

综述

硬脊膜动静脉瘘的诊断和治疗进展

Diagnosis and treatment of spinal dural arteriovenous fistulas

齐向前, 黄承光, 卢亦成

(第二军医大学长征医院神经外科 上海市神经外科研究所 中国人民解放军神经外科研究所 200003 上海市)

doi: 10.3969/j.issn.1004-406X.2014.06.16

中图分类号: R744.1 文献标识码: A 文章编号: 1004-406X(2014)-06-0574-03

硬脊膜动静脉瘘 (spinal dural arteriovenous fistulas, SDAVF) 是最常见的脊髓血管畸形, 但由于其发病率较低, 起病隐匿, 也是临床上最容易被误诊的脊髓疾病之一, 若能及时明确诊断和合理治疗, 患者多数恢复良好; 而一旦误诊误治, 几年之内患者即可发展为不可逆的脊髓坏死, 终身瘫痪^[1-3]。脊髓 MRI 检查可做为本病初步筛选, 确诊需依靠脊髓血管造影检查, 栓塞治疗和手术切断瘘口是本病的主要治疗方法^[1, 4-6]。为提高神经外科、神经内科和脊柱外科医生对本病的认识, 笔者就其诊断和治疗进展做一综述。

1 病因、流行病学与临床表现

虽然 SDAVF 的确切病因仍不清楚, 但患者总有相似的特征: 老年男性多见, 瘘口多位于胸腰段, 缓慢进行性加重的低位脊髓损害等, 提示本病是后天获得性可能性大, 多认为其与外伤、手术等有关^[7]。SDAVF 大约占有脊髓血管畸形的 70%, 年发病率约 5~10/百万人, 男性发病率是女性的 5 倍, 确诊时的平均年龄 55~60 岁^[8]。80% 以上患者的瘘口位于 T6~L2, 大约 2% 的患者可有 2 个以上瘘口或伴有软脊膜动静脉分流^[9, 10]。

SDAVF 往往隐匿起病, 始发症状包括下肢乏力、步态不稳、下肢远端感觉减退和腰背部疼痛等, 随着时间进展, 神经功能损害缓慢加重, 感觉障碍平面上升, 中晚期可出现截瘫、感觉丧失、便秘、尿失禁、尿储留和性功能障碍等, 由于病程进展缓慢, 确诊时神经功能障碍往往较重, 2/3 的患者合并感觉、运动和大小便功能障碍^[11-13]。

2 影像学检查

脊髓 MRI 检查可做本病初步筛选, 确诊依靠脊髓血管造影检查, MRI T2 加权序列常可见胸腰段脊髓中

心性水肿, 髓周血管扩张、迂曲和流空, 此为静脉淤血的特征性改变, 是诊断本病的重要影像学特征^[14]。脊髓表面扩张迂曲的血管影以背侧更为常见, 病变进一步发展, 也可见到脊髓萎缩, 增强的脊髓磁共振血管成像 (MRA) 有助于确定瘘口位置, 在随后的数字减影血管造影 (DSA) 检查中可不必行全部节段动脉超选择血管造影^[15]。脊髓 CT 血管成像 (CTA) 也能显示迂曲扩张的脊髓表面静脉和瘘口位置, 但由于 SDAVF 的瘘口可能位于枕大孔到骶正中任何水平, 全部范围扫描的辐射剂量较大, 并不实用^[16]。

脊髓血管造影是诊断 SDAVF 的金标准, 在选择性脊髓节段动脉造影的早期即可见脊髓表面的静脉迂曲和扩张、流速缓慢、脊髓前动脉流速延迟等, 供血动脉虽然一般来源于单个根动脉, 但部分病例在邻近肋间动脉造影时因有吻合也可使同一瘘口显影, 瘘口和引流的根静脉一般为单个, 扩张迂曲的髓周静脉在脊髓前或后表面伴有明显的淤滞并向颅或骶部引流^[16, 17]。少数情况下颅底的硬脑膜动静脉瘘可向脊髓表面引流, 与 SDAVF 表现一致^[17, 18]。同样情况可能出现在骶部, 因此当高度怀疑 SDAVF 而脊髓动脉造影阴性时, 要警惕硬脑膜和骶部的硬膜动静脉瘘^[19]。

3 诊断和鉴别诊断

由于 SDAVF 的确切病因尚不明确, 患者预后又和病程关系密切, 故提高本病的疗效依赖于早期诊断。SDAVF 没有特异性症状和定位体征, 很易误诊, 其症状很不典型, 患者都几乎没有上肢功能障碍, 感觉障碍平面多位于腰骶部^[1]。不经治疗, 神经功能障碍缓慢进行性加重, 2~3 年患者即可发展为双侧下肢完全瘫痪, 在神经内科以多发性硬化、脊髓炎治疗和骨科以椎间盘突出症手术治疗的不在少数^[12]。甚至可以误诊为前

