

避免脊髓血管病误诊的新见解及对策

New Insights and Countermeasures to Avoid Misdiagnosis of Spinal Vascular Disease

马廉亭 杨 铭 潘 力 谢天浩 吴 涛 李 明 秦 杰 赵曰圆 安学锋 黄 河 秦海林

【关键词】脊髓血管病;误诊;新见解  
【文章编号】1009-153X(2021)11-0817-06 【文献标志码】C 【中国图书资料分类号】R 744.1

脊髓血管病包括脊髓动静脉畸形(spinal arteriovenous marformation, SAVM)、硬脊膜动静脉瘘(spinal dural arteriovenous fistula, SDAVF)、硬脊膜外动静脉瘘(spinal epidural arteriovenous fistula, SEDAVF)、脊髓周围动静脉瘘(spinal perimedullary arteriovenous fistula, SPAVF)、脊髓血管母细胞瘤、Cobb 综合征等,部分脊髓血管病病人以脊髓静脉高压综合征(venous hypertensive myelopathy, VHM),又称椎管内静脉高压综合征,为主要临床表现。

VHM 是指由多种脊髓、脊柱及其周围结构的血管性病变,向脊髓表面正常静脉引流,或椎管外静脉因不能向下腔静脉引流而逆流入脊髓静脉,使脊髓表面静脉血流量增多、压力增高,引流静脉迂曲、扩张,久而久之静脉动脉化,导致髓内正常引流静脉回流受阻,早期使脊髓缺血、缺氧、水肿,引起可逆性脊髓功能障碍;晚期使脊髓梗死、软化,产生不可逆性脊髓功能损害的一组综合征。

1977 年, Kendall 和 Logie 首先报道 VHM, DAVF 是 VHM 的常见原因。Foix 和 Alajouanine 于 1926 年首先发现并称之为“亚急性坏死性脊髓炎”,认为与感染和炎症有关,也有人称之为 Foix-Alajouanine 综合征。Aboukler 等 1977 年根据肝硬化门静脉高压的理论,推想到椎管内静脉外引流受阻,也可能引起脊髓静脉引流的障碍。

40 年来,我院收治百余例 VHM 病人,其中有 1/3 的病人最多经 4 家医院 4 次选择性脊髓动脉造影,仍

然未能找到病因明确诊断,而延误诊断、治疗,导致不良后果。

根据文献报道及我们的经验,马廉亭认为引起 VHM 的病因有如下 6 种(图 1):

- ① SDAVF、SPAVF、SEDAVF、SAVM、椎旁动静脉畸形、Cobb 综合征引起 VHM。
- ② 非常规脊髓动脉供血的由颈内动脉、颈外动脉供血的 DAVF,由髂内动脉供血的动静脉瘘、动静脉畸形,经脊髓静脉引流引起 VHM。
- ③ 左肾静脉狭窄或闭塞经脊髓静脉引流引起 VHM。
- ④ 奇静脉、半奇静脉、副奇静脉、腰升静脉、腰横静脉狭窄或闭塞经脊髓静脉引流引起 VHM。
- ⑤ 脊髓血管母细胞瘤引起 VHM。
- ⑥ 颈椎外伤压迫脊髓引流静脉引起 VHM。

脊髓血管病的影像学诊断方法包括 CTA、MRI、MRA、MRS、DSA 等,而常规所做的诊断脊髓血管病的金标准——选择性脊髓动脉造影,只进行双侧椎动脉、甲状颈干-颈升动脉、肋颈干-颈深动脉、最上肋间动脉、双侧 3~12 肋间动脉、双侧 1~4 腰动脉选择插管造影,而这些检查并未覆盖引起 VHM 的全部原因,不包括双侧颈内动脉、颈外动脉、髂内动脉选择性造影,更不包括经股静脉插管的选择性奇静脉、半奇静脉、副奇静脉、腰升静脉、腰横静脉与左肾静脉造影;而且,一般造影只持续 10 s 左右,不会延长至 40 s 以上,甚至不会加大造影剂用量与注射压力、放大造影、造脊髓血管侧位影像,这样就会遗漏其它少见原因、供血动脉细长、循环时间慢等所致 VHM 病人。我们在临床实践中根据引起 VHM 多种原因的理论,开展了这些非常规脊髓动、静脉选择性造影的探索,从而发现了一些罕见病因引起的 VHM 病人:1 例左侧颈内动脉-眼动脉脑膜支引起的 DAVF 向脊髓静脉引流致四肢瘫痪(图 2),5 例颈外动脉-

