

# 儿童期颅内动静脉畸形临床及形态学分析

沈文俊, 李秋平, 李 昊

**【摘要】 目的** 探讨儿童期颅内动静脉畸形 (AVM) 的临床特点及形态学表现。**方法** 2012 年 1 月—2013 年 6 月收治 14 岁以下颅内 AVM 患儿 14 例, 其中 11 例 (78.6%) 曾有自发性脑出血病史, 头痛 7 例 (50.0%), 单侧肢体乏力 5 例 (35.7%), 2 例 (14.3%) 伴有癫痫发作。回顾性分析患儿的临床特点、术前影像及全脑血管 DSA 资料。**结果** DSA 显示终末支供血 9 例, 另 5 例为穿支供血; 单支供血 7 例, 另 7 例多支供血的患儿中 4 例为前、后循环联合供血。病变在侧裂面及凸面 5 例, 侧脑室 4 例, 脑底面 3 例, 半球内侧面 2 例。10 例病灶大小为 0 ~ 30 mm, 4 例为 30 ~ 60 mm。根据 Spetzler-Martin 分级, I 级 4 例、II 级 2 例、III 级 5 例、IV 级 3 例。**结论** 儿童期颅内 AVM 病灶虽然体积小、评级低, 但其发病早、易出血, 需要临床积极的综合治疗。DSA 造影发现多数儿童期 AVM 呈幼稚型, 其自然病程需要进一步随访研究。

**【关键词】** 颅内动静脉畸形; 数字减影血管造影; 颅内出血; 儿童

中图分类号: R743.3 文献标志码: A 文章编号: 1008-794X(2014)-07-0557-04

**Clinical and morphological analysis of intracranial arteriovenous malformation in childhood** SHEN Wen-jun, LI Qiu-ping, LI Hao. Department of Neurosurgery, Affiliated Children's Hospital of Fudan University, Shanghai 200000, China

Corresponding author: LI Hao, E-mail: lihao7272@163.com

**【Abstract】 Objective** To discuss the clinical manifestations and the morphological features of intracranial arteriovenous malformation (AVM) in childhood. **Methods** During the period from Jan. 2012 to June 2013, a total of 14 AVM patients under the age of 14 years were admitted to authors' hospital. Of the 14 patients, 11 had a history of spontaneous intracerebral hemorrhage (78.6%), 7 complained of headache (50.5%), 5 showed signs of unilateral limb weakness (35.7%), and 2 was accompanied with epileptic attacks (14.3%). The clinical characteristics, the preoperative imaging features and DSA findings were retrospectively analyzed. **Results** DSA showed that terminal feeding branches were visualized in 9 cases and blood supply from perforating branches was seen in the remaining 5 cases. In seven cases the feeding artery was single, while in the remaining 7 cases the feeding artery was multiple, and in four of them combination blood supply from both anterior and posterior circulation was found. The lesions were situated at the lateral or convex surface of cerebral hemisphere ( $n = 5$ ), lateral ventricle ( $n = 4$ ), cerebral bottom ( $n = 3$ ) or medial surface of cerebral hemisphere ( $n = 2$ ). The lesion's diameter was  $< 30$  mm in 10 cases and (30 – 60) mm in 4 cases. According to Spetzler-Martin grading, grade I was seen in 4 cases, grade II in 2 cases, grade III in 5 cases and grade IV in 3 cases. **Conclusion** Although in childhood AVM lesion is small in size and lower in grading, its onset is early and the lesion is prone to bleeding. DSA findings indicate that most AVMs in childhood take the form of immature type. Nevertheless, its natural course needs to be further studied. (J Intervent Radiol, 2014, 23: 557-560)

**【Key words】** intracranial arteriovenous malformation; digital subtraction angiography; intracranial hemorrhage; child

DOI: 10.3969/j.issn.1008-794X.2014.07.001

作者单位: 20000 上海复旦大学附属儿科医院神经外科(沈文俊、李 昊); 上海复旦大学附属中山医院神经外科(李秋平)

通信作者: 李 昊 E-mail: lihao7272@163.com

脑动静脉畸形 (arteriovenous malformations, AVM) 是引起儿童期自发性脑出血的最主要原因之一, 占 30% ~ 50%<sup>[1-2]</sup>。其出血后病死率高达 10% ~ 20%, 较高的病死率及致残率对儿童的健康造成严

