

doi: 10.13241/j.cnki.pmb.2020.07.013

髓周动静脉瘘(PMAVF)一例及文献复习*

刘建盛 赵蓉 沈颖 夏登云 刘建仁[△]

(上海交通大学医学院附属第九人民医院神经内科 上海 200011)

摘要 目的:探讨髓周动静脉瘘(perimedullary arteriovenous fistulas, PMAVF)的临床、影像学特征以及治疗方案的选择,以提高对该病的诊断水平。**方法:**报道 1 例 PMAVF 患者的临床诊治经过,并结合相关文献对 PMAVF 的临床、影像学特征和治疗方法进行总结。**结果:**1 例表现为进行性下肢麻木伴无力的患者,并逐渐出现大小便失禁,胸腰段 MRI 示第 9 胸椎水平附近椎管内髓周血管明显迂曲扩张。行脊髓血管造影检查示右侧胸 9 肋间动脉发出的脊髓前动脉在胸 12 椎体水平通过分支供应的异常引流静脉走形于脊柱右侧。予 Onyx 胶栓塞引流静脉及瘘口,术后一年肌力恢复至 4 级左右。**结论:**PMAVF 早期临床表现多不具有特异性,后逐渐出现进展性脊髓病变表现。脊髓 MRI 对提示 PMAVF 诊断具有重要作用,脊髓血管 CTA 和 ceMRA 有助术前判断供血动脉和瘘口位置。脊髓血管造影仍是诊断该病的金标准。手术切除和血管内治疗是治疗该病的主要方法。

关键词:脊髓血管畸形;髓周动静脉瘘;栓塞;Onyx

中图分类号:R741.02;R744 **文献标识码:**A **文章编号:**1673-6273(2020)07-1268-04

Perimedullary Arteriovenous Fistulas: Case Report and Literature Review*

LIU Jian-sheng, ZHAO Rong, SHEN Ying, XIA Deng-yun, LIU Jian-ren[△]

(Department of Neurology, Shanghai Ninth People's Hospital, Shanghai Jiao Tong University School of Medicine, Shanghai, 200011, China)

ABSTRACT Objective: To increase the awareness of perimedullary arteriovenous fistulas (PMAVF) by investigating the clinical and imaging characteristics as well as treatment options of the disease. **Methods:** The diagnosis and treatment of a patient with PMAVF were reported. A summary of the clinical and imaging characteristics as well as treatment modalities of the disease was made based on literatures. **Results:** One patient presented with progressive lower limb numbness accompanied by weakness, and gradually developed incontinence. MRI of thoracic and lumbar segments showed obvious tortuosity and dilatation of perimedullary artery near the ninth thoracic vertebrae level. The examination of spinal angiography (DSA) showed that the anterior spinal artery from the right thoracic 9 intercostal artery at the level of the thoracic 12 vertebra supplied an abnormal drainage venous mass at the right side of the spine. The patient underwent curative embolization of draining veins and fistula with Onyx® glue embolization. Muscle strengths of the lower limbs recovered to scale 4 one year post-operation. **Conclusion:** Most of the early clinical manifestations of PMAVF are not specific and then progressive myelopathy gradually appears. Spinal MRI plays an important role in the diagnosis of PMAVF. CT angiography and contrast-enhanced MR angiography (ceMRA) of the spinal cord are helpful to determine the location of fistula before operation. Digital subtraction angiography (DSA) is still the gold standard for the diagnosis of the disease. Surgical resection and endovascular therapy are two main modalities to treat this disease.

Key words: Spinal vascular malformation; Perimedullary arteriovenous fistulas; Embolism; Onyx

Chinese Library Classification(CLC): R741.02; R744 **Document code:** A

Article ID: 1673-6273(2020)07-1268-04

前言

脊髓血管畸形(spinal cord vascular malformation, SCVM)是脊髓血管的先天发育异常,畸形血管团可因局部占位、血栓形成、盗血和出血等引起脊髓功能障碍。近年来越来越多研究提示该病是残疾和死亡的重要误诊原因^[1,2]。目前可有多种分类方法,根据病变部位和供血特点等可分为硬脊膜动静脉瘘(I型)、球形动静脉畸形(II型)、幼年异位动静脉畸形(III型)和脊

