

脊髓髓周动静脉瘘的诊治分析:附 3 例报道并文献复习

安学锋 潘 力 杨 铭 姚国杰 秦 杰 陈大瑜 赵曰圆 黄麒麟 马廉亭

【摘要】目的 总结脊髓髓周动静脉瘘(SPAVF)的诊断和治疗经验。方法 回顾性分析我院收治的 3 例 SPAVF 的临床资料,对其诊断、治疗方案及结果进行分析。结果 3 例均行选择性脊髓动脉造影确诊,1 例行显微手术灼闭瘘口,2 例行血管内栓塞治疗,均成功闭塞瘘口,术后病人下肢肌力恢复至 5 级,感觉及大小便功能正常。结论 选择性脊髓动脉造影是诊断 SPAVF 的金标准,手术灼闭或栓塞瘘口均是治疗 SPAVF 的有效方法,介入栓塞治疗创伤小,可首选。

【关键词】脊髓髓周动静脉瘘;选择性脊髓动脉造影;显微手术;介入栓塞

【文章编号】1009-153X(2021)09-0657-05 【文献标志码】A 【中国图书资料分类号】R 743; R 815.2

Diagnosis and treatment of spinal perimedullary arteriovenous fistulas: report of 3 cases and review of literature

AN Xue-feng, PAN Li, YANG Ming, YAO Guo-jie, QIN Jie, CHEN Da-yu, ZHAO Yue-yuan, HUANG Qi-lin, MA Lian-ting.
Department of Neurosurgery, General Hospital, Central Theater Command, PLA, Wuhan 430070, China

【Abstract】Objective To summarize the experience in diagnosis and treatment for the patients with spinal perimedullary arteriovenous fistula (SPAVF). Methods The clinical data of 3 patients with SPAVF were analyzed retrospectively. The diagnosis, treatment and outcomes were analyzed. Results All the 3 patients received the selective spinal arteriography to confirm the diagnosis. One patient underwent microsurgery to cauterize the fistula, and 2 underwent intravascular embolization. The fistulas were successfully occluded in all the patients. After the operation, the muscle strength of the lower limbs returned to grade 5 and the sensory and urine functions were normal in all the patients. Conclusions Selective spinal arteriography is the gold standard for the diagnosis of SPAVF. Surgical cauterization or embolization of fistulas are both good methods for the treatment of patients with SPAVF. Interventional embolization is the first choice because of its mild surgical injury.

【Key words】Spinal perimedullary arteriovenous fistula; Selective spinal arteriography; Microsurgery; Interventional embolization

脊髓髓周动静脉瘘(spinal perimedullary arterio-venous fistula, SPAVF),是位于硬脊膜与蛛网膜下、脊髓髓周的软脊膜动静脉瘘,又称脊髓软脊膜动静脉瘘,是脊髓前、后动脉之一或两者同时与脊髓周围静脉形成直接沟通,病变位于脊髓表面或软膜下,不侵犯脊髓实质,中间没有畸形血管团,如为脊髓前动脉单一供血则瘘位于脊髓前正中裂内,可发生于脊髓任何节段,其中胸腰段是好发部位^[1]。本文报道 3 例 SPAVF,由脊髓前动脉供血,病变位于脊髓前正中裂,引流静脉沿前正中裂先向下引流至腰骶部后,再从髓周转向脊髓背侧而后向上朝头端方向引流,现

结合相关文献复习,总结诊治经验。

1 资料与方法

1.1 一般资料 3 例均为男性;年龄 30~45 岁。主要临床症状表现为双下肢无力(2 例肌力Ⅳ级,1 例肌力Ⅴ级,肌张力稍增高),腰背部疼痛,伴感觉异常(1 例肋弓以下,1 例腹股沟以下,1 例脐水平以下),大小便功能无明显障碍。

