

# 儿童软脑膜动静脉瘘的血管内治疗 (附 3 例报道及文献复习)

潘 力 刘 鹏 秦 杰 陈 剑 冯 雷 刘 军 杨 铭 马廉亭

**【摘要】目的** 探讨儿童软脑膜动静脉瘘(PAVFs)的临床特点、诊断及血管内栓塞治疗的技术方法、安全性及疗效。**方法** 回顾性分析 2013 年 7 月至 2015 年 7 月血管内栓塞治疗的 3 例儿童 PAVFs 的临床资料。**结果** 3 例均为单一瘘口,瘘口静脉端形成 3~6 cm 大小的静脉瘤。2 例行瘘口及静脉瘤弹簧圈与 18% ONYX 胶栓塞,1 例因静脉瘤太大通过双微导管技术仅行近瘘口供血动脉弹簧圈及 18% ONYX 胶栓塞。栓塞后即刻造影显示 3 例瘘口均消失。术后症状缓解,无动脉栓塞、出血、神经功能缺失等并发症。经 CTA 或 DSA 随访 6 个月~2 年均无复发。**结论** 单一瘘口的儿童 PAVFs 治愈率高,预后好。三维融合影像(3D-DSA 双血管融合,CT/MRI 及 3D-DSA 影像融合)有助于术前更好了解病变的血管解剖特点并制定手术方案;血管内栓塞治疗是理想的治疗方法,复发率低,但其有效性还需长期随访。

**【关键词】** 软脑膜动静脉瘘;儿童;血管内治疗;疗效

**【文章编号】** 1009-153X(2017)04-0209-04 **【文献标志码】** A **【中国图书资料分类号】** R 743.4; R 815.2

**Endovascular treatment of pediatric pial arteriovenous fistulas: report of three cases and review of literature**

PAN Li<sup>1</sup>, LIU-Peng<sup>1</sup>, QIN-Jie<sup>1</sup>, CHEN Jian<sup>2</sup>, FENG Lei<sup>2</sup>, LIU Jun<sup>2</sup>, YANG Ming<sup>1</sup>, MA Lian-ting<sup>1</sup>. 1. Department of Neurosurgery, Wuhan General Hospital, PLA, Wuhan 430070, China; 2. Department of Neurosurgery, First People's Hospital of Ji'ning City, Ji'ning 272011, China

**【Abstract】 Objective** To investigate the clinical characteristics, and diagnosis and treatment of pediatric pial arteriovenous fistulas (PAVFs). **Methods** The clinical data of 3 pediatric patients with PAVFs undergoing endovascular embolization from July, 2013 to July, 2015 were analyzed retrospectively. **Results** Of 3 patients with single orificium fistula associated with giant venous varices (3~6 cm), 2 underwent successful embolization of the fistulas and venous varices with coils and 18% ONYX, and 1 only embolization of the feeding artery and fistula by double microcatheters technique. DSA immediately after the embolization showed that the orificium fistulas completely disappeared in 3 patients. All the patients were followed up from 6 to 24 months. No complications including neurological deficits and so on occurred and no fistula recurred in 3 patients during the following-up. **Conclusions** The curative effects of endovascular embolization on the pediatric PAVFs are good. Three-dimensional fusion images are helpful to understanding of the characteristics and making of operative plan of the PAVFs in children.

**【Key words】** Pial arteriovenous fistulas; Children; Endovascular therapy; Curative effect

软脑膜动静脉瘘(pial arteriovenous fistulas, PAVFs)是一种罕见的颅内血管性疾病,血液从一支或多支皮层或软膜动脉通过瘘口直接流入一支皮层静脉,导致受累静脉血管扩张,通常形成巨大静脉瘤,引起占位效应,诱发癫痫、头痛等。其病因尚不明确,因儿童发病率高,目前多考虑先天性因素。新生儿及<2岁婴幼儿多表现为充血性心脏衰竭、局灶性神经功能缺失、颅内压增高等。>2岁小孩常表现为头痛、肢体抽搐及神经功能障碍<sup>[1]</sup>。目前主要采用

