

多次误诊的颅颈交界区硬脊膜动静脉瘘 1 例 临床分析并文献复习

李晓鹏 李彩杰 王华 李丹 马静 赵鹏

【中图分类号】 R543.4 【文献标识码】 A 【文章编号】 1007-0478(2023)06-0617-03
【DOI】 10.3969/j.issn.1007-0478.2023.06.015

硬脊膜动静脉瘘(Spinal dural arteriovenous fistulas, SDAVF)是一种罕见的脊髓病,患者常有进行性肢体运动及感觉功能障碍,伴或不伴有大小便功能障碍,年发病率为5~10/100万,是临床上最常见的脊髓血管畸形,约占所有脊髓动静脉畸形的70%。由于人口老龄化加剧及对该病认识的加深,SDAVF的发病率逐年增加。本病多见于中老年男性,男女的患病比例为5:1,只有1%的男性在30岁前发病。最常见的发病部位是胸腰椎交界处,仅有2%患者发生于颅颈交界区。目前国内外颅颈交界区SDAVF的报道较少,容易误诊误治,本研究报道1例临床上反复误诊的颅颈交界区SDAVF,以引起临床医师对该病的重视。

1 临床资料

患者,男,67岁,退休工人,因“进行性双下肢麻木无力伴排尿困难1.5年”于2020年11月12日入住本院康复医学科。现病史:患者于1.5年前行走时出现发作性双下肢发沉、发麻感,每次持续约10min症状完全缓解,未在意及治疗;后出现尿频、排尿费力,曾于本院泌尿外科就诊,诊断“前列腺增生”,行手术治疗后排尿困难稍改善;9个月前出现排便费力,于本院骨科就诊,给予颈椎、腰椎磁共振成像(Magnetic resonance imaging, MRI)检查,诊断“颈椎病”,行手术治疗后症状无缓解,上述症状渐进性加重,肢体麻木无力进展为持续性;近6个月来出现行走不稳,行走时左右摇晃,走直线困难,大小便困难加重,须导尿、灌肠,并出现右上肢、后背部麻木感;4个月前于北京某医院就诊,诊断为“SDAVF”,行“动静脉瘘切除术”,术后症状无明显改善,为求康复治疗收入院。

既往史:“白癜风”50余年,未治疗;8年前因尿频于本院诊断“前列腺增生”,行“经尿道部分前列腺电切术”;性功能明显减退5年余;无高血压病、糖尿病、脑梗死等病史,无吸烟、饮酒史,个人史及家族史无特殊。

神经系统查体主要体征:神志清楚,言语清晰,智能正常,颅神经阴性,四肢肌张力正常,双上肢肌力5级,双下肢肌力4级,左侧肱二头肌反射活跃,双侧膝反射、踝反射活跃,双侧踝阵挛阳性,双侧霍夫曼征阳性,提睾反射、肛门反射消失,双侧病理征阳性,双侧指鼻试验稳准,双侧跟膝胫试

验不稳,闭目难立征试验睁闭眼均不稳,双下肢震动觉减退,无感觉障碍平面。

辅助检查:血常规、肝肾功能、电解质、空腹血糖、糖化血红蛋白、心肌酶谱、同型半胱氨酸、肿瘤标志物、肝炎、梅毒、艾滋病抗体等正常。血清和脑脊液水通道蛋白4(Aquaporin-4, AQP4)/髓鞘少突胶质细胞糖蛋白(Myelin oligodendrocyte glyco-protein, MOG)/髓鞘碱性蛋白(Myelin basic protein, MBP)抗体阴性,血清和脑脊液未见IgG型寡克隆区带。脑脊液无色透明,压力190mmH₂O,细胞数、病原学正常,蛋白1.10g/L(↑),糖、氯化物正常,行动静脉瘘切断术后动态复查脑脊液提示蛋白水平逐渐降低。心电图:双下肢深感觉径路中枢段潜伏期延长,双侧视觉径路波幅稍下降;肺部电子计算机断层扫描(Computed tomography, CT)检查未见异常;心脏、腹部脏器彩超未见异常;泌尿系统彩超提示前列腺增生。主要影像学检查资料颈椎MRI、头部电子计算机断层扫描(Computed tomography, CT)、脊髓数字减影血管造影(Digital subtraction angiography, DSA)见图1~3。

