

. 论 著 .

2例罕见硬脊膜外动静脉瘘的诊治及误诊原因分析

黄河 潘力 秦杰 谢天浩 赵曰圆 杨铭 李明 马廉亭

【摘要】目的 探讨硬脊膜外动静脉瘘的诊治方法,分析误诊原因和对策。**方法** 回顾性分析2017年9月至2018年12月收治的2例罕见硬脊膜外动静脉瘘的临床资料,总结临床特点,并分析其误诊原因。**结果** 2例均表现为进行性双下肢乏力伴大小便功能障碍,外院DSA无法确诊而转入我院。我们结合神经系统体征定位诊断,在病变定位部位采用延长脊髓血管造影时间的方法发现胸5节段硬脊膜外动静脉瘘,伴硬脊膜外静脉湖形成;运用介入栓塞供血动脉和瘘口,再行开放性手术灼闭硬脊膜外静脉湖;1例治愈,另1例因误诊2年余仅部分神经功能恢复。**结论** 硬脊膜外动静脉瘘是一种临床罕见的脊髓血管病,以椎管内静脉高压或脊髓压迫的形式造成脊髓功能障碍,因为临床表现缺乏特异性,容易误诊和漏诊;可通过结合神经系统体征定位、延长选择性脊髓动脉造影时间或进行脊髓主要供血动脉无关血管的造影,可提高确诊率;介入治疗和复合手术均能达到良好治疗效果,临床症状的改善程度与确诊时间呈负相关。

【关键词】 脊髓血管病;硬脊膜外动静脉瘘;脊髓血管造影;误诊

【文章编号】 1009-153X(2019)09-0522-05 **【文献标志码】** A **【中国图书资料分类号】** R 744.1; R 651.1²

Treatment and diagnosis of spinal epidural arteriovenous fistula: report of 2 cases and review of literature

HUANG He¹, PAN Li¹, QIN Jie¹, ZHAO Yue-yuan¹, YANG Ming¹, LI Ming², MA Lian-ting¹. 1. Department of Neurosurgery, General Hospital of Central Theater, PLA, Wuhan 430070, China; 2. Department of Neurosurgery, Shenzhen Hospital of University of Chinese Academy of Sciences, Shenzhen 518107, China

【Abstract】 Objective To investigate the clinical characteristics, diagnosis and treatment of spinal epidural arteriovenous fistula (SEDAVF), and to analyze the the causes and countermeasures of misdiagnosis of rare SEDAVF. **Methods** The clinical data of 2 patients with SEDAVF who received interventional and surgical treatment in our department from September 2017 to December 2018 were retrospectively analyzed. The literatures related to SEDAVF were reviewed. **Results** Both 2 patients showed progressive weakness of lower extremities with defecation dysfunction, but they did not be definitely diagnosed by DSA in external hospital and then were transferred to our hospital. Based on the neural location diagnosis, we found SEDAVF in the 5th thoracic segment of spine with the formation of epidural vein lake by prolonging the time of spinal cord angiography. Both 2 patients were treated using interventional embolization of the blood supply arteries and fistulas combined with operation to occlude the extradural vein lake. One patient was cured, and the other was only partially recovered due to the misdiagnosis for more than 2 years. **Conclusions** The SEDAVF is a rare spinal vascular disease which results in myelopathy by intraspinal venous hypertension or compression of spinal cord. The clinical manifestation of SEDAVF lacks specificity, resulting in misdiagnosis and missed diagnosis in clinic. The extension of exposure time during DSA or selective angiography of apparently irrelative artery combined with clinical symptoms may improve the accuracy of diagnosis. The fistula can be eliminated by interventional or hybrid surgery. The clinical symptom improvement rates are negatively correlated with the duration between the symptom onset and definite diagnosis.

