

神经疾病治疗

DOI: 10.13406/j.cnki.cyxh.002864

脊髓硬脊膜动静脉瘘 6 例临床分析

赵 薇¹, 徐斌斌², 刘晓红¹

(上海市普陀区人民医院 1. 神经内科; 2. 神经外科, 上海 200060)

【摘要】目的:探讨脊髓硬脊膜动静脉瘘(spinal dural arteriovenous fistula, SDAVF)的临床特征、影像学特点及治疗,以期提高对 SDAVF 的早期识别和诊断。**方法:**对上海市普陀区人民医院神经外科收治住院的 6 例 SDAVF 患者临床表现、影像学资料及治疗进行回顾性分析。**结果:**6 例患者中 5 例为男性,1 例为女性,确诊年龄 22~74 岁,病程 2~24 个月。累及双下肢肌力 5 例,累及双下肢或四肢感觉 6 例,累及大便和(或)小便功能 4 例,其中 2 例需留置导尿管。5 例患者术前行脊髓磁共振(magnetic resonance, MR)检查,脊髓 MR 可见脊髓长 T1、长 T2 信号,脊髓表面迂曲血管流空影,增强后可见部分强化。6 例患者均行脊髓数字血管造影(digital subtraction angiography, DSA)检查,显示 5 例瘘口在胸段,1 例行 3 次脊髓血管造影均未见瘘口,手术时发现瘘口。5 例患者于手术下行瘘口切除,术后均恢复良好。**结论:**SDAVF 有其临床特征和影像学特点,磁共振检查可作为初筛标准,脊髓血管造影为其诊断金标准。手术为其有效治疗方法,早期诊断、早期治疗有助于改善患者预后。

【关键词】硬脊膜动静脉瘘;磁共振成像;脊髓血管造影术;诊断;治疗

【中图分类号】R651.2

【文献标志码】A

【收稿日期】2021-04-19

Clinical analysis of 6 cases of spinal dural arteriovenous fistula

Zhao Wei¹, Xu Binbin², Liu Xiaohong¹

(1. Neurology Department; 2. Neurosurgery Department, Shanghai Putuo District People's Hospital)

【Abstract】Objective: To explore the clinical features, imaging features and treatment of spinal dural arteriovenous fistula (SDAVF), in order to improve the early identification and diagnosis of SDAVF. **Methods:** The clinical features, imaging features and treatment of 6 patients with SDAVF admitted to the Department of Neurosurgery in Shanghai Putuo District People's Hospital were retrospectively analyzed. **Results:** Of the 6 patients with SDAVF, 5 were males and 1 was female. The age of diagnosis ranged from 22 to 74 years old. The course of the disease ranged from 2 months to 2 years. Legs weakness was involved in 5 patients, legs or limbs sensory disorder in 6 patients, and bowel and/or bladder dysfunction in 4 patients, among which 2 patients required indwelling catheter. Magnetic resonance (MR) examination of spinal cord was performed in 5 patients before surgery. The results showed spinal cord long T1 and long T2 signals, and there was vascular flow void signal change on the surface of spinal cord, and enhancement was seen after contrast-enhanced MR scan. Digital subtraction angiography (DSA) showed that fistula occurred in the thoracic segment in 5 patients, one patient had 3 times of DSA and no fistulas were found, and the fistula was found during the operation. Fistulas were excised during the surgery in the 5 patients, and all recovered well after the operations. **Conclusion:** SDAVF has its clinical features and imaging characteristics. Spinal MR can be used for preliminary diagnosis. DSA is the gold standard for diagnosis, surgery is an effective treatment method, and early diagnosis and early treatment can help to improve the prognosis of patients.

【Key words】spinal dural arteriovenous fistula; magnetic resonance imaging; spinal angiography; diagnosis; treatment

硬脊膜动静脉瘘(spinal dural arteriovenous fistula, SDAVF)是脊髓病变中的一种,多见于神经内科及神经外科,临床症状主要表现为下肢无力、步态异常、感觉异常,部分合并大小便功能及性功能障碍^[1],但早期表现常缺乏特异性,部分患者常因首发症状为神经根痛、括约肌功能障碍就诊于骨科、泌尿外科等科室,这些科室的医生常因缺乏诊断此病的

经验,导致延误诊疗。部分神经科医生因临床遇见此病例较少,认识不足,也易漏诊、误诊。本研究旨在对该类患者的临床特征、影像学特点及治疗进行总结,以期提高对本病的认识和诊断。