血管内栓塞、显微手术和放疗。2013年7月至2015年7月收治3例儿童PAVFs,现结合文献总结分析。

## 1 资料与方法

1.1 一般资料 3例中,男2例,女1例;年龄分别为3、8、12岁。癫痫发作2例,头痛1例。均无头部外伤及颅脑感染史,均未发现神经功能缺失。术前行CTA或MRA检查并经3D-DSA检查明确诊断,2例术中采用3D-DSA影像双血管融合、3D-DSA与MRI或CT三维影像融合等技术进一步明确瘘口的形态学特征。见表1。

1.2 治疗方法 在全身麻醉和肝素化条件下,采用Seldinger法常规穿刺右侧股动脉,根据患儿年龄及身体发育情况置入4F~6F导引导管于颈内动脉第1~

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2017.04.001  
作者单位:430070 武汉,中国人民解放军武汉总医院神经外科(潘力、刘鹏、秦杰、陈剑、杨铭、马廉亭);272011 山东,济宁市第一人民医院神经外科(冯雷、刘军)

2 颈椎椎体水平,多角度投照及三维旋转后选择最佳手术角度路图,充分显示瘘口、供血动脉和引流静脉。2 例行 3D-DSA 双血管融合或 CT/MRI 及 3D-DSA 影像融合,更清楚显示瘘口形态、大小和位置、供血动脉及引流静脉与相邻的脑、颅骨结构的空间关系等情况。3 例全部选择血管内栓塞治疗,均采用应用 Scepter 带球囊微导管送至瘘口附近供血动脉内,充盈球囊减缓或阻断血流后再行弹簧圈及 ONYX 胶栓塞瘘口。术后常规行患侧血管二维、三维旋转及双容积成像评估瘘口闭塞及载瘤动脉通畅情况。监控血压,收缩压在 80~100 mmHg,避免灌注压突破。术后第二天开始,常规给予阿司匹林 25~100 mg 口服 1~2 周,术后 2~3 d 内按体重给予低分子肝素皮下注射抗凝。用药期间监测凝血功能、血小板功能并根据结果调整药物用量。

2 结果

3 例均为单一瘘口,瘘口静脉端均形成 3~6 cm 大小的巨大静脉瘤;1 例位于右侧额顶部,主要由右侧大脑前动脉胼周动脉供血,引流向扩张的皮层静脉-上矢状窦(图 1);1 例位于前颅窝底,为双侧大脑前动脉同时供血,单一瘘口位于前交通动脉附近,并相连有多个椭圆形的大静脉瘤,主要经胼周静脉-下矢状窦-直窦-窦汇引流(图 2);1 例位于左侧颞顶部,由粗大的左大脑中动脉顶后支供血、相连一个直径超过 6 cm 的巨大静脉瘤,经皮层静脉上矢状窦引流(图 3)。2 例行瘘口及相邻静脉瘤弹簧圈与 18% ONYX 胶栓塞,1 例因静脉瘤太大及费用问题仅行瘘口供血动脉栓塞。术中应用双微导管技术(Scepter 球囊微导管和 Enchelom-10 微导管)释放相互缠绕的弹簧圈、构建“混凝土式框架”减缓血流后再行 18% ONYX 胶栓塞。栓塞后即刻造影示 3 例瘘口均消失,术后 1~2 周内症状缓解出院,无动脉分支栓塞、颅内出血、局灶性神经功能缺失等并发症。术后随访 6 月~2 年,经 CTA 或 DSA 证实均无复发。

3 讨论

PAVFs 约占所有动静脉畸形的 1.6%,儿童相对好发。Hettis 等<sup>[2]</sup>报道 386 例儿童颅内动静脉畸形中,PAVFs 占 7.3%。目前,PAVFs 发病机制尚不清楚,多认为是先天性血管发育异常,与外伤、炎症和静脉窦血栓无关<sup>[3]</sup>。年龄不同,PAVFs 的血管构筑也明显不同,复杂瘘口和多瘘口好发于新生儿和小于 2 岁的婴幼儿,单瘘口常见于较大儿童。本文 3 例均为高流量 PAVFs,静脉端明显扩张形成巨大静脉瘤,引起占位效应,从而诱发癫痫 2 例、颅内压增高 1 例。

