

. 个案报告 .

椎动脉栓塞治疗 1 型神经纤维瘤病相关的椎动脉动静脉瘘 1 例

叶圣达 张庭保 陈劲草

【关键词】椎动脉动静脉瘘; 1 型神经纤维瘤病; 椎动脉; 血管内栓塞; 疗效

【文章编号】1009-153X(2023)03-0224-01 【文献标志码】 B 【中国图书资料分类号】R 743; R 815.2

1 病例资料

29 岁女性,因左颈肩疼痛伴左上肢肌力下降 17 d 于 2021 年 10 月 21 日入院。既往有妊高症病史。入院体格检查:左上肢肌力 3 级,胸腹部可见多发咖啡色纤维瘤样斑点(图 1A)。脑部 MRA 可见椎前及左侧椎旁间隙见多发扩张血管影(图 1B)。DSA 可见左侧椎动脉向左侧椎旁静脉供血,右侧椎动脉向颅内供血困难,可见右向左盗血,瘘口流量巨大,右侧颈内动脉造影示右侧后交通动脉开放,确诊为 1 型神经纤维瘤病(neurofibromatosis type 1, NF1)相关的椎动脉动静脉瘘(图 1C、1D)。遂行椎动脉栓塞术,术中将导管反复尝试通过左侧椎动脉病变阶段,造影证实位于正常椎动脉真腔后,经导管释放 2 枚可解脱球囊闭塞椎动脉病变血管远端。右侧椎动脉造影见椎动脉血流基本不再显影,且右侧椎动脉分支经肌肉吻合支向瘘口少许供血,右向左盗血消失。再于左侧椎动脉病变近端正常管腔释放两枚可解脱球囊封堵瘘口,因瘘口巨大,均失败。遂将微导管引导致瘘口内,释放多枚弹簧圈堵塞瘘口,并在瘘口处注射液体栓塞剂,复查造影见栓塞满意,行锁骨下动脉造影见甲状颈干分支向瘘口供血(图 1E),微导管超选瘘口后经导管使用 Onyx 胶栓塞瘘口。再次复查造影示动静脉瘘基本不再显影(图 1F)。术后影像学复查无明显异常,颈部疼痛消失,肌力恢复正常。

2 讨论

NF1 合并自发性椎动脉动静脉瘘,临床少见。椎动脉动静脉瘘的非创伤性原因分为先天性和自发性两类。自发性病因包括:结缔组织疾病,例如 NF1 和纤维肌肉发育不良、动脉粥样硬化和感染因素影响。目前,非创伤性自发性椎动脉动静脉瘘的发病机制尚不清楚。有学者提出 NF1 合并自发性椎动脉动静脉瘘可能存在以下两种机制:第一种,认为动脉壁中发育不良的平滑肌或神经纤维瘤增生会导致动脉瘤,在血流动力学因素影响下,可能破裂进入相邻静脉;第二种,与中胚层发育不良有关,因为颈椎动脉尤其容易发生 NF1 血

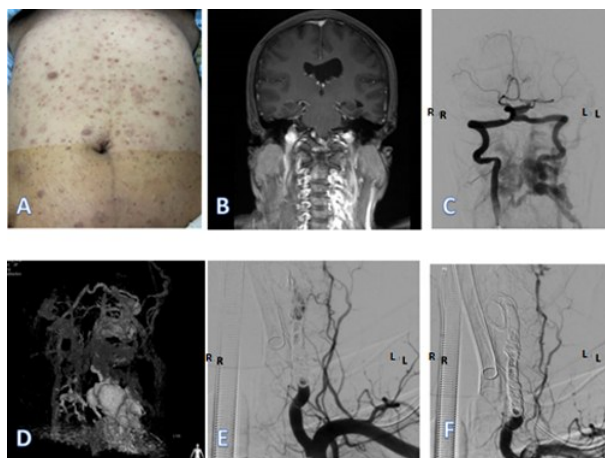


图 1 椎动脉栓塞治疗 1 型神经纤维瘤病相关的椎动脉动静脉瘘

A. 胸部和腹部可见多发性纤维瘤和咖啡色斑点; B. 脑部 MRA 可见静脉期左侧颈椎段椎管内血管强化伴脊髓受压; C. 右侧椎动脉 DSA 正位像,可见右侧椎动脉向左侧盗血,伴左侧椎动脉串珠样改变; D. 左侧椎动脉 3D 造影可见左侧椎动脉动静脉伴静脉球形成; E. 栓塞左侧椎动脉病变节段后,锁骨下动脉造影见甲状颈干分支向瘘口供血; F. 复查造影显示动静脉瘘基本不再显影

管病变,而椎动脉颈段是唯一来源于中胚层的颅颈血管,因此 NF1 以及椎动脉动静脉瘘均可能是中胚层发育异常所致。该类动静脉瘘属先天性,随引流程度的进展表现出症状。这两种假设的共同点是血管壁的发育异常。

明确诊断和定位瘘口后,血管内栓塞是治疗动静脉瘘最可靠和最安全的方法。使用可拆卸球囊或弹簧圈都是安全的。椎动脉动静脉瘘血管内栓塞术中可能的并发症是高灌注脑出血。由于瘘口流量巨大,且存在盗血现象,故可考虑首先闭塞瘘口远端椎动脉,在降低盗血带来的瘘口血流量的同时避免液体栓塞剂扩散至远端椎动脉穿支诱发梗塞,然后消除椎动脉供血、闭塞病变椎动脉节段,避免了闭塞高流量瘘口后使患侧椎动脉承受的动脉压力增加,在血压升高、颈部活动等因素作用下可导致动脉的扩张甚至破裂的风险。考虑到 NF1 合并自发性椎动脉动静脉瘘的血管壁脆性增加,破裂风险更高,当动静脉瘘的流量巨大时,闭塞异常节段的椎动脉,可能是栓塞这种瘘的合理选择。

(2022-07-31 收稿, 2022-11-21 修回)

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2023.03.029

作者单位: 430071 武汉, 武汉大学第二临床学院(叶圣达); 430071 武汉, 武汉大学中南医院神经外科(张庭保、陈劲草)

通讯作者: 陈劲草, E-mail: chenjincao@hotmail.com