列腺增生症^[20]。少数患者可以表现为急性或亚急性神经功能恶化,此时往往需要紧急治疗,缓解静脉高压,防止脊髓坏死^[21]。

需要和 SDAVF 鉴别的疾病主要包括:脊髓炎、腰椎间盘突出症等,对于高危人群,如老年男性患者,出现缓慢加重的下肢感觉、运动和大小便功能障碍,可行脊髓 MRI 检查,若有明显的胸腰段脊髓水肿,特别是脊髓周围迂曲、扩张的血管影,应高度怀疑脊髓血管畸形,经脊髓 DSA 检查一般可以确诊^[22]。如何提高早期诊断率和减少误诊是改善这一疾病预后的关键,特别需要提高神经外科、神经内科和骨科等医生对这一疾病的认识。

4 治疗

SDAVF 的治疗目的是消除瘘口的血液逆流,缓解静脉淤血和静脉高压,目前已经认识到阻断引流静脉和切除硬脊膜上的瘘口可以达到相同的疗效^[23]。包括手术切断引流静脉和液体胶栓塞瘘口两种方法,手术创伤较大,但具有相当可靠的瘘口永久闭塞率,并发症包括脊柱稳定性降低和切口感染等^[6];随着定位准确性提高,有术者采用微创方法或结合内窥镜手术,创伤已经明显减小^[13]。栓塞创伤极小,但复发率较高,目前栓塞治疗越来越倾向于体质虚弱难以耐受手术的患者或拒绝手术的患者^[5]。

手术的关键是准确定位,识别瘘口,其一般位于神经根附近,通常根髓静脉在神经根附近穿过硬脊膜,也有位于两神经根之间的。由于引流静脉往往呈动脉化改变,必须注意防止切断的是根髓动脉^[2]。阻断根髓静脉后可见静脉张力降低和颜色由红变暗,同样,电凝瘘口处硬脊膜时要谨慎,因为有损伤根髓动脉和神经根的风险^[24]。

栓塞治疗的关键是栓塞瘘口近端静脉,若仅栓塞瘘口近端的动脉,则容易复发,若栓塞剂达到远端的静脉,可能加重静脉引流障碍,加剧静脉淤血,甚至导致脊髓实质静脉缺血性坏死,出现所谓 Foix-Alajouanine 综合征的表现^[25]。早期栓塞材料为聚乙烯醇(PVA)颗粒,复发率较高,目前多选用 n-丁基-氰丙烯酸酯(NBCA)和乙烯醇聚合物衍生物(ONYX),复发率有所降低^[26]。栓塞操作的要点是微导管末端到达瘘口近端的供血动脉内,由于瘘口供血动脉迂曲,一般非常细,做到这一点很困难,此外,当造影发现供血动脉在供应瘘口的同时,发出根髓动脉或根软膜动脉向脊髓供血,为避免误栓脊髓的正常供血动脉,不可栓塞治疗^[27]。

5 预后和展望

虽然多数硬脊膜动静脉瘘患者手术或栓塞治疗

后有明显效果,但由于发病早期难以确诊和及时有效治疗,脊髓功能多难以恢复到完全正常;根据术前神经功能障碍的严重程度不同,恢复的效果有较大的个体差异性。一般而言,在神经功能障碍加重之前得到早期治疗,多有改善,若术前已经出现严重的功能障碍,术后一般可以保持稳定,显著改善的可能较小^[28]。对于大多数治疗后患者,建议其定期复查脊柱 MRI 或脊髓血管造影,特别是患者症状加重时,要及时复查,警惕复发可能^[15]。

提高脊柱外科医师对 SDAVF 的认识,对于可疑患者及时检查,早期诊断和采取有效的治疗方法等都是提高疗效的必要环节。关于脊髓下段静脉引流的研究尚不多,SDAVF 患者是否有静脉闭塞值得探讨。

6 参考文献

1. Narvid J, Hetts SW, Larsen D, et al. Spinal dural arteriovenous fistulae: clinical features and long-term results[J]. Neurosurgery, 2008, 62(1): 159-167.
2. Krings T, Geibprasert S. Spinal dural arteriovenous fistulas[J]. Am J Neuroradiol, 2009, 30(4): 639-648.
3. Wilbers J, Meijer FJ, Tuladhar A, et al. Spinal dural arteriovenous fistula: frequently diagnosed late[J]. Ned Tijdschr Geneesk, 2013, 157(12): A5909.
4. Clark S, Powell G, Kandasamy J, et al. Spinal dural arteriovenous fistulas—presentation, management and outcome in a single neurosurgical institution[J]. Br J Neurosurg, 2013, 27(4): 465-470.
5. Hessler C, Regelsberger J, Grzyska U, et al. Therapeutic clues in spinal dural arteriovenous fistulas: a 30 year experience of 156 cases[J]. Cent Eur Neurosurg, 2010, 71(1): 8-12.
6. Saladino A, Atkinson JLD, Rabinstein AA, et al. Surgical treatment of spinal dural arteriovenous fistulae: a consecutive series of 154 patients[J]. Neurosurgery, 2010, 67(5): 1350-1358.
7. Koerts G, Vanthuyne V, Delavallee M, et al. Spinal dural arteriovenous fistula presenting with paraplegia following lumbar puncture[J]. J Neurosurg Spine, 2013, 19(1): 57-60.
8. Jellema K, Tijssen CC, Van Gijn J. Spinal dural arteriovenous fistulas: a congestive myelopathy that initially mimics a peripheral nerve disorder[J]. Brain, 2006, 129(12): 3150-3164.
9. Krings T, Coenen VA, Weinzierl M, et al. Spinal dural arteriovenous fistula associated with a spinal perimedullary fistula: case report[J]. J Neurosurg Spine, 2006, 4(3): 241-245.
10. Krings T, Mull M, Reinges MHT, et al. Double spinal dural arteriovenous fistulas: case report and review of the literature [J]. Neuroradiology, 2004, 46(3): 238-242.
11. Koenig E, Thron A, Schrader V, et al. Spinal arteriovenous malformations and fistulae: clinical, neuroradiological and neurophysiological findings[J]. J Neurol, 1989, 236(5): 260-

