

# 儿童期脑动静脉畸形出血早期诊断和显微外科治疗

文远超<sup>1</sup>,余云湖<sup>1△</sup>,冉启山<sup>1</sup>,朱涛<sup>2</sup>,张川<sup>2</sup>,杨开华<sup>1</sup>,王飞<sup>1</sup>

(1. 贵州省遵义市第一人民医院神经外科 563002; 2. 天津医科大学总医院神经外科, 天津 300052)

**摘要:**目的 探讨儿童期脑动静脉畸形(AVM)破裂出血急性期的确诊方式、显微外科治疗时机与急性期手术治疗效果。方法 对2003~2013年收治的72例儿童(≤16岁)AVM出血患者临床资料进行回顾性分析。结果 CT确诊率为48.6%(35/72),MRI确诊率78.3%(47/60)。对条件允许的56例患者行早期全脑血管造影(DSA)检查,确诊率为98.2%(55/56)。72例患者均在出血急性期行显微镜下血肿清除及针对性病灶切除术,70例患者术后围术期复查DSA/CT血管造影(CTA)/磁共振血管造影(MRA),病灶切除率为91.4%,部分切除率为8.6%。围术期死亡2例,70例存活患者中60例(85.7%)患者获得随访6个月至6年,按照GOS评定:5分55例,4分2例,3分2例,2分1例。结论 DSA是儿童AVM出血早期诊断主要的检查手段;急性期显微手术可降低出血病死率和改善预后。

**关键词:** 脑动静脉畸形;出血;显微外科;儿童期

doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2014.18.008

文献标识码:A

文章编号:1671-8348(2014)18-2282-03

## Early diagnosis and microsurgical treatment of cerebral arteriovenous malformation hemorrhage in childhood

Wen Yuanchao<sup>1</sup>, Yu Yunhu<sup>1△</sup>, Ran Qishan<sup>1</sup>, Zhu Tao<sup>2</sup>, Zhang Chuan<sup>2</sup>, Yang Kaihua<sup>1</sup>, Wang Fei<sup>1</sup>

(1. Department of Neurosurgery, First People's Hospital of Zunyi, Zunyi, Guizhou 563002, China;

2. Department of Neurosurgery, General Hospital of Tianjin Medical University, Tianjin 300052, China)

**Abstract:** Objective To investigate the diagnostic method, microsurgical operation time and effect of brain arteriovenous malformation(AVM) rupture hemorrhage in childhood. Methods 72 children (≤16 years old) of AVM hemorrhage from 2003 to 2013 were retrospectively analyzed. Results The CT diagnosis rate was 48.6%(35/72), the MRI diagnosis rate was 78.3%(47/60), 56 cases were performed the early whole brain DSA under the condition permitting, its diagnosis rate was 98.2%(55/56). All the cases were performed the hematoma clearance plus the pertinent lesion resection. 70 cases were re-examined by DSA/CTA/MRA during postoperative perioperation period. The lesion resection rate was 91.5%, the partial resection rate was 8.6%. 60 cases(85.7%) were successfully followed up for 6 months to 6 years and assessed by the Glasgow outcome scale, 5 points in 55 cases, 4 points in 2 cases, 3 points in 2 cases and 2 points in 1 cases. Conclusion DSA is the main detection measure for early diagnosing AVM hemorrhage and the microsurgical operation in the acute stage can reduce the fatality and improve the prognosis.