【Key words】 Spinal vascular disease; Spinal epidural arteriovenous fistula; Spinal artery angiography; Misdiagnosis

硬脊膜外动静脉瘘(spinal epidural arteriovenous fistula, SEDAVF)是一种极为罕见的脊髓血管病,是指硬脊膜外或椎旁动脉分支与硬脊膜外静脉丛之间发生的动静脉直接交通^[1],静脉引流可以逆行进入硬脊膜下或髓周静脉系统,引起脊髓静脉高压

综合征(venous hypertension myelopathy, VHM),造成脊髓功能损伤,或者硬脊膜外静脉扩张造成脊髓的压迫性损伤^[2]。SEDAVF与硬脊膜动静脉瘘有着类似的脊髓功能异常表现,例如四肢和躯体的感觉减退、四肢瘫、截瘫和大小便功能障碍^[3]。SEDAVF往往起病隐匿,缺乏特异性,再加上脊髓血管解剖的复杂性以及影像学检查方法的局限性,往往造成误诊和漏诊^[4]。本文回顾性分析2例SEDAVF的临床资料,对其临床特点进行总结,分析院外DSA、MRA等多种检查仍误诊的原因,并提出避免误诊的方法,从

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2019.09.004

作者单位:430070 武汉,中国人民解放军中部战区总医院神经外科/中国人民解放军神经外科研究所/国家级重点学科神经外科(黄河、潘力、秦杰、谢天浩、赵曰圆、杨铭、马廉亭);518107 广东深圳,中国科学院大学深圳医院神经外科(李明)

而明确诊断并进行相应治疗。

1 病例资料

病例1:31岁男性,因进行性双下肢无力伴大小便功能障碍2年入院。在外院一直按“脊髓炎”进行激素冲击、营养神经对症治疗,反复经4家大医院检查,未确诊,治疗效果不佳。入院后体格检查:双下肢肌力0级,肌张力增高;双上肢肌力3级,肌张力正常;胸8平面以下浅感觉减退;大小便自行无法解出。脊髓MRI平扫示颈髓T₂像高信号影,增强示颈髓背侧少许轻度迂曲静脉影。我院全脊髓血管造影示:右侧胸5节段肋间动脉造影,延长至25 s时见造影剂在第5椎体平面浓聚染色,且有上下引流静脉,形成瘤样结构,考虑SEDAVF,予以弹簧圈和Onyx18胶对瘘口和供血动脉进行栓塞,术后仍可见部分硬脊膜外静脉丛显影。然后,行开放性手术对胸5椎管硬脊膜外进行探查,在胸5节段椎管内右侧硬脊膜外可见暗蓝色粗大引流静脉丛,直径2~3 cm,电凝切断此部位静脉,切开硬脊膜,探查脊髓表面和神经根区域,未见明显异常血管影。术后3周复查造影未见原硬脊膜外动静脉瘘显影。出院时下肢肌力恢复至3级,上肢肌力恢复至4级,感觉平面下降至胸12平面。见图1。

病例2:27岁男性,因进行性双下肢无力、感觉障碍及大小便障碍17 d,伴胸8平面以下深浅感觉减退入院。外院MRI示胸5~12节段脊髓增粗水肿;外院MRA示胸7~12脊髓动静脉畸形,动静脉瘘可能;外院脊髓血管造影未发现明显异常。入院后,我们根据神经系统定位诊断,重点在胸5平面进行延长脊髓动脉减影时间的造影,结果在20 s以后发现右侧胸5椎体节段硬脊膜外异常动静脉沟通,延时造影可见静脉湖,予以3枚弹簧圈栓塞瘘口及供血动脉,术毕造影可见瘘口血流量明显减少,静脉湖造影剂滞留明显。术后感觉异常平面下降至腰骶平面。然后,行开放性手术探查及椎管内扩大减压术。术中探查右侧胸5节段硬脊膜外可见一粗大静脉丛,剪开硬脊膜,见脊髓表现血管形态正常,予以双极灼闭硬脊膜外粗大静脉。术后6周下肢肌力恢复至3级,可部分排尿,大便需药物辅助。见图2。

2 讨论

SEDAVF是极为罕见的脊髓血管病,由于临床症状和影像学特征缺乏特异性,因此多数被误诊而延误治疗。本文2例误诊病例,我们确诊后进行治

疗,效果尚满意。

2.1 发病率和发生机制 目前的文献中,大多仅限于个案报道,暂无针对SEDAVF的大宗病例分析,因此,SEDAVF的发病率和患病率暂时没有定论。SEDAVF的病因和发病机制也暂时不详。有些学者提出在椎间盘切除或其他脊柱手术中,硬脊膜外静脉丛的损伤可能是发生SEDAVF的病理基础。在一篇系统性综述中,Huang等^[5]报道10%的SEDAVF既往有脊柱手术史。但是,大部分SEDAVF缺乏特异性病史,大部分SEDAVF还是特发性的。本文2例均无手术与外伤史。