1.2 影像学资料 3 例根据临床表现考虑脊髓血管病,行脊髓 MRI 检查发现脊髓前正中裂表面有“团块状、虫蚀样”血管流空影。1 例脊髓 320-CTA 发现脊髓动静脉瘘瘘口。3 例行选择性脊髓动脉造影确诊(1 例行 4D-DSA),瘘口位于胸段 2 例,腰段 1 例;3 例均由脊髓前动脉的 Adamkiewicz 动脉单一供血,瘘口位于脊髓前正中裂内,瘘口后为扩张、迂曲、增粗呈团块状引流静脉湖,静脉在前正中裂向下引流,其中 2 例侧位动态像可看到引流静脉至腰骶部后从脊髓周围转向脊髓后方向上并向颅内方向引流(图 1)。

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2021.09.001
作者单位: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(安学锋、潘 力、杨 铭、姚国杰、秦 杰、陈大瑜、赵曰圆、黄麒麟、马廉亭)
通讯作者:潘 力,E-mail:plainfat@163.com

1.3 治疗方法

1.3.1 显微手术 1 例 T8 水平 SPAVF 根据 DSA 结果 (图 2A~L) 确定瘘口位置, 术前 DSA 定位 T8 相应节段椎体, 术中切除 T₇₋₈ 棘突及全椎板, 纵形切开并悬吊硬脊膜。将术前定位脊髓节段轻轻向背侧牵拉脊髓, 即见脊髓前方有一串呈葡萄状, 呈紫红色血管团 (图 2N)。顺血管团向上在脊髓背侧前正中裂解剖找到紧邻瘘口上方向瘘供血的脊髓前动脉, 确认无误后用双极电刀灼闭, 立即见瘘口远侧一串葡萄状血管团塌陷, 颜色变成淡蓝色 (图 2O、2P), 见葡萄状引流静脉团对脊髓已无压迫, 判断其术后会进一步萎缩, 为避免解剖分离切除造成脊髓损伤, 遂未切除异常血管团。创面彻底止血后缝合硬脊膜, 硬脊膜外置负压引流管, 逐层缝合肌肉、皮肤。

1.3.2 血管内治疗 2 例采用血管内治疗。取仰卧位, 铅字标记定位椎体节段, 局麻下采用 Seldinger 法穿刺右股动脉, 置入 Cordis 6F 导管鞘, 再置入 5F 脊髓造影管, 依次插入肋间动脉及根动脉造影常规行脊髓血管造影, 发现病变供血动脉、瘘口及静脉引流方向后, 全身肝素化, 更换为导引导管置入供血根动脉内, 路图辅助下, 在微导丝引导下置 Marathon 微导管达瘘口近端, 超选择造影明确证实瘘口后, 酌情选择栓塞材料 (弹簧圈、NBCA 胶、Onyx 胶、线段等) 栓塞瘘口及毗邻瘘口动静脉端, 复查造影见瘘口不显影, 结束栓塞 (图 3、4)。

2 结果

3 例均成功闭塞瘘口, 术后原下肢无力症状经康复治疗恢复至正常, 肌力恢复至 V 级, 肌张力正常, 腰背部疼痛症状消失, 无新发症状。

3 讨论

SPAVF 是一种少见病, 最早于 1977 年由法国 Djindjian 首先描述报道, 约占所有脊髓血管疾病的 11.04%, 发病高峰年龄在 20~30 岁, 男女发病率相近, 受累节段较广泛, 多见于胸腰段^[2,3]。SPAVF 的主要发病机制为椎管内静脉高压致脊髓血液回流障碍, 继而引发脊髓静脉淤血、水肿, 脊髓血流“盗血”, 导致脊髓缺血改变, 而病变血管瘘破裂出血罕见, 血肿或髓周增粗的引流静脉、静脉瘤可对脊髓造成压迫。该病缺乏特异性临床表现, 多表现为脊髓功能不同程度受损, 常出现下肢无力、腰背部疼痛、大小便功能障碍、臀部以下感觉异常以及其他不典型神经功能障碍等, 容易误诊为其他脊髓疾病, 如脊髓动

静脉畸形、硬脊膜动静脉瘘、硬脊膜外动静脉瘘。脊髓动静脉畸形大多以急性出血起病, MRI 多表现为髓内点状血管流空影, 可见供血动脉、畸形血管团 (髓内) 及引流静脉。硬脊膜动静脉瘘多缓慢起病, 进行性加重, MRI 多表现为髓外点状或虫蚀状流空影, 其供血动脉为根髓动脉, 瘘口多位于硬脊膜上, 引流静脉在脊髓表面及后方。

