

• 短 篇 •

Galen 动-静脉瘘 1 例报道并文献复习

王明明 唐瑞天 赵尊强 刘洋 于炳文 万群 杜晓亮 刘建雄

【中图分类号】 R743.4 【文献标识码】 A 【文章编号】 1007-0478(2020)01-0114-03
【DOI】 10.3969/j.issn.1007-0478.2020.01.027

Galen 动-静脉瘘亦称 Galen 动-静脉畸形(VGAMs)或 Galen 静脉动脉瘤,是一种先天性血管畸形,占儿童血管畸形的 30%,占儿童先天性畸形的 1%。也是一种复杂的血管病变。该病被认为是胚胎起源的脑血管病变,发源于前脑中静脉。1895 年 Steinheil 首先在尸检中发现并提出 Galen 静脉动脉瘤。20 世纪中期 Jaeger 等人描述并治疗了第 1 例 Galen 静脉动脉瘤。由于该病具有较高的致残率和致死率,对该病的早期诊断、治疗尤为关键。本研究报道 1 例中年 Galen 动-静脉瘘患者的诊断及治疗,并结合文献复习发生机制、临床表现及影像学特征等。

1 临床资料

患者,女,54 岁,自诉 2 年前无明显诱因出现右枕部间断性头痛、呈搏动性,无头晕。入院 10 d 前头痛加重伴恶心、无呕吐,无四肢抽搐、麻木,无视物模糊等。既往无特殊病史。入院查体:双侧瞳孔大小、对光反射均正常;神经系统未见明显异常。患者行头颅核磁共振平扫示大脑大静脉池内见团状留空血管影;增强示左侧大脑后动脉延续自左侧后交通动脉、左侧大脑后动脉增粗,中、远端见迂曲增粗分支动脉汇入大脑大静脉池,并且呈瘤样增粗血管团,最大直径约 1.4 cm×1.7 cm,其内信号明显增强(图 1)。为进一步诊断及治疗,拟行 DSA 并动静脉瘘栓塞术。手术过程:气管插管全麻后用 Seldinger 技术穿刺右侧股动脉并置入 6F 动脉鞘,使用猪尾巴导管及单弯导管行主动脉弓造影及全脑造影,提示患者硬脑膜动静脉瘘,主要是双侧脑膜中动脉、左侧大脑前动脉异常增粗的胛缘动脉软膜支以及双侧大脑后动脉及双侧小脑上动脉软膜支供血,静脉湖主要引流至上矢状窦、海绵窦、横窦及乙状窦;右侧椎动脉变异,且与枕动脉相交通;将 6F 的 MPD 导管送至左侧颈内动脉,将 Marathon 微导管通过 MPD 导管送至左侧大脑前动脉胛缘动脉远端,微导管造影可见静脉湖,并使用 Glubran 快速栓塞;左侧颈内动脉造影显示静脉湖未显影,撤出 Marathon 微导管,将 MPD 导管送至左侧颈外动脉;穿刺左侧股动脉置入 5F 动脉

鞘,将 5F 单弯导管送至右侧动脉备用,继续使用 Marathon 微导管送至左侧脑膜中动脉近静脉湖端,微导管造影可见静脉湖显影,边调整微导管位置,边使用 Onyx 胶栓塞,反复操作直至 Onyx 胶弥散充分,手术过程顺利(图 1)。

2 讨论

2.1 机制及分类

Galen 动-静脉瘘通常见于新生儿和儿童,是一种最严重的脑动静脉畸形。在正常的神经血管发育过程中脉络膜丛在妊娠第 6~10 周前后神经孔闭合后脉络膜丛负责神经管内的液体循环,在此阶段端脑由脉络丛产生的多条脉络动脉供血,同时大静脉在间脑顶部发育,负责静脉引流;在妊娠第 10~11 周皮质动脉网络成熟,脉络膜动脉失去了其在脑血管形成中的中心作用;成对的脑内静脉形成并流出脉络丛,最终流入大脑大静脉;前脑正中静脉尾侧部分的残余部分与脑内静脉汇合形成 Galen 静脉。当动静脉之间出现血管异常,形成短路时使大量血液集中,造成高血流冲击以及硬膜窦狭窄、闭塞、缺如等,造成流出道梗阻,使 Galen 静脉动脉化和瘤样扩张。

其病理生理通常表现为高输出性心力衰竭和继发于脑静脉充血和脑脊液异常流动的神经症状。Galen 动-静脉瘘形成瘘管的动脉主要有 3 组:(1)前后脉络膜动脉;(2)胛缘体周围动脉;(3)基底动脉和近端大脑后动脉的跨脑分支。其病还可能引起许多继发性血管病变,涉及引流的硬脑膜窦可能变得狭窄或闭塞。

