

表现为脑干充血的颅-颈交界区硬脊膜动静脉瘘的临床及预后分析

刘东辉 申慧鑫 李桂林 黄小钦

【摘要】 目的 分析延-颈交界区硬脊膜动静脉瘘(Spinal dural arteriovenous fistulas, SDAVF)的临床、影像学特点,以提高临床医生对延-颈交界区 SDAVF 的认识和诊断水平。**方法** 回顾性分析 7 例表现为脑干充血的硬脊膜动静脉瘘患者的临床特点、影像学资料。**结果** 7 例患者均为男性,平均年龄 57.4 岁;急性起病 4 例,慢性进展性 2 例;主要症状包括肢体无力(5 例)、头晕(3 例)、行走不稳(1 例)、感觉障碍(3 例)、构音障碍(1 例)、顽固性呃逆(1 例)、呼吸困难(1 例)、颈部疼痛(1 例)、大小便障碍(1 例);核磁共振成像(Magnetic resonance imaging, MRI)显示脑干受累部位主要在延髓,可见延髓增粗和髓内异常信号灶,脊髓周围有迂曲、虫蚀样血管流空影;数字减影血管造影(Digital subtract angiography, DSA)显示脊髓引流静脉迂曲扩张,向上(4 例)或向下(3 例)引流,瘘口位于颅-颈交界区水平;所有患者接受手术治疗后症状改善。**结论** 颅-颈交界区 SDAVF 可表现为脑干功能障碍,临床表现无特异性,易误诊;MRI 可作为初步诊断方法,选择性脊髓血管造影是确诊的金标准;及早治疗可逆转神经功能障碍。

【中图分类号】 R743.4 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1007-0478(2021)03-0338-04

【DOI】 10.3969/j.issn.1007-0478.2021.03.016

硬脊膜动静脉瘘(Spinal dural arteriovenous fistulas, SDAVF)是一种常见的脊髓血管畸形,是脊髓动脉与硬脑膜静脉窦之间存在异常连接。常发生于胸腰段,而发生于颅-颈交界区的 SDAVF 尤为少见,大约 2%^[1]。其临床可表现为蛛网膜下腔出血、脑干功能障碍或进行性脊髓病。其中以脑干功能障碍为表现的 SDAVF 尤为罕见。及早治疗,一般预后较好,晚期致残率高。由于发病率低,临床表现不典型,容易导致误诊和处理不当而影响患者的治疗和预后。因此,对该疾病的早期诊断极为重要。本研究回顾了表现为脑干水肿的延-颈交界区硬脊膜动静脉瘘患者的临床和影像学资料,对 SDAVF 患者的临床和转归进行分析,以提高对该病的认识。

1 临床资料

1.1 一般资料

共纳入 2014 年 1 月 - 2019 年 12 月在首都医科大学宣武医院收治的 7 例表现为脑干水肿的颅-

颈交界区 SDAVF 患者。所有患者进行了头颈胸段脊髓核磁共振成像检查并经脊髓血管造影证实。患者均为男性,平均年龄 57.4(34~67)岁;病程为 1 d-30 个月。SDAVF 患者临床特点、影像学表现及转归特点见表 1。

1.2 临床特点

全部无明确发病诱因,急性起病 5 例,慢性进展性 2 例,而且进行性病程中存在明显波动,主要症状包括肢体无力(5 例)、头晕(3 例)、感觉障碍(3 例)、行走不稳(1 例)、构音障碍(1 例)、顽固性呃逆(1 例)、呼吸困难(1 例)、颈部疼痛(1 例)、大小便障碍(1 例)。

1.3 影像学特点

1.3.1 脊髓 MRI 检查

所有患者均进行了脊髓 MRI 检查。脑干受累部位主要为延髓 7 例,同时伴有其他节段病变:高颈段脊髓 3 例,胸段脊髓病变 1 例,桥脑 1 例。MRI 显示延髓增粗,髓内异常信号, T₁ 像呈低信号(7 例), T₂ 像为高信号(7 例),点片状强化(7 例),6 例伴延髓、脊髓表面蚯蚓样迂曲、扩张的引流血管流空影(图 1)。

1.3.2 选择性脊髓血管造影

所有患者均经 DSA 检查确诊为 SDAVF。脊髓和脑血管造影显示,延髓-脊髓引流静脉迂曲扩

基金项目:国家重点研发计划(2016YF0901004/2016YFC1300600);首都医科大学基础临床科研合作课题(17JL-02, 2016-2019)

