

· 综 述 ·

硬脊膜动静脉瘘的外科诊疗现状

戴 菟, 赵 乐综述, 吴 伟审校

〔摘要〕 硬脊膜动静脉瘘是临床常见的脊髓血管畸形,其临床表现多样,无特异性,可导致脊髓功能不可逆性损伤,应早期积极治疗。临床表现多为下肢感觉、运动障碍,尿、便和性功能障碍等,病程呈慢性进展。脊髓血管造影有助于疾病确诊及病灶定位。本文回顾了硬脊膜动静脉瘘的临床、影像特点,以期提高认识与诊疗水平。

〔关键词〕 硬脊膜动静脉瘘;诊断;外科治疗

〔中图分类号〕 R744.1 〔文献标志码〕 A doi:10.3969/j.issn.1672-271X.2014.05.023

硬脊膜动静脉瘘是临床最常见的一类脊髓血管畸形,其临床表现多样且无特异性,随着病情进展可导致脊髓功能不可逆性损伤,一旦确诊应积极治疗^[1]。

1 流行病学

硬脊膜动静脉瘘(spinal dural arteriovenous fistula, SDAVF)约占所有脊髓血管畸形的 70%。年发病率(5~10)/100 万,由于确诊困难,实际发病率可能更高。男女比例 5:1,年龄 55~60 岁。典型症状多见于中老年男性,年龄<30 岁的患者不足 1%,年龄<20 岁的患者尚未见报道。大多数硬脊膜动静脉瘘为单发,多位于胸腰段,80% 位于 T₆ 和 L₂ 之间,4% 位于骶段,2% 位于高颈段(枕骨大孔水平),低颈段(C₂~T₁)极少见。约 2% 的患者为多发或可能存在硬脊膜、脊髓动静脉分流。

2 病因和病理生理

SDAVF 属后天性疾病,病因尚不明确。动静脉分流位于硬膜近脊神经根处,来自根脊膜动脉的血液流入根静脉,后者经硬膜背侧神经根袖套处穿过硬膜。血液动脉化降低了动静脉分流压力梯度,静脉压升高,由于神经根血管和髓内血管经由相同静脉回流,致使正常脊髓静脉引流减少、静脉淤血、脊髓水肿,导致脊髓慢性缺氧、渐进性功能障碍^[2]。研究显示,术中监测瘘口压力可达全身动脉压的 74%,这也许是一些患者在体力活动中症状加重的原因。与颈段相比,下胸段静脉流出道相对较少,静脉充血水肿可能由下而上发展至整个脊髓,因此即

使病灶位于远隔部位,最初症状仍可能为脊髓圆锥功能失调。

3 临床表现

初始症状包括行走困难、步态障碍、广泛或局部感觉异常/丧失、腰背部疼痛,也可表现为影响单侧或双下肢的神经根痛。随病情进展,症状可进行性加重,影响范围将逐渐上升^[3]。排尿、便障碍、勃起功能障碍、尿潴留是常见的晚期表现。急性发病期和中间缓解期可交替出现。脊髓出血尚未见报道。极少数情况下,枕骨大孔水平 SDAVF 向颅内引流可引起蛛网膜下腔出血^[4-5]。由于病程进展缓慢,确诊时神经功能障碍往往已相当严重^[6-7]。

4 影像表现

诊断主要依靠磁共振成像(MRI)和数字减影血管造影(DSA)^[8]。T2 序列上脊髓水肿呈多节段髓内不规则高信号,周边低信号,表示毛细血管扩张,血液含氧量低,周围充血水肿。随病情发展,脊髓将会萎缩。髓周血管迂曲扩张,T2 成像上可见脊髓背侧明显的血管流空影。如分流量较少,可能需增强方能显示。病理血管的位置和髓内成像往往与瘘口的高度有关。T1 成像上脊髓稍肿胀,呈稍低信号。增强后可显示血脊髓屏障的破坏,慢性静脉淤血。由于脊髓水肿可出现在远离动静脉分流部位,因此,磁共振血管造影(MRA)作为有效的无创检查,可以清晰地显示早期静脉充盈,极大地帮助定位病变,避免了不必要的供血动脉超选造影^[9]。非创伤性血管成像技术(CTA)也可帮助定位,但考虑潜在分流位置范围较大,可能导致患者受到大量辐射,所以不推荐使用^[10]。DSA 可见根脊膜动脉、特别是脊髓前动脉造影剂淤滞。如脊髓前动脉造影显示静脉延迟

