除瘘口, 为防止术后脑脊液漏发生, 需作硬膜移植。手术中采用微血管多普勒超声探头, 探测 SDAVF 引流静脉切断前后脊髓静脉血流速度和频谱的变化, 对术中准确判断 SDAVF 瘘口是否被完全阻断很有帮助, 有条件时应常规使用^[14]。

(三) 治疗方法选择 随着液体栓塞剂的出现, 血管内栓塞治疗硬脊膜动静脉瘘的复发率非常低^[15]。且血管内栓塞治疗是一种微侵袭性治疗, 整个治疗过程在 X 线监视下进行, 相当安全。因此, 应用液体栓塞剂血管内栓塞是治疗本病的首选方法^[4]。如导管治疗失败、由于解剖原因导管无法到位, 应考虑外科手术治疗。此外, 有些患者由于病灶区供血动脉解剖结构上的特点而不能采用栓塞治疗, 如供血动脉在供应瘘口的同时, 发出根髓动脉参

与正常脊髓供血,为避免栓子进入正常脊髓供血动脉,不宜采取栓塞治疗^[12],考虑外科手术治疗。但是国内的一些学者主张首选手术治疗,血管内治疗是手术治疗的必要补充^[16,17]。

五、SDAVF 的术后处理

SDAVF 术后处理举足轻重。当 SDAVF 向脊髓表面引流的静脉被切断或栓塞后,脊髓静脉压急剧下降,脊髓静脉血流缓慢,极易形成血栓,使脊髓静脉回流障碍加重,临床症状恶化。SDAVF 栓塞或手术后的抗凝措施极为重要并取得了理想效果。栓塞或手术后 24~48 h 内即进行抗凝处理,一般口服华法林,维持凝血酶原时间为正常的 2~3 倍,活动度为正常的 30%。为避免出现术后出血,应密切注意病情变化,如发生出血应终止抗凝。抗凝时间一般为 1~3 个月^[16]。

本病预后取决于就诊时的神经功能缺失情况。由于本病的临床表现常不具有特异性,所以部分病例的诊断相当困难。SDAVF 的早期诊断和早期治疗,可获得满意的恢复。

【参 考 文 献】

- [1] Thron A. Spinal dural arteriovenous fistulas. Radiologe, 2001, 41: 955-960.
- [2] Symon L, Kuyama H, Kendall BE. Dural arteriovenous malformations of the spine. Clinical features and surgical results in 55 cases. J Neurosurg, 1984, 60: 238-247.
- [3] Koenig E, Thron A, Schrader V, Dichgans J. Spinal arteriovenous malformations and fistulae: clinical neuroradiological and neurophysiological findings. J Neurol 1989, 236: 260-266.
- [4] van Dijk JMC, Karel G, TerBrugge KG, et al. Multidisciplinary management of spinal dural arteriovenous fistulas: Clinical Presentation and Long-Term Follow-Up in 49 Patients. Stroke, 2002, 6: 1578-1583.
- [5] John LDA, Miller GM, Krauss WE, et al. Clinical and radiographic features of dural arteriovenous fistula, a treatable cause of myelopathy. Mayo Clinic Proceedings, 2001, 11: 11.
- [6] Jellema K, Canta L R, Tijssen C C, et al. Spinal dural arteriovenous fistulas: clinical features in 80 patients. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 2003, 74: 1438-1440.
- [7] Krings T, Mull M, Reinges M H T. Double spinal dural arteriovenous fistulas: case report and review of the literature. Neuroradiology, 2004, 46: 238-242.
- [8] Huffmann BC, Spetzger U, Reinges M, et al. Treatment strategies and results in spinal vascular malformations. Neurol Med Chir (Tokyo) 1998, 38: Suppl 231-237.
- [9] Farb RI, McGregor C, Kim JK, et al. Intracranial arteriovenous malformation: real-time autotriggered elliptic centric-ordered 3D gadolinium-enhanced MR angiography: initial assessment. Radiology, 2001, 220: 244-251.
- [10] Farb RI, Kim JK, Willinsky RA et al. Spinal dural arteriovenous fistula localization with a technique of first-pass gadolinium-enhanced MR angiography: initial experience. Radiology, 2002, 222: 843-850.
- [11] Rosenblum B, Oldfield E. Spinal arteriovenous malformations: A comparison of dural arteriovenous fistulas and intradural AVM's in 81 patients. J Neurosurg, 1987, 67: 795-802.
- [12] Westphal M, Koch C. Management of spinal dural arteriovenous fistulae using an interdisciplinary neuroradiological/ neurosurgical approach: experience with 47 cases. Neurosurgery, 1999, 45: 451-458.
- [13] Tacconi L, Lopez Izquierdo BC, Symon L. Outcome and prognostic factors in the surgical treatment of spinal dural arteriovenous fistulas. A long-term study. Br J Neurosurg, 1997, 11: 298-305.
- [14] Hassler W, Thron A, Grote E. Hemodynamics of spinal dural arteriovenous fistulas. J Neuro-surg, 1989, 70: 360-370.
- [15] Song JK, Gobin YP, Duckwiler GR, et al. N-butyl 2-cyanoacrylate embolization of spinal arteriovenous fistulas. AJNR, 2001, 22: 49-47.
- [16] 李 萌, 张鸿祺, 支兴龙, 等. 硬脊膜动静脉瘘的诊断和治疗. 中华外科杂志, 2003, 41: 99-102.
- [17] 黄承光, 白如林, 陈左权. 脊髓硬脊膜动静脉瘘的栓塞和手术治疗. 第二军医大学学报, 2002, 23: 77-78.