作者单位:100053 北京,首都医科大学宣武医院康复医学科(刘东辉),神经内科[申慧鑫 黄小钦(通信作者)],神经外科(李桂林)

张,并与供血动脉形成瘘口,瘘口位于颅-颈交界区水平。3 例由椎动脉入颅后的硬膜支供血,3 例由椎动脉和咽升动脉供血,1 例由左甲状颈干及左侧肋间动脉分支供血。引流静脉为髓静脉,向上(4 例)或向下(3 例)引流(图 2~3)。

表 1 表现为脑干水肿的颅-颈交界区的 SDAVF 的临床特点、影像学表现及转归

病例	年龄 (岁)/ 性别	起病 形式	病程	临床表现	MRI					DSA			治疗	SDAVF 闭合	入院改良 Rankin 量表(modified Rankin Scale,mRS)(分) →随访 mRS(分)	随访 时间 (个月)
					病变 部位	T ₁	T ₂	增强	其他 序列	供血 动脉	引流 静脉	引流 方向				
1	67/男	慢性 进展性	4 个月	颈部疼痛、双下肢无力	延髓	低信号	高信号	点片状 强化	扩散加权成像(Diffusion weight image,DWI)低信号;血管迂曲流空影	椎动脉 硬膜支	髓静脉	向上	手术	瘘口 消失	5→1	18
2	53/男	亚急性	4 个月	四肢无力	延髓及 T10 水平	低信号	不均匀 高信号	点片状 强化	DWI 低等号;流空影	椎动脉和 咽升动脉	髓静脉	向下	手术	瘘口 消失	0→0	24
3	60/男	慢性 进展性	2.5 年	头晕、饮水呛咳、 声音嘶哑、行走 不稳	延髓及 C4 水平	低信号	高信号	点片状 强化	DWI 等信号	椎动脉 硬膜支	髓静脉	向下	手术	瘘口 消失	4→1	12
4	67/男	急性	18 d	偏身麻木、肢体 无力	延髓及 C1~2	低信号	高信号	点片状 强化	DWI 等信号;血管流 空影	椎动脉 硬膜支	髓静脉	向下	手术	瘘口 消失	3→0	6
5	64/男	急性	5 d	双下肢无力、呼 吸费力	延髓和 C3	低信号	不均匀 高信号	点片状 强化	DWI 未做,可见流空 影	椎动脉和 咽升动脉	髓静脉	向上	手术	瘘口 消失	5→1	36
6	34/男	急性	1 d	头晕、呕吐、左侧 肢体麻木	延髓	低信号	高信号	点片状 强化	DWI 高信号,表现弥 散系数(Apparent dif- fusion coefficient, ADC)低信号;脊髓表 面血管流空影	左甲状颈 干及左侧 T3 肋间 动脉分支	髓静脉	向上	手术	瘘口 消失	3→0	6
7	57/男	急性 进展性	6 个月	顽固性呃逆、头 晕、头痛、肢体无 力及麻木	延髓、 桥脑	低信号	高信号	点片状 强化	DWI 未做,脊髓周围 血管流空影	椎动脉和 咽升动脉	髓周 静脉	向上	手术	瘘口 消失	3→0	6

