

颅颈交界区硬膜动静脉瘘1例报告并文献复习

周 绅, 骆 翔

作者单位
华中科技大学同济
医学院附属同济医
院神经内科
武汉 430030
收稿日期
2018-11-26
通讯作者
骆翔
flydottjh@163.com

关键词 颅颈交界区;硬膜动静脉瘘;数字减影血管成像;Cognard标准
中图分类号 R741;R743.4 文献标识码 A DOI 10.16780/j.cnki.sjssgncj.20181253
本文引用格式:周绅, 骆翔. 颅颈交界区硬膜动静脉瘘1例报告并文献复习[J]. 神经损伤与功能重建, 2020, 15(5): 308-310.

1 临床资料

硬膜动静脉瘘(dural arteriovenous fistulas, DAVF)是一种较常见的血管畸形,是指动脉与静脉系统在硬膜处的病理性通道。硬脑膜动静脉瘘(intracranial dural arteriovenous fistulas, IDAVF)是指硬脑膜动脉与硬脑膜静脉及静脉窦之间形成的异常交通结构,约占颅内血管畸形的10%~15%^[1],其临床表现多样,以头痛(64.8%)、眼征(37.0%)、耳鸣和颅内杂音(31.5%)、运动及言语功能障碍(24.1%)最为多见^[2]。硬脊膜动静脉瘘(spinal dural arteriovenous fistulas, SDAVF)是指硬膜窦及其附近动静脉间的异常交通结构,约占脊髓血管畸形的60%~80%^[3],其临床表现多为非特异性,其中以圆锥综合征、马尾神经症状痉挛性截瘫等症状较多见^[4]。相对于上述两种血管畸形,颅颈交界区硬膜动静脉瘘(dural arteriovenous fistulas at the craniocervical junction, CJ-DAVF)较罕见,其常见临床表现包括急性蛛网膜下腔出血(subarachnoid hemorrhage, SAH)、脊髓病、脑干功能障碍^[5]、神经根病和颅神经麻痹^[6]。因CJ-DAVF临床表现多无明显特异性,常导致漏诊、误诊,给临床诊治工作带来较大挑战。本文通过1例临床病例,结合相关文献,分析CJ-DAVF的特点。

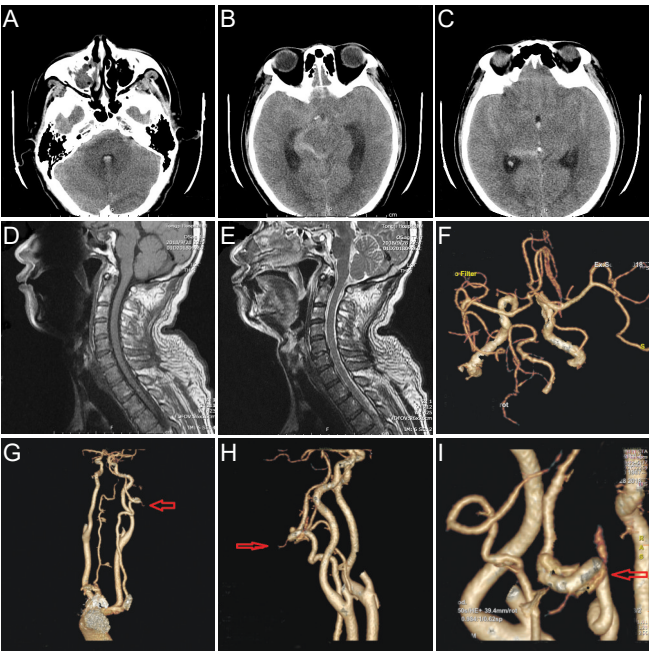
患者,男,50岁。因“突发头痛、呕吐10 h”入院。患者10 h前无明显诱因突发头痛,呈霹雳样,程度无法忍受。伴恶心、呕吐胃内容物3次,为非喷射状内容物。无肢体麻木、无力,无吞咽困难、饮水呛咳,无意识障碍。于当地医院就诊,行头颅CT示:SAH。为求进一步诊治,特来我院就诊。急诊行头颅CT示:SAH,脑室系统积血,予以脱水降颅压、止痛、护胃、补液等治疗,患者症状较前缓解。现以“SAH”收入我科。起病来,患者精神、睡眠差,未进食。小便可见血尿,大便未解。体力下降,体重未见明显变化。患者既往病史无特殊。查体:神清语利,双侧瞳孔等大等圆,直径3.0 mm。对光反射灵敏,眼球活动可,未见明显眼震。双侧鼻唇沟对称,伸舌偏右。四肢肌力、肌张力正常,双侧腱反射对称活跃,右侧巴氏征阳性。颈强3横指,双侧克氏征可疑阳性。感觉查体及指鼻试验未见明显异常。辅助检查:9月20日我院急诊头颅CT示:SAH,