髓软膜动静脉畸形(IV型)^[3]。其中IV型脊髓动静脉畸形也称为髓周动静脉瘘(perimedullary arteriovenous fistulas, PMAVF)^[4]。多数医生对该病的认识仍然不足,现将我科诊治的 1 例报道如下。

1 临床资料与方法

患者,男,73 岁,因左下肢麻木 2 年,加重伴进行性双下肢无力 2 月,于 2018-03-03 入住我科。

* 基金项目:国家自然科学基金项目(81701267);上海交通大学医工(理)交叉基金项目(YG2016QN01)

作者简介:刘建盛(1984-),男,博士研究生,主治医师,主要研究方向:神经病学,E-mail:drjianshengliu@126.com

△ 通讯作者:刘建仁,男,博士生导师,主任医师,主要研究方向:神经病学,E-mail:liujr021@163.com

(收稿日期:2019-09-10 接受日期:2019-09-31)

患者于入院前2年出现左下肢麻木伴胀痛,从肢体远端开始,渐发展至左侧小腿,休息后可好转,至当地医院予中药治疗,无明显好转。2月前患者出现肢体麻木加重,伴有双下肢无力,至当地医院行腰椎CT检查示:腰2/3、腰3/4椎间盘膨出,腰4/5、腰5/骶1椎间盘变性伴向后突出,于2018年1月18日在当地行椎管减压植骨内固定术。术后患者下肢无力未见明显好转,2月7日起出现不能站立及行走,伴双下肢胀痛,偶有

大小便失禁。入院查体:双上肢肌力5级,肌张力正常,双下肢肌力1级,双下肢腱反射消失,双下肢色素沉着。左侧腹股沟以下震动觉减退,右侧正常。双侧针刺觉正常。入院行胸腰段核磁共振(magnetic resonance imaging, MRI)增强提示:第9胸椎水平附近椎管内髓周血管明显迂曲扩张,伴髓内不均匀高信号影,其上下方向均可见脊髓水肿信号(图1)。

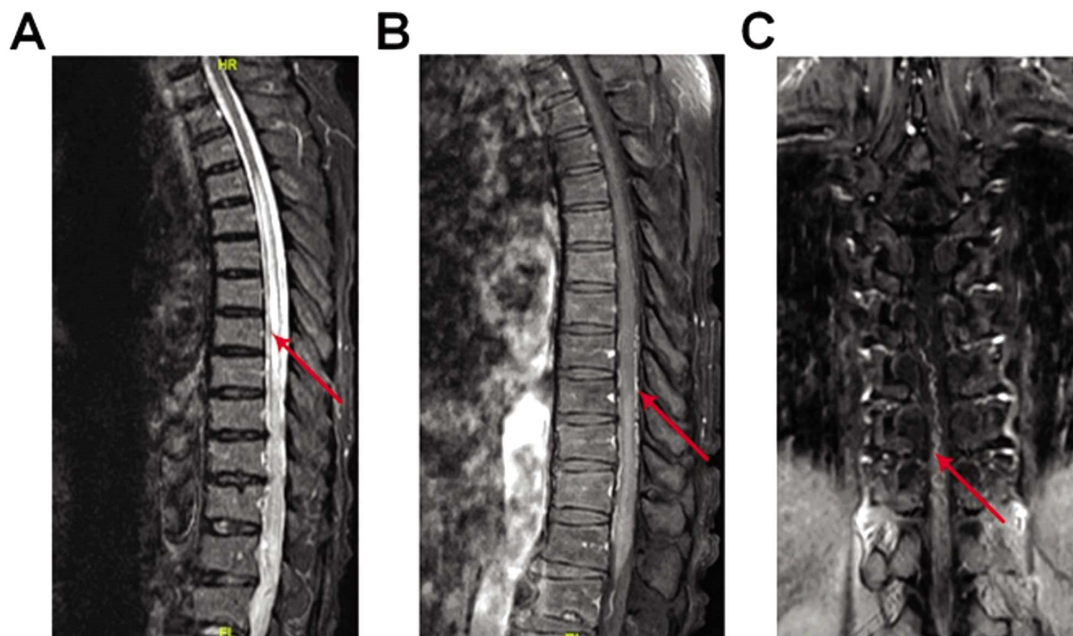


图1 术前患者脊髓磁共振图像

注:A. T₂WI矢状位,箭头所指髓内高信号提示脊髓内水肿;B. T₁WI增强矢状位,箭头所指为脊髓背侧畸形血管影;C. T₁WI增强冠状位成像,箭头所指为异常迂曲扩张的血管影。

Fig.1 Spinal MRI of the patient

Note: A. Sagittal T₂WI image. Arrow denoted intraspinal hyperdense signal, indicating the swelling of the spinal cord; B. Sagittal T₁WI+C image.

