

· 病例报道 ·

儿童脑海绵状血管畸形并急性大量出血 2 例报道

吴红记¹, 贾同乐¹, 张磊¹, 李树文¹, 赵元立²

1. 保定市第一中心医院神经外科, 河北 保定 071000

2. 首都医科大学附属北京市天坛医院, 北京 100050

DOI:10.16636/j.cnki.jinn.2018.02.014

脑海绵状血管畸形是种常见的血管性病变, 它易发生少量、多次出血而引起症状, 大量出血少见。儿童因海绵状血管畸形发生颅内大量出血的文献少有报道, 现报道 2 例儿童脑海绵状血管畸形并发急性大量出血的病例。

1 病例资料

病例 1: 患儿, 男, 6 岁, 以突发神志不清伴呕吐 3 小时入院。神经系统查体: 昏睡状态, 双侧瞳孔

3.0mm, 光反射灵敏。颈稍抵抗, 四肢可见活动, 双侧巴氏征阴性。头颅 CT 示: 左侧小脑半球血肿, 量约 15ml。四脑室受压变形, 幕上脑室扩张。入院后急诊在全身麻醉下行左小脑半球血肿清除和脑室外引流术。

手术中见血肿内质软, 紫红色病变, 予切除送病理。病理结果回报示海绵状血管畸形。患儿术后恢复良好出院。(见附图 1)

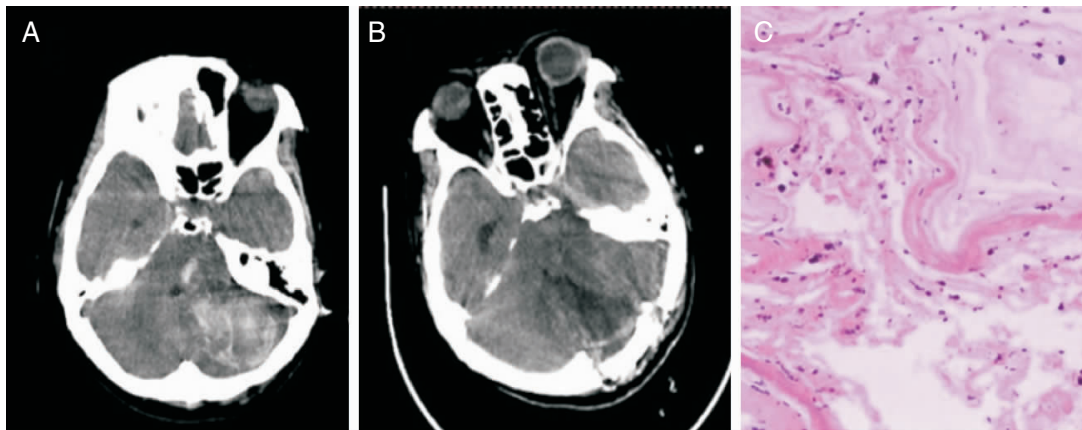


图 1 图 A 示左侧小脑半球出血, 四脑室受压变形, 向对侧移位; 图 B 示行左小脑半球血肿清除术后改变, 血肿清除彻底, 骨瓣复位; 图 C 示病理报告为海绵状血管畸形。

病例 2: 患儿, 女, 13 岁, 以头痛伴呕吐 1 天来院。神经系统查体: 神志清楚, 双侧瞳孔 2.5mm, 光反射灵敏。双侧视野检查粗测无缺损, 双侧眼底检查未见异常。颈无抵抗, 四肢肌力 5 级, 双侧巴氏征阴性。既往患儿右顶枕出血病史 7 月, 在当地

医院经保守治疗好转后出院。我院头颅 MRI 示: 右侧顶枕叶混杂信号影, 考虑海绵状血管畸形多次出血。入院后在全身麻醉下行右顶枕开颅颅内血肿清除和病变切除术。手术中见血肿为暗红血性液体伴部分血肿。实体部分为紫红色病变, 周围脑组

收稿日期: 2017-11-02; 修回日期: 2018-03-09

作者简介: 吴红记 (1975-), 男, 博士, 副主任医师, 研究方向: 脑血管病。

织黄染。予清除血肿,切除实体组织送病理。病理结果回报示海绵状血管畸形。患儿术后恢复良好

痊愈出院。(见附图 2)