脑室积血,双侧小脑幕积血,左侧额颞部少许硬膜下积液可能;双侧大脑半球稍肿胀(图1A~C)。颈椎MR平扫示:颈椎退行性变;C5/6、C6/7椎间盘向后突出,双侧侧隐窝狭窄(图1D~E)。头颈部CTA血管成像示:右侧椎动脉V2、V3段交界区异常强化血管团,考虑血管畸形可能,请结合DSA检查;左侧椎动脉较对侧纤细,考虑为发育异常;右侧胚胎型大脑后动脉;左侧后交通动脉纤细或缺如(图1F~I)。全脑血管DSA检查示:右侧CJ-DAVF(图2)。结合患者临床症状及头颈部CTA血管成像、全脑血管DSA检查结果,考虑患者为CJ-DAVF,且病变血管发生急性破裂,出现SAH,进而出现上述症状。在获取患者相关检查资料后,请神经外科会诊,转科后行CJ-DAVF栓塞术。术后3 d,患者头痛等症状明显缓解,复查头颅CT示:对比前片,SAH消失;桥前池少许积血,较前减少;第四脑室及延髓前方出血消失;脑积水(图3A~C)。术后5 d复查头颈部CTA未见明显血管畸形(图3D~E)。该患者恢复良好,于术后1周出院,出院时改良Rankin评分(modified Rankin scale, mRS)评分1分。

2 讨论

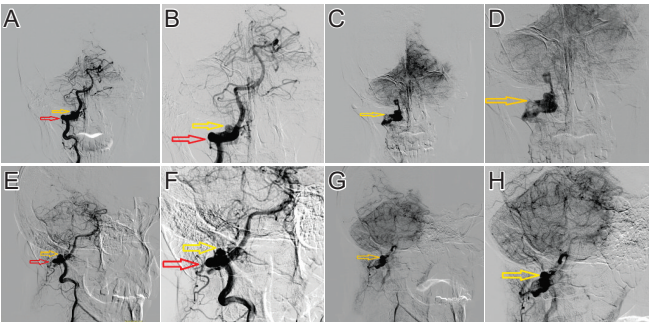
CJ-DAVF的病理生理学机制多认为是供应硬脊膜或硬脑膜的动脉直接与静脉系统相连,缺乏毛细血管系统的“减压”作用,使得较高压力的动脉血直接流入静脉系统,造成相应区域的静脉高压、静脉瘤样扩张,并对其周边区域产生压迫,引起相应区域压迫、缺血症状。同时,高压的静脉也可出现破裂,从而产生急性出血性病变。结合本病例发病形式,即考虑为高压静脉急性破裂而产生的SAH。

CJ-DAVF的主要影像学方法包括:CT、MRI及DSA。CT可作为患者的初筛检查,部分患者可见水肿的脑/脊髓组织、SAH等病灶。CTA有时可看到扩张的引流静脉,从而获取动静脉瘘的大致位置及引流类型^[4]。但局限于CTA的成像原理,不能清楚反映瘘管位置及周边血管情况,故不作为首选检查。DAVF在MRI的常见影像学表现包括:不对称的血管留空影、组织水肿、硬膜下或SAH。MRA可作为DAVF随访的工具。脑血管DSA可清楚显示瘘管位置、引流静脉,同时也可可为血管内介入治疗