作者单位: 210002 江苏南京,南京军区南京总医院神经外科

通讯作者: 吴 伟, E-mail: davy007@163.com

回流表示存在静脉淤血,提示需探查。如脊髓前动脉造影显示静脉回流正常,可排除硬脊膜动静脉瘘的可能性。动静脉瘘供血动脉造影后可见早期静脉充盈,根脊膜静脉逆行返流,亦常见髓周静脉广泛扩张^[11]。一般 SDAVF 的细小供血支在硬膜上形成血管网,经多条动静脉短路,汇入相对迂曲扩张的引流静脉,可伴有静脉瘤样改变。在少数情况下,由根脊膜动脉流入根静脉时血流流速缓慢,因此,在血管造影时应采用低帧速率(1 帧/s)并保持至少 4 s 以排除根静脉延迟逆行充盈。

5 鉴别诊断

非特异性的神经系统症状给临床诊断带来困难,主要包括多发性神经病,肿瘤或椎间盘退行性疾病。SDAVF 患者有时因尿潴留、勃起功能障碍就诊于泌尿、心理科等而非神经科。MRI 典型表现为无髓内病变,存在脊髓水肿、髓周血管扩张。由于脊髓前静脉位于软脑膜下,硬脊膜动静脉窦仅向脊髓前静脉引流时,T2 序列呈高信号表现,无扩张血管征象,此时应与胶质瘤、炎症性病变或脊髓缺血相鉴别。DSA 成像方面,SDAVF 通常是由根脊膜动脉供血,引流到根静脉的慢流速的血管性病变,并与上行或下行的髓周静脉直接相连。然而,有时血管造影特征可能难以与其他类似的血管分流病变(如神经根动静脉畸形,腹侧和背侧的硬膜外动静脉瘘,髓周动静脉瘘)相区别。神经根动静脉畸形通常在神经根周围形成异常血管团,而 SDAVF 有一个明显的分流区,由根动脉供血汇聚到同名引流静脉。这些患者往往伴有神经根性疼痛,而不是静脉充血性脊髓病的症状。硬膜外腹侧及背侧 SDAVF 位于硬膜外腔,通常会接收到椎体及其周围结构的血供,直接引流至硬膜静脉丛而不是髓周静脉。除了少数患者存在髓周静脉回流外,主要症状与压迫临近的神经根或脊髓有关,而不是静脉淤血。髓周动静脉瘘包括终丝瘘通常是由供应脊髓的脊髓前、后动脉供血,在脊髓或终丝表面的分流。在高流量分流中,静脉囊通常会出现在血管畸形,尤其是在年轻的真性毛细血管增生症患者中。

6 治疗

硬脊膜动静脉瘘的治疗目的是闭塞分流区^[12]。闭塞近端动脉可能会出现暂时性的症状改善,但由于硬膜良好的侧支代偿,往往易复发^[13-14]。治疗方式有两种:①手术闭塞接收分流区域回流血液的硬膜静脉,是相对简单和安全的干预方式,骶椎瘘除

外;②使用液体栓塞剂超选栓塞根脊膜动脉的血管内治疗。栓塞剂必须通过病灶,闭塞近段引流静脉,以防止侧支循环代偿导致复发^[15]。使用弹簧圈或明胶海绵闭塞属禁忌。颗粒栓塞也容易出现早期再通。据报道,血管内治疗成功率为 25%~75%。而近期一项 Meta 分析表明显微手术后 98% 患者完全治愈。研究表明,血管内治疗不彻底,需要手术处理的患者预后不良可能与二次干预延迟有关^[16]。所以,如果栓塞剂未达到静脉区域,强烈建议早期手术治疗^[17]。目前多中心采用的治疗策略包括试探性栓塞^[18]。长期临床随访证明如果液体栓塞剂进入静脉,瘘口可完全闭塞,预后良好^[15]。如果栓塞剂停留动脉内,可标记供血动脉,提高术中透视定位的准确性^[19]。2009 年以来我们收治的 9 例总体治疗效果理想^[20]。

7 预后

治疗目的是阻止病情发展,预后取决于治疗前症状持续时间和神经功能障碍严重程度^[21]。完全闭塞瘘口基本可以阻止病情进展,但只有 2/3 的患者运动功能如步态和肌力有所恢复,1/3 的患者感觉功能改善。阳痿和括约肌障碍往往不可逆,疼痛可能会长期持续^[22]。极少数长期 SDAVF 患者尽管瘘口完全闭塞仍可能出现病情恶化。当症状初步改善后出现加重,应考虑再通或复发可能^[23]。