因为 SPAVF 早期临床症状多不典型, 容易误诊, 所以对于临床高度怀疑 SPVAF 的病人, 宜首先行全脊髓 MRI 检查, 多表现为髓外、硬膜内多条圆形或管条状血管流空影, 尤以 T₂ 像明显, 常位于脊髓背侧, 向头端或尾端走行, 部分出血病人可显示血肿病变, 部分慢性起病病人有时只表现为节段性脊髓缺血改变。在脊髓 MRI 检查基础上, 进一步完善脊髓 CTA 检查, 能够快速排查血管畸形及瘘口的位置, 并且可以进行全脊髓成像以排除正常血管干扰, 即便是无法发现病变瘘口, CTA 仍可对后续 DSA 有指导帮助作用^[4]。选择性脊髓动脉造影是诊断 SPAVF 的金标准, 能够显示供血动脉起源、走行和管径, 瘘口的位置与大小, 引流静脉的范围以及有无伴发静脉瘤等。我们发现 SPVAF 多由脊髓前动脉供血, 病变位于脊髓前正中裂, 引流静脉沿前正中裂先向下引流至腰骶部后, 再从髓周转向脊髓背侧并向头端方向引流。根据选择性脊髓动脉造影结果, Gueguen 等^[5]将 SPAVF 分为 3 型: I 型, 单一小瘘口, 病灶小,

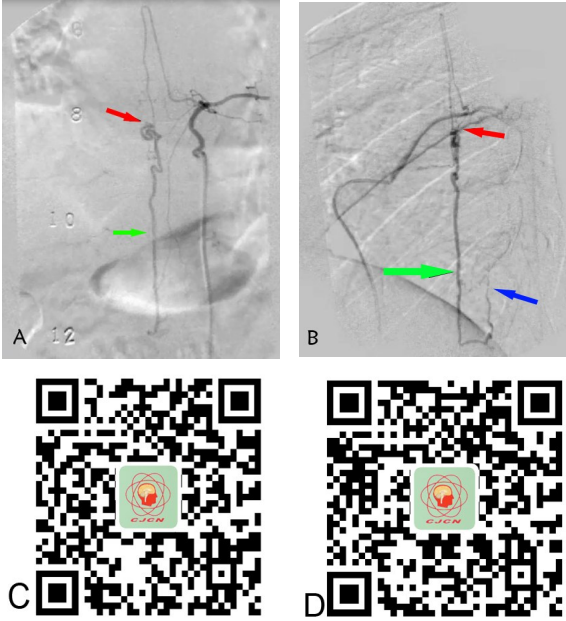


图 1 左侧胸 8 水平髓周动静脉瘘 DSA
A. DSA 正位像, 红 ↑ 示瘘口, 绿 ↑ 示引流静脉; B. DSA 侧位像, 绿 ↑ 示引流静脉, 蓝色 ↑ 示脊髓背侧引流静脉; C、D. DSA 正、侧位动态像

