·临床研究 Clinical research·

Klippel-Trenaunay 综合征伴脊髓动-静脉瘘、蛛网膜下腔出血 1 例并文献复习

张 坤, 薛绛宇, 白卫星, 李天晓, 赵同源, 贺迎坤, 韩冰莎, 许岗勤

【摘要】 **目的** 报道介入治疗 Klippel-Trenaunay 综合征(KTS)伴脊髓动-静脉瘘、蛛网膜下腔出血 1 例,结合文献复习探讨介入治疗该疾病的方法和临床价值。**方法** 1 例女性儿童患者,术前临床表现及影像学检查确诊 KTS 伴脊髓动-静脉瘘、蛛网膜下腔出血,诊断明确后行脊髓动-静脉瘘栓塞术。**结果** 手术均顺利进行,术后患者临床症状逐渐消失,无并发症发生。**结论** 介入治疗 KTS 伴脊髓动-静脉瘘、蛛网膜下腔出血微创、安全、疗效确切。

【关键词】 Klippel-Trenaunay 综合征; 脊髓动-静脉瘘; 蛛网膜下腔出血; 介入治疗

中图分类号:R743 **文献标志码**:B **文章编号**:1008-794X(2018)-02-0175-03

Klippel-Trenaunay syndrome complicated by spinal arteriovenous fistula and subarachnoid hemorrhage: report of one case with literature review

ZHANG Kun, XUE Jiangyu, BAI Weixing, LI Tianxiao, ZHAO Tongyuan, HE Yingkun, HAN Bingsha, XU Gangqin. Department of Interventional Radiology, Henan Provincial People's Hospital, Zhengzhou, Henan Province 450003, China

Corresponding author: BAI Weixing, E-mail: syyzhangkun@126.com

【**Abstract**】 **Objective** To discuss the clinical value of interventional treatment for Klippel-Trenaunay syndrome complicated by spinal arteriovenous fistula and subarachnoid hemorrhage, and to report 1 patients with this disease who were successfully treated with interventional treatment. **Methods** One female children patient with clinically confirmed Klippel-Trenaunay syndrome complicated by spinal arteriovenous fistula and subarachnoid hemorrhage were enrolled in this study, who was underwent the embolization of arteriovenous fistula in the spinal. **Results** The interventional procedure was successfully accomplished in this case. The patient´s clinical symptoms was disappeared gradually. No complications occurred. **Conclusion** For the treatment of Klippel-Trenaunay syndrome complicated by spinal arteriovenous fistula and subarachnoid hemorrhage, interventional management is minimally-invasive, safe and Reliable.(J Intervent Radiol, 2018, 27: 175-177)

【**Key words**】 Klippel-Trenaunay syndrome; spinal arteriovenous fistula; subarachnoid hemorrhage; interventional therapy

Klippel-Trenaunay 综合征(KTS)伴脊髓动-静脉瘘合并蛛网膜下腔出血(subarachnoid hemorrhage, SAH)国内、外未见报道,为增加对此病认识,本文报告 1 例 KTS 患儿合并脊髓动-静脉瘘伴蛛网膜下腔出血的治疗过程。

临床资料

女,12 岁, 以无明显诱因突发头痛伴有恶心呕吐,尿失禁,短暂意识不清 2 h 入院,急诊于当地医院行颅脑 CT 示 SAH,CTA 未见明显异常,后转入我院治疗。出生时足月顺产,无类似家族遗传病史。既往史:1 岁后渐出现左侧腘窝皮肤青紫,逐渐波及左下肢及臀部,左肢逐渐增粗及增长,色素沉着。3 岁后反复鼻出血,夏天 2～3 次/d,余季节半月 1 次。间歇反复头痛头晕多年,未诊治。1 年前行左下肢大小腿磁共振平扫与动态增强示: 左侧大腿内后份、左腘窝皮下软组织内部静脉迂曲;左下肢深静脉造影示: 左下肢深静脉瓣膜功能不全并侧支形成(图 1①),深吸闭气试验可见血液反流征象,诊断为:左

DOI:10.3969/j.issn.1008-794X.2018.02.018

基金项目: 国家自然科学基金(**81601583**)