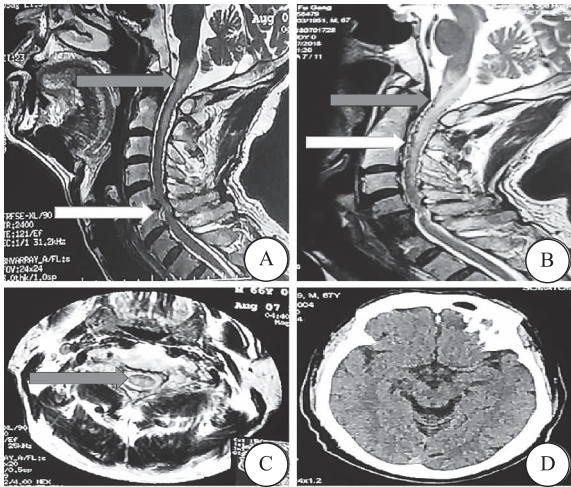


图1 头部及颈椎影像学检查 A为颈椎内固定术前MRI T₂WI矢状位:延髓、高颈段脊髓高信号(灰色箭头所示),C5-6椎间盘突出,椎管狭窄,C6水平局部脊髓高信号(白色箭头所示);B为颈椎内固定术后4个月MRI T₂WI矢状位:高信号较术前无明显变化(灰色箭头所示),脊髓腹侧可见蚯蚓状迂曲血管流空影(白色箭头所示);C为颈椎MRI T₂WI轴位:脊髓高信号改变(灰色箭头所示);D为头部CT未见异常

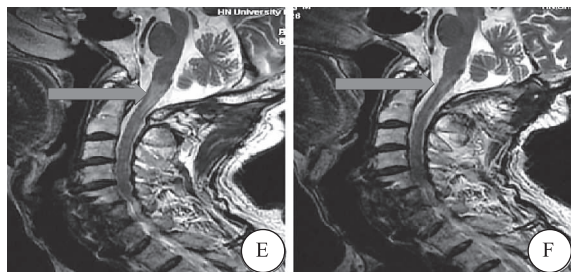


图2 硬脊膜动静脉瘘切断术后颈髓 MRI 信号改变 E 为动静脉瘘术后 4 个月 T₂WI 矢状位表现;F 为动静脉瘘术后 8 个月 T₂WI 矢状位显示脊髓高信号减低,范围明显缩小,水肿逐渐好转

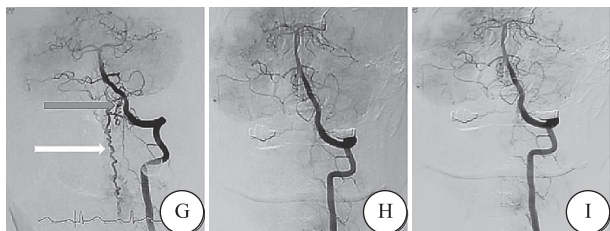


图3 硬脊膜动静脉瘘切断术治疗前后 DSA 表现 G 为术前 DSA 可见瘘口形成,位于椎动脉 V3 段入颅处附近(灰色箭头所示),引流静脉迂曲增粗(白色箭头所示);H 为术后 1 周复查 DSA 提示动静脉瘘消失;I 为术后 8 个月复查 DSA 未复发

