

· 综 述 ·

脑静脉畸形治疗的研究进展

吕培贤 综述 龙 江 审校

【关键词】脑静脉畸形;发病机制;治疗

【文章编号】1009-153X(2022)04-0306-02

【文献标志码】A

【中国图书资料分类号】R 743; R 651.1¹²

脑 静 脉 畸 形 (cerebral venous malformation, CVM)是完全由静脉组成的血管畸形,又名脑发育性静脉畸形、脑静脉血管瘤、脑静脉髓样畸形等,占脑血管畸形的3%^[1]。其特征性表现为多条静脉汇入一条扩张的静脉系统,引流入浅、深静脉系统,影像学表现为典型的水母头样外观,以额顶叶多见^[1],是一种良性的、先天性发育异常。最近研究发现,CVM发病率随年龄的增加而增加,静脉结构的改变和引流模式的变化有助于CVM的形成^[2]。因无特异性临床表现,CVM多为偶然发现;也有出血的报道,但较少^[3]。随着MRI技术的发展,特别是磁敏感加权成像对流速慢的髓静脉显示极佳^[4],近年来CVM的报道越来越多。CVM伴发癫痫时,多合并海绵状血管瘤(cavernous malformation, CM)或其它血管畸形^[2]。CVM导致的静脉血栓形成可引起致命性静脉性梗塞,导致脑实质、脑室出血^[5,6]。CVM的治疗方案存有争议,特别是症状性CVM。本文就CVM的治疗进展做一综述,为临床提供帮助。

1 症状性CVM的形成

CVM导致症状的病理机制有三种:机械性压迫,血流动力学的改变及特发性。机械性压迫包括脑积水、神经受压迫引起的症状;血流动力学改变包括流出量的减少、流入量的增加,多因合并动静脉分流和动静脉畸形,主要表现为出血或梗死。流出量减少的原因主要是CVM血栓形成、动静脉短路及引流通道的狭窄,临床表现为头痛、癫痫和意识障碍等^[7,8]。CM合并CVM为最常见的类型。有研究发现CVM有三条扩张的髓静脉,多伴有CM^[9]。CVM血流

动力学的改变,促进血管内皮生长因子的形成,提示CVM可以形成CM,增加出血的风险^[7],特别是在引流静脉最末端分支、幕下、直径超过1 cm者,更容易出血^[10]。虽然CVM为正常的引流静脉,但MRI发现CVM引流区域多有异常的高信号,特别是脑脱髓鞘疾病,更常见^[11]。这些病变的发生多是静脉充血的结果。CVM由于缺乏平滑肌及弹性纤维,使CVM失去自动调节和适应能力,更容易造成血流动力学的紊乱^[3]。但多数学者认为CVM自然病程良好,无需特殊的治疗,出现症状多合并CM或动静脉畸形,治疗只是针对脑出血、反复性癫痫、梗阻性脑积水、脑梗死等,不针对CVM本身^[12,13]。而特殊性CVM产生的癫痫、头痛,采取对症处理。

虽然CVM多无症状,作为脑静脉的引流途径,理应不采取治疗,但是症状性CVM主要以头痛、癫痫及出血为主。有研究发现,8%~29%的CVM有发生癫痫的可能,特别是脑干和小脑CVM^[14]。CVM造成的出血少见,多合并CM,并且很少有神经功能缺失症状,主要发生在年轻病人,出血多发生在颅后窝^[15],且长期随访发现,很少有新生血管的形成^[16]。CVM引起的症状与血流动力学紊乱关系密切。CVM具有低流量、低压力,髓静脉一般扩张10~100倍^[4],因此,根据扩张的倍数是否对髓静脉血流动力学的紊乱更有预测作用。

有学者发现CVM存在脑灌注异常,分为正常灌注型及静脉充血型,按临床表现分无症状正常灌注,无症状静脉充血及有症状静脉充血,可预测CVM产生症状的风险^[7]。有研究发现CVM周围均存在脑代谢异常,存在血流动力学紊乱,表现为引流区域血流缓慢、充血、灌注压增高,这些引流区域表现为脑代谢低,并且随着年龄的增长代谢逐渐降低^[17]。

2 症状性CVM的治疗

症状性CVM的治疗,多根据产生症状的原因采

用针对性治疗。

机械性压迫多表现为神经受压迫的症状,例如三叉神经痛、面肌痉挛,可采用微血管减压术;还可产生梗阻性脑积水,可采用脑室-腹腔分流术、第三脑室造瘘术等^[18]。另外,伽玛刀治疗 CVM 引起的三叉神经痛,效果较好^[19]。而机械性压迫引起的癫痫、头痛很少见,多合并血栓形成。