Arrow denoted abnormal dilated vessels on the posterior surface of the spinal cord. C. Coronal T₁WI+C image.

Arrow denoted irregular tortuous dilation of spinal vessels.

患者全麻后铅字定位椎体,常规消毒铺巾,取右侧股动脉穿刺,置入8F动脉鞘。全身肝素化后置入5F单弯导管,行双侧锁骨下动脉造影,未发现椎动脉、甲状颈干及肋颈干供应的畸形血管团。通过260cm交换导丝导入4F Cobra导管行全脊髓血管造影,提示右侧胸9肋间动脉发出的脊髓前动脉在T12椎体水平通过异常分支供应的异常引流静脉团走行于脊柱右侧(平胸9至胸12椎体水平)(图2),余血管未见异常供应。

以Cobra导管勾在右侧胸9肋间动脉开口处,用300cm 0.014英寸PT2微导丝导入至右侧肋间动脉远端以支撑输送系统,交换入6F Envoy导管,在同轴导入0.008英寸Marathon微导丝及1.5F微导管,多次尝试未能成功进入脊髓前动脉。换用0.014英寸185cm PT2导丝和SL-10微导管,在微导丝引导下将微导管通过右侧T9肋间动脉导至脊髓前动脉瘘口处(平T12椎体平面),撤出微导丝,用0.4mL DMSO封闭微导管死腔,在透视下沿着微导管以0.1mL/min的速度匀速注入Onyx® 18胶,3分钟后(总量约0.55mL,透视下发现瘘口和异常引流静脉团的起始段已完全被Onyx®胶封闭(图3),并回流到部分供血动脉,遂停止注胶,缓慢拔出微导管。复查造影显示异常引流静脉已不显影,右侧胸9肋间动脉正常血流通畅。术后予

以抗凝(拜瑞妥)3个月。2周后出院时双下肢肌力恢复至2+级。1个月后复查胸腰MRI显示脊髓水肿明显改善。一年后下肢肌力恢复至4级,但仍有小便失禁及便秘。

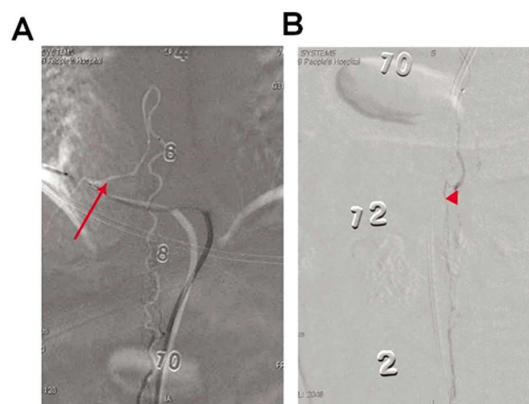


图2 脊髓血管造影

注:A. 红箭头所示为右侧胸9肋间动脉;B. 红箭头所指为动静脉瘘的瘘口位置。

Fig.2 Spinal DSA.

Note: A. Red arrow demonstrated right T9 intercostal artery. A. Red arrow demonstrated location of the fistula.

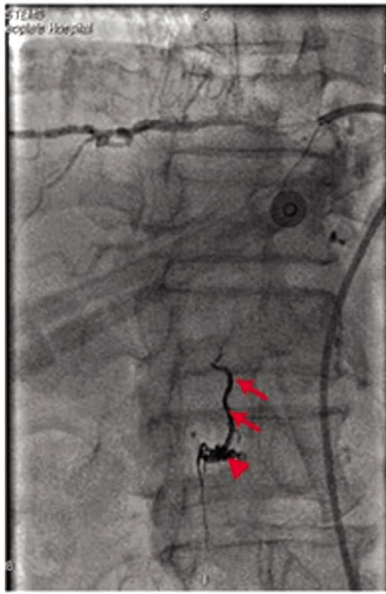


图3 Onyx® 栓塞 PMAVF 瘘口

注:三角箭头显示胶在瘘口填充,并向引流动脉部分逆流(箭头)

Fig.3 Embolization of the fistula of PMAVF with Onyx® glue.