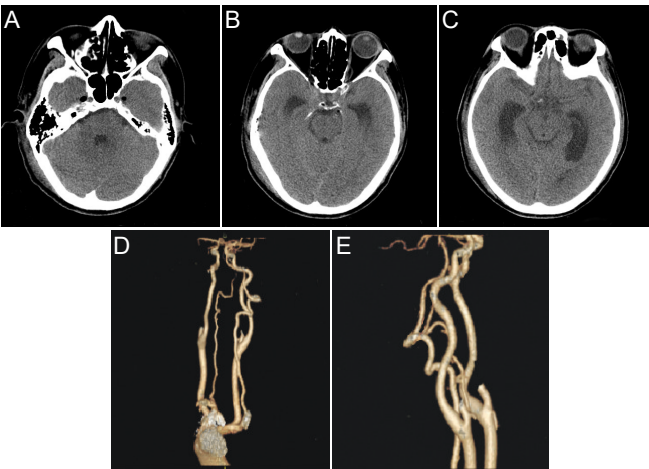
注：A~C：头颅CT示SAH，且伴脑室、双侧小脑幕积血；D~E：MR平扫示C5/6、C6/7椎间盘突出，未见明显脊髓水肿、出血等改变；F~I：CTA示右侧椎动脉V2、V3段交界区异常强化血管团（红箭头），血管畸形可能

图1 患者入院后头颅影像学检查



注：A、B、E、F为动脉期造影；C、D、G、H为静脉期造影；红箭头标示为供血动脉，黄箭头标示为引流静脉

图2 患者全脑DSA示右侧CJ-DAVF



注：A~C：头颅CT示SAH消失；D~E：CTA未见明显血管畸形

图3 复查头颅CT及CTA

或手术治疗提供依据。尤其对部分瘘口较小的DAVF，行DSA检查时可将导管探入供血动脉，进行超选成像。这一点是CTA或MRA检查不能实现的。

治疗CJ-DAVF的关键是永久的、完全地闭塞瘘口。故依据脑血管DSA检查结果，对DAVF进行分型是进行下一步诊治不可或缺的步骤。目前多以瘘口部位和引流静脉进行分类，尤其是依据引流静脉分类，对制订治疗方案、评估患者预后有较大获益。临床上现行分类多为Djindjan分型与Cognard分型。1978年Djindjan报导部分使用血管内介入栓塞治疗DAVF的病例，描述DAVF的血管造影特点，并提出根据引流静脉进行分型。Djindjan分型标准为：Ⅰ型，血液引流至相对通畅静脉窦，此型症状多仅为血管杂音，较少出现神经系统症状；Ⅱ型，血液引流至静脉窦，且伴皮质静脉反流，此型症状多为慢性颅内压增高；Ⅲ型，血液为单纯皮质静脉引流，此型易出现血管瘤样扩张，进而较高几率出现SAH；Ⅳ型，血液引流至幕上、下静脉湖，此型多有颅内压明显增高，患者常出现明显的神经功能障碍^[5]。1995年Cognard对Djindjan分型进行改良，并提出：Ⅰ型，血液引流至静脉窦，血流方向正常；Ⅱ型，血液引流到静脉窦，有反向血流；Ⅲ型及Ⅳ型患者因无皮质静脉引流，患者症状多轻微或无明显临床症状；Ⅲ型，血液引流到皮质静脉，但无皮质静脉扩张，此型因有皮质静脉引流，出血风险较大；Ⅳ型，血液引流到皮质静脉，且伴静脉瘤样扩张，Ⅳ型出血风险较Ⅲ型明显增大；Ⅴ型，血液向脊髓引流^[6,7]。部分文献报导，Ⅴ型患者因脊髓供血血管复杂，常可导致血管内介入栓塞或手术瘘管切除疗效欠佳^[8]。本例患者出现明显SAH症状，且血管造影检查中未见瘤样扩张静脉。依据Cognard分型标准，应考虑为Cognard Ⅲ型。

因CJ-DAVF较少见，患者较大可能被误诊、漏诊。如CJ-DAVF患者可因静脉扩张压迫，早期在MRI T₂加权成像因脊髓水肿而表现出高信号。在病程相对晚期，随着长时间的压迫，脊髓可出现局部胶质增生和萎缩，故而在MRI T₂加权成像可出现信号降低。但CJ-DAVF患者上述病灶在影像学上的表现均不具备特异性，需与其他中枢神经系统疾病相鉴别，如脱髓鞘类疾病、创伤、椎管狭窄等。