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2021.11.001  
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/湖北省脑血管病微创治疗临床医学研究中心(马廉亭、杨 铭、潘 力、谢天浩、吴 涛、李 明、秦 杰、赵曰圆、安学锋、黄 河、秦海林); 518036 广东深圳,北京大学深圳医院神经外科(吴 涛);518106 广东深圳,中国科学院大学深圳医院神经外科(李 明)

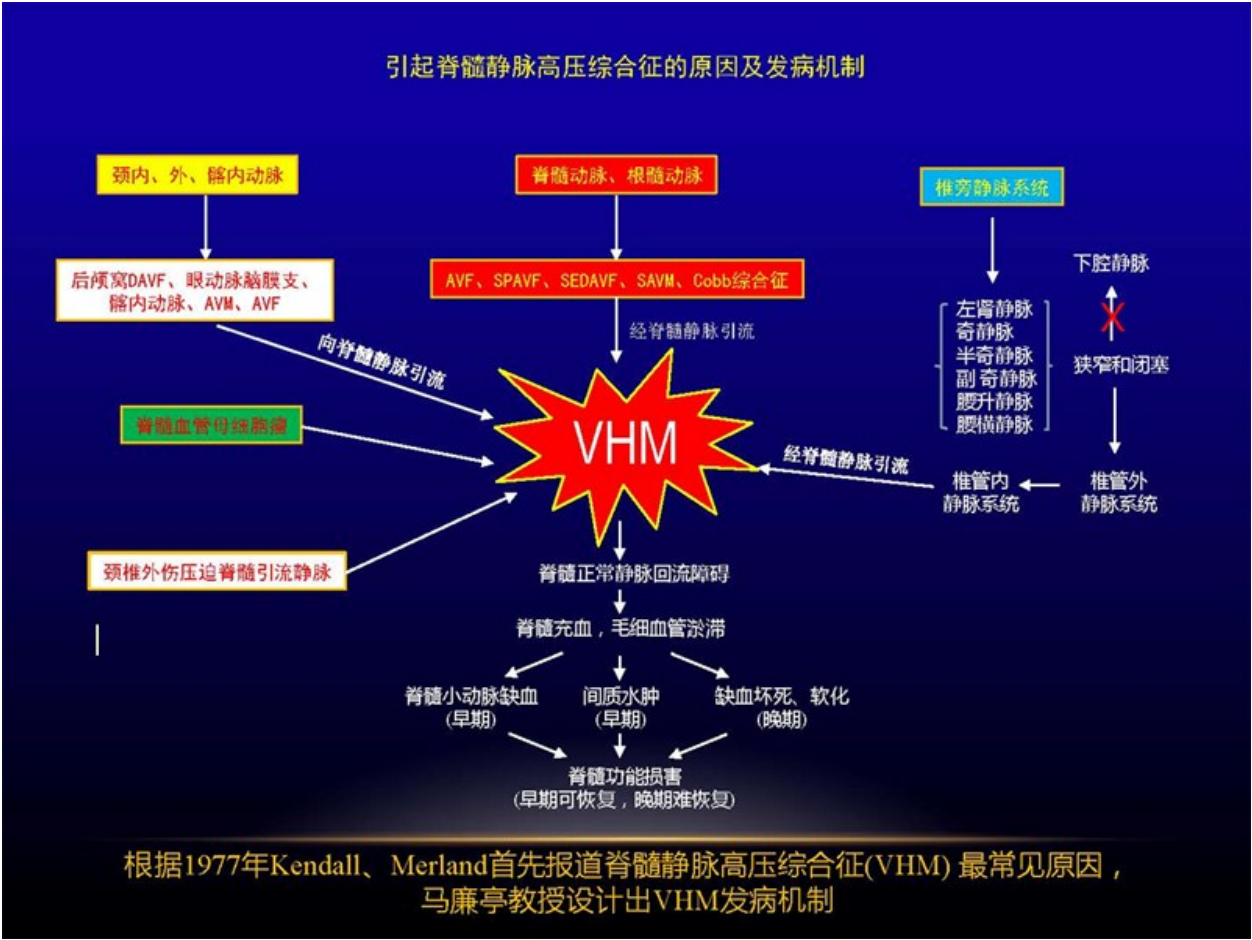


图1 脊髓静脉高压综合征的病因及发病机制

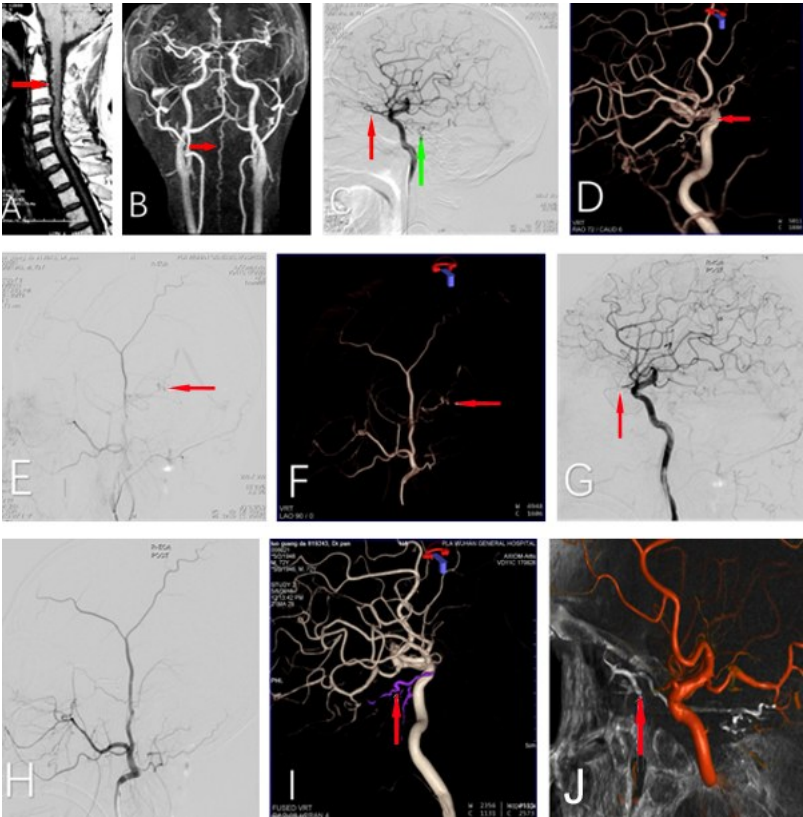


图2 左侧颈内动脉-眼动脉脑膜支供血的DAVF向脊髓静脉引流致VHM  
A. 术前MRI矢状位,红色↑示延髓和颈髓前方虫蚀状血管流空影;B. 术前MRA,红色↑示扩张的脊髓前静脉;C. 术前右侧颈内动脉造影,红色↑示眼动脉,绿色↑示脑膜垂体干;D. 术前3D-DSA示右侧眼动脉分支回头向病变供血,红色↑示右侧眼动脉脑膜支;E、F. 术前右侧颈外动脉造影,红色↑示右侧脑膜中动脉颅内支;G. 注射ONYX胶栓塞治疗后,右侧颈内动脉造影示动静脉瘘不再显影,红色↑示右侧眼动脉远端不显影;H. 栓塞后右侧颈外动脉动脉造影示动静脉瘘不再显影;I. 栓塞后双容积影像,红色↑示闭塞的脑膜垂体干;J. 栓塞后双容积影像,红色↑示闭塞的眼动脉