1 临床资料

1.1 一般资料

2019 年 1 月至 2019 年 9 月上海市普陀区人民医院神经外科确诊住院的 SDAVF 患者 6 例,其中男性 5 例,女性 1 例,确诊年龄 22~74 岁,平均 48.5 岁,病程 2~24 个月,平均 9.6 个月。

作者介绍:赵 薇, Email: 1426370084@qq.com,

研究方向:脑小血管病和认知功能障碍。

通信作者:刘晓红, Email: lxhhome12@hotmail.com。

优先出版: <https://kns.cnki.net/kcms/detail/50.1046.R.20210616.0852.002.html>

(2021-06-16)

1.2 方法

仔细采集 6 例患者的病史并进行详细的体格检查,初步判断病变部位后行脊髓磁共振成像(magnetic resonance imaging,MRI)检查和(或)脊髓磁共振血管成像(magnetic resonance angiograph,MRA)检查,并经脊髓数字减影血管造影(digital subtraction angiography,DSA)检查确定瘘口位置,取得患者及家属知情同意后,行手术下瘘口切除,部分患者术后复查脊髓 DSA。

2 结果

2.1 临床表现

本组病例均为亚急性或慢性病程,临床表现主要为双下肢无力、麻木或酸胀感,伴或不伴括约肌功能障碍及性功能障碍,均为进展性病程,本组病例首发症状为单纯下肢麻木 1 例,下肢乏力伴麻木或酸胀 4 例,下肢乏力伴上下肢麻木 1 例,病程中累及双下肢运动 5 例,肌力 3/4 级 3 例,4 级以上 3 例,均有感觉受累,其中 1 例表现为一侧肢体麻木逐渐累及对侧,4 例表现为由远端向近端发展的双下肢麻木,1 例表现为双下肢酸胀感,累及大便和(或)小便功能 4 例,主要表现为排尿、排便费力,1 例患者合并有充盈性尿失禁,2 例需留置导尿管,2 例需借助通便药物排便,其中 2 例曾被分别误诊为“腰椎间盘突出”及“急性脊髓炎”(表 1)。

2.2 影像学特征

6 例患者中 5 例术前脊髓 MRI 检查,主要表现为脊髓背侧 T2 加权相可见迂曲扩张的血管流空信号影(图 1A、图 2B),同时可见长节段脊髓内部分异常高信号影(图 2B),T1 加权增强相可见脊髓背侧线样异常强化血管影(图 1B),5 例中的 1 例行脊髓增强 MRA 检查可见脊髓后方迂曲增粗血管影(图 2A),病变主要累及胸腰段脊髓。本组病例均完成 DSA 检查,DSA 术中可见供血动脉、瘘口位置及异常引流静脉(图 2C),5 例患者 DSA 术中可见瘘口在胸段椎体水平,脊髓表面可见迂曲增粗的引流静脉经脊髓前或后静脉向上、下引流,1 例脊髓 MRI 见异常信号,行 DSA 检查未见瘘口(表 1)。1 例术后即刻复查 DSA 可见脊髓动静脉瘘消失(图 2D),另 2 例患者分别于术后半年、1 年复查脊髓血管造影示瘘口完全封闭。



