

· 临床经验交流 ·

脑静脉畸形 2 例报告并文献复习

赵建廷 谭显西* 赵兵

温州医学院温州附属第一医院神经外科,浙江 温州 325000

摘要:目的 探讨脑静脉畸形的影像学特点、临床特点及诊治原则。方法 对我科治疗的 2 例患者进行回顾性研究,并结合国内外报道的病例进行文献复习。结果 其中 1 例有症状性癫痫,1 例有头痛头晕症状;1 例手术治疗,1 例保守治疗,短期随访患者预后良好。结论 脑静脉畸形在血管畸形中属于少见的,其临床症状不典型,影像学表现具有一定特征性,多数情况下可选择保守治疗,合并巨大脑内血肿可考虑手术治疗。

关键词:脑静脉畸形; 诊断; 治疗

脑静脉畸形(cerebral venous malformation, CVM)是一种先天性脑血管病变,本病也称为脑发育性静脉异常,由许多异常扩张的髓样静脉和其汇集成一中央引流静脉干两部分组成,但大多数患者无明显临床症状、体征,故临床少见。我们总结 2010 年 12 月我科收治的 2 例脑静脉畸形,现报告如下,并结合文献复习对其临床、影像及治疗等方面的特点进行分析讨论。

1 临床资料

例 1,男,40 岁,因反复抽搐 2 年余入院。2 年前无明显诱因下突然出现神志不清,呼之不应,四肢强直伴抽搐,持续约 2 分钟后好转,反复发作。查体未见明显异常,外院头颅 CT 及 MRI 检查提示右额静脉畸形伴局部软化灶形成。门诊头部 MRI 提示右额叶陈旧性出血后改变,脑电图提示中度弥漫性改变。入院后行 DSA 检查提示右额静脉畸形(见图 1)。完善术前准备,行右额开颅,畸形血管切除术(视频脑电监测),术中右额极见粗大的回流静脉,畸形血管位于右额深部。

术后病理证实为静脉畸形,给予抗癫痫药物治疗,电话随访患者无癫痫发作,恢复可。图 1:静脉期显影,髓静脉呈车辐状,聚集后汇入一根或多根粗大的引流静脉,经表浅的皮层静脉进入静脉窦,特征性征象呈“水母头”状。

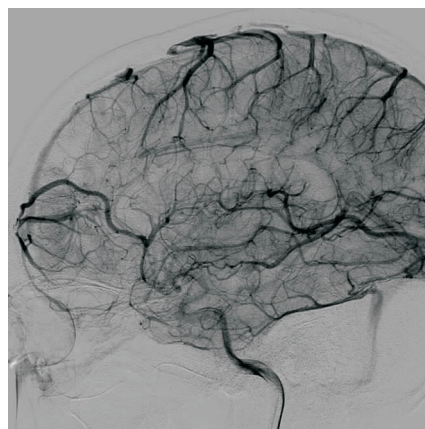


图 1 静脉期显影,髓静脉呈车辐状,经表浅的皮层静脉进入静脉窦,特征性征象呈“水母头”状。

例 2,女,42 岁,因突发晕厥 1 次,头痛头晕 6 小时入院,体格检查:一般情况好,神经系统检查无阳性体征。急诊查头颅 CT 提示未见明显异常,数字减影血管造影(digital subtraction angiography, DSA)检查提示右额静脉畸形(见图 2),收住我科保守治疗。给予药物对症处理,病情好转后出院,电话随访患者无癫痫发作。图 2 静脉期显影,髓静脉代偿性扩张放射状引流到静脉,经皮层静脉进入静脉窦。

收稿日期:2011-02-05;修回日期:2011-04-25

作者简介:赵建廷(1983-),男,山东潍坊人,在读研究生,主要从事脑血管病外科治疗研究。

通讯作者:谭显西(1969-),男,副主任医师,主要从事脑血管病的研究。drtxxwz@163.com

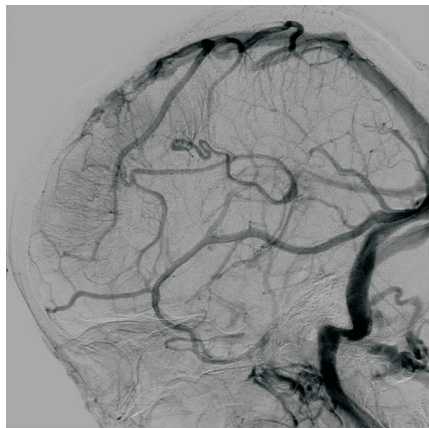


图 2 静脉期显影,髓静脉代偿性扩张放射状引流到静脉,经皮层静脉进入静脉窦。

2 讨论

1928 年 Cushing 和 Bailey^[1] 首先将脑静脉畸形看作一种独立的疾病。McCormick^[2] 回顾了脑血管畸形的病理,首先详细描述了脑静脉畸形的病理特点。Wolf^[3,4] 首先描述了病理证实的静脉发育不良 (developmental venous anomaly, DVA) 的血管造影特点。