Note: Red arrow head demonstrating the occlusion of the fistula and the retrograde flow to the supplying artery (arrows).

2 讨论

髓周动静脉瘘(perimedullary arteriovenous fistulas, PMAVF)首次由 Djindjian 等报道^[5],是脊髓前动脉、脊髓后动脉或二者同时在脊髓软脊膜表面与引流静脉直接交通,约占 SCVM 的 11.04%^[6,7]。该病好发于脊髓圆锥,但也可出现于颈段和胸段脊髓^[8]。根据瘘口大小以及供血动脉的血流量又可将 PMAVF 分为三个亚型:I(即 IVa)型:低流量单瘘口且供血动脉及引流静脉无明显扩张;II(即 IVb)型:较高流量单瘘口且供血动脉及引流静脉增粗扩张,引流静脉起始常伴有壶腹样扩张;III(即 IVc)型:高流量瘘口且有多支增粗扩张供血动脉及引流静脉,引流静脉常明显扩张形成巨大“静脉湖”样结构,瘘口可为多发^[9,10]。

多项小样本的研究显示 PMAVF 的发病年龄要比最常见的硬脊膜动静脉瘘小,且多发生于男性(60%)^[11,12]。进一步的亚组分析显示 IVa 型 PMAVF 多发生于老年男性,IVc 型多发于年轻患者但无明显性别差异,而 IVb 型则无明显的年龄和性别倾向^[13]。因此在鉴别各年龄段原因不明的慢性脊髓病时均不应忽略该病。本例患者由发自右侧胸 9 肋间动脉的一支脊髓前动脉分支通过瘘口引流至扩张的髓周静脉,可归为 IVb 型。与其他的 SCVM 类似,PMAVF 也主要引起脊髓受累症状,多表现为肢体的麻木无力及大小便失禁,其症状可在缓慢进展基础上突然加重。目前认为 PMAVF 引起的早期进展性的脊髓症状主要与脊髓静脉高压或扩张血管的占位效应有关;而突然的急性加重则常与引流静脉内血栓形成、急性引流不畅或者引流静脉急性扩张所致的破裂出血有关^[6,13-15]。与其他 SCVM 相比,PMAVF 发生急性出血的概率较高。一项包含 213 名患者汇总分析中发现,在 394.2 年人的随访时间内 PMAVF 的年出血发生率可高达 2.5%,但未发现出血发生与患者性别、病灶位置以

及疾病亚型存在相关^[6]。

本病的诊断时间仍然较长,确诊时中位病程达 12 个月^[12]。本例患者在病程中也多次转诊多家医院,先后误诊为腰椎间盘突出、脑梗塞等疾病而耽误了治疗。脊髓增强 MRI 在诊断本病中具有重要的价值,在 T2 序列时观察到脊髓表面的虫蚀状或蚯蚓状血管流空信号以及脊髓实质的水肿信号,但这些征像可出现于多种脊髓血管畸形中,因此多数情况下无法通过常规 MRI 序列明确本病,而且也不能准确定位供血动脉、引流静脉及瘘口。脊髓动脉计算机断层造影(CTA)^[16]以及对比剂增强磁共振血管造影(contrast-enhanced magnetic resonance angiography, 3D ceMRA)^[17]有助于明确 SCVM 类型及术前评估畸形血管团的供血动脉。其中动态容积 CTA 采用高流速及高浓度造影剂,能够清楚的显示脊髓血管,并能观察畸形血管的动态血流方向,还能显示病变与邻近骨结构的关系,有助于术前确定手术暴露范围、选择手术入路及精确定位病灶。但 CTA 仍有可能遗漏小的供血动脉,或因扫描范围受到限制而导致 SCVM 分型错误^[18]。与常规 MRI 相比,联合 ceMRA 和常规 MRI 可以将 SCVM 诊断的准确率从 60%左右提高至 80%左右,并且显著提高供血动脉和神经孔层面的准确性^[19]。但这些手段仍无法替代脊髓血管造影在诊断该病中的价值。