A. T2 加权像显示典型的 T2 脊髓背侧迂曲扩张的血管流空信号影(白色箭头所示)



B. 增强的 T1 加权像显示脊髓背侧线样异常强化血管影(白色箭头所示)

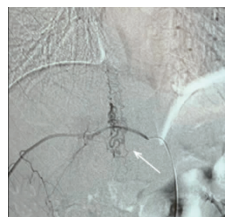
图 1 胸 10 SDAVF 患者的脊髓矢状 MRI 图像



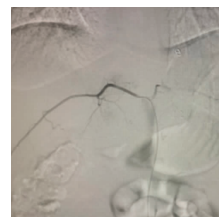
A. 增强 MRA 示下胸段后方可见迂曲增粗血管影



B. 磁共振 T2 加权脊髓内部分高信号影(白色粗箭头所示),背侧可见迂曲血管流空影(白色细箭头所示)



C. 术前 DSA 可见供血动脉、瘘口及扩张的引流静脉(白色箭头所示)



D. 术后 DSA 可见动静脉瘘消失

图 2 胸 11 SDAVF 患者的脊髓增强 MRA 图像、矢状 MRI 图像及术前、术后 DSA 检查

表 1 6 例硬脊膜动静脉瘘患者的临床资料

序号	性别	病程/月	年龄/岁	临床表现	脊髓 MR 所见	DSA 显示的瘘口位置	是否手术治疗	预后
1	男	2	44	双下肢无力酸胀伴小便障碍(合并充盈性尿失禁)	无	胸 10 椎体水平	是	好转
2	男	2	34	双下肢无力麻木伴大小便障碍,需留置导尿	胸 5~12 脊髓后方异常信号影(外院)	胸 11 椎体水平	是	好转
3	男	24	74	双下肢麻木	胸 6~9 椎体水平髓内异常信号,中下段胸髓后方多发迂曲小血管	胸 12 椎体水平	是	好转
4	男	24	22	双下肢无力伴双侧上下肢麻木	胸 7~11 椎体后方胸髓后方迂曲状强化影,颈 4~6 椎体水平颈髓后方迂曲状强化影	未见瘘口(既往两次血管造影均未见瘘口)	是	好转
5	男	2	50	双下肢麻木无力伴小便障碍,需留置导尿	下胸段脊髓后表面所发增粗、迂曲血管影,伴脊髓继发改变(外院)	胸 11 椎体水平	是	好转
6	女	4	67	双下肢麻木无力伴二便障碍	胸 7~12 椎体水平脊髓病变(外院)	胸 11 椎体水平	拒绝手术	不详

2.3 治疗及预后

5 例患者经脊髓血管造影明确瘘口位置,其中 4 例行经椎体下瘘口切除手术,另 1 例拒绝手术及血管内栓塞治疗;1 例脊髓血管造影未发现瘘口,据其脊髓磁共振结果提示行瘘口探查手术,发现瘘口位置,予手术切除。5 例手术患者手术后肢体运动、感觉及二便障碍均有不同程度改善,其中 3 例患者于半年及 1 年后电话随访症状均较前明显好转(表 1)。

3 讨论

SDAVF 也被称为 I 型脊髓血畸形^[1-2],较为罕见,但在脊髓血管畸形中最常见,既往研究表明该病在普通人群中每年发病率为(5~10)/100 万^[1-4]。本病是由供应硬脊膜或神经根的动脉在穿过硬脊膜处与脊髓静脉直接沟通,从而导致其发生。导致脊髓功能损害的机制主要由于动静脉瘘的形成,动脉血经瘘口直接进入脊髓引流静脉,使静脉血动脉化,导致脊髓动静脉血管间压力梯度变化,脊髓组织灌注压不足,造成脊髓组织缺血缺氧、水肿,从而导致进行性脊髓功能缺损^[3-6],严重时可能造成例如脊髓梗死、出血等不可逆损害,本病病理决定了本病一般不能自愈,因此一旦发现,需立即启动治疗。

本病具体病因尚不清楚,多为原发性,但也有报道继发于手术或外伤后的病例^[1],既往报道表明中老年男性好发^[2,5-6],男性发病率约为女性的 5 倍^[7-8]。本组病例中亦是男性多于女性,男性约占 83.3%,发病年龄亦多见于中老年。本病起病隐匿,临床表现无特异性,诊断的中位时间为 12~44 个月^[1,4],主要表现为进行性脊髓功能损害,多累及双下肢运动及感觉,上肢受累少见,部分患者可出现神经根痛,少见蛛网膜下腔出血及脊髓内出血^[9-10],通常为持续进展性或波动进展性病程,本组病例均表现为进行性脊髓功能损害。累及胸腰段多见,60%~80%发生在胸段,其中 T10-T12 水平多见^[4],可能系胸腰髓处血供易受胸腔压力变化影响,从而导致潜在动静脉交通开放。运动、长时间站立、姿势改变,甚至唱歌、吞咽等动作都可导致本病症状急性加重^[9]。本病临床症状与椎间盘突出、脊髓炎、脊髓脱髓鞘疾病、脊柱肿瘤及其他脊髓血管疾病不易鉴别,常被误诊、漏诊,部分患者按照上述误诊疾病治疗后症状无明显好转甚至加重,本组中 2 例患者曾在当地被误诊为其他疾病,经营养神经治疗、康复治疗理后症状仍进行性加重,病程中辗转于不同地方治疗,诊断明确