2.1 流行病学特点

据尸检报告脑静脉畸形的发生率占脑血管畸形的 2.5% ~ 2.6%, 是动静脉畸形的 3 ~ 4 倍。发病年龄一般在 20 ~ 60 岁之间,男女比例相仿。静脉畸形可发生于脑的任何部位,但最常发生于大脑中动脉供血区、小脑前下动脉分布区 and 大脑大静脉系统的属区,其中 65% 发生于幕上,额叶约占 40%; 35% 位于幕下,小脑约占 23%。约 1/3 患者合并海绵状血管瘤。

2.2 发病机制及分型

CVM 是一种由静脉成分构成的脑血管畸形,即由异常扩张的髓静脉丛和一条或多条引流静脉组成^[5]。目前认为颅内存在深浅两类静脉系统,两者之间有较多的吻合支,即髓静脉相连,髓静脉又分表浅和深部髓静脉,此外还存在脑贯穿静脉联系表浅和深部的髓静脉。当其中某一静脉系统出现异常时,如发育异常、梗阻或动静脉分流致静脉压升高时,髓静脉代偿性扩张或出现异常的静脉支向另一静脉系统引流,出现 CVM 改变。依据发病部位可分为幕上、幕下,根据髓静脉的深浅和引流静脉的方向又可分为浅型和深型。幕上浅型者引流入脑表面静脉和上矢状窦,深型者汇入侧脑室室管膜下静脉系统;幕下浅型者引流入小脑蚓静脉或小脑

表面静脉,最后汇入直窦、窦汇、横窦或岩上窦,深型者引流入第四脑室的室管膜下静脉,最后汇入第四脑室侧隐窝静脉、桥横静脉及前中央静脉。也有作者将 CVM 分为弥漫型和局限型,前者异常的髓静脉弥漫分布于幕上和幕下,后者局限在某一脑叶。

2.3 临床表现

CVM 临床上偶有癫痫发作、蛛网膜下隙出血、脑内出血等,有约 1/3 患者无神经症状。颅内出血多半是由于混合性静脉-海绵状血管瘤与动静脉畸形共存所致^[13]。

2.4 影像学特点

2.4.1 CT 及 CTA CT 平扫阳性率较低,可表现为圆点状、线形等高密度影,可伴有钙化,提示有血管畸形的可能。除了脑静脉畸形合并脑出血或高密度的海绵状血管瘤能明显显示外,大部分均未明显显示。但增强后 CT 扫描可见扩张的细小髓静脉呈典型的“水母头”状汇入粗大的引流静脉,呈明显高密度强化。CTA 三维重建利于显示脑静脉畸形结构的全貌特征。

2.4.2 MR 表现 MRI 平扫髓静脉通常为长 T1 长 T2 信号;而引流静脉通常为长 T1 短 T2 流空信号影,或长 T1 长 T2 信号影。其信号特征与血管粗细及血流的快慢有关。引流静脉较粗大易于显示,而髓静脉显示率相对较低,部分可仅见引流静脉而未能显示髓静脉,多方位、薄层扫描有助于改善成像。增强扫描时,引流静脉和扩张的髓静脉明显强化,并可见引流静脉与邻近的硬脑膜窦或室管膜下静脉相连。MR 检查亦有助于发现海绵状血管瘤或动静脉畸形等其他脑实质病变^[6-9]。

2.4.3 DSA 表现 脑静脉畸形在脑血管造影中的异常表现由髓静脉丛和引流静脉组成,故血管造影时动脉期和毛细血管期可无明显异常。正常髓静脉直径 < 0.02 mm,血管造影不显影,在脑静脉畸形中髓静脉直径扩大 10 ~ 100 倍,在静脉期显影,呈车辐状或放射状,聚集后汇入一根或多根粗大的引流静脉,经表浅的皮层静脉进入静脉窦,特征性征象呈“水母头”状,出现此典型表现即可诊断。脑静脉畸形循环时间基本正常,亦有明显延长的^[6-9]。

脑静脉畸形的血管造影诊断标准为:①病变血管出现在静脉期,缺乏供血动脉,动脉期和毛细血管期可无明显异常;②许多细小扩张的髓静脉;③经扩张的脑贯穿静脉(表浅型)和室管膜下静脉

(深部型)引流。

3 诊断和治疗

脑静脉畸形诊断主要靠影像学诊断,而 DSA 是其诊断的金标准。但是 DSA 是有创检查,头部 MRI 对其脑静脉畸形诊断敏感性高,还可发现是否伴海绵状血管瘤等脑实质病变。病理学发现,异常静脉的壁可增生、纤维样变及钙化,肌纤维及弹力纤维丧失,而其周围的脑实质正常。组织学表现为聚集的不同口径的薄壁血管,间隔有正常脑实质。管壁由纤维结缔组织和扁平内皮细胞构成,缺少平滑肌和弹力纤维,亦可发生透明变性或胶原增生。血管造影诊断的静脉畸形一般均能得到病理证实,而只凭病理诊断,不一定可靠,因为切除的一小部分标本并不能完全代表病变的全部。

