

脊髓静脉高压综合征的研究新进展

吴 涛 综述 马廉亭 谢天浩 徐召溪 审校

【关键词】 脊髓血管病; 脊髓静脉高压综合征; 诊断; 治疗
【文章编号】 1009-153X(2019)06-0375-03 【文献标志码】 A 【中国图书资料分类号】 R 744.1

脊髓血管病包括多种引起严重脊髓功能障碍的血管性疾病,相关临床症状可以由出血、血肿压迫、动脉盗血或静脉高压引起。在 20 世纪 70 年代,学者们认识到血液向脊髓静脉引流可引起充血性脊髓损伤,进而提出了脊髓静脉高压综合征(spinal venous hypertensive myelopathy, VHM)的概念^[1]。自此以后,硬脊膜动静脉瘘、椎旁动静脉瘘伴脊髓引流以及脊髓动静脉畸形、髓周动静脉瘘等疾病会导致血液向脊髓静脉引流,所以都被归为 VHM^[2-4]。通过测量硬脊膜动静脉瘘病人脊髓表面静脉的压力,Hassler 等^[5,6]证实了 VHM 这一概念的合理性。马廉亭等^[7,8]通过长期研究进一步证实,硬脊膜动静脉瘘是 VHM 最常见的病因。尽管 VHM 病人血管结构的病理改变可以通过手术或者栓塞进行纠正,但部分病人脊髓的功能却很难完全恢复。原因是各种原因导致脊髓正常静脉回流障碍,引起脊髓充血、毛细血管血流淤滞,早期可导致脊髓小动脉缺血、间质水肿,晚期导致缺血性坏死,引起脊髓功能的改变。Hurst 等^[9]通过对硬脊膜动静脉瘘病人的脊髓进行活检,证实了该类病人脊髓功能障碍发生的机制是脊髓静脉高压。

马廉亭等^[7,8]通过对 94 例各种原因引起的 VHM 病人进行分析,将 VHM 分为六型:①脊髓供血动脉所致 VHM;②非脊髓供血动脉向脊髓静脉引流导致 VHM;③颈内动脉供血的硬脑膜动静脉瘘向脊髓静脉引流导致 VHM;④颈外动脉供血的硬脑膜动静脉瘘向脊髓静脉引流导致 VHM;⑤椎旁静脉狭窄,向脊髓静脉引流导致 VHM;⑥肾静脉狭窄导致 VHM。本文就 VHM 研究进展进行综述。

1 动物模型研究

有学者建立了 VHM 的兔模型研究,并对其病理学变化进行了分析,发现 VHM 模型兔出现了炎性细胞浸润、局灶性坏死、髓内血管的扩张、血管壁增厚^[10]。此外,血管壁的透明样变、髓内小静脉充血、胶质细胞增殖、神经元萎缩和变性也可见于 VHM 动物模型。所有早期组 VHM 模型兔均发生淋巴细胞浸润,而中长期组 VHM 模型兔淋巴细胞浸润有所减轻。短期模型组髓内淋巴细胞主要分布周围的髓周血管和静脉,而中长期模型组则扩散到脊髓实质部分,以脊髓灰质为主。相反地,髓内血管扩张、血管壁的透明样变、胶质细胞增生等情况,中长期组更常见。电镜观察则发现,VHM 长期动物模型组出现了血管间质肿胀及轴突膜水肿,血管间质周围组织模糊不清;VHM 长期动物模型组可以观察到胶质细胞增生、神经元退行性变、核膜崩解、核固缩、少突胶质细胞坏死、有髓神经显微中线粒体数量增多。另外,VHM 早期模型组炎性细胞浸润主要集中在血管间质周围,而中长期模型组则主要分布于脊髓实质,提示炎症细胞从血管中渗出后逐渐向脊髓实质迁移。

2 VHM 的诊断

VHM 的临床表现多样,单单依靠症状和体征诊断是比较困难的,因此选择脊髓 MRI 和脊髓血管造影,再结合病人的临床表现,对于明确 VHM 的诊断有着重要的意义。VHM 的 MRI 表现为脊髓的水肿、淤血乃至坏死,T₁呈低信号、T₂呈高信号;脊髓蛛网膜表面有血管流空信号,常呈点状、虫蚀状、串珠样特征性表现,增强明显。也有学者认为,MRI T₂序列中在脊髓边缘出现低信号同样是 VHM 的特征性影像学表现^[11]。当脊髓 MRI 显示相关表现时,应当行选择性脊髓动脉造影。选择性脊髓血管造影是诊断脊髓血管病变的金标准,但除了常见的硬脊膜动静