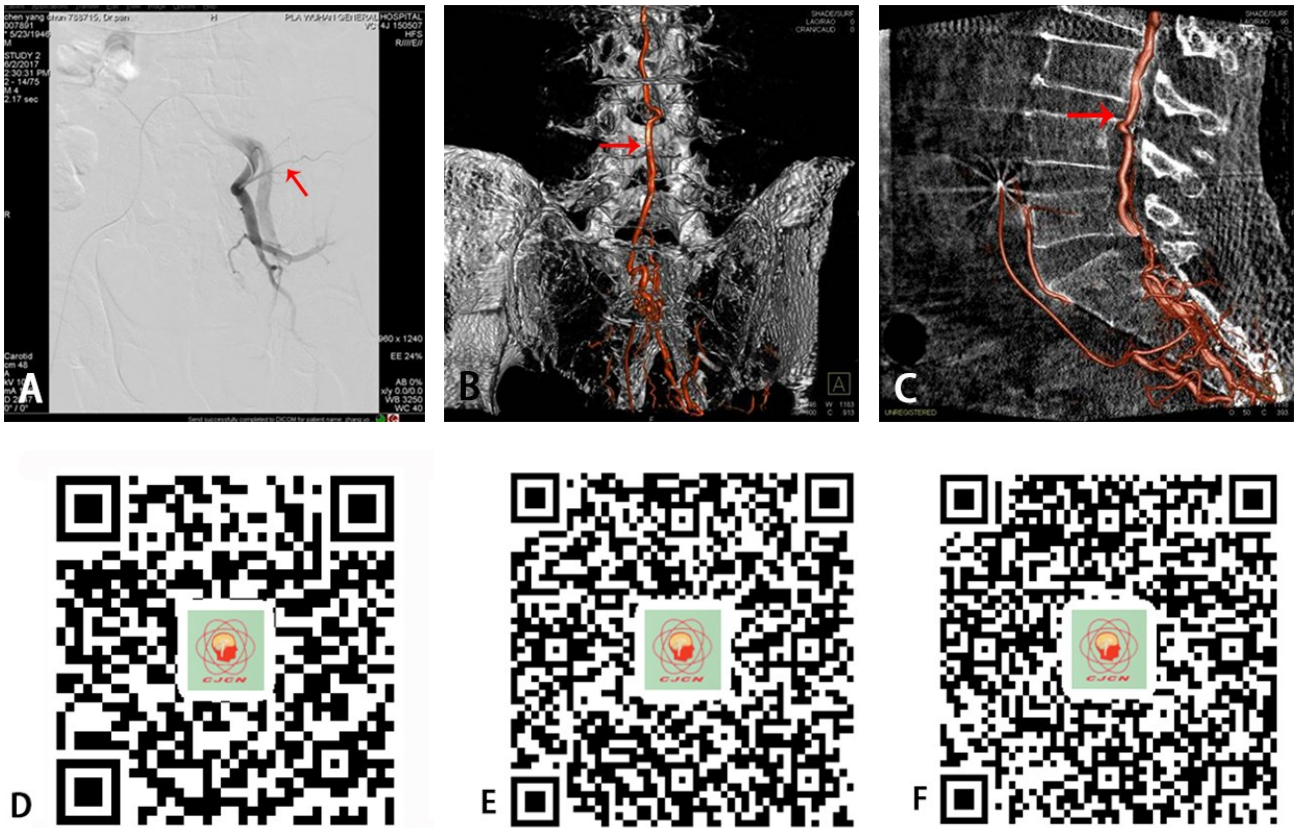


图3 左髂内动静脉瘘致脊髓静脉高压综合征

A. 左髂内动脉造影,红色↑示瘘口;B. 双容积冠状位像,红色↑示椎管内引流静脉;C. 双容积侧状位像,红色↑示椎管内引流静脉;D. 左髂内动脉造影动态影像;E. 双容积冠状位动态影像;F. 双容积侧状位动态影像