目前多数研究者认为扩张的小静脉尚有引流功能,是正常代偿,外科手术切除可能会发生脑肿胀、术后脑坏死等灾难性后果。近年的研究表明,脑静脉畸形不易出血,同时组织学发现,尽管是畸形的引流静脉,但它引流正常脑组织的血流,在其周围缺乏正常的引流静脉,手术切除静脉畸形会导致严重的脑静脉回流障碍,多数作者趋向保守观察。Naff 等^[10]曾对 92 例未经治疗的脑静脉畸形自然史进行随访研究,出血的危险性每年仅 0.15%,其它症状如头痛、癫痫也会逐渐改善。因此认为脑静脉畸形是一种良性病变,主张保守治疗。手术应持谨慎态度,如反复出血或有神经系统体征者方可手术治疗。基于同样的原因且放射治疗脑静脉畸形有 30% 的放射并发症,静脉对放射线不敏感,也不主张放射治疗。血管内介入治疗由于脑静脉畸形的解剖特点和低血流特征,不适宜行介入治疗。然而,由于出血问题日益受到重视,采取手术疗法的绝非仅有。Mariam^[11]认为静脉畸形的手术治疗应着眼于出血或血栓形成的并发症而并非静脉畸形,如血肿清除、去骨瓣减压、脑室外引流术等。Gabriele^[12]认为静脉畸形的引流静脉是导致血流异常的原因,有潜在的出血风险,可导致周围新的畸形形成,应当手术治疗但需注意三点:①“全切”可能还有残留,导致再出血,而且 MRI 不能排除小的残留,周围含铁血黄素沉积带切除可能有助于完全切除;②静脉畸形是周围脑组织唯一引流静脉时,不适于手术;③后颅窝静脉畸形不适于手术,可导

致灾难性后果。

综上所述,脑静脉畸形治疗方法的争议较大。我们的体会是,对癫痫者应采取保守治疗,对有出血者,根据患者的具体情况和医生的临床经验,可采用手术治疗,但暴露和切除范围不能过于局限。

参 考 文 献

- [1] Cushing H, Bailey P. Tumors arising from the blood vessels of the brain. Springfield, Charles C Thomas, 1928, 1-95.
- [2] McCormick WF. The pathology of vascular ("arteriovenous") malformations. J Neurosurg, 1966, 24:807-816.
- [3] Wolf PA, Rosman NP, New PF. Multiple small cryptic venous angiomas of the brain mimicking cerebral metastases. A clinical, pathological, and angiographic study. Neurology, 1967, 17:491-501.
- [4] Lasjaunias P, Burrows P, Planet C. Developmental venous anomalies (DVA): the so-called venous angioma. Neurosurg, 1986, Rev 9:233-242.
- [5] Abe M, Hagibara N, Tabuchi K, et al. Histologically Classified Venous Angiomas of the Brain: a Controversy. Neurol Med Chir (Tokyo), 2003, 43, 1-11.
- [6] Walsh M, Parmar H, Mukherji SK, et al. Developmental venous anomaly with symptomatic thrombosis of the draining vein. J Neurosurg, 2008, 109:1119-1121.
- [7] 王宇军, 胡利荣, 侯洪涛等. 24 例脑静脉畸形的磁共振诊断. 浙江实用医学, 2009, 14(3):237-248.
- [8] 李克, 刘永晟, 王峰. 脑发育性静脉异常的研究进展. 中国脑血管病杂志, 2010, 7(5):270-273.
- [9] Amemiya S, Aoki S, Takao H. Venous congestion associated with developmental venous anomaly. Findings on susceptibility weighted imaging. J Magn Reson Imaging, 2008, 28:1506-1509.
- [10] Naff NJ, Wemmer J, Hoenig-Rigamonti K, et al. A longitudinal study of patients with venous malformations: documentation of a negligible hemorrhage risk and benign natural history [J]. Neurology, 1998, 50(6):1709-1714.
- [11] Aboian MS, Daniels DJ, Rammos SK, et al. The putative role of the venous system in the genesis of vascular malformations. Neurosurg Focus, 2009, 27(5):E9.
- [12] Wurm G, Schnizer M, Fellner FA. et al. Cerebral cavernous malformations associated with venous anomalies: surgical considerations. Neurosurgery, 2005, 57(1):42-58.
- [13] Wilim G, Blens E, Demaerel P, et al. Simultaneous occurrence of developmental venous anomalies and cavernous angiomas. AJNR, 1994, 14:1247.