**Key words:** intracranial arteriovenous malformation; hemorrhage; microsurgery; childhood

脑动静脉畸形(arteriovenous malformation, AVM)是一种先天性疾病。国外报道儿童自发性颅内出血的最常见原因是AVM,占30%~60%<sup>[1-2]</sup>,国内报道则高达84.7%<sup>[3]</sup>。由于儿童自身的生理特点,脑卒中发病率相对偏低,但其预后较差,对智力、行为、心理社会功能以及其他生活质量都有着长期的负面影响<sup>[4-5]</sup>,故早期明确诊断和治疗与预后密切相关。本文将2003~2013年收治的72例儿童AVM出血诊治体会,现报道如下。

### 1 资料与方法

**1.1 一般资料** 选择2003~2013年贵州省遵义市第一人民医院神经外科和天津医科大学总医院神经外科收治的72例AVM为研究对象,男42例,女30例;年龄2~16岁,中位年龄12.3岁。入院时格拉斯哥昏迷(GOS)评分3~5分6例,>5~8分10例,>8~13分34例,>13分22例。

### 1.2 方法

**1.2.1 影像检查** 72例患者均行头颅CT检查,提示符合脑AVM影像学表现者35例;60例行头颅MRI检查,提示具备

“血管流空影”特征者47例;30例行CT血管造影(CTA)检查,24例提示AVM;24例行磁共振血管造影(MRA)检查,21例提示AVM。对条件允许的56例患者急诊行脑血管造影(DSA)检查,55例提示AVM,4例合并动脉瘤,1例未发现血管异常。按照Spletzler-Martin分级,Ⅰ级7例(包括术中诊断的1例微动静脉血管畸形),Ⅱ级23例,Ⅲ级35例,Ⅳ~Ⅴ级7例(Ⅵ级者或有绝对手术禁忌证者不纳入本组统计资料)。

**1.2.2 手术治疗** 6例患者入院时因颅内血肿量大、脑疝形成而急诊行血肿清除术和探查及显微镜下针对性血管畸形切除术,术中畸形血管全切除3例,部分切除3例。65例AVM患者明确诊断后根据Spletzler-Martin分级选择合适治疗方案,出血急性期即进行显微手术;1例术前DSA造影检查阴性者急性期行血肿清除,术中在显微镜下发现AVM位于脑表面,呈蜘蛛样改变。合并动脉瘤者先夹闭动脉瘤后再处理畸形血管团。手术采用大骨瓣开颅,结合术前影像信息确认病变部位以及边界,首先在显微镜下大部分清除血肿,保护主要回流静脉,利用血肿腔进一步分离病灶,尽早阻断供血动脉。对

畸形血管大于 4 cm 或有多支动脉供血者则先行栓塞,再行血肿清除及针对性病灶切除术。

**1.2.3 随访** 72 例颅内 AVM 患者术后成功随访 60 例,随访时间 6 个月至 6 年,随访期按照 GOS 对患者评分,随访者在术后 6 个月及第 3 年复查 CTA/MRA/DSA。

**1.3 统计学处理** 采用 Excel2003 对数据进行录入,结果分析和统计描述,计量资料以  $\bar{x} \pm s$  表示,计数资料以率或构成比表示。

**2 结 果**

**2.1 影像学检查结果** 术前评估中,CT 确诊颅内 AVM 为 48.6% (35/72),MRI 为 78.3% (47/60),CTA 为 86.7% (25/30),MRA 为 87.5% (21/24),DSA 则为 98.2% (55/56)。经 DSA 诊断的 55 例 AVM 中,提示大脑前、中、后动脉供血各为 11 例、17 例、9 例,两支或两支以上动脉供血者 18 例;静脉回流至浅静脉 41 例,深静脉 9 例,深浅静脉 5 例。多支动脉供血者约为 32.7% (18/55),畸形血管大于或等于 4.0 cm 者 12 例 (21.8%)。AVM 合并动脉瘤者 7.1%。

**2.2 治疗效果** 6 例脑出血并脑疝急诊手术患者,围术期死亡 2 例 (2.8%),术后复查 DSA 4 例,3 例未见畸形血管残留,1 例再次行残留畸形血管切除术。66 例急性期行显微 AVM 切除(部分患者同时行血肿清除)术者,术后围术期复查 CTA/MRA/DSA,提示畸形血管全切率为 95.5% (63/66),4.5% (3/66) 患者畸形血管团残留再次行  $\gamma$ -刀治疗,无死亡病例。术后半年内复查 CTA/MRA/DSA 显示未见畸形血管残留或复发再出血。