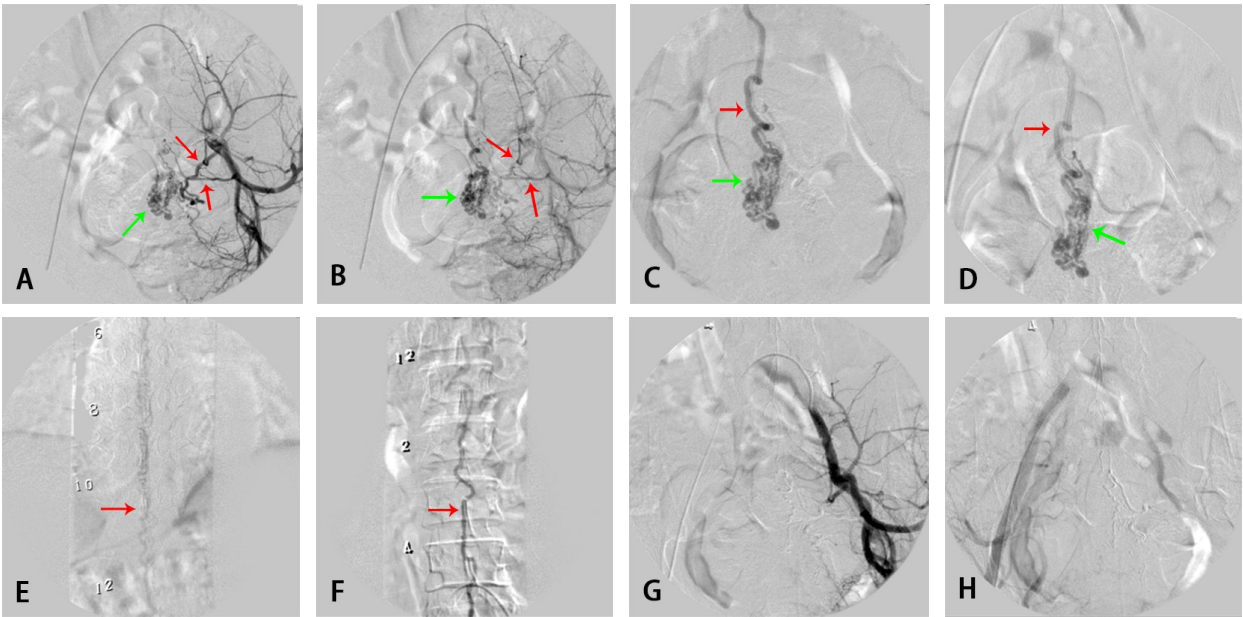


图4 左髂内动静脉畸形致脊髓静脉高压综合征

A、B. 栓塞治疗前左髂内动静脉畸形,红色↑示左髂内动脉有双支供血,绿色↑示畸形血管团;C~F. 栓塞治疗前造影显示动静脉畸形向椎管内引流致脊髓静脉高压,红色↑示引流静脉,绿色↑示畸形血管团;G. 栓塞治疗后左髂内动脉造影,畸形不显影;H. 栓塞治疗后右髂内动脉造影,畸形不显影