有研究报道,对该病患者外显子组测序发现染色质修饰基因中罕见的破坏性新生突变的富集,这些突变在脑和血管发育中起着重要作用;也发现在 Ephrin 信号传导基因中携带罕见的遗传性破坏性突变,包括 *EPHB4* 中全基因组显著的突变。

脑组织病理检查显示出血、脑室周围白质软化和皮质层坏死;其损伤的病理生理学有以下假说:(1)偷窃现象即由于“盗血”使大量的动脉血液未经过正常的脑组织循环而直接经畸形的动静脉瘘口向静脉窦引流,使大量高压的血液快速注入肺动脉,从而产生肺动脉高压,甚至出现充血性心力衰竭;同时由于“盗血”使慢性脑缺血可导致脑成熟异常和智力下降;(2)由充血性心力衰竭引起的缺血或灌注衰竭;(3)静脉血栓形成;(4)邻近结构因压迫而萎缩。

2.2 临床表现及分型

有研究表明,患者的年龄不同,其临床表现亦不同。新

作者单位:730000 兰州,甘肃中医药大学[王明明(甘肃省人民医院神经外科研究生) 于炳文(甘肃省人民医院神经外科研究生)];甘肃省人民医院神经外科[唐瑞天(宁夏医科大学研究生) 赵尊强(宁夏医科大学研究生) 刘洋(宁夏医科大学研究生) 万群(宁夏医科大学研究生) 杜晓亮(宁夏医科大学研究生) 刘建雄(通信作者)]