重威胁。本研究对其临床特点、术前影像及全脑 DSA 资料进行回顾性分析,探讨颅内 AVM 出血的危险因素,总结儿童期颅内 AVM 诊治的初步体会。

## 1 材料与方法

### 1.1 一般资料

2012 年 1 月—2013 年 6 月我院收治 14 岁以下颅内 AVM 患儿 14 例,其中男 8 例,女 6 例,男:女 = 1.33 : 1;年龄 20 个月 ~ 12 岁,平均 7 岁。首发症状为头痛 7 例,呕吐 5 例,单侧肢体乏力 5 例,2 例伴有癫痫发作,呕吐伴颈项强直 1 例。脑出血 11 例患儿,4 例伴随后遗症,2 例表现为肢体肌力减退,1 例表现为言语不利,1 例记忆力下降。

### 1.2 影像学检查

1.2.1 CT 检查 全部病例均行头颅 CT 检查,提示脑实质内血肿 10 例(7 例破入脑室),脑室内出血 1 例,3 例非脑出血;CTA 或 MRA 检查中,7 例提示不规则团块状强化,包括 3 例脑出血阴性病例。

1.2.2 DSA 造影检查 14 例患儿仰卧位,用 Seldinger 技术经股动脉穿刺插管。全部患儿均在 DSA 透视下行双侧颈总动脉、颈内动脉、颈外动脉及椎动脉造影。对患儿颅内 AVM 行超选择造影,显示畸形血管团的结构(供血动脉类型、支数,畸形血管团大小、部位,引流静脉的类型),常规摄 X 线正、侧位片,AVM 供血动脉或引流静脉显示不清者加摄 X 线斜位。

### 1.3 治疗

14 例患儿中,11 例接受伽玛刀放疗,3 例接受栓塞后伽玛刀综合治疗。

### 1.4 统计学处理

采用 SPSS13.0 统计软件,由于总体例数小于 40 例,各种类型颅内 AVM 间出血发生率比较采用 Fisher 精确检验。 $P < 0.05$  为差异有统计学意义。

## 2 结果

### 2.1 DSA 检查结果

14 例患儿均行全脑血管 DSA 检查发现颅内 AVM,病变主体均位于幕上,其中右侧 6 例,左侧 8 例;枕叶 5 例,基底节区 4 例,顶叶 4 例,额叶 1 例,颞叶 0 例;侧裂面及凸面 5 例,侧脑室 4 例,脑底面 3 例,半球内侧面 2 例。供血动脉单支 7 例,多支 7 例;穿支 5 例,终末支 9 例;前后循环联合供血 4 例,大脑前动脉供血 2 例,大脑中动脉供血 3 例,大脑后动脉供血 5 例。引流静脉至浅静脉 6 例,回

流至深静脉 8 例。

### 2.2 Spetzler-Martin 分级

9 例位于功能区,5 例位于非功能区。直径  $< 3$  cm 10 例,3 ~ 6 cm 4 例, $> 6$  cm 0 例。引流静脉至浅静脉 6 例,回流至深静脉 8 例。根据 Spetzler-Martin 分级标准,I 级 4 例、II 级 2 例、III 级 5 例、IV 级 3 例,其中 I ~ III 级低级别 AVM 11 例,占 78.6%。

### 2.3 供血动脉类型与脑出血的关系

5 例穿支供血患儿均为脑出血病例,9 例终末支供血患儿中 6 例发生脑出血。7 例单支动脉供血患儿均为脑出血病例,而 7 例多支动脉供血患儿中 4 例发生脑出血(57.1%)。

### 2.4 颅内 AVM 血管巢大小、成熟度与脑出血的关系

AVM 血管巢直径  $< 3$  cm 的 10 例患儿均为脑出血病例;3 ~ 6 cm 的 4 例患儿中,1 例发生脑出血。我们将血管巢发育较好呈团块状的 AVM 定义为成熟型(图 1),而将血管巢发育较差呈现弥漫状、乱麻状或细丝状的 AVM 定义为幼稚型(图 2)。5 例成熟型 AVM 中,2 例患儿发生脑出血,9 例幼稚型 AVM 中,均发生脑出血。