作者单位: 450003 郑州 河南省人民医院介入科

通信作者: 白卫星 E-mail: syyzhangkun@126.com

下肢 KTS。于外院行左侧下肢静脉高位结扎并静脉曲张剥脱术,手术顺利,术后恢复良好。此次入院查体:神清语利,双侧瞳孔等大等圆,光反射灵敏,四肢肌力、肌张力正常,双侧腱反射正常,双侧巴氏征阴性。颈强直,克氏征阳性。左侧下肢稍长及增粗,轻度水肿,左膝及左臀部色素沉着,左下肢无皮温增高、震颤波动及杂音等动静脉瘘表现。入院后行颅脑 CT 示:SAH(图 1②),行脊髓 MRI 显示:T11～L5 节段血管畸形可能性大(图 1③);继续完善颅脑和全脊髓血管造影结果提示:右侧 T11 脊髓后动脉和双侧 L1 脊髓前动脉供血的 L3 髓周动静脉瘘(图 1④～⑥)。于全麻下行脊髓动-静脉瘘栓塞术(图 1⑦～⑨)。

讨论

KTS 伴脊髓动-静脉瘘、SAH 病例较为罕见。KTS 又称为先天性静脉畸形、组织肥大综合征,最早由法国医师 Klippel 和 Trenaunay 于 1990 年报道,KTS 的临床表现:①毛细血管畸形,组织增生、肢体肥大及非典型浅静脉曲张,其形成与先天性静脉发育缺陷(静脉管壁薄弱、静脉瓣缺如)和继发性静脉内压力增高相关[1-2]。硬脊膜动-静脉瘘是一种常见的脊髓血管畸形,目前国内外文献暂无对 KTS 合并脊髓动-静脉瘘的发病机制的报道,KTS 可能由致血管、组织过度生长的致病基因引起的多系统疾病,具体病因现在还不清楚[3-4]。可能以先天因素来解释该病例更科学,在胚胎发育过程中,动脉血管肌纤维发育不良,可与静脉形成瘘[5];其中胎儿期中胚层发育异常理论则认为,异常中胚层发育有骨骼和肌肉构成的运动系统、循环系统等发育异常[6]。

脊髓动-静脉瘘是脊髓血管畸形中患病率极低的一类疾病[7]。根据椎体、脊髓及硬脊膜与瘘口的结构关系,可将其细分为硬脊膜动-静脉瘘、髓周或硬膜外动-静脉瘘、椎旁动-静脉瘘以及硬膜上动-静脉瘘[8]。根据本例患者起病时伴有颈胸腰部的疼痛,脊髓 MRI 检查找到了病因:脊髓动-静脉瘘致 SAH 的出血位置常局限于后颅窝,原因是脊髓蛛网膜下腔的血液反流至颅内。脊髓动-静脉瘘引起的特殊颅内 SAH, 对临床上全脑血管造影阴性的年轻患者,无论是否合并神经根及脊髓症状和体征,必要时需完善全脊髓 MRI 或血管造影检查。即在排除了血液病、烟雾病、脑动-静脉畸形等可能的出血因素后,应该考虑到脊髓动-静脉瘘。因脊髓动-静脉瘘血管构筑复杂,目前对其发病机制尚不清楚,多

①1 年前左下肢静脉造影示左胫前、后静脉周围大量交通支开放、迂曲并扩张;②术前颅脑 CT 见鞍上池、环池及第四脑室可见条索状、斑块状高密度影;③胸腰段脊髓 MRI 的 T2 加权像,提示 T11～L5 节段椎管内、髓外硬膜下血管性疾病;④⑤⑥栓塞前颅脑脊髓全血管造影表现,右侧 T11、双侧 L3 选择性造影正位像,确诊为 L3 髓周动静脉瘘,右侧 T11 脊髓后动脉及双侧 L1 脊髓前动脉供血,向髓周静脉引流,显示瘘口清晰(黑箭头);⑦⑧⑨栓塞后的造影表现,于 L5 椎体上缘瘘口处以液态栓塞剂进行栓塞,有少量瘘口残余

图 1 栓塞前后造影图像

认为其导致的 SAH 可能是多种因素共同作用的结果,如病灶周围脑组织严重缺氧、静脉流出道受阻、动脉自动调节功能受损等。脊髓动-静脉瘘患者发生 SAH 可能性与引流静脉迂曲扩张程度相关,一般认为引流静脉严重迂曲、静脉扩张程度严重,则其出血的可能性较大[9]。MRI 对椎管内不同类型脊髓动-静脉瘘的显示与 DSA 具有较好的一致性,能明确显示病灶的大小、性质、位置、范围以及病变与周围组织的关系[10],因此 MRI 是脊髓动-静脉畸形的重要初筛手段。选择性脊髓血管造影可清晰显示供血动脉,血管巢、引流静脉、瘘口的位置及类型等病变血管构筑特征[11]。所以目前诊断脊髓动-静脉瘘的金标准仍为脊髓血管造影,典型表现为引流静脉迂曲蜿蜒扩张、供血动脉由细突然变粗至引流静脉的直接征象[12]。供血动脉与引流静脉形成动静脉间的直接交通,导致了脊髓回流静脉高压、迂曲扩张,压迫或脊髓水肿,病变以胸腰段较常发生[13]。这种异常的脊髓血管结构及脊髓血流改变可导致盗血、SAH 或无症状的隐性出血等,目前对本病的治疗包括立体定向放射治疗、显微外科手术切除及介入治疗。随着血管内栓塞材料的不断改进和神经介入放射学快速发展, 使得脊髓动-静脉瘘血管内栓塞治疗技术渐趋成熟。