注:C(cervical)为颈部;T(thoracic)为胸部

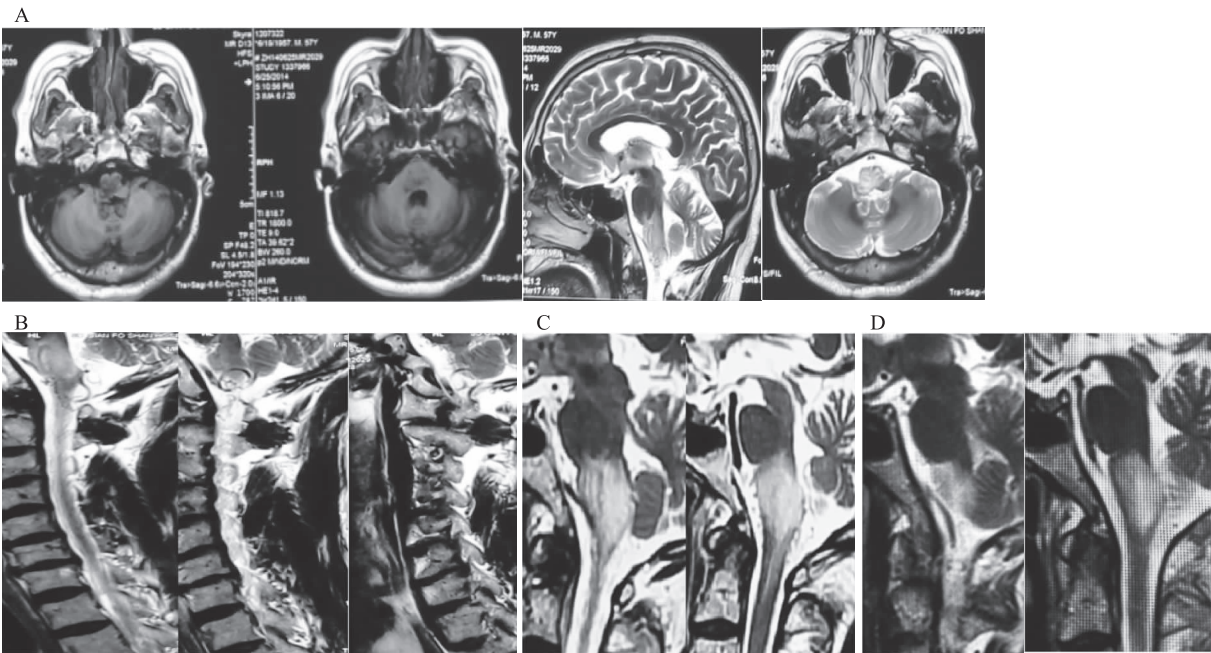


图 1 A,B 为头颅 MRI 显示桥脑及延髓增粗,T₁ 为低信号,T₂ 为高信号;B 为 T₂ 序列延髓及高颈段脊髓显示表面迂曲扩张血管流空影,部分强化;C 为 T₂ 序列延髓及高颈段脊髓显示术前延髓明显肿胀,呈高信号;D 为 T₂ 序列显示术后复查病变缩小,异常信号范围减小

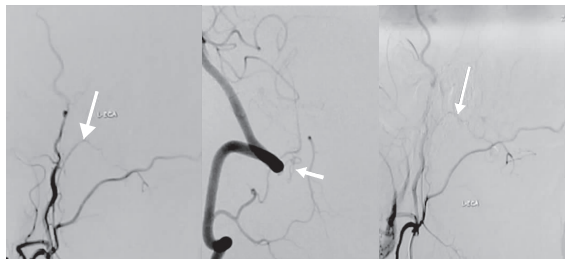


图2 术前 DSA 可见供血动脉(咽升动脉、椎动脉硬膜支)及异常增粗的引流髓周静脉

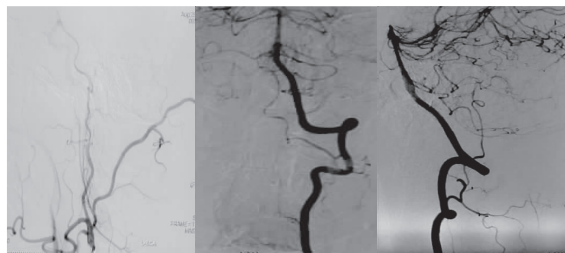


图3 治疗后复查 DSA 提示硬脊膜动静脉瘘消失

1.4 脑脊液检查

5 例患者行腰穿检查,脑脊液压力正常 4 例,压力增高 1 例,外观均为无色透明,细胞数、糖和氯化物水平均正常,蛋白水平增高 2 例,脑脊液寡克隆区带均为阴性。

1.5 治疗和预后

大多数患者在确诊前接受了活血化瘀、营养神经及糖皮质激素等药物治疗。经 DSA 确诊后 7 例患者均行硬脊膜动静脉瘘切除术。全部患者术后于出院前复查脊髓血管造影,均显示瘘口及引流静脉消失。7 例患者均于术后第 2 d 开始口服华法令抗凝治疗,并监测国际标准化比值(International normalized ratio, INR) 2~3,根据 INR 值调整抗凝药物剂量。术后患者症状均逐渐改善,头晕缓解,肢体无力逐渐改善。所有患者采用电话随访的方式获得疾病转归情况。随访时间 6 个月~3 年,总体预后良好(mRS 评分 ≤ 2 分),随访期间未再复发。