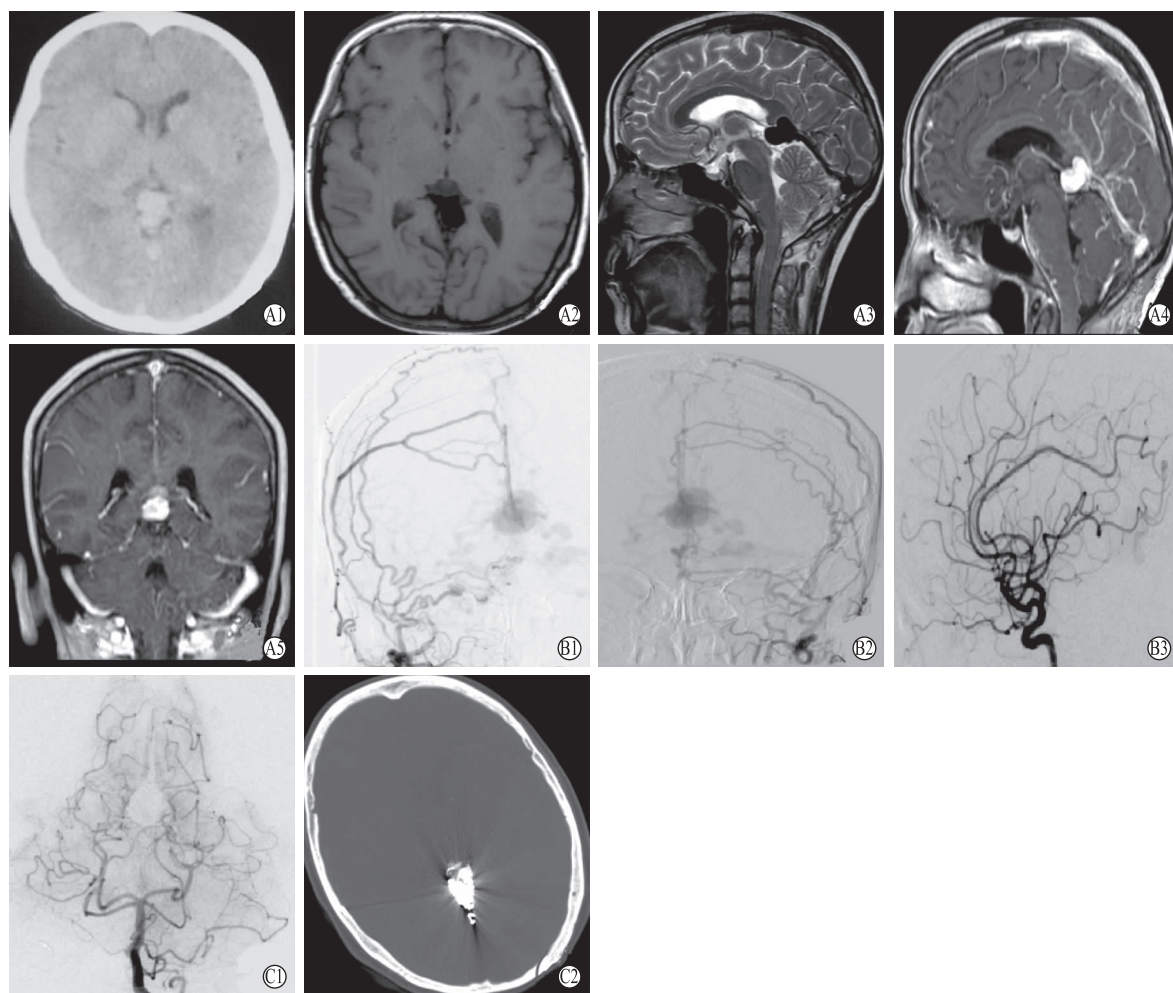


图 1 A1 为 CT 示松果体不规则稍高密度影; A2~3 为 T_1 、 T_2 示胼胝体大静脉留空效应并与窦汇想通; A4~5 为矢状位、冠状位增强示高信号并与窦汇, 软脑膜支相通; B1~3 为术中造影可见异常软脑膜支、静脉瘤样扩张等; C1~2 为栓塞后及术后第 1 d 复查 CT, 未见出血

生儿有充血性心力衰竭、发绀的表现, 这是由于高流量分流的存在导致心脏反流增加和高负荷容量。婴儿可有巨颅和脑积水。该病形成脑积水的确切病理生理机制尚存争议, 有学者提出两种机制: (1) 扩张的静脉直接压迫 Sylvius (西尔维厄斯) 导水管; (2) 颅内静脉压力升高导致脑脊液吸收减少。儿童有轻度心功能不全、无症状心脏增大、头痛或颅内出血。成人常见的表现包括头痛、脑积水、癫痫、松果体圆形钙化肿块等, 很少出现脑出血和蛛网膜下腔出血。神经发育迟缓或惊厥可发生在任何年龄。Xu 等报道了 1 例成人 Galen 动-静脉瘘患者, 其表现为眩晕和头晕。

Lasjaunias 等将 Galen 动-静脉畸形描述为两种类型: 一种是原发或真正的 Galen 静脉畸形; 另一种是由于深部动静脉畸形 (AVM) 流入 Galen 静脉导致的继发性动脉瘤。其根据血管构型的不同分为壁型和脉络膜型。当动静脉瘘位于扩张的静脉壁上时称为壁型; 当多个直接的高流量分流到脉络膜支, 并流入中线静脉动脉瘤称为脉络膜型。

Yas argil 基于 Galen 静脉的动脉供血方式将动脉瘤畸形分为 4 型, 即 I 型: 由 1 个或者 1 个以上的直接瘘管构成,

瘘管位于大脑后动脉和周围胼胝体动脉与 Galen 静脉之间; II 型: 包括 1 个位于动脉供血者和 Galen 静脉之间的丘脑血管网; III 型: 有多个来自不同血管的瘘口连接, 具有 1 型和 2 型畸形的特征; IV 型: 有邻近的动静脉畸形, 引流到 Galen 静脉并引起继发性静脉动脉瘤样扩张。本患者属于 III 型脉络膜型。根据瘘管可有以下分类: Raybaud 将畸形分为前脑瘘和中脑瘘; 前脑瘘位于脊索端区, 中脑瘘位于四叠体池。Houdart 等人提出一种瘘管血管结构的分类方法: 脉络膜型描述了位于大脑中帆池的分流管, 供血动脉是正常的脉络膜动脉; 壁型由颈内动脉或后脉络膜动脉供血。

2.3 诊断及治疗

在胎儿期常规超声显示位于幕上第三脑室前壁中线处囊性病变, 彩色多普勒显示囊肿内有湍流; 脑 CT 示松果体高密度病变, 偶见钙化包膜; MRI 和 MRA 示四叠体池、松果体大静脉扩张并伴有流空效应, 并与上矢状窦、窦汇等连接。DSA 是诊断脑血管病变的金标准, 可清楚显示瘘口的大小、部位以及供血动脉的来源。本例患者行脑血管造影, 术中发现血管畸形、瘘口, 并行栓塞。从历史上看, 以新生儿为表现

的病死率为 88%~100%，以婴儿或者儿童期为表现的病死率为 40%。脑血管病变中在血管技术未出现之前外科手术是主要的治疗方式，但仍有极高的病死率，可达 40%^[26]。现随血管栓塞术的成熟，经动脉栓塞术是首选的治疗方法，目的是为了消除瘘口，其创伤小，治愈率较高。有研究表明接受血管内栓塞治疗后的患者病死率可降低为 15%。

Galen 动-静脉瘘是一种先天性的复杂性、发育性脑血管病变，早期诊断可降低致残率或致死率。对于 Galen 动-静脉瘘的治疗上除了早期给予并发症的治疗外，就是对因治疗，但对于神经外科医生来说 对因治疗仍然是一个巨大的