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2019.06.019
作者单位:518036 广东深圳,北京大学深圳医院神经外科(吴 涛);
430070 武汉,中国人民解放军中部战区总医院神经外科、中国人民解放军神经外科研究所、国家级重点学科神经外科(马廉亭、谢天浩、徐召溪)

脉瘘、脊髓动静脉畸形外,也有文献报道脊髓外血管病变导致的 VHM,例如有学者曾报道 1 例颅内动静脉瘘导致的 VHM^[12]。Partington 等^[13]报道了 7 例由颅内或骶管硬膜动静脉瘘所致的脊髓静脉高压综合征患者,其中颅内病变 3 例,骶管病变 4 例,他们认为大部分(88%)脊髓静脉高压患者通过胸腰段的脊髓血管造影可明确诊断,但少部分患者需考虑远隔部位血管病变的可能性。在行 Adamkiewicz 动脉造影后未发现脊髓的正常引流血管,这往往提示需完善颅内或骶管的供血动脉造影。因此,已行选择性脊髓动脉造影而未发现病变,而 MRI 发现血管流空影,应当进一步行颈内动脉、颈外动脉、颅内动脉,甚至奇静脉、半奇静脉、副奇静脉、腰横静脉、颅内静脉和左肾静脉造影,判断有无可能是这些静脉病变导致血液不能向下腔静脉回流、反向通过静脉引流而引起 VHM^[14]。

潘力等^[15]曾报道 3 例腰横静脉狭窄与闭塞引起的 VHM 病例。VHM 容易导致误诊、误治,据祝源等^[7]报道,收治 94 例 VHM 病人,其中有近 1/3 病人经多家医院进行了 1~3 次选择性脊髓动脉造影而未明确诊断,对高度怀疑存在脊髓血管病的病人,经他们采用下列方法明确了引起 VHM 的病因;根据临床症状、体征与神经系统定位、定性诊断,再结合脊柱、脊髓、脊柱旁的相关血管解剖,高度怀疑脊髓血管病,尤其是 MRI 有血管点状、虫蚀样、蚯蚓状流空影者不轻易放弃:①采取对可疑脊髓病变节段延长血管造影持续时间,最长到 40 多秒;②酌情行与供血动脉(椎基动脉、甲状颈干、助颈干、肋间动脉、腰动脉)无关的血管造影,包括双侧颈内动脉造影、双侧颈外动脉造影、双侧颅内动脉造影、左肾动脉或静脉造影,以及经股静脉穿刺插管选择性奇静脉、半奇静脉、副奇静脉与腰横(或腰升)静脉造影。

3 少见病因所致的 VHM

VHM 一般认为是与硬脊膜动静脉瘘和脊髓动静脉畸形密切相关,但也有少量其他病因导致 VHM 的病例报道。Krishnan 等^[16]报道 1 例非压缩性 C5/C6 椎间盘突出而导致 VHM 病例,该病人 MRI 影像学表现与动静脉瘘十分相似,减压融合手术后,该病人的脊髓病变得痊愈。Auler 等^[17]报道 1 例外伤性纵隔血肿压迫头臂静脉导致 VHM 病例,该病人在纵隔血肿清除术后得到康复。这也有可能是因为亚急性创伤后脊髓病变的病理生理学改变与 VHM 存在相似及重叠之处。这些病例说明,即使不存在脊髓血管

病,其他病因也可以导致 VHM。一些快速恶化的脊髓型颈椎病可能继发 VHM, MRI 特点为脊髓肿胀、髓内高信号区域的极度扩张、T₂ 像脊髓背部流空信号,因此当快速进展的脊髓型颈椎病出现大面积 T₂ 像高信号同时伴有神经功能障碍时,临床应该考虑 VHM 的可能。Okada 等^[18]报道 1 例由脊髓型颈椎病导致的、无脊髓血管畸形存在的 VHM 病例,该病人有颈椎神经根病变、步态障碍及运动障碍, MRI 显示 C5/C6、C6/C7 水平椎管狭窄,伴有椎间盘突出及黄韧带增厚, T₂ 像呈高信号。