**2.3 随访** 70 例术后存活 AVM 患者 2 年内失去随访 10 例,随访成功率为 85.7%,无症状态生存者达 91.7% (55/60),遗留小的神经缺损(轻度脑干损伤、轻度失语、轻度共济失调等) 3.3% (2/60),遗留明显神经缺损(偏瘫、失语加重、同向偏盲等) 5.0% (3/60)。AVM Spetzler-Martin 分级与 GOS 评分见表 1。70 例术后围术期复查 DSA/CTA/MRA,病灶切除率 91.4%,部分切除率 8.6%。

**表 1 70 例 AVM Spetzler-Martin 分级与术后 GOS 评分**

分级	合计 (n)	失访 (n)	GOS 评分(n)					构成比 (%)
			5 分	4 分	3 分	2 分	死亡	
I	7	3	7	0	0	0	0	11.7
II	23	4	21	2	0	0	0	38.3
III	35	3	26	0	1	1	0	46.7
IV~V	5	0	1	0	1	0	0	2.3

**3 讨 论**

AVM 的脑血管结构和脑血流改变可导致脑出血、盗血等一系列脑功能障碍。AVM 是儿童自发性脑出血最常见的原因,占 30%~60%,而脑出血又是儿童 AVM 最常见的首发症状,占 80%~85%<sup>[6-7]</sup>,且容易再出血;与成人相比,儿童 AVM 出血更为凶险,病死率高达 24%<sup>[8]</sup>,而成人一般为 6%~10%。本组资料入院时 6 例患者因出血量大而发生脑疝,虽经积极及时处理,但仍有 2 例患者在围术期死亡,存活患者生存质量令人担忧。因此,儿童 AVM 破裂出血后及时的诊断和合理的治

疗对降低患儿病死率、改善预后至关重要。

过去对于 AVM 的早期诊断存在着一定的困难,因颅脑 CT 虽可扫描出 AVM 的钙化影或颅内出血,但由于具有伪影,扫描时又受到断面的限制,故漏诊率高。有报道称 AVM 行头颅 CT 检查发现率为 70%,确诊率为 40%,本组资料 CT 确诊率仅为 48.6%。针对 AVM 出血,CT 与 MRI 相比较,因 MRI 是多层面、多方位成像,具有较高的组织清晰度及对比度,可准确显示 AVM 病灶的形态、大小、毗邻关系和病灶的内部结构,且能呈现葡萄状或蜂窝状低信号血管流空影像,故 MRI 优于 CT,本组 MRI 确诊率为 78.3%。近年来,随着 CTA、MRA 和全脑 DSA 等影像技术的进步和临床普及应用,AVM 出血后早期确诊率大大提高。CTA/MRA 可以提供血管的三维结构,显示供血动脉和引流静脉的全程以及病灶和周围脑组织的三维解剖关系,所以作者认为 MRI 与 CTA/MRA 相结合,可以提高 AVM 的正确诊断率,但对小病灶 (<1 cm) 以及血管解剖、血流动力学改变的显示仍不及 DSA。本组资料中,DSA 确诊率可达到 98.2%,仅 2.7% 为假阴性(为 DSA 不显影的微小 AVM,该类 AVM 常位于脑表面,呈蜘蛛痣样改变),故在儿童期自发性颅内出血病例中,DSA 为其诊断、鉴别诊断的金标准<sup>[3]</sup>。

自发性颅内出血患者入院时,拟诊为 AVM 出血在无脑疝表现和危及生命的情况下,传统观点认为应先保守治疗,待血肿吸收、病情好转后再行病因检查和手术治疗。这主要归因于过去影像技术落后,AVM 出血早期诊断困难和出血后脑水肿对手术带来一定不利因素而采取一种临时策略。由于神经影像技术的不断发展,不少学者利用发达的神经影像技术获得了 AVM 出血的早期诊断,并进行了显微手术切除或神经介入治疗,取得了良好的临床效果<sup>[9-11]</sup>。作者也认为,儿童 AVM 出血早期行 DSA 检查是可行的,对治疗方案的选择和手术计划的制订有不可或缺的指导价值。