安全有效的治疗 PAVFs 需要术前全面准确评估病变的血管构筑,即了解所有供血动脉构成,瘘口的部位、数量、大小以及引流静脉的粗细、引流方式,静脉瘤的大小等等。颅脑 CT、MRI 可以判断病灶有无占位效应、血栓及钙化。CTA 或 MRA 可以对病变做出准确的诊断。特别是时间分辨对比增强磁共振数字减影血管造影(time-resolved contrast-enhanced magnetic resonance digital subtraction angiography, MRDSA)尤其适用于儿童,特别是婴幼儿的术前检查。首先,MRDSA 有相当于 DSA 的实时影像学表现;其次是无创,而且没有射线、造影剂、穿刺和全麻对患儿的影响甚至伤害<sup>[4-5]</sup>。目前,DSA 和 3D-DSA 仍然是诊断 PAVFs 的金标准。我们利用 3D-DSA 对血管的精准显示,MRI 对瘤内血栓、CT 对瘤壁钙化的可视性优点,把其中的两种三维影像进行融合。这样,我们在一张融合影像上既能够清晰显示瘘口部位、大小以及供血动脉、引流静脉、静脉瘤的大小粗细,又可以动态观察静脉瘤内血栓可钙化情况以及其与周围脑组织、骨性机构的相互关系,对于术前明确血管构筑、术中制定手术方案很有帮助<sup>[6]</sup>。本文病例 2 瘘口位于额底,两侧大脑前动脉供血,3D-DSA 影像不能判定是否为单瘘口,采用双侧颈内动脉 3D-DSA 影像融合(双血管三维融合技术),清晰显示位于前交通动脉附近两侧大脑前动脉 A<sub>1</sub>末

表 1 3 例儿童软脑膜动静脉瘘的临床资料、治疗方法及预后

病例	年龄(岁)	临床表现	瘘口部位	静脉瘤大小	栓塞材料	栓塞部位	随访 6 个月
病例 1	3	癫痫	右额顶部(右大脑前动脉胼缘动脉供血)	41.1 mm×24.0 mm	10 coils+18% ONYX 6.0 ml	近瘘口处供血动脉及引流静脉(静脉瘤)	痊愈
病例 2	8	头痛	前额底部(双侧大脑前动脉供血)	33.8 mm×13.4 mm	8 coils+18% ONYX 8.6 ml	近瘘口处供血动脉及引流静脉(静脉瘤)	痊愈
病例 3	12	癫痫	右颞顶部(右侧大脑中动脉顶后支供血)	61.1 mm×51.0 mm	6 coils+18% ONYX 2.5 ml	近瘘口处供血动脉	痊愈