CJ-DAVF治疗的关键在于早诊断、早治疗。针对DAVF，现有的主要治疗方式包括：保守治疗、立体放射治疗、外科微创手术和血管内介入栓塞等治疗方法。保守治疗适用于DSA未见皮质静脉反流且无临床症状或症状轻微的患者。行保守治疗的患者应定期（3~6月）复查血管影像学检查。文献报道，立体放射治疗使DAVF患者达到瘘口封闭平均需要约2年时间，且该疗法不适用于伴明显皮质静脉反流的患者（即Cognard Ⅲ型、Ⅳ型患者）^[7]。外科微创手术和血管内介入栓塞是现有治疗临床症状较明显或有较大加重风险患者的主要治疗方式。外科手术现多采用经后正中线切开后切除病变血管。其主要优点为疗效确切且成功率高（相比于血管内介入栓塞）。据Gokhale等学者报道，行血管内介入栓塞治疗DAVF的成功率约为60%，相较于外科手术创伤小、恢复快^[9]。但血管内介入栓塞治疗仍存在局限，如可能产生异位栓塞，或因血管吻合支丰富而需行多次栓

塞。但随诊术中吲哚青绿血管造影技术的应用及Onxy等新型栓塞材料的应用,血管内介入栓塞治疗的成功率可进一步提升。

综上所述,CJ-DAVF病变位置特殊,临床上较罕见,但仍属于DAVF的一部分。因其临床症状及普通影像学检查均不具备明显特异性,CJ-DAVF的诊断主要依靠血管检查。其中,血管DSA检查是诊断的“金标准”。依据Cognard分型可对制订治疗方案、评估患者预后有较大的指导性意义。CJ-DAVF的诊治原则为早诊断、早治疗,现主要诊疗方式为外科微创手术和血管内介入栓塞,应依据患者具体情况选择合适的治疗方式。

参考文献

[1] Gandhi D, Chen J, Pearl M, et al. Intracranial dural arteriovenous fistulas: classification, imaging findings, and treatment [J]. *AJNR Am J Neuroradiol*, 2012, 33: 1007-1013.

[2] 朱文浩,汪明欢,朱遂强,等. 54例硬脑膜动静脉瘘的临床特点分析[J]. *神经损伤与功能重建*, 2016, 11: 203-206.

[3] Wang JY, Molenda J, Bydon A, et al. Natural history and treatment of craniocervical junction dural arteriovenous fistulas [J]. *J Clin Neurosci*, 2015, 22: 1701-1707.

[4] Jeng Y, Chen DY, Hsu HL, et al. Spinal dural arteriovenous fistula: imaging features and its mimics [J]. *Korean J Radiol*, 2015, 16: 1119-1131.

[5] Kulwin C, Bohnstedt BN, Scott J, et al. Dural arteriovenous fistulas presenting with brainstem dysfunction: diagnosis and surgical treatment [J]. *Neurosurg Focus*, 2012, 32: E10.

[6] Zhao J, Xu F, Ren J, et al. Dural arteriovenous fistulas at the craniocervical junction: a systematic review [J]. *J Neurointerv Surg*, 2016, 8: 648-653.

[7] Wang XC, Du YY, Tan Y, et al. Brainstem Congestion Due to Dural Arteriovenous Fistula at the Craniocervical Junction: Case Report and Review of the Literature [J]. *World Neurosurg*, 2018, 118: 181-187.

[8] 郑宇,张鸿祺. 颅颈交界区硬脊膜动静脉瘘与其他部位硬脊膜动静脉瘘的比较研究[J]. *临床合理用药杂志*, 2012, 5: 24-25.

[9] 赵亚军,杨洪宽,陈如东,等. 颅颈交界区硬脑膜动静脉瘘的诊治分析[J]. *中华神经外科杂志*, 2016, 32: 48-51.

[10] Jermakowicz WJ, Weil AG, Vlasenko A, et al. Cognard Type V intracranial dural arteriovenous fistula presenting in a pediatric patient with rapid, progressive myelopathy [J]. *J Neurosurg Pediatr*, 2017, 20: 158-163.

[11] Gokhale S, Khan SA, McDonagh DL, et al. Comparison of surgical and endovascular approach in management of spinal dural arteriovenous fistulas: A single center experience of 27 patients [J]. *Surg Neurol Int*, 2014, 5: 7.