2.2 临床表现和影像学特征 SEDA VF一般以两种形式对脊髓功能造成损害。一种是当静脉回流不返流至硬脊膜下静脉系统时,硬脊膜外静脉丛血液瘀滞扩张,形成占位效应对脊髓造成压迫。这种情况下,瘘的病变部位与症状、体征所反映出的脊髓受损节段是相符的,脊髓血管造影在动脉晚期可以见到椎旁异常显影的静脉湖或静脉瘤,而脊髓表面静脉无明显扩张显影。本文2例便属于此种类型。另一种是当静脉回流返流至硬脊膜下静脉系统时,脊髓表面和髓内静脉系统压力增高,形成VHM,对脊髓功能造成损害^[6]。这种情况下,因为脊髓静脉高压存在于整个脊髓静脉系统,所以瘘的病变部位与症状、体征所反映出的脊髓受损节段不一定是相符的,这一特点在我们以前的报道中有过论述^[7]。另外,在这种情况下,脊髓血管造影时可以见到脊髓表面长节段的异常扩张静脉显影,同时MRI T₂相可见到髓内高信号影和脊髓表面的血管流空影^[8],这也是髓内静脉高压的表现。

2.3 治疗方式和预后 SEDA VF同其它的硬脊膜动静脉瘘一样,治疗方式主要包括介入治疗和开放性手术,或者采用复合手术的方式。据文献报道,单纯的介入治疗治愈率在75%~90%^[9]。治疗的关键在于瘘口的定位和处理。对于未向硬脊膜下静脉系统返流的SEDAVF,治疗的目的在于减轻扩张静脉湖的占位压迫效应,单纯介入栓塞会导致栓塞材料占据整个静脉湖腔,难以达到缩小静脉湖体积的作用。本文2例采用部分栓塞供血动脉,减小静脉湖内的压力,继而采用开放性手术灼闭静脉湖和瘘口的复合手术方式,取得了良好的效果。而对于向硬脊膜下静脉系统返流的SEDAVF,如果单纯处理脊髓表面异常增粗的静脉而不处理硬脊膜外的瘘口,则会导致病变的复发。介入治疗的主要并发症是根髓动脉的栓塞导致脊髓前动脉供血受影响,因此在进行瘘