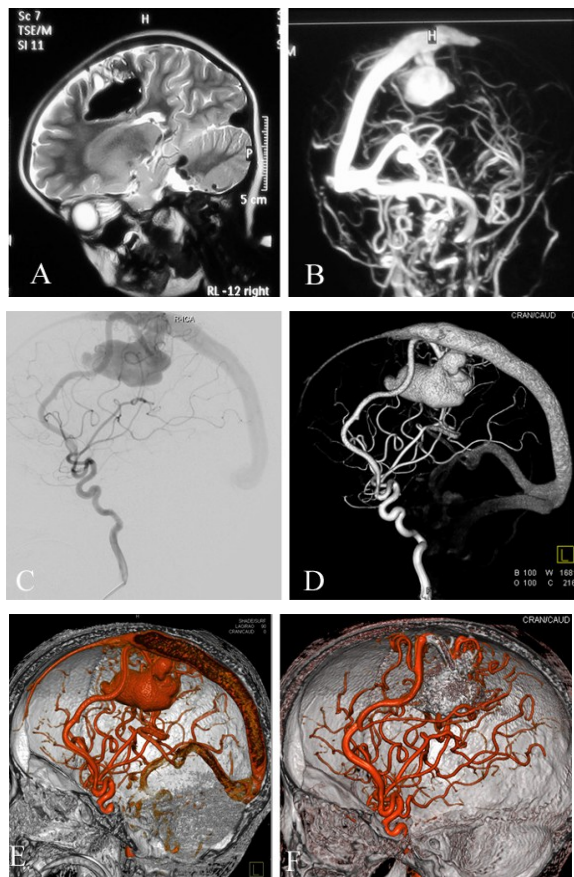


图1 3岁儿童软脑膜动静脉瘘栓塞前后影像

A. 栓塞前MRI矢状位显示右侧额顶血管畸形;B. 栓塞前MRA显示右侧额顶血管畸形;C. 栓塞前DSA侧位,清楚显示右侧软脑膜动静脉瘘;D. 栓塞前3D-DSA显示瘘口、引流静脉、静脉瘤和上矢状窦;E. 栓塞前3D-DSA双容积融合侧位,清楚显示瘘口,供血动脉,引流静脉和颅腔的相对位置;F. 栓塞后3D-DSA双容积融合侧位,清楚显示瘘已完全闭塞

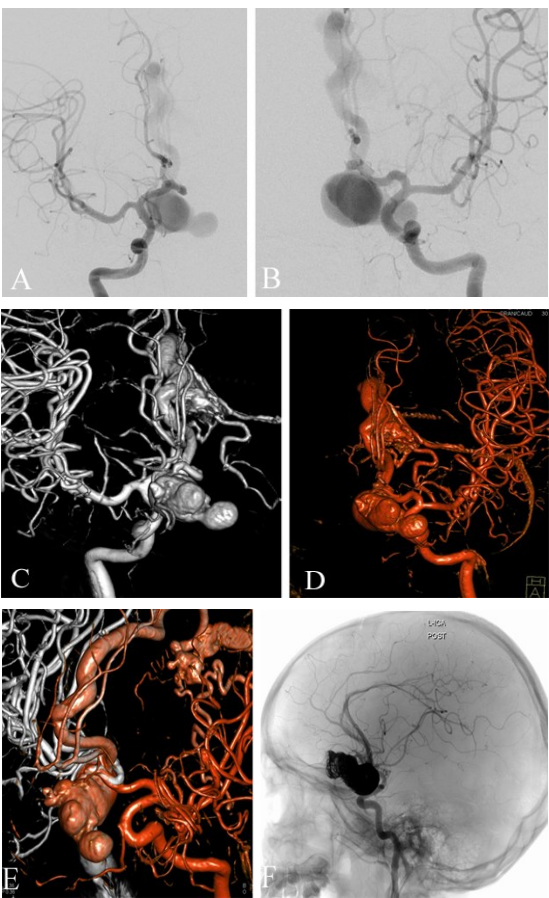


图2 8岁儿童软脑膜动静脉瘘栓塞前后影像

A. 右侧颈内动脉DSA正位像,显示右大脑前动脉供血的软脑膜动静脉瘘及静脉瘤;B. 左侧颈内动脉DSA正位像,显示左侧大脑前动脉也供应瘘口;C. 左侧颈内动脉3D-DSA影像;D. 右侧颈内动脉3D-DSA正位像;E. 双侧颈内动脉3D-DSA三维融合影像;F. 右侧颈内动脉DSA未减影侧位像,显示弹簧圈及ONYX胶完全闭塞瘘口及静脉瘤