随访:动静脉瘘术后 2 年,患者膀胱造瘘状态,行走不稳、感觉异常、便秘、性功能障碍等症状无明显好转。

2 讨论

SDAVF 是供应硬脊膜或神经根的小动脉在椎间孔处穿过硬脊膜时与脊髓引流静脉的病理性异常连接,使高压的脊髓动脉血直接进入脊髓周围蛛网膜下腔内的静脉,静脉系统的动脉化使静脉内压力增高而迂曲扩张,进而导致脊髓正常静脉回流障碍,脊髓水肿、缺氧,甚至造成静脉性脊髓梗死。SDAVF 被认为是一种获得性疾病,确切的病因目前仍不清楚,有文献报道感染、脊髓空洞症、手术、外伤可致。该患者发病前无明确手术及外伤史。行颈椎内固定术前已有典型影像学表现,不考虑手术导致。患者颈椎内固定术后症状明显加重,原因为一方面考虑疾病本身病情进展;另一方面考虑手术加重了脊髓水肿。SDAVF 的治疗方法有显微外科手术、血管内治疗以及二者联合治疗等方案。目前主张首选手术治疗。显微外科手术治疗效果良好,成功率超过 95%,手术简单易行,术后复发率低,预后较好;血管内治疗完全闭塞率为 70%~90%,其优势是可以同时进行诊断和治疗,侵袭性小,手术并发症少,避免了术后疼痛,住院时间短,逐渐成为一种趋势,但初期治疗成功率低,且易复发,其长期预后目前并没有充分的研究。在 SDAVF 的脊髓 DSA 诊断过程中尝试血管内治疗逐渐成为主流,对于血管内治疗未能完全封闭瘘道或复发的病例可再采取手术治疗。

该患者因动静脉瘘切断术后病情无改善,分别于术后 4、8 个月行颈髓 MRI 检查显示脊髓水肿明显好转;术后 1 周、8 个月复查脊髓 DSA 提示动静脉瘘未复发。临床上可以通过以下方法判断手术效果及随访:观察临床症状是否继续进行性加重;复查脊髓 DSA 观察瘘口是否被完全封闭;复查脊髓 MRI 观察 T₂WI 高信号范围是否缩小,可间接反映髓内静脉系统压力是否降低;脊髓 MRI 脊髓周围蚯蚓状迂曲血管流空影是否消失。

只有少部分患者通过脊髓 MRI 就可以做出准确的初步诊断,脊髓背侧和/或腹侧蚯蚓状迂曲血管流空影是 SDAVF 典型 MRI 征象,脊髓 T₂WI 可见较长节段连贯纵行条状高信号, T₁WI 多呈等信号。但是无迂曲血管流空影并不能排除 SDAVF。MRI 增强扫描 T₁WI 显示不均匀斑片状强化。Nicholas 和 Andre Miguel Miranda 先后报道了 MRI 增强扫描的研究提示脊髓弥漫性强化的同时,中间伴有无增强的片段具有一定特异性,可快速提高诊断率。部分患者 MRI 表现既无血管流空影又无 T₂WI 高信号表现,这给临床诊断带来很大困难,极易误诊,最终确诊须行脊髓 DSA。Zelawski 等人回顾了梅奥诊所 SDAVF 患者的数据发现,75% 患者首次 DSA 检查即可确诊,小部分患者首次 DSA 检查结果阴性,须行第 2 次甚至第 3 次 DSA 检查方能确诊。另外,这些病变偶尔在 DSA 检查中是隐匿的,迄今为止国内外仅仅报道了 10 余例脊髓 DSA 阴性患者,推测原因可能是血管迂曲、低流量瘘管或主动脉粥样硬化。该类患者只有在硬脊膜切开术中行脊髓活检时确诊。临床医师在诊断 SDAVF 时须结合脊髓 MRI 和 DSA 检查,必要时给予手术探查。

颅颈交界区 SDAVF 患者由于临床表现非特异性,常常被误诊,只有 40% 的病例在初次 MRI 检查中能做出正确的初步诊断,诊断延迟时间平均为 6 个月;这对患者的治疗效果产生较大影响,延误治疗与患者病情恶化明显相关。该患者辗转多家医院治疗,先后就诊于泌尿外科、骨科,多次误诊,多次行手术治疗,后于神经内科就诊,完善头颅及脊髓 DSA 方明确诊断,但已延误了最佳治疗时机,行动静脉瘘切断术时病情迁延数年,脊髓已发生不可逆性损伤,术后症状虽无明显改善,但手术阻止了病情进一步进展。分析误诊原因,一方面该患者初期以排尿困难为主要症状,未就诊于神经内科,给诊断带来困难;另一方面 SDAVF 是罕见病,无特异性临床症状,临床医师缺少对该病的认识,特别是缺少对本病 MRI 影像学表现的认识;老年男性常合并前列腺增生和颈椎间盘突出。本病例患者有明显性功能障碍表现,这一症状容易被临床医师忽略,如若关注该病史也许能避免前列腺电切术。椎间盘突出所致的脊髓缺血变性,脊髓 MRI 异常信号较局限,一般不会有长节段改变,并且椎间盘突出节段与脊髓异常信号改变节段相一致。本病例患者不仅有椎间盘突出所致局限性脊髓缺血变性,也有 SDAVF 所致脊髓水肿,但二者的病变部位及范围不同。面对疑难病例,不能不加以分析直接手术治疗,应术前多学科会诊,谨慎手术治疗,避免误诊误治。