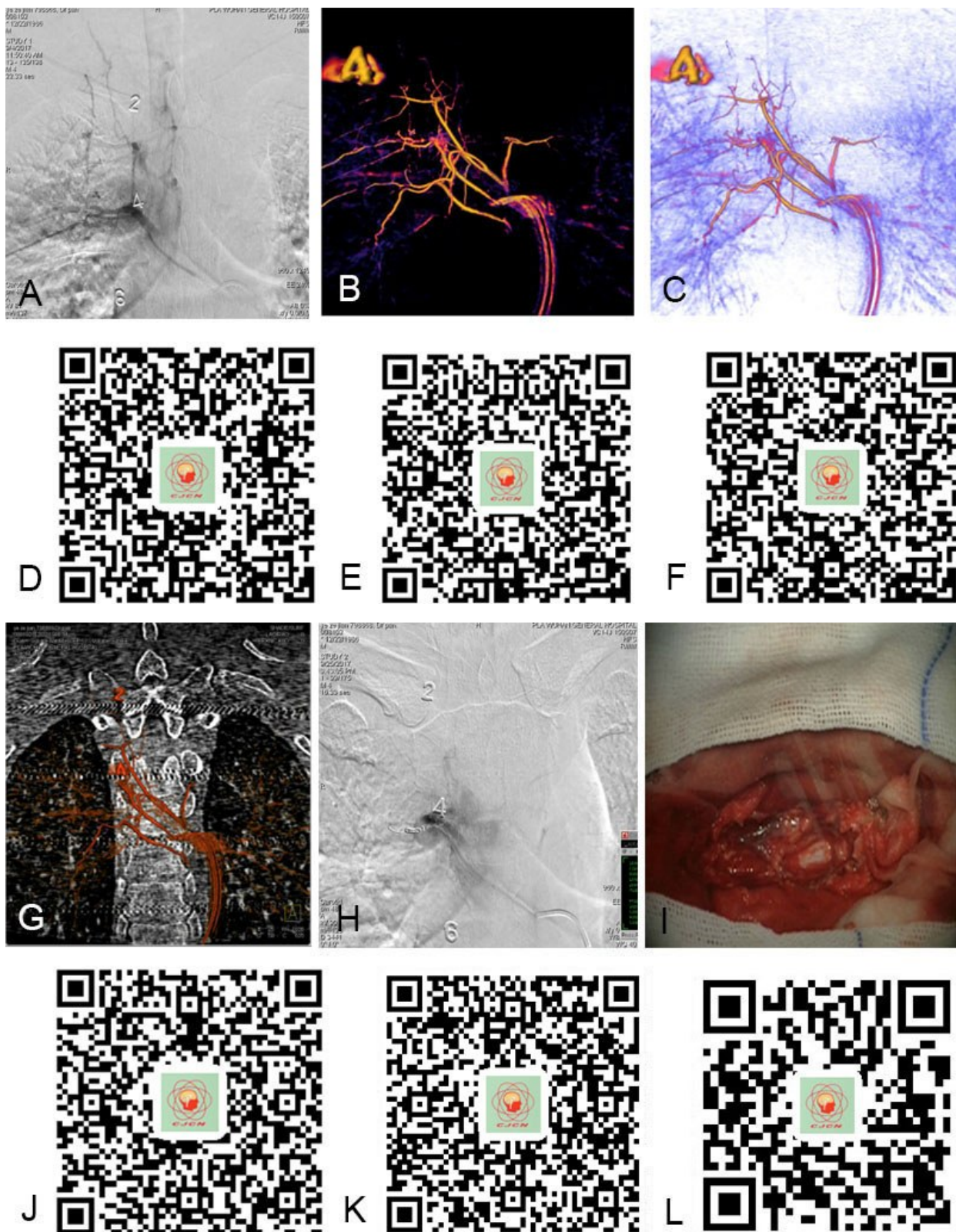


图1 右侧胸5硬脊膜外动静脉瘘

A. 术前2D-DSA; B、C. 术前3D-DSA; D. 术前2D-DSA动态影像; E、F. 术前3D-DSA动态影像; G. 术前双容积融合成像; H. 术后2D-DSA; I. 术中所见; J. 术前双容积融合动态影像; K. 术后2D-DSA动态影像; L. 手术视频