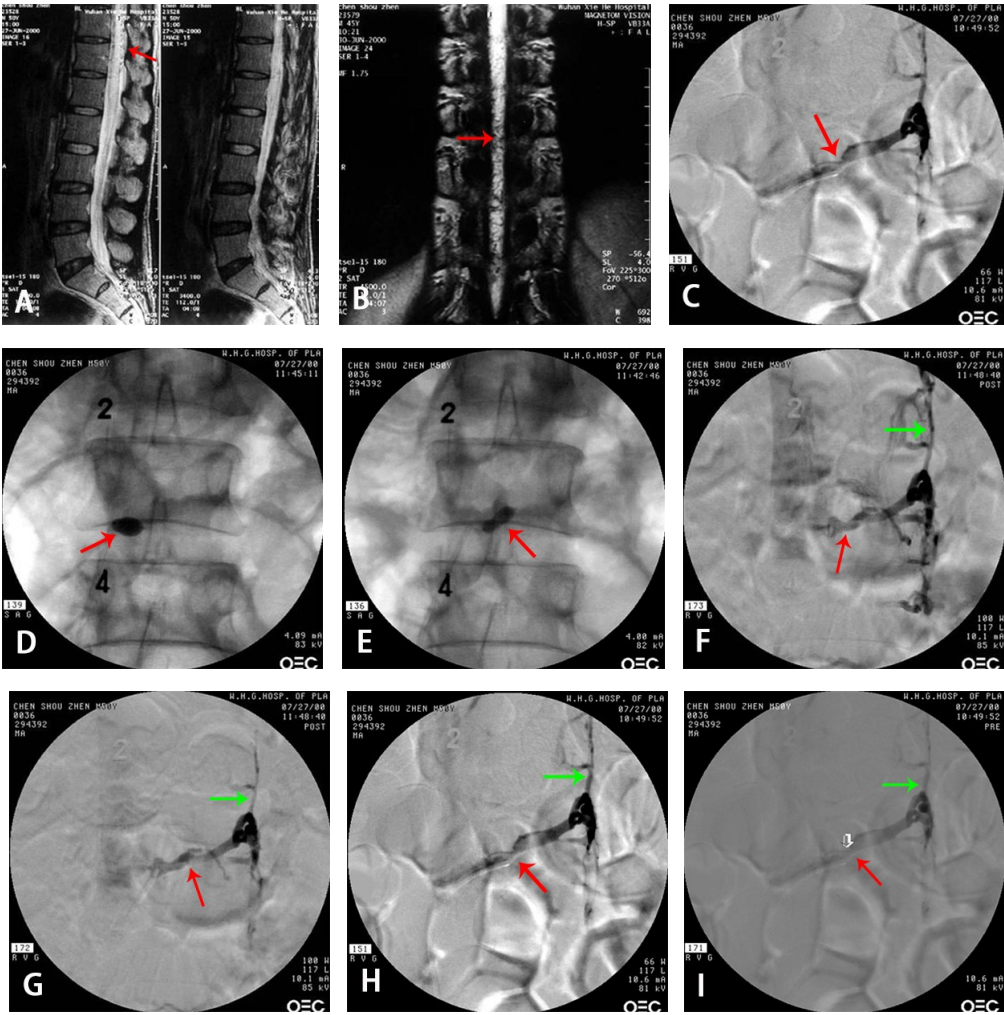


图5 第三腰横静脉狭窄,向脊髓静脉引流引起VHM球囊治疗前后影像  
A、B. 治疗前MRI,红色↑示流空影;C. 治疗前经股静脉-第三腰横静脉造影,红色↑示狭窄部位;D、E. 术中经第三腰横静脉狭窄造影,红色↑示球囊;F~I. 治疗后造影,示第三腰横静脉回流明显加快,红色↑示狭窄部位,绿色↑示向脊髓引流的静脉