(本文编辑:王晶)

(上接第304页)

疗方式进行研究后,提出SSRI类抗抑郁药物是目前PSD治疗效果最好的药物,患者服用该药物后,PSD产生率明显减低,同时可促进患者神经元再生,对卒中后社会功能、运动情感等都具有较好的改善作用^[4,5,10-13]。另有动物及临床研究显示在缺血性脑卒中发生后越早应用抗抑郁药物治疗,康复效果越好^[10-13]。鉴于脑梗死及PSD的极大危害,早期应用SSRI抗抑郁药物预防PSD产生就显得越发重要。

SSRI类抗抑郁药物改善脑梗死预后的具体机制尚不明确,研究较少。目前有研究提示抑郁与脑血管病共病率高,互为因果的可能病理机制之一是血管内皮功能损害^[7],改善血管内皮功能与抑郁及脑梗死治疗效果密切相关^[8],也有实验发现西酞普兰增加脑梗死大鼠血管修复^[14]。目前临床上评价血管内皮功能主要采用无创性血管内皮功能检测,也就是对肱动脉血流介导的FMD进行无创检测,是临床上常用的无创评估内皮功能的标准方法,可以早期敏感反映血管内皮功能^[8]。本研究显示,艾司西酞普兰在急性脑梗死早期应用可改善患者FMD,与抑郁症患者研究结果相符^[15]。

综上所述,艾司西酞普兰应用于早期脑梗死患者不仅明显预防PSD发生,同时还能促进脑梗死患者神经功能恢复,改善血管内皮功能可能是其机制之一,且副反应小,值得临床预防性推广应用。

参考文献

[1] 孙文哲,朱舟,朱遂强. 卒中后抑郁研究新进展[J]. *神经损伤与功能重建*, 2018, 13: 558-561.

[2] Villa RF, Ferrari F, Moretti A. Post-stroke depression: Mechanisms and pharmacological treatment[J]. *Pharmacol Ther*, 2018, 184: 131-144.

[3] Robinson RG, Jorge RE. Post-Stroke Depression: A Review[J]. *Am J Psychiatry*, 2016, 173: 221-231.

[4] Robinson RG, Jorge RE, Long J. Prevention of Poststroke Mortality Using Problem-Solving Therapy or Escitalopram[J]. *Am J Geriatr Psychiatry*, 2017, 25: 512-519.

[5] Robinson RG, Jorge RE, Moser DJ. Escitalopram and problem-solving therapy for prevention of poststroke depression: a randomized controlled trial[J]. *JAMA*, 2008, 299: 2391-2400.

[6] Kim JS, Lee EJ, Chang DI, et al. Efficacy of early administration of escitalopram on depressive and emotional symptoms and neurological dysfunction after stroke: a multicentre, double-blind, randomised, placebo-controlled study[J]. *Lancet Psychiatry*, 2017, 4: 33-41.

[7] Barlinn K, Kepplinger J, Puetz V, et al. Exploring the risk-factor association between depression and incident stroke: a systematic review and meta-analysis[J]. *Int J Stroke*, 2014, 9: 1017-1025.

[8] Omisore AD, Ayoola OO, Ibitoye BO, et al. Sonographic evaluation of endothelial function in brachial arteries of adult stroke patients[J]. *J Ultrasound Med*, 2017, 36: 345-351.

[9] 中华医学会神经病学分会,中华医学会神经病学分会脑血管病学组. 中国急性缺血性脑卒中诊治指南2014[J]. *中华神经科杂志*, 2015, 48: 246-257.

[10] Siepmann T, Kepplinger J, Zerna C, et al. The effects of pretreatment versus De Novo treatment with selective serotonin reuptake inhibitors on short-term outcome after acute ischemic stroke[J]. *J Stroke Cerebrovasc Dis*, 2015, 24: 1886-1892.

[11] Guo Y, He Y, Tang B, et al. Effect of using fluoxetine at different time windows on neurological functional prognosis after ischemic stroke[J]. *Restor Neurol Neurosci*, 2016, 34: 177-187.

[12] Ng KL, Gibson EM, Hubbard R, et al. Fluoxetine Maintains a State of Heightened Responsiveness to Motor Training Early After Stroke in a Mouse Model[J]. *Stroke*, 2015, 46: 2951-2960.

[13] Jorge RE, Acion L, Moser D. Escitalopram and enhancement of cognitive recovery following stroke[J]. *Arch Gen Psychiatry*, 2010, 67: 187-196.

[14] Espinera AR, Ogle ME, Gu X, et al. Citalopram enhances neurovascular regeneration and sensorimotor functional recovery after ischemic stroke in mice[J]. *Neuroscience*, 2013, 5: 1-11.

[15] Dawood T, Barton DA, Lambert EA, et al. Examining endothelial function and platelet reactivity in patients with depression before and after SSRI therapy[J]. *Front Psychiatry*, 2016, 7: 18.

(本文编辑:王晶)