颅颈交界区 SDAVF 易被误诊为脱髓鞘疾病(多发性硬

(下转第 625 页)

status and cardiovascular risk factors: the EPIC-Norfolk prospective population study[J]. Clin Endocrinol (Oxf), 2010, 72 (3): 404-410.

[26] 姜海波, 王小姗, 曹辉, 等. 支架置入术治疗椎动脉起始段狭窄的临床疗效及术后支架内再狭窄的影响因素分析[J]. 现代生物医学进展, 2020, 20(22): 4274-4278.

[27] Kang K, Lee K, Chung SH. The triglyceride: high-density lipoprotein-cholesterol ratio and steno-occlusive disease in the intracranial arteries[J]. J Thromb Thrombolysis, 2011, 32(1): 103-109.

[28] 王薇, 赵冬, 孙佳艺, 等. 中国 11 省市队列人群危险因素与不同类型心血管病发病危险的比较[J]. 中华心血管病杂志, 2006 (12): 1133-1137.

[29] 逢锦晶, 宋丽艳, 徐丽红, 等. 缺血性卒中患者颅内外动脉狭窄与高血压、糖尿病的研究[J]. 中国卒中杂志, 2018, 13(3): 242-246.

[30] 王晓莉, 张维文, 张方圆, 等. 氯吡格雷抵抗对椎动脉狭窄支架术后再次狭窄的影响[J]. 中国临床神经外科杂志, 2022, 27(7): 585-586.

[31] Yi X, Wang Y, Lin J, et al. Interaction of CYP2C19, P2Y12, and GPIIa variants associates with efficacy of clopidogrel and adverse events on patients with ischemic stroke[J]. Clin Appl Thromb Hemost, 2017, 23(7): 761-768.

[32] 蔡皓伟, 李春月. CYP2C19 基因多态性对老年患者椎动脉支架术后不良事件发生情况的影响[J]. 中华老年多器官疾病杂志, 2022, 21(3): 204-207.

[33] 张红霞, 郭亚珂, 张申, 等. 血浆 Lp-PLA2, D-二聚体及血小板活性指标与脑梗死后神经功能缺损的关系分析[J]. 解放军预防杂志, 2019, 37(06): 171-172.

[34] Maciejewski DR, Pieniazek P, Tekieli L, et al. Comparison of drug-eluting and bare metal stents for extracranial vertebral artery stenting[J]. Postepy Kardiol Interwencyjnej, 2019, 15(3): 328-337.

[35] Zhang R, Tao ZX, Gong J, et al. Albumin to globulin ratio was associated with in-stent restenosis and revascularization events after percutaneous coronary intervention[J]. Clin Transl Sci, 2022, 15(5): 1187-1195.

[36] 柳文科, 范雪娟, 杨霄鹏. 球扩式支架与自膨式支架治疗症状性颅内动脉狭窄的临床效果对比[J]. 河南医学研究, 2016, 25 (5): 856-857.

[37] Zheng D, Mingyue Z, Wei S, et al. The incidence and risk factors of in-stent restenosis for vertebrobasilar artery stenting[J]. World Neurosurg, 2018, 110: e937-e941.

[38] Chen WH, Huang F, Li M, et al. Incidence and predictors of the in-stent restenosis after vertebral artery ostium stenting[J]. J Stroke Cerebrovasc Dis, 2018, 27(11): 3030-3035.

[39] Stayman AN, Nogueira RG, Gupta R. A systematic review of stenting and angioplasty of symptomatic extracranial vertebral artery stenosis[J]. Stroke, 2011, 42(8): 2212-2216.