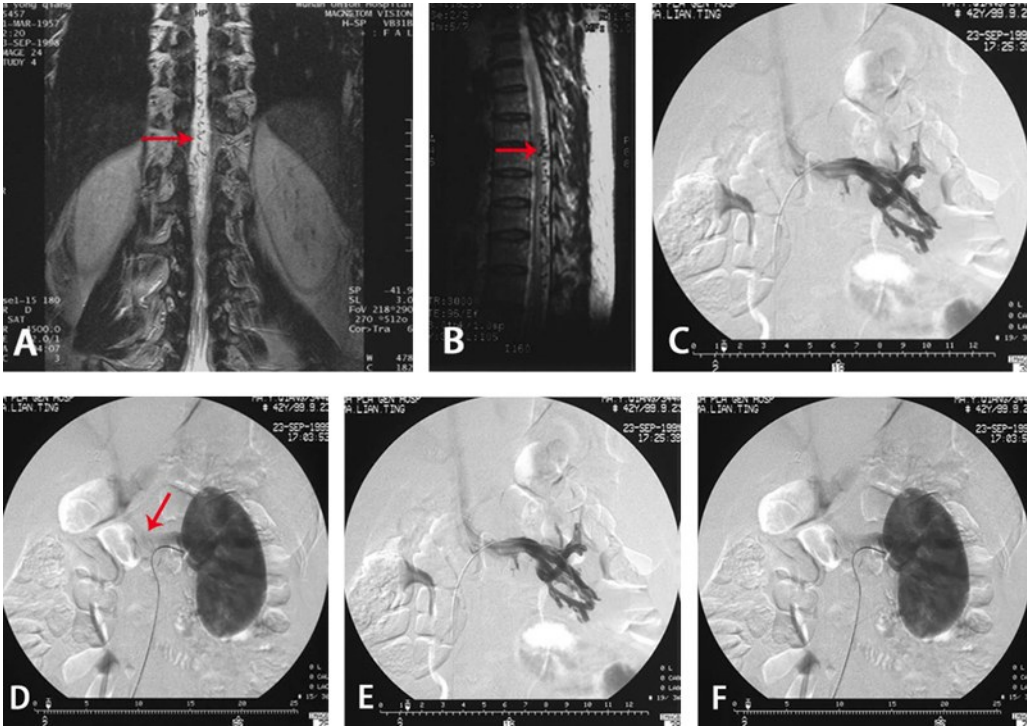


图6 左肾静脉狭窄致脊髓静脉高压综合征  
A、B. 术前MRI,↑示流空影;C、D. 球囊扩张前DSA,↑示左肾静脉狭窄;E、F. 球囊扩张后DSA,狭窄消失,静脉回流好转

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

选择性脊髓血管造影记录单

姓名：                  性别：                  年龄：                  DSA 号：                  ID 号：

动脉造影					静脉造影						
		右		左				右		左	
	造影 序列	结果	造影 序列	结果		造影 序列	结果	造影 序列	结果		
椎动脉					颈内静脉						
甲状颈干					锁骨下静脉						
肋颈干					腔静脉						
其它					肾静脉						
肋间动脉（T）					奇静脉						
T <sub>3</sub>					半奇静脉						
T <sub>4</sub>					副奇静脉						
T <sub>5</sub>					腰横静脉						
T <sub>6</sub>					L <sub>1</sub>						
T <sub>7</sub>					L <sub>2</sub>						
T <sub>8</sub>					L <sub>3</sub>						
T <sub>9</sub>					髂静脉						
T <sub>10</sub>					髂总静脉						
T <sub>11</sub>					髂内静脉						
T <sub>12</sub>					髂外静脉						
AdamKiewicz 动脉					备注：						
腰动脉（L）											
L <sub>1</sub>											
L <sub>2</sub>											
L <sub>3</sub>											
L <sub>4</sub>											
腹腔动脉											
髂总动脉											
髂内动脉											
髂外动脉											