2 讨论

SDAVF 占脊髓血管畸形的 70%~80%。主要由位于包绕神经根处的硬膜和相临的硬脊膜中的异常动静脉交通所致;好发于中老年男性,常发生于胸腰段,发生于颈段或颅-颈交界区的 SDAVF 尤为罕见,约占 2%。此类 SDAVF 起病隐袭,临床表现多样且症状缺乏特异性,既有硬脊膜动静脉瘘的一般特性,又有其自身的特殊性,可表现为急性或慢性非

出血性脊髓功能障碍、颅内蛛网膜下腔出血或者脑干功能障碍^[2-3]。由于颅-颈交界区 SDAVF 罕见,回顾文献并结合本组病例发现,本组 SDAVF 多发于中老年患者,男性多发,主要表现为急性或慢性进展性脑干功能障碍,有头晕、构音障碍、共济失调、呼吸困难、肢体无力等表现。病灶主要位于延髓及颈段上段,无出血,符合本病的特点。MRI 显示脑干病变部位肿胀、异常信号,最终经 DSA 确诊,手术治疗后静脉淤血水肿改善,症状亦有明显好转。

本病早期诊断困难,确诊需要进一步影像学检查。MRI 可以作为首选的筛查手段, T_2 像呈高信号以及髓周异常血管流空影是可靠的证据,高度提示血管病变。本组病例的 MRI 有以下表现:(1) T_1 像上可以表现低信号、高信号或者正常,同时伴有不同程度的增强;(2) T_2 像或 FLAIR 像呈脑干高信号(100%的患者);(3)85.7%(6/7)的患者 MRI 显示异常迂曲扩张的血管流空影;(4)患者 DWI 低信号、等信号,而 ADC 高信号,提示脑干病变的血管源性水肿的病理基础,这些 MRI 特点与文献报道一致^[4]。目前认为,SDAVF 的主要病理生理是硬脊膜内的动脉-静脉交通分流,引起脊髓冠状静脉和根静脉内压力升高,髓内动-静脉压力梯度降低,使得脊髓静脉充血,静脉血管迂曲扩张,继而降低脊髓灌注压力,导致脊髓缺血,发展为坏死性脊髓病^[5]。当静脉流量不高时 SDAVF 在延-颈交界处上行静脉引流,可能诱发脑干静脉充血、水肿,由此产生 MRI 上的不同表现。在临床上急性起病与引流静脉内急性血栓形成所致脑干脊髓水肿相关,而慢性病程则与正常脊髓引流静脉因瘘口所致的静脉压力梯度改变有关。

目前选择性脊髓 DSA 是诊断颅-颈交界区 SDAVF 的“金标准”,能清晰显示畸形血管、瘘口的供血动脉和引流静脉。SDAVFs 主要有三种异常静脉引流模式:上升、下降和未显示^[6]。静脉流入颅内窦可因静脉高压引起的蛛网膜下腔出血;当静脉流量不高时 SDAVF 在颅-颈交界处逆行上行静脉引流,则可能诱发脑干静脉充血、水肿。因此,治疗的目的是消除异常的动静脉分流,以缓解静脉充血,并尽可能保持正常的静脉引流。

目前对于表现为脑干水肿的颅-颈交界区 SDAVF 的治疗选择尚无共识。大多数患者在确诊前接受了活血化瘀、营养神经及糖皮质激素等的药物治疗。其中有 3 例患者在使用激素过程中

出现症状波动。尽管尚不清楚导致脑干功能障碍恶化的确切机制,可能与皮质类固醇引起体内钠水潴留,进一步加重脑干、脊髓淤血水肿,进而使脑干脊髓缺血、缺氧加重有关^[7]。虽然 SDAVF 中激素的作用是有争议的,但是仍需警惕给予激素治疗对于以脑干水肿为表现的颅-颈交界区 SDAVF 存在的风险^[8]。SDAVF 的治疗根据具体的血管结构、颅内位置等选择栓塞或外科手术^[9]。由于颅-颈交界区 SDAVF 的供血动脉相对细小且吻合丰富以及该部位血管结构相对复杂的原因。所以,本研究所有的患者接受了手术治疗,术后基本上达到病变结构的解剖治愈,患者的神经功能障碍可以逐步获得改善;同时康复训练有助于后续的神经功能恢复,总体预后良好,3 年随访尚未见复发病例。延-颈交界区的 SDAVF 所致的脑干功能障碍并非不可逆性的脑干损伤。因此,在脑干缺血或静脉血栓导致不可逆性损伤之前尽早治疗、阻断瘘口以解除静脉高压,改善预后。