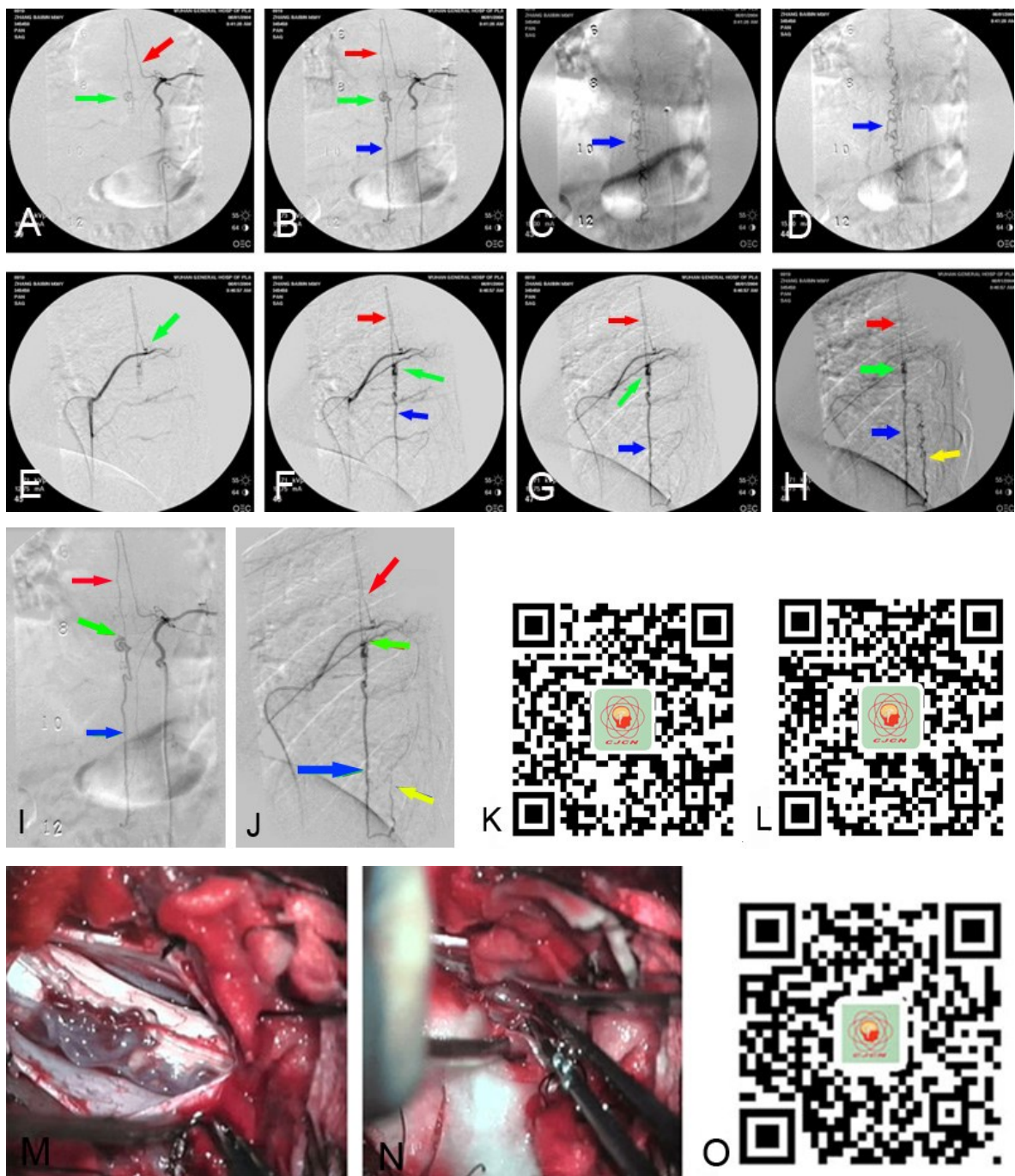


图2 左侧胸8水平髓周动静脉瘘

A~D. 术前DSA正位像,红色↑为供血动脉,绿色↑为瘘口,蓝色↑引流静脉;E~H. 术前DSA侧位像,红色↑为供血动脉,绿色↑为瘘口,蓝色↑为引流静脉,黄色↑示脊髓前的引流静脉在腰骶部经髓周引流到脊髓背侧;I. DSA正位像,红色↑示供血动脉,绿色↑为瘘,蓝色↑为引流静脉;J. DSA侧位像,红色↑为供血动脉,绿色↑示瘘,蓝色↑为引流静脉,黄色↑示脊髓背侧引流静脉;K、L. DSA正、侧位动态像;M. 灼闭术前显微镜下观察;N. 灼闭术后显微镜下观察;O. 灼闭术视频

单支动脉供血,瘘口血流量低,供血动脉及引流静脉管径正常或稍迂曲扩张;Ⅱ型,病灶瘘口中等大小,单支或多支明显扩张的动脉供血,血流速度较快,流量高,引流静脉起始部可有静脉瘤形成,引流静脉迂曲扩张,本文介入治疗的2例属于此型;Ⅲ型,巨大动静脉瘘,瘘口大且复杂,多根明显增粗动脉供血,