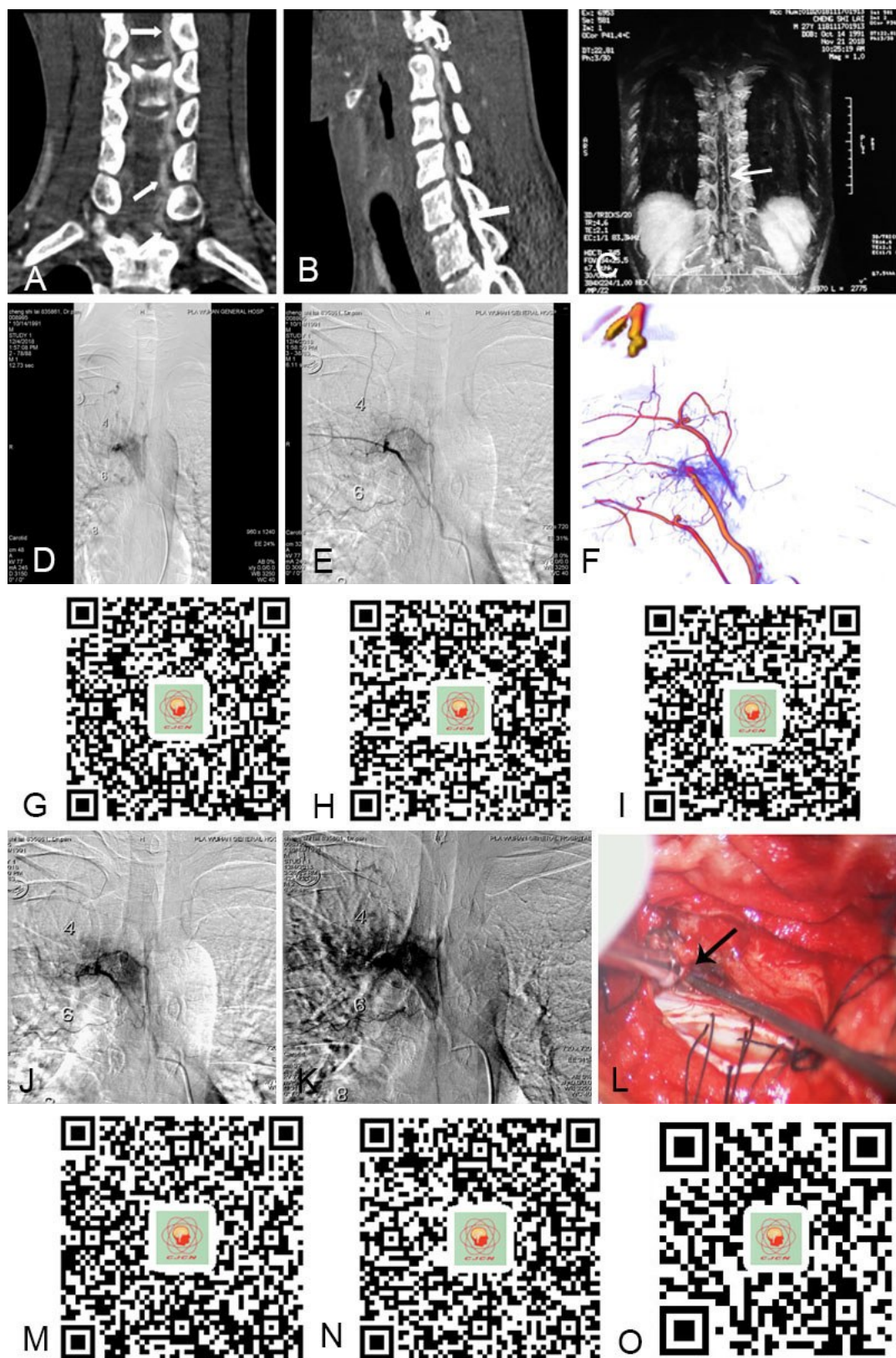


图2 右侧T5硬脊膜外动静脉瘘

A. 术前CTA正位像, ↑示硬脊膜外引流静脉; B. 术前CTA侧位像, ↑示硬脊膜外引流静脉; C. 术前MRA冠状位, ↑示硬脊膜外引流静脉; D、E. 术前2D-DSA; F. 术前3D-DSA; G、H. 术前2D-DSA动态影像; I. 术前3D-DSA动态影像; J、K. 瘘口栓塞术后2D-DSA; L. 瘘口灼闭术中所示, ↑示硬脊膜外引流静脉团; M、N. 瘘口栓塞术后2D-DSA动态影像; O. 手术动态视频

的供血动脉造影时,应留意脊髓前动脉是否显影,如果脊髓前动脉不显影,也不能完全排除该动脉受损的可能。经过治疗后,病人脊髓功能会有不同程度的恢复,据文献报道临床症状的好转率在60%~90%,还有文献报道约有5%的病人会出现症状的加重。病人脊髓功能的恢复程度与治疗距离起病的时间是密切相关的,确诊时间越晚,脊髓功能恢复的可能性越小。随访的方式除了脊髓血管造影外,应观察MRI T₂像脊髓髓内高信号影的范围是否缩小,其反映的是髓内静脉系统压力是否降低。