DSA 诊断： \_\_\_\_\_

医 师： \_\_\_\_\_

年    月    日

图 8 完整规范、不遗漏的选择性脊髓全程动脉造影记录单



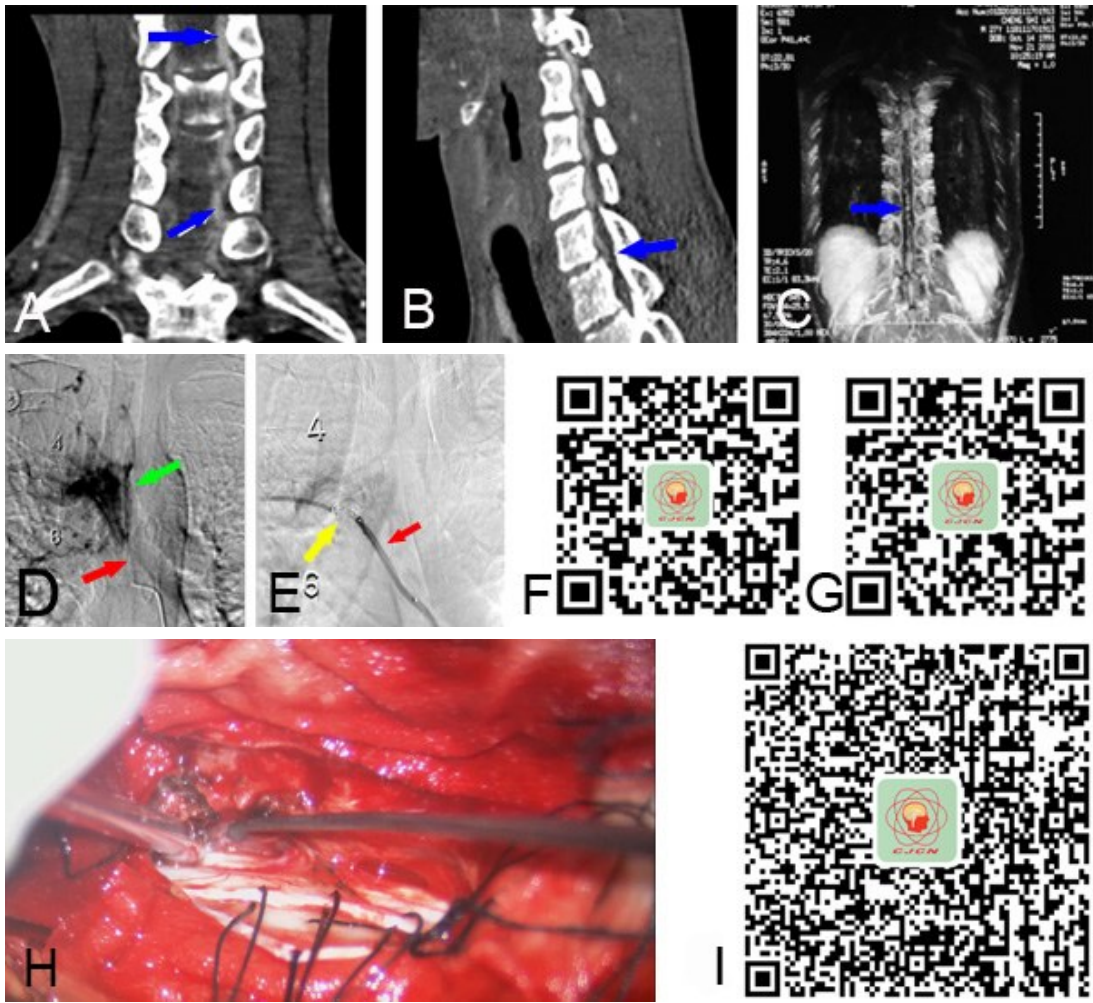


图 7 右 T5 硬脊膜外动静脉瘘  
A、B. 颈部 CTA 正、侧位像,蓝↑示引流静脉;C. MRA 腰部冠状位,蓝↑示引流静脉;D. 术前 DSA,红↑示供血动脉,绿↑示静脉丛;E. 术后 DSA,红↑是供血动脉,黄↑示栓塞材料;F. 术前 DSA 动态;G. 术后 DSA 动态;H. 术中显微镜下观察;I. 手术视频

枕动脉供血的颅后窝 DAVF 向脊髓静脉引流,2 例颅内动脉动静脉瘘(图 3)、1 例颅内动静脉畸形(图 4),3 例第三腰横静脉狭窄(图 5),3 例左肾静脉狭窄(图 6),5 例供血动脉细长、距瘘口遥远的 SDAVF,2 例胸 5 水平 SEDAVF(图 7),1 例胸 12~腰 4 段 SEDAVF。通过影像学表现、手术所见、治疗效果,反证了这些罕见病因的客观存在。

基于上述病因及我们临床实践中对院外误诊病人的病史、神经系统体格检查及神经系统定位诊断分析判断,我们提出了避免脊髓血管病误诊的新见解与对策:**“临床高度怀疑脊髓血管病而选择脊髓动脉造影阴性时,要做与脊髓供血动脉无关的动、静脉(颈内动脉、颈外动脉、颅内动脉,以及奇静脉、半奇静脉、副奇静脉、腰升静脉、腰横静脉与左肾静脉)造影并延长造影时间(最长 40 s)”。**

根据我们 40 多年临床实践中对避免脊髓血管病误诊开展非常规选择性脊髓动脉造影的新发现、新经验、新认识,提出了上述新见解,并提出了避免

误诊的对策:

①重视病史、症状的变化,全面体格检查、系统完整的神经系统检查,认真细致的神经系统疾病定位诊断分析,从而提出恰如其分的针对该病人的个体化诊断方案。

②首先做完整规范、不遗漏的选择性脊髓全程动脉造影(铅字标记胸、腰段椎体、记录造影血管及结果;图 8)。

③选择性双侧颈内动脉、颈外动脉、颅内动脉造影。

④经股静脉穿刺选择性奇静脉、半奇静脉、副奇静脉、腰升静脉、腰横静脉、左肾静脉造影。

⑤延长造影持续时间(正常 10 s),最长可延长至 40 s 以上,必要时加大造影剂用量、加大注射在力,放大造影。

⑥必要时做 2D 动态、3D 和 4D 血管成像、侧位造影成像、多模态融合成像与动态立体融合成像。

(2021-10-15 收稿)