瘘口流量高、血流快,引流静脉扩张明显,可有假性发育不良,常常伴有巨大动脉化静脉瘤,本文显微手术治疗的1例属于此型。SPAVF分型至关重要,随着影像后处理技术的发展、进步,临床上可以采用3D-DSA、4D-DSA技术、最大密度投影以及DSA数据与MRI数据融合像,从不同角度、时相综合评估动

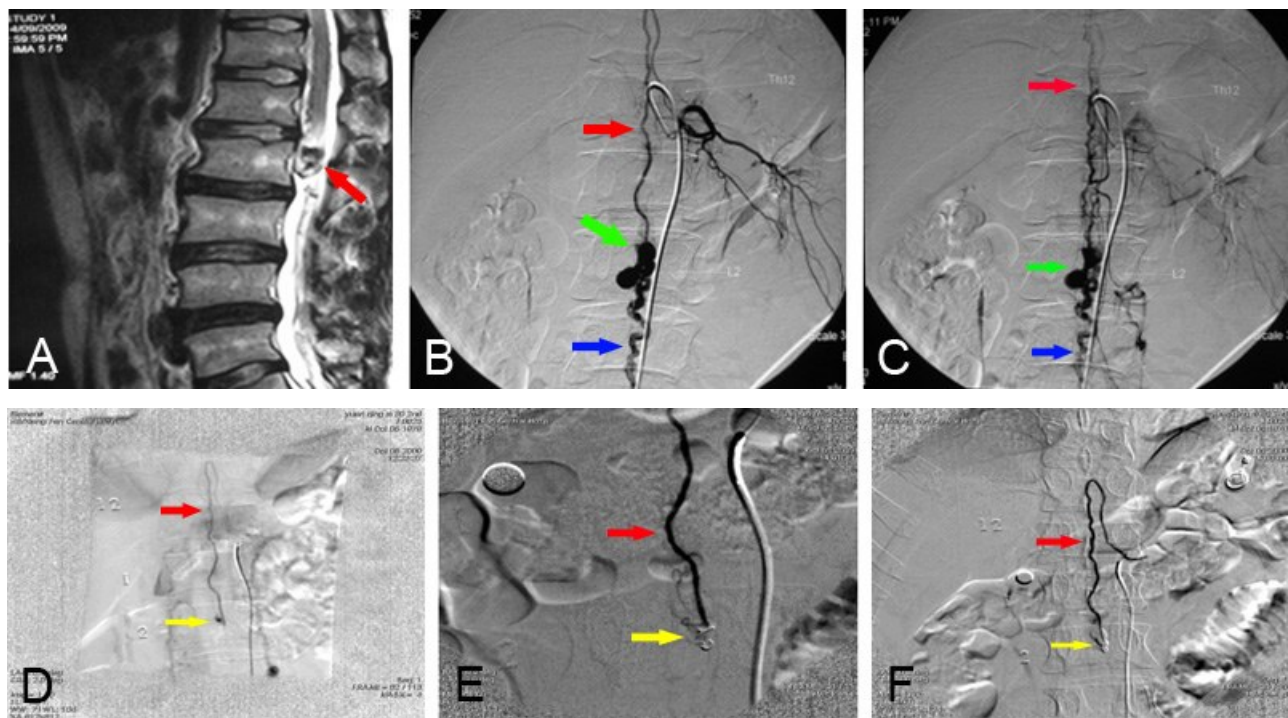


图3 腰2水平髓周动静脉瘘

A. 栓塞前腰椎MRI侧位像,红色↑示血管流空影;B、C. 栓塞前DSA侧、正位像,红色↑示Adamkiewicz动脉,绿↑示瘘,蓝↑示引流静脉;
D~F. 栓塞后DSA,红色↑示Adamkiewicz动脉保留通畅,黄色↑示栓塞材料

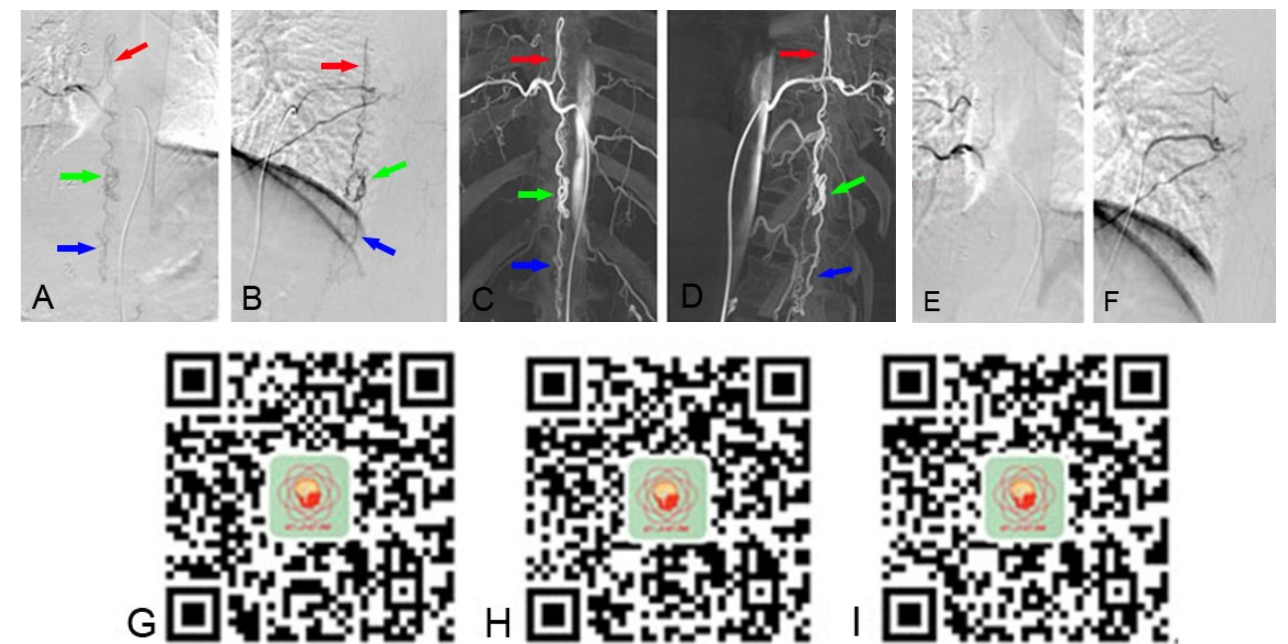


图4 胸12髓周动静脉瘘栓塞前后DSA

A、B. 术前DSA正、侧位像,红色↑示Adamkiewicz动脉,绿色↑示瘘口,蓝色↑示引流静脉;C、D. 最大密度投影正、侧位像,红色↑示Adamkiewicz动脉,绿色↑示瘘口,蓝色↑示引流静脉;E、F. 栓塞后DSA正、侧位像,显示引流静脉消失;G~I. 栓塞前DSA正、侧位及3D-DSA动态像