8 展望

目前硬脊膜动静脉瘘的临床诊断和治疗已有很大发展。尽管还存在很多需要解决的问题,但随着研究工作和临床医生对疾病认识的不断深入,我们相信通过早期确诊、及时治疗,SDAVF 患者的预后将会有很大程度的改善。

【参考文献】

- [1] Krings T, Geilprasert S. Spinal dural arteriovenous fistulas[J]. AJNR Am J Neuroradiol, 2009, 30(4): 639-648.
- [2] Marcus J, Schwarz J, Singh IP, et al. Spinal dural arteriovenous fistulas: a review[J]. Curr Atheroscler Rep, 2013, 15(7): 335.
- [3] 李世鹏, 张彦芳, 莫大鹏, 等. 脊髓动静脉瘘的诊断和治疗——附 16 例分析[J]. 中国微创外科杂志, 2011, 11(7): 619-622.
- [4] 张 茂, 张鸿祺, 叶 明. 颅颈交界区硬脊膜动静脉瘘的诊治分析[J]. 中国微侵袭神经外科杂志, 2009, 14(9): 414-416.
- [5] 郑 宇, 张鸿祺. 颅颈交界区硬脊膜动静脉瘘与其他部位硬脊膜动静脉瘘的比较研究[J]. 临床合理用药杂志, 2012, 5(19): 24-25.
- [6] Fugate JE, Lanzino G, Rabinstein AA. Clinical presentation and prognostic factors of spinal dural arteriovenous fistulas: an overview[J]. Neurosurg Focus, 2012, 32(5): 17.

- [7] 梁朝辉,张鸿祺,焦保华,等.硬脊膜动静脉瘘误诊误治 33 例报告[J].中国神经精神疾病杂志,2011,37(1):19-23,36.
- [8] 赵志鸿,胡 珏,陈 海.硬脊膜动静脉瘘的临床和影像学特点(附 3 例报告)[J].临床神经病学杂志,2013,26(2):139-141.
- [9] 曹际斌,崔玲玲,韩 鹏,等.3.0T 三维动态增强 MR 血管成像诊断脊髓血管畸形[J].中国医学影像技术,2013,29(4):553-556.
- [10] 何远东,石薇薇,卞立松,等.CT 血管成像辅助显微手术治疗硬脊膜动静脉瘘疗效研究[J].北京医学,2013,35(2):103-105.
- [11] Muralidharan R,Saladino A,Lanzino G,et al. The clinical and radiological presentation of spinal dural arteriovenous fistula[J]. Spine,2011,36(25):1641-1647.
- [12] Wakao N,Imagama S,Ito Z,et al. Clinical outcome of treatments for spinal dural arteriovenous fistulas: results of multivariate analysis and review of the literature[J]. Spine,2012,37(6):482-488.
- [13] Cho WS,Kim KJ,Kwon OK,et al. Clinical features and treatment outcomes of the spinal arteriovenous fistulas and malformations [J]. J Neurosurg Spine,2013,19(2):207-216.
- [14] 牛 胤,蒋周阳,缪洪平,等.吡啶菁绿血管造影在硬脊膜动静脉瘘手术中的应用价值[J].第三军医大学学报,2013,35(18):1998-2000.
- [15] Patsalides A,Santillan A,Knopman J,et al. Endovascular management of spinal dural arteriovenous fistulas[J]. J Neurointerv Surg, 2011,3(1):80-84.
- [16] 杨 震,赵振伟,邓剑平,等.硬脊膜动静脉瘘血管内栓塞治疗效果评估[J].中国临床神经外科杂志,2014,19(5):263-265.
- [17] Ropper AE,Gross BA,Du R. Surgical treatment of Type I spinal dural arteriovenous fistulas[J]. Neurosurg Focus,2012,32(5):E3.
- [18] Ruiz-Juretschke F,Perez-Calvo JM,Castro E,et al. A single-center, long-term study of spinal dural arteriovenous fistulas with multidisciplinary treatment[J]. J Clin Neurosci,2011,18(12):1662-1666.
- [19] 王建生,王志潮,柳 江,等.硬脊膜动静脉瘘个体化综合治疗效果观察[J].北京医学,2012,34(11):949-951.
- [20] 吴 伟,戴 崑,成惠林,等.硬脊膜动-静脉瘘 9 例的诊断及治疗[J].江苏医药,2013,39(10):1160-1163.
- [21] Ofra Y,Yovchev I,Hiller N,et al. Correlation between time to diagnosis and rehabilitation outcomes in patients with spinal dural arteriovenous fistula[J]. J Spinal Cord Med,2013,36(3):200-206.
- [22] Cenzato M,Debernardi A,Stefini R,et al. Spinal dural arteriovenous fistulas: outcome and prognostic factors[J]. Neurosurg Focus, 2012,32(5):11.
- [23] Adamczyk P,Amar AP,Mack WJ,et al. Recurrence of “cured” dural arteriovenous fistulas after Onyx embolization[J]. Neurosurg Focus,2012,32(5):E12.