### 2.5 引流静脉类型与出血的关系

6 例患儿颅内 AVM 病灶依靠表面静脉引流,其中 5 例发生脑出血,而 8 例患儿 AVM 病灶依靠深部引流,其中 6 例发生脑出血。12 例单支静脉引流的病例中,10 例发生脑出血,而 2 例多支静脉引流的病例中,1 例发生脑出血。

### 2.6 Spetzler-Martin 分级与出血的关系

Spetzler-Martin 分级中处于 I ~ III 级的低级别患儿 11 例,出血 10 例(90.9%),而高级别患儿 3 例,出血 1 例,差异无统计学意义( $P = 0.093$ )。

## 3 讨论

脑 AVM 发病年龄高峰为 20 ~ 40 岁。儿童期脑 AVM 占全部脑 AVM 的 3% ~ 20%<sup>[3-4]</sup>,发病年龄多在 6 ~ 12 岁,男:女为 1.4 ~ 2 : 1<sup>[5-6]</sup>,本组病例男:女 = 1.33 : 1,与文献接近。本组患儿平均年龄为(7 ± 3)岁,小于文献报道。14 例中 I ~ III 级低级别 AVM 患儿 11 例,占 78.6%。病灶直径  $< 3$  cm 10 例,3 ~ 6 cm 4 例。本组患儿病变具有分级低、体积小的鲜明的儿童期特点。

脑 AVM 是一种胚胎时期血管发育异常所致的先天性血管畸形,由于中胚层的血管母细胞在从原

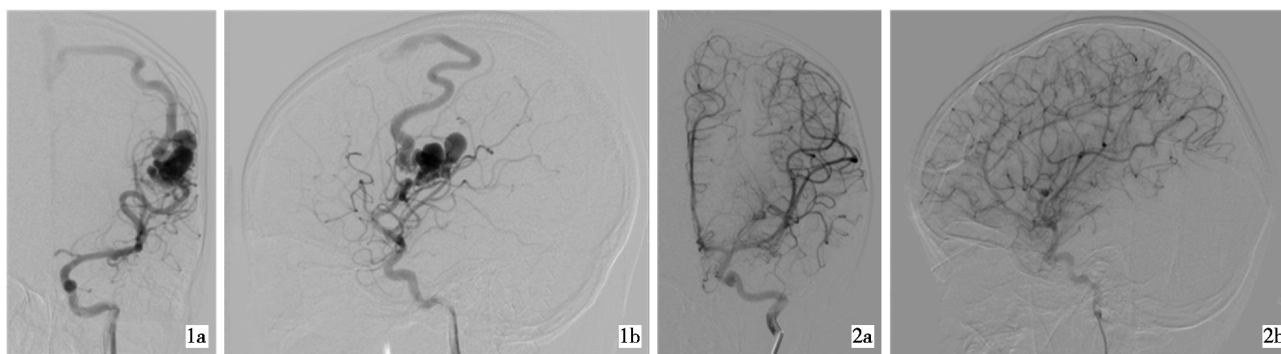


图 1 成熟型 AVM DSA 检查正位(1a)及侧位(1b)显示右侧顶叶成团状的血管巢、增粗的供血动脉及引流静脉

图 2 幼稚型 AVM DSA 检查正位(2a)及侧位(2b)显示右侧基底节区细丝弥漫状的血管巢,供血穿支没有增粗,引流静脉未见扩张

始脑血管网、血管丛分化为动脉、静脉、毛细血管时发生障碍,造成动静脉之间直接交通,短路后的动静脉间血管阻力降低,在异常血流动力学和血管生长因子的作用下出现新的血管、及新生血管扩张和破裂出血等继发性改变。脑 AVM 来源于畸形血管团生成后所致的代偿性血管重塑。儿童期脑 AVM 最大的风险是破裂出血,年出血风险是 2% ~ 4%<sup>[2]</sup>,临床表现出血为 50% ~ 70%<sup>[3-4,7-8]</sup>,出血后病死率达 23.1%,远高于成人的 6% ~ 10%。本组以脑出血为起病症状者占 78.6%(11/14),远高于成人脑出血的比例<sup>[9]</sup>。作为一种先天性疾病,其出血与否和畸形血管发育异常状况密切相关,发育越不健全,越倾向出血,且出血年龄越早;发育情况相对正常,越不倾向出血,且出血的年龄就越晚。研究发现低龄儿童较成人有更高的脑出血比例<sup>[10]</sup>,我们观察的患儿平均年龄为 7 岁,幼稚型占 64.2%。