静脉瘘情况,辨别不同类型动静脉瘘,进而决定不同的手术策略。

SPAVF 的治疗目的是通过闭塞瘘口,提高供血动脉及其正常分支内压力,降低引流静脉压,改善正常脊髓血液灌注^[6]。Ⅰ、Ⅱ型 SPAVF,因供血动脉相对较小,微导管有时难以到达瘘口部位,单纯栓塞供血动脉近端只能获得短期疗效,残留瘘口必导致侧支血管重新开放供应瘘口,导致复发,因而可选择显微手术治疗。手术难度在于正确辨认识别血管、瘘口,并完全灼闭瘘口,避免复发,因此,术前需仔细阅读 MRI、DSA 影像学资料,确认供血动脉的来源、走行、瘘口及毗邻结构的解剖关系,术中根据血管的形态、走行、直径、颜色等特点来区分供血动脉、引流静脉,必要时可使用术中多普勒超声帮助确定血流方向以辨别瘘口,同时需临时阻断可疑供血动脉后观察瘘口远心端静脉颜色、张力及直径变化,条件下使用复合手术室行术中 DSA 造影明确,有时栓塞治疗使用的栓塞材料也可以充当参照物。对于供血动脉相对较粗,微导管易到位的病人,也可选择介入治疗。随着介入材料的不断更新换代,以及介入栓塞技术的提高,使更加柔软纤细的微导管能够到位瘘口,进而栓塞瘘口。