(收稿日期:2014-05-22;修回日期:2014-08-07)

(本文编辑:黄攸生)

(上接第 475 页)

男性 2 型糖尿病人群中,由于 HOMA-IR、BMI 与 PSA 呈负相关,对于肥胖且具胰岛素抵抗显著并 PSA 水平较低的患者,对其进行前列腺癌的排除要更为谨慎。

【参考文献】

- [1] 杨 帆,郑 闻,金嘉琳,等.游离 PSA 和 PSA 及其比值在老年良性前列腺增生症诊断中的价值[J].南京部队医药,2001,3(5):14-15.
- [2] 周晨曦,丁建华,李国波.中晚期前列腺癌 35 例临床分析[J].东南国防医药,2007,9(2):122-123.
- [3] Han JH, Lee YT, Kwak KW, et al. Relationship between insulin resistance, obesity and serum prostate-specific antigen levels in healthy men[J]. Asian J Androl, 2010, 12(3):400-404
- [4] Han JH, Choi NY, Bang SH, et al. Relationship between serum prostate-specific antigen levels and components of metabolic syndrome in healthy men[J]. Urology, 2008, 72(4):749-754
- [5] World Health Organization. Definition, diagnosis and classification of diabetes mellitus[R]. Report of a WHO consultation. Geneva. World Health Organization, 1999.
- [6] 贾伟平. 中国人有胰岛素抵抗的状况[J]. 国外医学:内分泌学分册, 2002, 22(4):264-267.
- [7] 刘小芹,王 波,苗茂华,等.中老年男性体质指数与血清前列腺抗原的关系[J].中国慢性病预防与控制,2013,21(4):406-408.
- [8] Bonovas S, Filioussi K, Tsantes A. Diabetes mellitus and risk of prostate cancer: a meta analysis[J]. Diabetologia, 2004, 47(6):1071-1078.
- [9] 黄 艳,赵亚萍,王加林.肥胖相关胰岛素抵抗分子机制的研究进展[J].东南国防医药,2010,12(6):526-529.
- [10] Kasper JS, Giovannucci E. A meta-analysis of diabetes mellitus and the risk of prostate cancer[J]. Cancer Epidemiol Biomarkers Prev, 2006, 15(11):2056-2062.
- [11] 向安莉,冯加武,叶华容,等.肥胖与前列腺癌关系的 Meta 分析[J].职业与健康,2012,28(2):154-156.
- [12] Lund Haheim L, Wisloff TF, Holme I, et al. Metabolic syndrome predicts prostate cancer in a cohort of middle-aged Norwegian men followed for 27 years[J]. Am J Epidemiol, 2006, 164(8):769-774.
- [13] 程 茹,徐 勇.肥胖与前列腺癌、良性前列腺增生[J].国际泌尿系统杂志,2010,30(2):187-190.
- [14] Fradet V, Cheng I, Casey G, et al. Dietary omega-3 fatty acids, cyclooxygenase-2 genetic variation, and aggressive prostate cancer risk[J]. Clin Cancer Res, 2009, 15(7):2559-2566.
- [15] Escobar EL, Gomes-Marcondes MC, Carvalho HF. Dietary fatty acid quality affects AR and PPAR gamma levels and prostate growth[J]. Prostate, 2009, 69(5):548-558.
- [16] 胡 潇,宁松毅,华立新,等.南京地区汉族人群肥胖与前列腺癌的关系探讨[J].世界中西医结合杂志,2009,4(4):277-279.

(收稿日期:2014-05-27;修回日期:2014-07-24)

(本文编辑:张仲书; 英文编辑:王建东)