端供血的单一瘘口,对手术计划的正确制定非常重要。

PAVFs采取保守治疗的致残率及病死率较高<sup>[7]</sup>。其治疗原则就是通过显微手术、血管内栓塞或两者联合,切除、闭塞瘘口或所有靠近瘘口的供血动脉,可以保留引流静脉的完整性。治疗目的就是保护认知功能、预防出血及进行性发展的神经功能障碍<sup>[2,8]</sup>。本文3例均采取血管内栓塞治疗。术前考虑到3例PAVFs都为高流量瘘,合并明显增粗的供血动脉与巨大静脉瘤,为避免血液流速过快造成栓塞材料的移位、逃逸引起的灾难性后果,术中选用美国Microvention公司的Scepter双腔球囊微导管,阻断或减缓血流。其优点:①供血动脉内充盈球囊临时阻断或减缓血流,避免弹簧圈或胶受高速血流的冲击移位到引流静脉远端;②可以明显减少手术时间。

缺点是球囊的过度充盈可能诱发血管破裂出血及血栓事件。本文患儿均应用此微导管辅助栓塞,均成功闭塞瘘口,无缺血及出血并发症。1例静脉瘤巨大,采取一根Scepter球囊微导管和Echelon微导管同时置入供血动脉近瘘口处,充盈球囊减慢血流后,交替输送弹簧圈使其缠绕并稳定于瘘口处,再快速注入ONYX胶,等铸形牢固后慢慢缩小球囊直至移除导管;术后6个月DSA随访,静脉瘤体积明显缩小,瘘口无复发,癫痫缓解,无神经功能缺失症状。术后回顾此病例的治疗,唯一不足的就是在胶的选择上,我们应该选择粘度更高的ONYX 34(8% EVOH)而不是ONYX 18(6% EVOH)。这有利于胶在瘘口处快速铸型,减少胶的返流及向引流静脉远端逃逸的风险。

无论是儿童还是成人,单瘘口PAVFs的治愈率

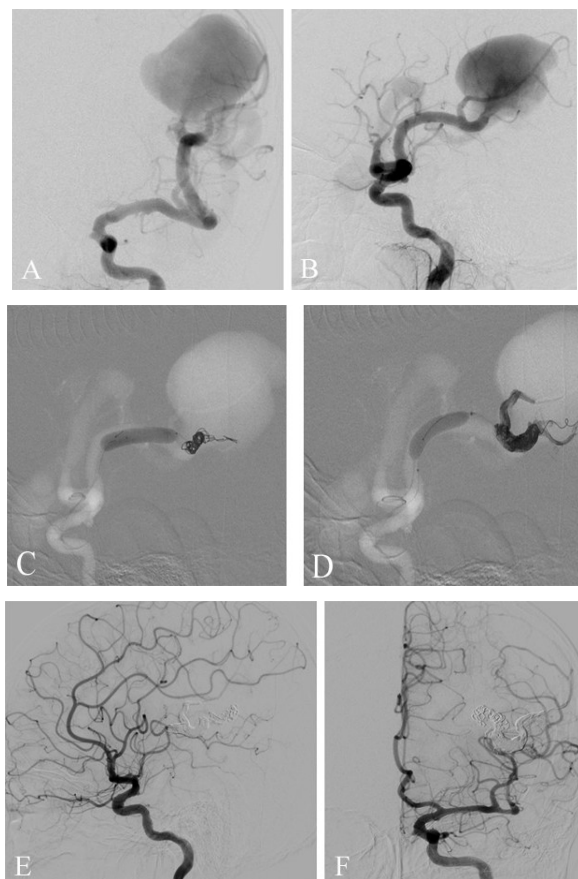


图3 12岁儿童软脑膜动静脉瘘栓塞前后影像

A. 栓塞前左侧颈内动脉DSA正位像显示供血动脉粗大,静脉瘤巨大并有明显盗血;B. 栓塞前左侧颈内动脉DSA侧位像;C. 栓塞中左侧颈内动脉DSA侧位路图像显示Scepter球囊微导管(4 mm×20 mm)和Echelon-10微导管同时置入供血动脉近瘘口处,充盈球囊减慢血流后,交替输送弹簧圈使其缠绕并稳定于瘘口;D. 栓塞中左侧颈内动脉DSA侧位路图像显示瘘口供血动脉内弹簧圈缠绕后通过Scepter球囊微导管注入18% ONYX 2.5 ml;E. 栓塞后左侧颈内动脉DSA侧位像,瘘口栓塞完全,已无盗血;F. 术后6个月复查,左侧颈内动脉DSA正位像显示瘘口无复发