2.4 误诊原因分析和对策 我们单位从1978年开始开展经皮穿刺股动脉选择性脊髓血管造影,至今共收治VHM达100余例,其中约1/3为在外院经过1~3次选择性脊髓血管造影而未明确诊断的病例。说明VHM病因诊断十分困难,即使做了选择性脊髓血管造影仍然容易漏诊和误诊。究其原因,主要是往往起病隐匿,缺乏特异性临床表现,容易误诊为椎管狭窄或脊髓炎,再加上脊髓血管解剖的复杂性以及影像学检查方法的局限性,容易造成漏诊。因此,我们建议在分析病情时,应结合临床症状、体征与神经系统定位、定性诊断,再结合脊柱、脊髓和脊柱旁的相关血管解剖。脊髓的供血动脉来自椎基底动脉系统(脊髓前动脉来自两侧椎动脉的V4段、脊髓后动脉来自椎动脉或小脑后下动脉),由于供应脊髓范围广,因此在其下行过程中,又分别接收来自两侧椎动脉、甲状颈干、肋颈干、最上肋间动脉、10对肋间动脉、4对腰动脉发出的根髓动脉参与供血,共同组成脊髓前、后动脉链而供应脊髓血液,其中脊前动脉链供应脊髓前3/4区域,脊后动脉链借供应脊髓后1/4区域。对疑似脊髓硬脊膜动静脉瘘、SEDAVF及椎旁静脉狭窄或闭塞引起的VHM,尤其是MRI显示有血管点状、虫蚀样、蚯蚓状流空影时,不能轻易放弃,可采用:①对可疑脊髓病变定位节段延长造影时间(正常6~10 s,延长至15~40 s)、加大注射器压力(正常压力100 PIS,加大压力至200~300 PIS)、加大造影剂用量(正常2 ml/S、总量4 ml,加大至2 ml/S、总6~8 ml);②酌情行与脊髓主要供血动脉(椎基底动脉、甲状颈干、肋颈干、肋间动脉、腰动脉)无关的血管造影,包括双侧颈内动脉造影、双侧颈外动脉造影、双侧髂内动脉造影、左肾动脉或静脉造影、经股静脉穿刺插管选择性奇静脉、半奇静脉、副奇静脉与腰横(或腰升)静脉造影^[10]。本文2例病人主要根据神经系统定位诊断在胸5,重点在胸5平面行选择性脊髓根髓动脉造影时,延长造影时间,终于明确SEDAVF

的诊断。

综上所述,SEDAVF是一种临床较为罕见的脊髓血管病,以VHM或脊髓压迫的形式造成脊髓功能障碍,因为临床表现缺乏特异性,容易造成误诊和漏诊。通过延长造影时间和与脊髓主要供血动脉无关血管的造影可提高确诊率。介入治疗和复合手术均能达到良好治疗效果,临床症状的改善程度与确诊时间呈负相关。

【参考文献】

- [1] Elkordy A, Endo T, Sato K, *et al.* Exclusively epidural spinal metameric arteriovenous shunts: case report and literature review [J]. *Spine J*, 2015, 15: e15-e22.
- [2] Ramanathan D, Levitt MR, Sekhar LN, *et al.* Management of spinal epidural arteriovenous fistulas: interventional techniques and results [J]. *J Neurointerv Surg*, 2014, 6: 144-149.
- [3] Brinjikji W, Yin R, Lanzino G, *et al.* Spinal epidural arteriovenous fistulas [J]. *J Neurointerv Surg*, 2016, 8(12): 1305-1310.
- [4] 祝源,杨铭,马廉亭,等. 脊髓静脉高压综合症的病因分析及避免误诊的对策[J]. *中国临床神经外科杂志*, 2019, 24(1): 1-9.
- [5] Huang W, Gross BA, Du R, *et al.* Spinal extradural arteriovenous fistulas [J]. *J Neurosurg Spine*, 2013, 19: 582-590.
- [6] Clarke MJ, Patrick TA, Lindell EP, *et al.* Spinal extradural arteriovenous malformations with parenchymal drainage: venous drainage variability and implications in clinical manifestations [J]. *Neurosurg Focus*, 2009, 26(1): E5.
- [7] 马廉亭. 为什么脊髓血管病造影阴性病人,要做与脊髓供血无关的血管造影[J]. *中国临床神经外科杂志*, 2018, 23(2): 65-68.
- [8] Brinjikji W, Nasr DM, Lanzino G, *et al.* Clinical outcomes of patients with delayed diagnosis of spinal dural arteriovenous fistulas [J]. *AJNR Am J Neuroradiol*, 2016, 37(2): 380-386.
- [9] Lanzino G, D'Urso PI, Cloft HJ, *et al.* Onyx embolization of extradural spinal arteriovenous malformations with intradural venous drainage [J]. *Neurosurgery*, 2012, 70(2): 329-333.
- [10] 马廉亭. 脊髓血管病误诊原因分析[J]. *中国临床神经外科杂志*, 2017, 22(10): 673-675.

(2019-06-30收稿,2019-07-15修回)