PMAVF 治疗的目的阻断瘘口,纠正 PMAVF 所致的正常脊髓动脉的盗血及脊髓静脉的引流不畅,同时降低静脉压力以降低脊髓出血的风险。目前主要有手术切除和血管内介入栓塞两种治疗手段^[20,21]。治疗的关键在于供血动脉以及瘘口的辨认。汇总分析显示,手术切除的总体(瘘口)闭塞率为 88%,而血管内治疗的闭塞率为 74%,但两者的总体好转率并没有明显差异^[13]。由于微导管难以到位或难以栓塞引流静脉的起始部,故 IVa 型 PMAVF 主要通过手术切除^[11,22];而 IVb 和 IVc 型则一般通过介入栓塞瘘口进行治疗^[6,23]。栓塞可用生物胶、弹簧圈或球囊。对于单瘘口及流量较低的 IVb 型 PMAVF,首选考虑使用生物胶(如 Onyx® 胶)。作为一种生物胶,Onyx® 胶(主要成份为乙烯乙酸共聚物)已广泛应用于颅内动静脉瘘的栓塞治疗,其具有价格低廉、使用方便、到方便等优点,但其有可能栓塞不完全、或者出现返流而栓塞正常脊髓供养动脉,甚至粘住微导管而导致微导管难以拔出^[24]。而对于多瘘口或高流量的 IVc 型 PMAVF,为了预防栓塞剂过快进入引流静脉从而影响正常脊髓静脉回流,可以使用弹簧圈栓塞瘘口和引流静脉起始部。对于部分经介入栓塞治疗没有完全闭塞瘘口的患者,还可以二期行手术治疗。多数患者可以从治疗中获益。研究显示 68%的手术患者症状有所改善,而 75%的血管内介入治疗患者症状有所改善^[13]。相比运动功能的恢复,括约肌(膀胱直肠)功能的恢复较慢而且也差^[8,13]。在本例患者的随访中也观察到了类似的现象。一项纳入 35 例患者的小样本的随访研究显示,IVa 型和 IVb 型的 PMAVF 在完全栓塞后只有一半左右的患者症状得到了部分缓解,而 IVc 型的 PMAVF 患者在完全栓塞后均获得了完全的缓解^[22]。另一项研究也得到了类似的结果^[8]。Cho 等的研究也显示,尽管 IVc 的影像学闭塞率(40%)远低于 IVa(86%)和 IVb(71%),但三者的良好预后率却没有明显的差异^[12]。这提示不同类型的 PMAVF 对脊髓造成的损伤程度也不同,但具体的机制目前还不清楚。与其他类型的 SCVM 的处理

类似^[25], PMAVF 栓塞后也需使用抗凝药物以减少引流静脉内血栓形成的风险。对于部分依从性较差的患者, 双联抗血小板药物预防也是一种选择^[26]。

参考文献(References)