高,预后良好<sup>[2]</sup>。正确细致的术后处理对预防并发症和提高疗效也非常重要。术后需平稳控制血压,避免剧烈咳嗽、躁动引起血压过高造成脑灌注压突破出血;对无出血病史的PAVFs,术后1周常规给予抗凝及抗血小板聚集治疗,以预防术后血流迟缓导致引流静脉及相邻的静脉窦内过快形成血栓,出现相应引流区域的静脉高压及梗阻性出血<sup>[7,9]</sup>。术后注意有无复发及诱发硬脑膜动静脉瘘的可能<sup>[10]</sup>。

总之,儿童PAVFs是一种罕见的颅内血管畸形,单一瘘口的儿童PAVFs治愈率高,预后好。CTA或MRA可以准确诊断,特别是MRDSA尤其适用于婴幼儿或年龄较小的儿童。目前,由于介入材料的发

展及治疗理念的进步,血管内栓塞逐渐成为首选的治疗方法,但其有效性还需长期随访。另外,严格规范的后处理对预防并发症、提高疗效非常重要。

#### 【参考文献】

- [1] Upchurch K, Feng L, Duckwiler GR, *et al.* Nongalenic arteriovenous fistulas: history of treatment and technology [J]. *Neurosurg Focus*, 2006, 20: E8.
- [2] Hetts SW, Keenan K, Fullerton HJ, *et al.* Pediatric intracranial nongalenic pial arteriovenous fistulas: clinical features, angioarchitecture, and outcomes [J]. *Am J Neuroradiol*, 2012, 33: 1710–1719.
- [3] Ronald B, Wai SP, Michael SY, *et al.* Childhood posterior fossa pial–dural arteriovenous fistula treated by endovascular occlusion [J]. *Childs Nerv Syst*, 2001, 17: 681–684.
- [4] Zareen F, Keiichi I, Masaaki H, *et al.* Time-solved contrast-enhanced magnetic resonance digital subtraction angiography (MRDSA) in an infant with congenital pial arteriovenous fistula in the brain: a case report [J]. *Childs Nerv Syst*, 2010, 26: 1121–1124.
- [5] Leopoldo G, Alfredo C, Teresa S, *et al.* Endovascular treatment of a pial arteriovenous fistula of a posterior cerebellar artery with a double origin [J]. *J Neurointerv Surg*, 2011, 3: 233–236.
- [6] 蔡明俊,潘力,马廉亭. 三维影像融合在软脑膜动静脉瘘诊断与治疗中的应用价值[J]. *中国临床神经外科杂志*, 2015, 20: 129–133.
- [7] Daniele B, Elvis L, Raffaelino P, *et al.* Endovascular embolization of pial arteriovenous fistula fed from P1 segment of posterior cerebral artery in 12 years old girl case report and review of literature [J]. *Neuroradiology*, 2015, 28: 268–273.
- [8] Matthew RS, Min SP, Cameron GM, *et al.* Endovascular approaches to pial arteriovenous malformations [J]. *Neurosurg Clin N Am*, 2014, 25: 529–537.
- [9] Gonzalez LF, Chaolouhi N, Jabbour P, *et al.* Rapid and progressive venous thrombosis after occlusion of high flow arteriovenous fistula [J]. *World Neurosurg*, 2013, 80: 359–368.
- [10] Srinivasan P, Naoki T, Yasunari N, *et al.* De novo development of dual arteriovenous fistula after endovascular embolization of pial arteriovenous fistula [J]. *J Neuro Interv Surg*, 2012, 10: 1136.

(2016-10-11 收稿, 2017-02-21 修回)