流出量的减少或流入量的增加可引起的缺血或者出血。长期流出量减少可造成静脉性高压,导致脑水肿、神经胶质增生及脱髓鞘病变等,使 CVM 恶化,而治疗只是对症处理^[18],如狭窄或者血栓形成导致的静脉性高压,解除梗阻、抗凝治疗是有效的手段。另外,CVM 合并其它的血管畸形,如动静脉畸形、CM 等^[18],多伴有血流动力学的紊乱,也会导致静脉压增高,引起静脉性高压性脑病。

总之,CVM 以保守治疗为主,应避免静脉性高压、血栓形成,抗凝治疗应做为预防症状性 CVM 的治疗。CVM 多合并其它血管畸形,应全面检查,特别 MRI 多序列成像,排除其它血管畸形。症状性 CVM 术中注意观察引流静脉的区域及切除的可能性,采取个体化治疗。随着 CVM 研究的深入,未来 CVM 将有更多的治疗方案。

【参考文献】

[1] Mooney MA, Zabramski JM. Developmental venous anomalies [J]. *Handb Clin Neurol*, 2017, 143: 279–282.

[2] Brinjikji W, El-Rida El-Masri A, Wald JT, *et al.* Prevalence of developmental venous anomalies increases with age [J]. *Stroke*, 2017, 48(7): 1997–1999.

[3] Kang K, Ju Y, Wang D, *et al.* Cerebral venous malformations in a Chinese population: clinical manifestations, radiological characteristics, and long-term prognosis [J]. *World Neurosurg*, 2018, 120: e472–e479.

[4] 于咏梅, 刘晓冬, 刘 杨. 磁敏感加权成像在脑静脉畸形病变中的应用研究[J]. *中国实用医药*, 2020, 20: 8–10.

[5] Assadsangabi R, Mohan S, Nabavizadeh SA. Clinical manifestations and imaging findings of thrombosis of developmental venous anomalies [J]. *Clin Radiol*, 2018, 73(11): 985.e7–985.e12.

[6] Dussaule C, Masnou P, Nasser G, *et al.* Can developmental venous anomalies cause seizures [J]. *J Neurol*, 2017, 264(12): 2495–2505.

[7] Aoki R, Srivatanakul K. Developmental venous anomaly: benign or not benign [J]. *Neurol Med Chir (Tokyo)*, 2016, 56(9): 534–543.

[8] Pereira VM, Geibprasert S, Krings T, *et al.* Pathomechanisms of symptomatic developmental venous anomalies [J]. *Stroke*, 2008, 39(12): 3201–3215.

[9] Meng G, Bai C, Yu T, *et al.* The association between cerebral developmental venous anomaly and concomitant cavernous malformation: an observational study using magnetic resonance imaging [J]. *BMC Neurol*, 2014, 14: 50.

[10] Zhang S, Ma L, Wu CX, *et al.* A rupture risk analysis of cerebral cavernous malformation associated with developmental venous anomaly using susceptibility-weighted imaging [J]. *Neuroradiology*, 2020, 62(1): 39–47.

[11] Halicioglu S, Turkoglu SA. Role of developmental venous anomalies in etiopathogenesis of demyelinating diseases [J]. *Int J Neurosci*, 2019, 129(3): 245–251.

[12] 康 帅, 叶 迅, 赵元立, 等. 脑静脉畸形的诊断和治疗及文献回顾[J]. *中国卒中杂志*, 2016, 11(8): 654–658.

[13] Yu XG, Wu C, Zhang H, *et al.* The management of symptomatic cerebral developmental venous anomalies: a clinical experience of 43 cases [J]. *Med Sci Monit*, 2016, V22N: 4198–4204.

[14] Kim BR, Lee YJ, Nam SO, *et al.* Venous angioma may be associated with epilepsy in children [J]. *Korean J Pediatr*, 2016, V59N8: 341–345.

[15] Li XD, Wang YZ, Chen WM, *et al.* Intracerebral hemorrhage due to developmental venous anomalies [J]. *J Clin Neurosci*, 2016, 26: 95–100.

[16] Silva AHD, Wijesinghe H, Lo WB, *et al.* Paediatric developmental venous anomalies (DVAs): how often do they bleed and where [J]. *Childs Nerv Syst*, 2020, 36(7): 1435–1443.

[17] Lazor JW, Schmitt JE, Loevner LA, *et al.* Metabolic changes of brain developmental venous anomalies on 18F-FDG-PET [J]. *Acad Radiol*, 2019, 26(4): 443–449.

[18] Rinaldo L, Lanzino G, Flemming KD, *et al.* Symptomatic developmental venous anomalies [J]. *Acta Neurochir (Wien)*, 2020, 162(5): 1115–1125.

[19] Harrison G, Lunsford LD, Monaco Iii EA. Gamma knife stereotactic radiosurgery for trigeminal neuralgia caused by a developmental venous anomaly [J]. *Stereotact Funct Neurosurg*, 2015, 93(2): 110–113.

(2020-03-23 收稿, 2020-08-28 修回)