挑战。可在胎儿期通过基因检测，多学科共同努力，深入了解 Galen 动-静脉瘘的分子机制，这对该疾病的预防、诊断以及治疗有重要的价值。该病具有异常的血管、血管结构和血流动力学，可通过分子学、基因学了解血管内皮细胞和其他细胞群的生物学特性，有助于指导血管栓塞剂的开发，通过内皮细胞表面受体和细胞因子的表达差异，可能有助于未来的栓塞治疗。这样使得治疗会更有方向性、目的性。通过进一步对血管内治疗模式的认识以及联合的治疗方法，有望使 Galen 动-静脉瘘的治疗更有效、更安全。

(2019-05-16 收稿)

(上接第 103 页)

- [4] Xu X, Zheng Y, Chen X, et al. Comparison of endoscopic evacuation, stereotactic aspiration and craniotomy for the treatment of supratentorial hypertensive intracerebral haemorrhage: study protocol for a randomised controlled trial[J]. *Trials*, 2017, 18(1):296.
- [5] 刘斌, 喻军华. 小骨窗开颅显微手术与大骨瓣开颅术治疗高血压基底节区脑出血临床效果比较[J]. *解放军医药杂志*, 2018, 30(4):65-67.
- [6] 曲新国, 罗俊杰. 额颞小骨瓣开颅术治疗高血压性基底节区脑出血并脑疝疗效观察[J]. *现代中西医结合杂志*, 2016, 25(22):2449-2451.
- [7] Braine ME, Cook N. The Glasgow coma scale and Evidence-Informed practice: a critical review of where we are and where we need to be[J]. *J Clin Nurs*, 2016, 26(1/2):280-293.
- [8] Ward Fuller G, Hernandez M, Pallot D, et al. Health state preference weights for the Glasgow outcome scale following traumatic brain injury: a systematic review and mapping study[J]. *Value Health*, 2017, 20(1):141-151.
- [9] Xu S, Pang Q, Lin Z, et al. Effect of integrated traditional Chinese and Western medicine therapy for acute hypertensive intracerebral hemorrhage: a meta-analysis [J]. *Artif Cells Nanomed Biotechnol*, 2017, 45(6):1-6.
- [10] 刘桂林. 小骨窗开颅侧裂-岛叶入路显微手术治疗基底节区 HICH 患者的效果及方法[J]. *解放军预防医学杂志*, 2018, 36(12):57-60.
- [11] 张晓峰, 于志虎, 张明文, 等. 小骨窗经外侧裂岛叶入路手术治疗发病小于 6h 高血压脑出血的近远期疗效观察[J]. *河北医学*, 2018, 24(5):844-848.
- [12] Ding DL, Przybylowski CJ, Starke RM, et al. A minimally invasive anterior skull base approach for evacuation of a basal ganglia hemorrhage[J]. *Journal of Clinical Neuroscience*, 2015, 22(11):1816-1819.

- [13] Kim SH, Kim JS, Kim HY, et al. Transsylvian-Transinsular approach for Deep-Seated basal ganglia hemorrhage: an experience at a single institution[J]. *J Cerebrovasc Endovasc Neurosurg*, 2015, 17(2):85-92.
- [14] Hirai H. Production of the neuron-specific enolase in astrocytes, but not in neurons, under the neuronal inflammation[J]. *Seikagaku*, 2017, 89(2):241-243.
- [15] Erdem AF, Sahin YN, Dogan N, et al. Effects of sevoflurane and propofol on S100 and neuron-specific enolase protein levels during cardiopulmonary bypass[J]. *Niger J Clin Pract*, 2016, 19(2):278-283.
- [16] 王飞, 徐凌, 姜婷婷, 等. 神经元特异性烯醇化酶在不同病因所致脑损伤中的鉴别诊断价值[J]. *医学研究杂志*, 2016, 45(11):141-144.
- [17] Duda I, Krzych L, Jedrzejowska-Szypulka HA. Serum levels of the S100B protein and neuron-specific enolase are associated with mortality in critically ill patients[J]. *Acta Biochim Pol*, 2017, 64(4):647-652.
- [18] Golden N, Mahadewa T, Aryanti C, et al. S100B serum level as a mortality predictor for traumatic brain injury: a Meta-Analysis[J]. *Open Access Maced J Med Sci*, 2018, 6(11):2239-2244.
- [19] Liu J, Li Y, Cai Y. Predictive value of serum S100B levels in patients with multiple trauma combined delirium for their outcome at intensive care unit discharge[J]. *Zhonghua Yi Xue Za Zhi*, 2018, 98(9):692-695.
- [20] Chong ZZ, Changyaleket B, Xu H, et al. Identifying S100B as a biomarker and a therapeutic target for brain injury and multiple diseases[J]. *Curr Med Chem*, 2016, 23(15):1571-1596.
- [21] Lu YL, Wang R, Huang HT, et al. Association of S100B polymorphisms and serum S100B with risk of ischemic stroke in a Chinese population[J]. *Sci Rep*, 2018, 8(1):971.

(2019-06-06 收稿)