时间明显延迟(均为 2 年),因此及早诊断需有经验的专科医师结合影像学检查加以仔细鉴别。

本病影像学具有其特征性表现,脊髓 MRI 是诊断 SDAVF 的重要依据^[9],磁共振上常显示脊髓长 T2 信号影,增强后可见不规则斑片状或线样增强信号影,提示静脉高压所致脊髓淤血肿胀,少见长 T1 信号影,表明少见脊髓出血、坏死。磁共振典型表现可见脊髓表面迂曲扩张的血管流空影,以胸腰髓背侧多见,常超过 2 个椎体水平,本组病例中可见此征象。除脊髓 MRI 以外,脊髓 MRA 检查能在更小范围内预测 SDAVF 相对应的脊柱水平^[1]。但磁共振表现往往提供间接依据,符合上述磁共振表现仅高度提示 SDAVF,部分患者磁共振上可无特殊异常表现,可能处于病程早期,脊髓尚未出血明显肿胀、淤血、坏死等改变,脊髓内异常信号不明显,或由于引流静脉内血液流速低,脊髓背侧血管流空影不明显。因此确诊本病需进一步行脊髓血管造影,脊髓血管造影为其确诊的金标准^[1,4,7,9,11-12],SDAVF 的经典 DSA 表现是神经根静脉过早充盈,静脉回流延迟以及髓周围静脉丛广泛扩张^[9]。脊髓血管造影可清晰显示供血动脉、引流静脉及瘘口的准确位置,为进一步治疗提供依据。瘘口一般多位于胸腰段,供血动脉多为 1 支或多支,瘘口可为单一瘘口,也可多个瘘口,瘘口位置通常与磁共振提示的脊髓损伤程度较严重的平面不一致,本组病例中经脊髓血管造影确诊病例均为单一供血动脉及单个瘘口。本组中 1 例脊髓血管造影阴性的患者,根据其脊髓磁共振结果提示进行手术探查时发现瘘口位置,考虑与其瘘口流量低和解剖变异有关。既往有文献报道 3 例老年脊髓硬脊膜动静脉瘘患者,患者年龄、起病方式、症状及脊髓磁共振结果均高度提示本病,但脊髓血管造影结果均为阴性,分析考虑系因血管内粥样硬化、血管瘤、血管畸形等原因掩盖了肋间或腰动脉的入口^[13]。

本病治疗方法有血管内栓塞治疗及开放式手术治疗^[3-4,12]。2 种治疗方法各有利弊,血管内栓塞治疗目前认为是可行的治疗方法,且较安全^[11],创伤小、恢复快,较少出现并发症,住院时间短^[11-12],检查及治疗可以同时进行,一般适用于同时合并多个瘘口或无法耐受手术者。既往有文献报道,在过去 30 年间的对 156 例 SDAVF 患者进行治疗发现手术治疗的成功率高于血管内栓塞治疗^[4,14]。本组患者治疗均采取手术治疗。目前认为手术治疗为其主要治疗

方法,对于远期预后更有利^[11,15],手术更有利于瘘口完全闭合且复发风险更低^[3,15],手术治疗是通过经椎板下入路直接切除瘘口从而达到根治的目的,适用于栓塞治疗失败、治疗后复发及栓塞治疗风险较高或有禁忌证的患者,如供血动脉同时发出根髓动脉参与脊髓供血的患者,此类患者栓塞治疗中易损伤正常的脊髓供血动脉。手术前需先经脊髓血管造影明确瘘口位置,术中仔细确认瘘口位置后,电凝瘘口,并切断异常引流静脉,术中需保护供血动脉及脊髓表面正常引流静脉、严格无菌操作,尽可能避免出现出血、感染、脑脊液漏等手术并发症,本组中有 1 例术后出现高热,炎症指标明显升高,考虑局部感染,故术中应严格无菌操作、保护创面,一旦出现感染,需及早抗感染治疗,防止感染波及颅内甚至全身,本组病例中感染者经及时抗感染治疗后,恢复良好。条件允许时,术后应复查脊髓血管造影,确认瘘口是否完全消失,本组中 1 例患者术后即刻复查血管造影提示瘘口消失、静脉高压改善,另 2 例病例分别于半年后、1 年后复查脊髓血管造影示瘘口完全封闭。本组经手术患者预后良好,既往在一项对 40 例 SDAVF 患者的回顾性分析表明,病程较短(<6 个月)的患者治疗长期预后更好^[8]。有前瞻性队列研究表明治疗前的改良 Aminoff & Logue 量表(mALS)(包括对运动及括约肌功能评估)评分的高低与预后相关^[3]。故早期诊断及早期治疗改善预后是降低患者致残率的关键因素。