脊髓动-静脉瘘所产生的临床症状都应与脊髓水肿有关,本例患者主要表现为脊髓蛛网膜下腔刺激症状。Spetzler 等[14]在 1978 年首先提出了正常灌注压突破的理论,主要考虑这些出现血流短路出现的盗血性疾病,病变周围脑组织的供血动脉因缺血长期扩张,自动调节能力适应慢。控制性降压主要促进脑脊髓血管自动调节适应能力的恢复,从而降低本例患儿血管源性脊髓水肿、毛细血管破裂和脊髓出血的发生率。因本例患者为髓周高血流量的脊髓动-静脉瘘,对该例患者进行介入栓塞治疗前,适当控制性降压提高了介入栓塞治疗的成功率。本组注射 Onyx 闭塞瘘口,其良好的弥散性、适当的可控性和反复推注性等能使瘘口达到预期效果。术后无不良反应和并发症者,做相应处理。脊髓动-静脉瘘介入治疗具有一定的风险,术前对 DSA 影像认真分析,要求术者有较高熟练的操作控制技术。因瘘口封闭后改变了引流静脉血流动力学,容易加重术后脊髓水肿,所以术中尽可能保留存在功能的引流静脉意义重大。因此该例患者血管内栓塞手术后,给予脱水和抗凝治疗,尽量避免了并发症的发生。

[参 考 文 献]

[1] Forbes N, Walwyn M, Rao G, et al. Klippel-Trenaunay syndrome [J]. West Indian Med J, 2013, 62: 254-256.

[2] Frasier K, Giangola G, Rosen R, et al. Endovascular radiofrequency ablation: a novel treatment of venous insufficiency in Klippel-Trenaunay patients[J]. J Vasc Surg, 2008, 47: 1339-45.

[3] 马永杰, 李桂林, 卞立松, 等. 颅颈交界区硬脊膜动静脉瘘及髓周动静脉瘘各一例并文献复习[J]. 中国脑血管病杂志, 2016, 13: 146-149.

[4] Kihiczak GG, Meine JG, Schwartz RA, et al. Klippel-Trenaunay syndrome: a multisystem disorder possibly resulting from a pathogenic gene for vascular and tissue overgrowth[J]. Int J Dermatol, 2006, 45: 883-890.

[5] 李开成, 罗济程, 余 强, 等. Klippel-Trenaunay 综合征动脉 DSA 检查的影像探讨[J]. 介入放射学杂志, 2008, 17: 84-85.

[6] Dimopoulos A, Sicko RJ, Kay DM, et al. Copy number variants in a population-based investigation of Klippel-Trenaunay syndrome [J]. Am J Med Genet A, 2017, 173: 352-359.

[7] Apostolova M, Nasser S, Kodsi S. A rare case of spinal dural arteriovenous fistula[J]. Neurol Int, 2012, 4: 87-89.

[8] Rodesch G, Lasjaunias P. Spinal cord arteriovenous shunts: from imaging to management[J]. Eur J Radiol, 2003, 46: 221-232.

[9] 解玲玲, 孙成建, 王彦华, 等. 血管内栓塞治疗硬脊膜动静脉瘘临床结果[J]. 介入放射学杂志, 2015, 24: 185-187.

[10] Hartman J, Rabinstein AA. Can we rule out a spinal arteriovenous fistula using only MRI? Yes, we can[J]. Neurology, 2012, 79: 15-16.

[11] 葛许华, 于德华, 张含之, 等. 13 例硬脊膜动静脉瘘的临床特征与误诊分析[J]. 中风与神经疾病杂志, 2017, 34, 157-160.

[12] Jeng Y, Chen DY, Hsu HL, et al. Spinal dural arteriovenous fistula: imaging features and its mimics[J]. Korean J Radiol, 2015, 16: 1119-1131.

[13] Reinges MH, Thron A, Mull M, et al. Dural arteriovenous fistulae at the foramen magnum[J]. J Neurol, 2001, 248: 197-203.

[14] Spetzler RF, Wilson CB, Weinstein P, et al. Normal perfusion pressure breakthrough theory[J]. Clin Neurosurg, 1978, 25: 651-672.

(收稿日期:2017-03-13)
(本文编辑:俞瑞纲)