Ⅲ型 SPAVF,由于供血动脉管径足够大,微导管容易到位,介入治疗可作为首选方案。有学者认为血管内栓塞治疗 SPAVF 是安全可靠且有效的^[7-9]。我们认为对于Ⅲ型 SPAVF 病人,由于供血动脉多,血流速度快且瘘口多,术前需行区域性功能闭塞试验,阴性者方可行栓塞治疗,临床有时需要分次栓塞,其关键在于使用栓塞材料完全闭塞瘘口且不能过多闭塞供血动脉,同时需将引流静脉起始端闭塞部分以降低术后复发风险。血管内栓塞治疗过程中,微导管顺利到位后,需多角度及超选择造影评估供血动脉、引流静脉的血流方向,明确微导管与瘘口的关系及尖端距离脊髓前后动脉主干的距离,根据造影剂弥散速度评估栓塞材料能否安全到达瘘口,从而闭塞供血动脉、瘘口及引流静脉起始部分。常见的栓塞材料有 NBCA 胶、Onyx 胶、弹簧圈、丝线线段等可供选择,其中弹簧圈仅用于高流量病人。对于栓塞后残留较小流量的瘘口,因微导管到位栓塞困难时也可以考虑显微手术治疗。

SPAVF 病程多呈慢性进展性,自然转归不良,且病人预后与病程长短、术前脊髓功能状态等相关,因此提高对该疾病的认识,早期明确诊断是提高疗效的关键,且须及早手术治疗,闭塞瘘口,降低脊髓静

脉压力,保障正常脊髓引流,减轻脊髓盗血,防止出血,改善正常脊髓血流灌注。

总之,SPAVF 是一种少见的脊髓血管病,选择性脊髓动脉造影是诊断的金标准,在脊髓功能受损可恢复期尽早进行显微手术或介入栓塞治疗可取得优良疗效。本文 3 例病人均取得良好效果,值得肯定。

【参考文献】

[1] Rodesch G, Hurth M, Alvarez H, *et al.* Spinal cord intra-dural arteriovenous fistulae: anatomic, clinical, and therapeutic considerations in a series of 32 consecutive patients seen between 1981 and 2000 with emphasis on endovascular therapy [J]. *Neurosurgery*, 2005, 57(5): 973-983.

[2] Djindjian M, Djindjian R, Rey A, *et al.* Intradural extramedullary spinal arterio-venous malformations fed by the anterior spinal artery [J]. *Surg Neurol*, 1977, 8(2): 85-93.

[3] Du J, Ling F, Chen M, *et al.* Clinical characteristic of spinal vascular malformation in pediatric patients [J]. *Childs Nerv Syst*, 2009, 25(4): 473-478.

[4] Krings T, Lasjaunias PL, Hans FJ, *et al.* Imaging in spinal vascular disease [J]. *Neuroimaging Clin N Am*, 2007, 17(1): 57-72.

[5] Gueguen B, Merland JJ, Riche MC, *et al.* Vascular malformations of the spinal cord: intrathecal perimedullary arteriovenous fistulas fed by medullary arteries [J]. *Neurology*, 1987, 37(6): 969-979.

[6] 夏星,彭翔,吴吉元,等. 脊髓血管畸形的诊治[J]. 中国微侵袭神经外科杂志, 2010, 15(7): 312.

[7] Mont'Alverne F, Musacchio M, Tolentino V, *et al.* Giant spinal perimedullary fistula in hereditary haemorrhagic telangiectasia: diagnosis, endovascular treatment and review of the literature [J]. *Neuroradiology*, 2003, 45(11): 830-836.

[8] Ricolfi F, Gobin PY, Aymard A, *et al.* Giant perimedullary arteriovenous fistulas of the spine: clinical and radiologic features and endovascular treatment [J]. *AJNR Am J Neuroradiol*, 1997, 18(4): 677-687.

[9] Sasamori T, Hida K, Yano S, *et al.* Cervical perimedullary arteriovenous fistula in an infant presenting with subarachnoid hemorrhage--case report [J]. *Neurol Med Chir (Tokyo)*, 2008, 48(9): 409-413.

(2021-08-05 收稿, 2021-08-24 修回)