[40] Li MKA, Tsang ACO, Tsang FCP, et al. Long-term risk of in-stent restenosis and stent fracture for extracranial vertebral artery stenting[J]. Clin Neuroradiol, 2019, 29(4): 701-706.

[41] Derdeyn CP, Fiorella D, Lynn MJ, et al. Nonprocedural symptomatic infarction and in-stent restenosis after intracranial angioplasty and stenting in the sammpris trial (stenting and aggressive medical management for the prevention of recurrent stroke in intracranial stenosis)[J]. Stroke, 2017, 48(6): 1501-1506.

(2023-06-02 收稿)

(上接第 618 页)

化、视神经脊髓炎谱系疾病、急性播散性脑脊髓炎)、炎症性疾病(急性脊髓炎、结缔组织病相关疾病)、脊髓压迫症、脊髓空洞症、中毒及代谢性疾病(脊髓亚急性联合变性、放射性脊髓病)、其他脊髓血管病、感染性脊髓病等疾病。本研究可以通过它们相对特异的临床表现及辅助检查特点加以鉴别。比如多发性硬化脑脊液 IgG 寡克隆区带阳性率达 95% 以上, 头颅 MRI 矢状位 T₂WI 高信号病灶 Dawson 手指征阳性; 视神经脊髓炎谱系疾病血清和脑脊液抗 AQP4/MOG/MBP 抗体多为阳性, 脊髓 MRI 轴位病灶位于脊髓中央; 脊髓亚急性联合变性血清维生素 B12 水平显著降低, 脊髓 MRI 轴位 T₂WI 高信号病灶呈倒 V 形; 急性脊髓梗死 MRI 轴位 T₂WI 高信号病灶蝴蝶征或猫头鹰眼征阳性; 海绵状血管瘤脊髓 MRI 矢状位 T₂WI 病灶呈爆米花样或桑葚样改变; 放射性脊髓病具有恶性肿瘤、接受放疗史。此外, 它们的发病年龄、起病形式也各有不同, 比如急性脊髓炎多见于青壮年, 视神经脊髓炎谱系疾病多见于女性(性别比例 3:1~9:1)。因此, 对于所有具有纵向广泛脊髓肿胀的老年男性患者, 都应强烈考虑 SDAVF。

有的病例初期误诊为急性脊髓炎、视神经脊髓炎、多发性硬化等疾病, 给予激素冲击治疗导致原有症状加重, 甚至出现急性截瘫症状, 行脊髓血管造影方明确诊断。有文献指

出应用激素病情恶化是 SDAVF 的诊断线索之一。使用激素往往不利于 SDAVF 预后, 临床上遇到脊髓 MRI 异常信号诊断不明时应用激素要谨慎, 须行电子计算机断层扫描血管成像(Computed tomography angiography, CTA)/DSA 除外 SDAVF。激素诱导病情加重的机制可能是短暂的液体潴留, 导致静脉充血, 并进一步损害硬脊膜分流的静脉出口, 加重脊髓水肿, 导致神经系统症状恶化, 随着激素诱导的高容量血症减弱, 神经系统症状恶化可能会消失。另外, 导致脊髓静脉压力增加的因素如 Valsalva 动作(用力排便、咳嗽)、运动、唱歌等均可导致 SDAVF 神经系统症状恶化。上述临床表现均可作为临床诊断提供新线索。

SDAVF 是一种可治性疾病, 早期脊髓以淤血、水肿为主, 具有可逆性; 晚期脊髓发生萎缩、坏死, 临床症状无法逆转。患者的预后取决于术前神经功能缺损的严重程度和治疗前的症状持续时间。早期诊断和治疗可以获得良好预后, 延迟诊治可引起不可逆损伤。SDAVF 无特异性临床表现, 影像学鉴别具有挑战性, 确诊困难, 特别是在基层医院, 临床医师应提高对该病的认识, 通过脊髓 MRI 影像学表现做出初步诊断, 行 DSA 检查确诊, 避免误诊误治, 早诊断早手术治疗, 避免遗留严重残疾。

利益冲突: 无

(2023-03-28 收稿)