(收稿日期: 2004-11-29)

作者: 杨治荣, 白如林, 吴小军, YANG Zhi-lin, BAI Ru-lin, WU Xiao-jun
作者单位: 200003, 上海, 第二军医大学长征医院脑外科
刊名: 介入放射学杂志 ISTIC PKU
英文刊名: JOURNAL OF INTERVENTIONAL RADIOLOGY
年, 卷(期): 2005, 14(6)
被引用次数: 1次

参考文献(17条)

1. [Thton A Spinal dural artetiovenous fistulas](#) 2001
2. [Symon L. Kuyama H. Kendall BE Dural arteriovenous malformations of the spine Clinical features and surgical results in 55cases](#) 1984
3. [Koenig E. Thron A. Schrader V. Dichgans J Spinal arteriovenous malformations and fistulae:clinical neuroradiological and neurophysiological findings](#) 1989
4. [van Dijk JMC. Karel G. TerBrugge KG Multidisciplinary management of spinal dural arteriovenous fistulas:Clinical Presentation and Long-Term Follow-Up in 49 Patients](#) 2002
5. [John LDA. Miller GM. Krauss WE Clinical and radiographic features of dural arteriovenous fistula, a treatable cause of myelopathy](#) 2001
6. [Jellema K. Canta L R. Tijssen C C Spinal dural arteriovenous fistulas:clinical features in 80 patients](#) 2003
7. [Krings T. Mull M. Reinges M H T Double spinal dural arteriovenous fistulas:case report and review of the literature](#) 2004
8. [Huffmann BC. Spetzger U. Reinges M Treatment strategies and results in spinal vascular malformations](#) 1998
9. [Farb RI. McGregor C. Kim JK Intracranial arteriovenous malformation:real-time autotriggered elliptic centric-ordered 3D gadolinium-enhanced MR angiography:initial assessment](#) 2001
10. [Farb RI. Kim JK. Willinsky RA Spinal dural arteriovenous fistula localization with a technique of first-pass gadolinium-enhanced MR angiography:initial experience](#) 2002
11. [Rosenblum B. Oldfield E Spinal arteriovenous malformations:A comparison of dural arteriovenous fistulas and intradural AVM's in 81patients](#) 1987
12. [Westphal M. Koch C Management of spinal dural arteriovenous fistulae using an interdis -ciplinary neuroradiological/ neurosurgical approach:experience with 47 cases](#) 1999
13. [Tacconi L. Lopez Izquierdo BC. Symon L Outcome and prognostic factors in the surgi -cal treatment of spinal dural arteriovenous fistulas A long2term study](#) 1997
14. [Hassler W. Thron A. Grote E Hemodynamics of spinal dural arteriovenous fistulas](#) 1989
15. [Song JK. Gobin YP. Duckwiler GR N-butyl 2-cyanoacrylate embolization of spinal arteriovenous fistulas](#) 2001
16. [李萌. 张鸿祺. 支兴龙 硬脊膜动静脉瘘的诊断和治疗\[期刊论文\]-中华外科杂志](#) 2003
17. [黄承光. 自如林. 陈左权 脊髓硬脊膜动静脉瘘的栓塞和手术治疗\[期刊论文\]-第二军医大学学报](#) 2002

引证文献(1条)

1. [潘文](#), [杨华](#), [陈益民](#) [硬脊膜动静脉瘘1例误诊分析](#)[期刊论文]-[基层医学论坛](#) 2008(7)

本文链接: http://d.wanfangdata.com.cn/Periodical_jrfsxzz200506031.aspx

授权使用: qkxb11(qkxb11), 授权号: 8d634a5e-43d6-41df-a43b-9e2f0152ac59

下载时间: 2010年11月15日