幼稚型脑 AVM 由幼稚血管组成,表现为“乱麻样”、细丝样血管团,其畸形血管团多为缺少内弹力膜的异常血管,易导致出血<sup>[11]</sup>。临床表现多由出血引起,“盗血”现象少见。DSA 分类为“丛状型”,一般没有瘘口。局部环境的刺激,如血流切变应力和缺血能促进血管生长因子表达,从而导致畸形血管重塑。完整的内皮细胞具有感受压力变化的能力,使其成为决定管腔直径和血管结构的重要因素。压力改变可以影响内皮细胞的生长、基质调节和血液凝固,血管直径的改变目的是为了维持血管腔内压力的恒定。幼稚型脑 AVM 由于其相对不完全的代偿,血管管径细,所以血流切变应力较大,加上其本身缺少内弹力膜<sup>[12]</sup>,高流低排的 AVM 更容易出血。本组儿童期观察到不仅幼稚型 AVM 更多,而且出血的患儿达 100%,与成熟型相比差异有统计学意义,幼稚型脑 AVM 是出血的高危因素。

儿童期颅内 AVM 体积往往较小。Spetzler-Kaderr 等<sup>[13-14]</sup>研究表明,小型 AVM 供血动脉压为  $(66 \pm 12)$  mmHg,大型 AVM 为  $(35 \pm 17)$  mmHg,二者间有显著差异,因此小型 AVM 容易破裂出血。我们的研究发现,AVM 体积大小与病灶的成熟度相关,小型 AVM 更容易出血<sup>[15]</sup>,其本质是幼稚型 AVM 血管巢发育差、动脉压力高、静脉引流不充分所致。

以往的文献报道多支动脉供血、单支静脉引流<sup>[16-17]</sup>、静脉狭窄<sup>[18]</sup>等是发生脑出血的危险因素。这样的分析是根据物理学及流体力学原理  $Q = \pi r^2 v = 1/4 \pi d^2 v$  ( $Q$  为血流量,  $r$  为血管半径,  $d$  为血管直径,  $v$  为血流速度)而开展的。血流量与血管直径的平方及血流速度成正比,因此血管直径就成为调节血流量的最主要因素。此处血管直径是指所有供血动脉直径总和。由于本组中幼稚型 AVM 比例较高,病灶供血动脉及引流静脉分化不完全,我们并未得出与文献相同的结论,说明经典的流体力学原理可能不适用于儿童期的幼稚型 AVM 病灶。由于畸形血管有生长潜力,儿童期患儿畸形血管巢往往持续增大<sup>[19]</sup>。AVM 病灶逐渐过渡到成熟型后,动静脉逐渐分化,管径增大后,才适用于以上模型分析。

颅内 AVM 的供血来自终末支和穿支,穿支动脉主要是豆纹动脉、丘脑穿动脉、脉络膜前动脉及脉络膜后动脉。有学者认为,穿支动脉长度短、管径细、血压高,所处的深部脑组织缺乏周围组织支撑,出血的危险明显增加<sup>[15]</sup>。我们观察到 5 例穿支供血的患儿全部发生脑出血,而 9 例终末支供血的患儿中 6 例发生脑出血,结果与文献报道相近。

既往文献认为深部静脉引流是脑出血的危险因素<sup>[15]</sup>。我们的研究中表面静脉引流脑出血比例为 83.3%,深部引流脑出血比例为 75%,未见明显的统

计学差异。考虑为畸形血管团血流量低,静脉引流方式对压力的影响较小。引流静脉浅表及深部的两种方式并不明显影响到血管巢内压力,并非出血的危险因素。本组中,两组静脉引流方式的病例发生脑出血的概率相近。既往文献报道引流静脉单支与多支的出血发生率差异,随着引流静脉数的增加,分流了畸形血管团内的血流量,减小了压力,降低了出血的风险<sup>[16-17]</sup>。本组中,单支静脉引流发生脑出血比例为 83.3%,多支静脉引流发生脑出血比例为 50%,多支静脉引流体现了一定的保护作用,可能由于本组病例数较少,未能达到统计学差异。

综上所述,儿童期颅内 AVM 病灶虽然体积小、分级低,但是发病早、易出血,DSA 造影发现多数儿童期 AVM 呈幼稚型,并不符合经典流体力学模型,幼稚型 AVM 是脑出血的高危因素。儿童期 AVM 具备自身的特点,畸形血管巢构筑形态及其与成人 AVM 之间的关联,还需要长期大量的随访工作。