确诊 SDAVF 之前本组患者多数就诊于神经内科、骨科、康复科,曾诊断为急性脑梗死、脑干占位性病变、脊髓炎、椎间盘突出症等。误诊主要原因有 SDAVF 少见,临床医生认识不足;临床表现多样化、不典型,而且对影像学特殊表现了解不足;对 SDAVF 慢性进展的病程演变不了解等。如果将 SDAVF 作为原因不确定的脑干功能障碍进行鉴别诊断,并及时进行适当治疗以避免不良后果,则充血可能是可逆的。

原因未明的脑干功能障碍疾病的鉴别诊断中应考虑颅-颈交界区的 SDAVF,及时诊断和治疗对于避免永久性神经功能障碍非常重要。

参 考 文 献

[1] Sato K, Endo T, Niizuma K, et al. Concurrent dural and perimedullary arteriovenous fistulas at the craniocervical junction: case series with special reference to angioarchitecture[J]. J Neurosurg, 2013, 118(2): 451-459.

[2] 李静伟,杨帆,李桂林,等. 寰枕交界区硬脊膜动静脉瘘诊治进展[J]. 中国脑血管病杂志, 2015, 12(11): 600-603.

[3] Wang XC, Du YY, Tan Y, et al. Brainstem congestion due to dural arteriovenous fistula at the craniocervical junction: case report and review of the literature[J]. World Neurosurg, 2018, 118: 181-187.

[4] Hurst RW, Grossman RI. Peripheral spinal cord hypointensity on T2-weighted Mr images: a reliable imaging sign of venous hypertensive myelopathy[J]. AJNR Am J Neuroradiol, 2000, 21(4): 781-786.

[5] Matsuo K, Kakita A, Ishizu N, et al. Venous congestive myelopathy: three autopsy cases showing a variety of clinicopathologic features[J]. Neuropathology, 2008, 28(3): 303-308.

[6] Kai Y, Hamada J, Morioka M, et al. Arteriovenous fistulas at the cervicomedullary junction presenting with subarachnoid hemorrhage: six case reports with special reference to the angiographic pattern of venous drainage[J]. AJNR Am J Neuroradiol, 2005, 26(8): 1949-1954.

[7] Nasr DM, Brinjikji W, Rabinstein AA, et al. Clinical outcomes following corticosteroid administration in patients with delayed diagnosis of spinal arteriovenous fistulas[J]. J Neurointerv Surg, 2017, 9(6): 607-610.

[8] Takahashi H, Ueshima T, Goto D, et al. Acute tetraparesis with respiratory failure after steroid administration in a patient with a dural arteriovenous fistula at the craniocervical junction [J]. Intern Med, 2018, 57(4): 591-594.

[9] Firsching R, Kohl J, Skalej M, et al. Resolution of brainstem edema after neurosurgical occlusion of dural arteriovenous fistulas of the craniocervical junction: report of three cases and review[J]. J Neurol Surg A Cent Eur Neurosurg, 2020, 81(1): 80-85.

(2020-12-06 收稿)

• 消 息 •

2022 年《卒中与神经疾病》征订启事

《卒中与神经疾病》为中国科技论文统计源期刊、中国科技核心期刊、中国科学引文数据库来源期刊、中国学术期刊综合评价数据库来源期刊,是全国各地广大医务工作者,特别是从事神经内科临床和科学研究工作人员,切磋技艺、交流学术经验和更新知识的园地。辟有论著与学术交流、短篇与病例报告、综述、述评、专题讲座、专刊评价、临床药物治疗、会议(座谈)纪要、临床病理(病例)讨论、技术信息、新药新仪器、新书介绍以及国内外学术动态报道等多个栏目,欢迎您向当地邮局或本刊编辑部订阅(邮发代号:38-305,订价:20 元/册,年订价:120 元)。地址:430060 武汉市武昌区张之洞路 9 号《卒中与神经疾病》编辑部,业务联系人:吴国祥,联系电话:(027)88328261,帐号:557379073786,开户行:中国银行紫阳路支行,开户名:卒中与神经疾病。