- [1] Jellema K, Tijssen CC, Sluzewski M, et al. Spinal dural arteriovenous fistulas: an underdiagnosed disease [J]. *Journal of Neurology*, 2006, 253: 159-162
- [2] Yu, JX, Hong T, Krings T, et al. Natural history of spinal cord arteriovenous shunts: an observational study [J]. *Brain*, 2019, 142 (8): 2265-2275
- [3] Krings T, Mull M, Joachim M, et al. Spinal vascular malformations[J]. *European Radiology*, 2005, 15(2): 267-278
- [4] Heros RC, Debrun GM, Ojemann RG, et al. Direct spinal arteriovenous fistula: a new type of spinal AVM [J]. *Journal of Neurosurgery*, 1986, 64(1): 134-139
- [5] Djindjian M, Djindjian R, Rey A, et al. Intradural extramedullary spinal arterio-venous malformations fed by the anterior spinal artery [J]. *Surgical Neurology*, 1977, 8(2): 85-93
- [6] Rodesch G, Hurth M, Alvarez H, et al. Spinal cord intradural arteriovenous fistulae: anatomic, clinical, and therapeutic considerations in a series of 32 consecutive patients seen between 1981 and 2000 with emphasis on endovascular therapy [J]. *Neurosurgery*, 2005, 57(5): 973-983
- [7] Du J, Ling F, Chen M, et al. Clinical characteristic of spinal vascular malformation in pediatric patients [J]. *Child's Nervous System*, 2009, 25(4): 473-478
- [8] Antonietti L, Sheth SA, Halbach VV, et al. Long-term outcome in the repair of spinal cord perimedullary arteriovenous fistulas [J]. *American Journal of Neuroradiology*, 2010, 31(10): 1824-1830
- [9] Gueguen B, Merland JJ, Riche MC, et al. Vascular malformations of the spinal cord: intrathecal perimedullary arteriovenous fistulas fed by medullary arteries[J]. *Neurology*, 1987, 37(6): 969-969
- [10] Anson JA, Spetzler RF. Classification of spinal arteriovenous malformations and implications for treatment[J]. *Bnl Quarterly*, 1992, 8: 2-8
- [11] Cho KT, Lee DY, Chung CK, et al. Treatment of spinal cord perimedullary arteriovenous fistula: embolization versus surgery[J]. *Neurosurgery*, 2005, 56: 232-241
- [12] Cho WS, Kim KJ, Kwon OK, et al. Clinical features and treatment outcomes of the spinal arteriovenous fistulas and malformation [J]. *Journal of Neurosurgery: Spine*, 2013, 19(2): 207-216
- [13] Gross BA and Du R. Spinal pial (type IV) arteriovenous fistulae: a systematic pooled analysis of demographics, hemorrhage risk, and treatment results[J]. *Neurosurgery*, 2013, 73(1): 141-151
- [14] Rodesch G, Hurth M, Alvarez H, et al. Classification of spinal cord arteriovenous shunts: proposal for a reappraisal-the Bicetre experience with 155 consecutive patients treated between 1981 and 1999[J]. *Neurosurgery*, 2002, 51(2): 374-380
- [15] 李静伟, 何雪峰, 杨帆, 等. 血管内弹簧圈栓塞治疗高流量复杂髓周动静脉瘘一例[J]. *中国脑血管病杂志*, 2015, 12(11): 594-597
- [16] Yamaguchi S, Eguchi K, Kiura Y, et al. Multi-detector-row CT angiography as a preoperative evaluation for spinal arteriovenous fistulae[J]. *Neurosurgical Review*, 2007, 30(4): 321-326
- [17] Mull M, Nijenhuis RJ, Backes WH, et al. Value and Limitations of Contrast-Enhanced MR Angiography in Spinal Arteriovenous Malformations and Dural Arteriovenous Fistulas [J]. *American Journal of Neuroradiology*, 2007, 28 (7): 1249-1258
- [18] 邹佳妮, 黄文才, 陈信坚, 等. 320 排动态容积 CTA 诊断脊髓血管畸形的价值[J]. *中国临床神经外科杂志*, 2017, 22(12): 814-818
- [19] 刘城霞, 朱文珍. 脊髓血管畸形: MRI 和 CE-MRA 的诊断价值[J]. *放射学实践*, 2014, 29(3): 272-275
- [20] da Costa L and Dehdashti AR. Spinal cord vascular shunts: spinal cord vascular malformations and dural arteriovenous fistulas[J]. *Neurosurg Focus*, 2009, 26(1): E6
- [21] Veznedaroglu E, Nelson PK, Jabbour PM, et al. Endovascular treatment of spinal cord arteriovenous malformations [J]. *Neurosurgery*, 2006, 59(5 Suppl 3): S3-202-S3-209
- [22] Mourier KL, Gobin YP, George B, et al. Intradural Perimedullary Arteriovenous Fistulae: Results of Surgical and Endovascular Treatment in a Series of 35 Cases[J]. *Neurosurgery*, 1993, 32(6): 885-891
- [23] Sivakumar W, Zada G, Yashar P, et al. Endovascular management of spinal dural arteriovenous fistulas: a review [J]. *Neurosurgery Focus*, 2009, 26(5): E15
- [24] Rangel-Castilla L, Holman PJ, Krishna C, et al. Spinal extradural arteriovenous fistulas: a clinical and radiological description of different types and their novel treatment with Onyx [J]. *Journal of Neurosurgery: Spine*, 2011, 15(5): 541-549
- [25] 刘建仁, 丁美萍, 黄鉴政, 等. 硬脊膜动静脉瘘二例[J]. *浙江大学医学版*, 2005, 34(6): 582-584
- [26] Ohta T, Gomi M, Oowaki H, et al. Chronic venous congestion following embolization of spinal dural arteriovenous fistula: Case report [J]. *Journal of Neurosurgery: Spine*, 2008, 9(2): 186-190