- 266.
12. Jellema K, Canta LR, Tijssen CC, et al. Spinal dural arteriovenous fistulas: clinical features in 80 patients[J]. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 2003, 74(10): 1438-1440.
13. van Dijk JMC, TerBrugge KG, Willinsky RA, et al. Multidisciplinary management of spinal dural arteriovenous fistulas: clinical presentation and long-term follow-up in 49 patients [J]. *Stroke*, 2002, 33(6): 1578-1583.
14. Krings T, Lasjaunias PL, Hans FJ, et al. Imaging in spinal vascular disease[J]. *Neuroimaging Clin N Am*, 2007, 17(1): 57-72.
15. Kaufmann TJ, Morris JM, Saladino A, et al. Magnetic resonance imaging findings in treated spinal dural arteriovenous fistulas: lack of correlation with clinical outcomes: clinical article[J]. *J Neurosurg Spine*, 2011, 14(4): 548-554.
16. Muralidharan R, Saladino A, Lanzino G, et al. The clinical and radiological presentation of spinal dural arteriovenous fistula[J]. *Spine*, 2011, 36(25): E1641-E1647.
17. Niimi Y, Setton A, Berenstein A. Spinal dural arteriovenous fistulae draining to the anterior spinal vein: angiographic diagnosis[J]. *Neurosurgery*, 1999, 44(5): 999-1003.
18. Krings T, Thron AK, Geibprasert S, et al. Endovascular management of spinal vascular malformations [J]. *Neurosurg Rev*, 2010, 33(1): 1-9.
19. Schaaf TJ, Salzman KL, Stevens EA. Sacral origin of a spinal dural arteriovenous fistula: case report and review[J]. *Spine*, 2002, 27(8): 893-897.
20. Sheikh SI, Busl KM, Ning MM, et al. Spinal dural arteriovenous fistula mimicking prostate hyperplasia[J]. *J Emerg Med*, 2011, 41(6): e137-e140.
21. Knopman J, Zink W, Patsalides A, et al. Secondary clinical deterioration after successful embolization of a spinal dural arteriovenous fistula: a plea for prophylactic anticoagulation [J]. *Interv Neuroradiol*, 2010, 16(2): 199-203.
22. Hettis SW, Moftakhar P, English JD, et al. Spinal dural arteriovenous fistulas and intrathecal venous drainage: correlation between digital subtraction angiography, magnetic resonance imaging, and clinical findings: clinical article[J]. *J Neurosurg Spine*, 2012, 16(5): 433-440.
23. Jellema K, Sluzewski M, van Rooij WJ, et al. Embolization of spinal dural arteriovenous fistulas: importance of occlusion of the draining vein[J]. *J Neurosurg Spine*, 2005, 2(5): 580-583.
24. Watson JC, Oldfield EH. The surgical management of spinal dural vascular malformations[J]. *Neurosurg Clin N Am*, 1999, 10(1): 73-87.
25. Criscuolo GR, Oldfield EH, Doppman JL. Reversible acute and subacute myelopathy in patients with dural arteriovenous fistulas: Foix-Alajouanine syndrome reconsidered[J]. *J Neurosurg*, 1989, 70(3): 354-359.
26. Corkill RA, Mitsos AP, Molyneux AJ. Embolization of spinal intramedullary arteriovenous malformations using the liquid embolic agent, Onyx: a single-center experience in a series of 17 patients[J]. *J Neurosurg Spine*, 2007, 7(5): 478-485.
27. Niimi Y, Berenstein A, Setton A, et al. Embolization of spinal dural arteriovenous fistulae: results and follow-up [J]. *Neurosurgery*, 1997, 40(4): 675-683.
28. Cenzato M, Debernardi A, Stefini R, et al. Spinal dural arteriovenous fistulas: outcome and prognostic factors[J]. *Neurosurg Focus*, 2012, 32(5): E11.
- (收稿日期:2013-06-05 末次修回日期:2014-01-25)
(本文编辑 李伟霞)