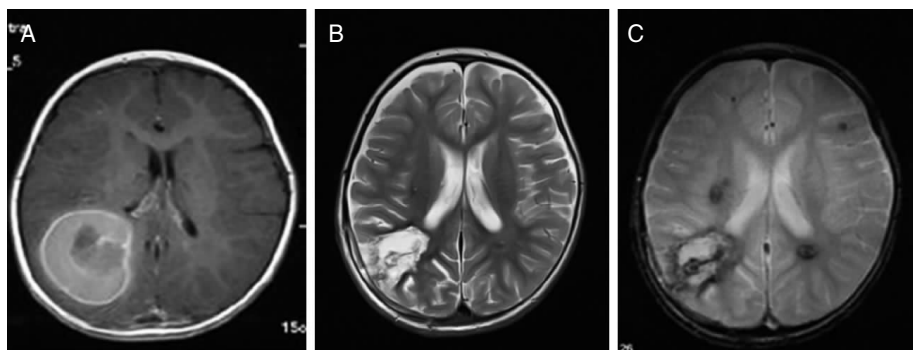


图 2 图 A:T1 像示右侧顶枕叶混杂信号影,中线稍向对侧移位;图 B:T2 像示行右侧顶枕开颅术后改变,血肿清除彻底,脑室旁可见多个小的海绵状血管畸形病变;图 C:GRE 序列示双侧脑室旁及额叶多发海绵状血管畸形。(图 A 为手术前 1 日检查;图 B、图 C 为手术后 7 日检查)

2 讨论

脑海绵状血管畸形是由畸形的血管团组成,包括小的供血动脉和引流静脉,之间没有正常脑组织,周围脑组织多伴有胶质增生和含铁血黄素沉积^[1]。在中枢神经系统中脑海绵状血管畸形发病率为 0.3%~0.5%^[2]。

脑海绵状血管畸形出血率为 2.5%/年/人,海绵状血管畸形的出血史是发生再次出血的密切相关因素^[3]。在 MRI 上我们可以发现海绵状血管畸形先前出血的特征性影像表现。最典型的为在 T2 像上混杂信号团块周围表现为含铁血黄素沉积的低信号,常称为“爆米花”样改变^[2]。后颅窝海绵状血管畸形被认为出血率高于幕上病变^[2,4]。病例 1 中患儿发生出血,术中探查时未见陈旧性血液和含血黄色素沉积,考虑为初次出血。在病例 2 中,术中探查见血肿腔含有血肿的暗红血性液和海绵状血管畸形周围脑组织有含血黄色素染色,结合 7 月前患儿右顶枕出血病史考虑为病变再次出血。海绵状血管畸形的出血可分为病变内出血和外出血。病变内出血可使海绵状血管畸形的体积增大,周围被胶质增生包绕,防止出血进入脑组织。病变外出血是海绵状血管畸形出血进入周围脑组织间隙,影像上多见海绵状血管畸形被血肿部分包绕现象。本组 2 例患者均发生病变外出血,可能是血液受到的外界压力较小未能早期止血而发生大量出血。

CT 可以诊断出海绵状血管畸形合并钙化,出血和囊性变的情况,不是海绵状血管畸形的主要检

查方法。MRI 是检查脑海绵状血管畸形的最有效检查方法,并且可以根据海绵状血管畸形影像学特点进行分期^[5]。GRE 序列是一种梯度回波序列,过去曾有人称为“出血序列”,对出血灶形成的正铁血红蛋白和脱氧血红蛋白非常敏感。海绵状血管畸形在 GRE 序列中常表现为均匀性极低信号,边界清晰。GRE 序列在对脑内微小出血和小型未发生出血病变的显像上要优于 T1 和 T2 序列^[6]。在病例 2 中的术后 GRE 序列中发现双侧脑室旁及额叶多发海绵状血管畸形,显像效果明显优于 T1 和 T2 像检查,所以 GRE 序列更适合多发海绵状血管畸形的诊断和随访。在病例 1 中患儿因为是后颅窝出血,并且出血量大于 10ml,患儿伴有意识障碍,需急诊手术,故术前未行头部 MRI 检查。在术后的 MRI 检查中未见其它部位有海绵状血管畸形病灶。