#### [参考文献]

- [1] Hernesniemi JA, Dashti R, Juvela S, et al. Natural history of brain arteriovenous malformations; a long-term follow-up study of risk of hemorrhage in 238 patients [J]. *Neurosurgery*, 2008, 63: 823 - 829.
- [2] Fullerton HJ, Achrol AS, Johnston SC, et al. Long-term hemorrhage risk in children versus adults with brain arteriovenous malformations[J]. *Stroke*, 2005, 36: 2099 - 2104.
- [3] Bristol RE, Albuquerque FC, Spetzler RF, et al. Surgical management of arteriovenous malformations in children [J]. *J Neurosurg*, 2006, 105: 88 - 93.
- [4] Klimo P, Rao G, Brockmeyer D. Pediatric arteriovenous malformations; a 15-year experience with an emphasis on residual and recurrent lesions [J]. *Childs Nerv Syst*, 2007, 23: 31 - 37.
- [5] Andaluz N, Myseros JS, Sathi S, et al. Recurrence of cerebral arteriovenous malformations in children; report of two cases and review of the literature [J]. *Surg Neurol*, 2004, 62: 324 - 330; discussion 330 - 1.
- [6] Garza - Mercado R, Cavazos E, Tamez - Montes D. Cerebral arteriovenous malformations in children and adolescents [J]. *J Neurosurg*, 1987, 27: 131 - 140.
- [7] Di Rocco C, Tamburrini G, Rollo M. Cerebral arteriovenous malformations in children [J]. *Acta Neurochir (Wien)*, 2000, 142: 145 - 158.
- [8] Dorfer C, Czech T, Bavinski G, et al. Multimodality treatment of cerebral AVMs in children: a single-centre 20 years experience[J]. *Childs Nerv Syst*, 2010, 26: 681 - 687.
- [9] Pollock BE, Flickinger JC, Lunsford LD, et al. Factors that predict the bleeding risk of cerebral arteriovenous malformations [J]. *Stroke*, 1996, 27: 1 - 6.
- [10] Stapf C, Khaw AV, Sciacca RR, et al. Effect of age on clinical and morphological characteristics in patients with brain arteriovenous malformation[J]. *Stroke*, 2003, 34: 2664 - 2669.
- [11] 杨鹏, 沈进, 赵卫. 脑动静脉畸形治愈性栓塞的研究进展[J]. *介入放射学杂志*, 2013, 22: 435 - 439.
- [12] 孙异临, 王忠诚, 曲宝清, 等. 脑动静脉畸形超微病理与临床症状的关系[J]. *北京医学*, 1997, 19: 3 - 6.
- [13] Kader A, Young WL, Pile-Spellman J, et al. The influence of hemodynamic and anatomic factors on hemorrhage from cerebral arteriovenous malformations[J]. *Neurosurgery*, 1994, 34: 801 - 807.
- [14] Spetzler RF, Hargraves RW, McCormick PW, et al. Relationship of perfusion pressure and size to risk of hemorrhage from arteriovenous malformations [J]. *J Neurosurg*, 1992, 76: 918 - 923.
- [15] Stapf C, Mast H, Sciacca RR, et al. Predictors of hemorrhage in patients with untreated brain arteriovenous malformation [J]. *Neurology*, 2006, 66: 1350 - 1355.
- [16] Miyasaka YA, Tokiwa K. Draining vein pressure increases and hemorrhage in patients with arteriovenous malformation [J]. *Stroke*, 1994, 25: 504 - 507.
- [17] Miyasaka Y, Yada K, Ohwada T, et al. An analysis of the venous drainage system as a factor in hemorrhage from arteriovenous malformations [J]. *J Neurosurg*, 1992, 76: 239 - 243.
- [18] 李明洙, 武文元, 张占普, 等. AVM 出血相关因素探讨[J]. *中华神经外科杂志*, 2004, 20: 228 - 231.
- [19] Minakawa T, Tanaka R, Koike T, et al. Angiographic follow-up study of cerebral arteriovenous malformations with reference to their enlargement and regression [J]. *Neurosurgery*, 1989, 24: 68 - 74.

(收稿日期:2013-10-13)

(本文编辑:侯虹鲁)