综上所述,SDAVF 诊断上存在一定难度,易被临床医生忽视,详细询问病史、全面体格检查及追踪观察很重要,影像学检查是关键,本病不同的影像学检查各具特征,需同时结合不同的影像学检查综合判断。对于临床上遇到的仅累及双下肢运动和(或)感觉而不累及双上肢的进展性脊髓病变患者,尤其是老年男性患者,常规治疗效果不佳时需考虑到本病;对于脊髓 MRI 提示脊髓内病变部位较广泛,而临床症状、体征相对较轻的患者需仔细阅片,注意观察脊髓周边有无异常,若脊髓表面见异常血管影,需积极行脊髓血管造影检查明确;对于一次脊髓血管造影阴性但高度怀疑本病的患者,必要时复查脊髓血管造影或根据脊髓磁共振结果进行手术探查以确诊。此病是一种可治疗的疾病,早期治疗效果良好,因此临床医生应加强对此病的学习,以早期识别此病。

参 考 文 献

- [1] Kim MG, Jeong SW, Solli E, et al. Temporal evolution of a patient with a spinal dural arteriovenous fistula on serial MRI[J]. Spinal Cord Ser Cases, 2018, 4: 10.
- [2] Zakhary SM, Hoehmann CL, Cuoco JA, et al. A case report of spinal dural arteriovenous fistula: origins, determinants, and consequences of abnormal vascular malformations[J]. Radiol Case Rep, 2017, 12(2): 376–382.
- [3] Ma Y, Chen S, Peng C, et al. Clinical outcomes and prognostic factors in patients with spinal dural arteriovenous fistulas: a prospective cohort study in two Chinese centres[J]. BMJ Open, 2018, 8(1): e019800.
- [4] Sucuoğlu H, Aktürk A. Spinal dural arteriovenous fistula: a rare cause of progressive myelopathy and bladder and bowel dysfunction[J]. Turk J Phys Med Rehabil, 2020, 66(2): 219–222.
- [5] Derollez C, Tard C, Kazémi A, et al. A rare and treatable cause of medullar claudication: spinal dural arteriovenous fistula[J]. Ochsner J, 2019, 19(4): 397–400.
- [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): E17.
- [7] Jablawi F, Nikoubashman O, Schubert GA, et al. Clinical and radiologic characteristics of deep lumbosacral dural arteriovenous fistulas[J]. AJNR Am J Neuroradiol, 2018, 39(2): 392–398.
- [8] Jablawi F, Schubert GA, Dafotakis M, et al. Long-term outcome of patients with spinal dural arteriovenous fistula: the dilemma of delayed diagnosis[J]. AJNR Am J Neuroradiol, 2020, 41(2): 357–363.
- [9] Jeng Y, Chen DY, Hsu HL, et al. Spinal dural arteriovenous fistula: imaging features and its mimics[J]. Korean J Radiol, 2015, 16(5): 1119–1131.
- [10] Kiyosue H, Matsumaru Y, Niimi Y, et al. Angiographic and clinical characteristics of thoracolumbar spinal epidural and dural arteriovenous fistulas[J]. Stroke, 2017, 48(12): 3215–3222.
- [11] Koch M, Stapleton CJ, Agarwalla PK, et al. Open and endovascular treatment of spinal dural arteriovenous fistulas: a 10-year experience[J]. J Neurosurg Spine, 2017, 26(4): 519–523.
- [12] Sabayan B, Lineback C, Viswanathan A, et al. Central nervous system vascular malformations: a clinical review[J]. Ann Clin Transl Neurol, 2021, 8(2): 504–522.
- [13] Oldfield EH, Bennett A 3rd, Chen MY, et al. Successful management of spinal dural arteriovenous fistulas undetected by arteriography. Report of three cases[J]. J Neurosurg Spine, 2002, 96(2 S): S220–S229.
- [14] 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.
- [15] Sorenson T, Giordan E, Cannizzaro D, et al. Surgical ligation of spinal dural arteriovenous fistula[J]. Acta Neurochir (Wien), 2018, 160(1): 191–194.

(责任编辑:冉明会)