4 VHM 的治疗

VHM 进展可导致病人神经功能严重障碍,因此, VHM 一经诊断,应当在脊髓功能没有完全丧失前尽快治疗;一旦脊髓发生不可逆的缺血坏死后,治疗效果不佳。治疗上,应当针对产生 VHM 的病因进行病因治疗。对于脊髓供血异常增多导致 VHM 的病人,应当闭塞瘘口或者阻断供血血管;对于奇静脉、半奇静脉、副奇静脉、腰横静脉、颅内静脉和左肾静脉向下腔静脉回流因狭窄或闭塞的病人,应当扩张狭窄血管或置入支架解除狭窄;对于椎间盘突出或外伤后血肿压迫而致 VHM 的病人,应当首先解除压迫^[8]。

【参考文献】

- [1] Aminoff MJ, Barnard RO, Logue V. The pathophysiology of spinal vascular malformations [J]. J Neurol Sci, 1974, 23(2): 255-263.
- [2] Kataoka H, Miyamoto S, Nagata I, *et al.* Venous congestion is a major cause of neurological deterioration in spinal arteriovenous malformations [J]. Neurosurgery, 2001, 48(6): 1224-1230.
- [3] Kendall BE, Logue V. Spinal epidural angiomatous malformations draining into intrathecal veins [J]. Neuroradiology, 1977, 13(4): 181-189.
- [4] Krings T, Mull M, Gilsbach JM, *et al.* Spinal vascular malformations [J]. Eur Radiol, 2005, 15(2): 267-278.
- [5] Hassler W, Thron A, Grote EH. Hemodynamics of spinal dural arteriovenous fistulas: an intraoperative study [J]. J Neurosurg, 1989, 70(3): 360-370.
- [6] Hassler W, Thron A. Flow velocity and pressure measurements in spinal dural arteriovenous fistulas [J]. Neurosurg Rev, 1994, 17(1): 29-36.

- [7] 祝源,杨铭,潘力,等. 脊髓静脉高压综合征的病因分析及避免误诊的对策[J]. 中国临床神经外科杂志, 2019,24(1):1-9.
- [8] 马廉亭,龚杰,潘力,等. 脊髓静脉高压综合征的诊断治疗策略与方法[Z]. 中国江苏南京:20102.
- [9] Hurst RW, Kenyon LC, Lavi E, *et al.* Spinal dural arteriovenous fistula: the pathology of venous hypertensive myelopathy [J]. Neurology, 1995, 45(7): 1309-1313.
- [10] Zhang HQ, Chen T, Wu SS, *et al.* The pathophysiology of venous hypertensive myelopathy-- study of an animal model: laboratory investigation [J]. J Neurosurg Spine, 2013, 19(4): 485-491.
- [11] 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.
- [12] Mohimen A, Kumar KS, Jayadevan ER, *et al.* Spinal venous hypertension secondary to pelvic extra-spinal arteriovenous fistula—a previously unreported cause of congestive myelopathy [J]. Spine J, 2016, 16(2): e41-e42.
- [13] Partington MD, Rüfenacht DA, Marsh WR, *et al.* Cranial and sacral dural arteriovenous fistulas as a cause of myelopathy [J]. J Neurosurg, 1992, 76(4): 615-622.
- [14] 马廉亭. 为什么脊髓血管病造影阴性病人,要做与脊髓供血无关的血管造影[J]. 中国临床神经外科杂志, 2018, 23(2):65-68.
- [15] 潘力,马廉亭,龚杰,等. 腰升静脉狭窄致椎管内静脉高压综合征[J]. 中华外科杂志, 2002,40(10):752-754.
- [16] Krishnan C, Malik JM, Kerr DA. Venous hypertensive myelopathy as a potential mimic of transverse myelitis [J]. Spinal Cord, 2004, 42(4): 261-264.
- [17] Auler MA, Al-Okaili R, Rumboldt Z. Transient traumatic spinal venous hypertensive myelopathy [J]. AJNR Am J Neuroradiol, 2005, 26(7): 1655-1658.
- [18] Okada S, Chang C, Chang G, *et al.* Venous hypertensive myelopathy associated with cervical spondylosiss [J]. Spine J, 2016, 16(11): e751-e754.
- (2019-05-17收稿,2019-05-30修回)