儿童颅内海绵状血管畸形临床表现和成人相似,多表现为癫痫,出血和局灶性神经功能障碍。儿童海绵状血管畸形被认为比成人更具有侵袭性,有报道儿童海绵状血管畸形出血率要高于成人^[7]。但发生大量出血的病例少见,为个案报道^[8-9]。本组病例中患者均因急性颅内大量出血入院,病例 1 为首次出血,但由于出血部位为小脑,后颅窝狭小的空间成为患儿病情迅速加重的原因而需急诊手术治疗。在病例 2 中患儿发生出血为再次出血,是在先有海绵状血管畸形第 1 次出血局部形成占位脑组织受压的基础上发生出血,从而增加了原有神

经功能的破坏加重了病情。病例2患儿在第1次出血的7月后即发生再次出血,我们分析是儿童海绵状血管畸形的高侵袭性和再次出血的高发生率可能是发生出血的原因。病例2患儿为颅内多发病变,不排除希佩尔·林道综合征可能。希佩尔·林道综合征是一种罕见的常染色体显性遗传疾病,血管母细胞瘤常累及小脑、脊髓、肾脏和视网膜,发病年龄在18-30岁^[10]。在本例患儿住院查体中未见合并视网膜病变,颅内出血发生在非常见出血部位,是顶枕叶而不是小脑。患儿腹部彩超检查未见肾脏病变,并且患儿未进行基因学检查,所以我们目前不考虑希佩尔·林道综合征。我们需定时随诊来及时了解患儿病情变化。

儿童颅内海绵状血管畸形大出血少见,病变外出血可能是发生大量出血的原因。海绵状血管畸形发生出血的部位和是否再次出血是影响患儿病情加重的因素。有必要对发生第1次出血的海绵状血管畸形患儿早期手术治疗避免再次出血。

参 考 文 献

[1] Hegde AN, Mohan S, Lim CC. CNS cavernous haemangioma: "popcorn" in the brain and spinal cord[J]. Clin Radiol, 2012, 67(4):380-388.

[2] Taslimi S, Modabbernia A, Amin-Hanjani S, et al. Natural history of cavernous malformation: Systematic review and me-

ta-analysis of 25 studies [J]. Neurology. 2016 86(21):1984-1991.

[3] Gross BA, Du R. Hemorrhage from cerebral cavernous malformations: a systematic pooled analysis [J]. J Neurosurg. 2017,126(4):1079-1087.

[4] Gross BA, Lin N, Du R, et al. The natural history of intracranial cavernous malformations [J]. Neurosurg Focus, 2011,30(6):E24.

[5] 彭志刚,马志明. 颅内海绵状血管瘤的自然病程、影像学诊断和立体定向放射外治疗[J]. 国际神经病学神经外科学杂志. 2017,44(2):221-225.

[6] Ma L, Chen XL, Ma J, et al. The associated venous anomalies variant and adjacent brain function on iron sensitive image indicate surgical risk of cavernous malformation [J]. Neurol Med Chir (Tokyo). 2016, 56(1):9-20.

[7] 吴茂春,罗世祺,谢坚,等. 儿童幕上海绵状血管瘤临床诊治分析[J]. 中华医学杂志. 2006,86(5):329-331.

[8] Dey M, Turner MS, Wollmann R, et al. Fatal "hypertensive" intracerebral hemorrhage associated with a cerebral cavernous angioma: case report [J]. Acta Neurochir (Wien). 2011, 153(2):421-423.

[9] 孙勤,陈再丰,魏晓捷,傅小君,许信龙. 手术治疗妊娠合并脑内海绵状血管瘤破裂出血[J]. 浙江创伤外科杂志. 2006,11(3):279-280.

[10] 周宇浩,刘健,董明昊,等. 以脑血管母细胞瘤首诊的VHL综合征家系临床表现及基因突变分析[J]. 中华行为医学与脑科学杂志. 2017,26(6):560-563.