手术切除 AVM 是最经典、最常用的方法。根据 AVM 的部位,可以经脑表面、颅底、脑室系统等路径切除病灶<sup>[12]</sup>。显微手术切除 AVM 因其疗效迅速、治愈率高,是本病最理想的治疗手段。术前评估 AVM 所在位置,若手术切除不遗留功能障碍者应尽量全切;若功能障碍发生可能性较大者(如基底节区 AVM),则需评估 AVM 再出血的风险性,再出血风险率较高者则酌情手术,再出血风险率较低者则随访观察。对 Spetzler-Martin 分级为 I~II 级患者,行单纯显微手术可取得良好效果,本研究其治愈率在 95% 以上。而对 Spetzler-Martin 分级为 III 级或 III 级以上的儿童 AVM,则需根据病变的大小及血流动力情况来选择是否行术前栓塞治疗。血流量较大的 AVM 引起的“盗血”现象都比较严重,而这也是引起正常灌注压突破的主要原因。术前栓塞部分供血动脉可以改善血流动力学分布,使 AVM 周围低流量的血管缓慢过渡到正常灌注压力,大大减少术后出现正常灌注压突破的概率。预防正常灌注压突破和减少手术对功能区的损伤是提高手术效果的关键。

自发性颅内出血患者入院时已有脑疝形成表现时,应急诊开颅行血肿清除术,以解除脑疝、挽救生命为目的,术前无需进行或等待病因检查。但疑有 AVM 出血时,术中应尽量使用显微镜,这对术中病因诊断和提高手术疗效都有利,如发现 AVM 病变表浅且又较小时可一并将其切除。本组 6 例脑出

血发生脑疝的患儿,术中清除血肿的同时,显微手术成功全切除畸形血管团 3 例,部分切除 3 例且显微镜下止血满意;死亡 2 例因脑疝晚期,继发性脑干损伤严重所致。因此,儿童自发性颅内出血并脑疝急诊手术时采用显微手术技术是特别必要的。

本组 66 例 AVM 出血患者急诊完成 CTA/MRA/DSA 检查后,根据影像资料早期确定手术入路,设计分离病灶、处理 AVM 的方法以及评估术中可能的困难,而后行显微手术或介入栓塞治疗再行显微手术切除。因本组患者术前均进行 CTA/MRA/DSA 检查,病变部位影像资料信息详细,使出血早期合理选择显微手术治疗和与神经介入相结合的联合手术成为可能,也克服了早期手术的盲目性,从而使术中技术操作的难度和风险大大降低,故本组畸形血管全切率为 95% 以上。另外,儿童神经系统的可塑性好,在手术耐受、神经康复和预后方面较成人好<sup>[13]</sup>,也是本组治疗效果满意的重要原因,以至于本组随访病例中无症状生存者达到 91.7%。考虑到儿童 AVM 出血较成人具有更高的再出血率和不良预后,作者建议对儿童 AVM 出血采取积极的治疗策略,出血早期积极行病因检查,特别是全脑 DSA 检查,并选择显微外科或显微外科联合神经介入治疗。

颅内 AVM 合并动脉瘤发生率为 2.7%~16.7%,是引起颅内出血的重要危险因素,其出血风险及危害远大于单纯颅内 AVM<sup>[14]</sup>。本病诊断主要依靠 CTA、MRA 及 DSA,CTA 和 MRA 能够显示畸形血管团,但对畸形团内动脉瘤容易漏诊。DSA 是诊断该病的金标准,尤其是微导管经供血动脉超选择进入畸形血管团内,可清晰、真实地反应畸形团内的局部细微结构以及确定动脉瘤的位置,并结合临床分析动脉瘤和畸形血管团、颅内出血的关系,制定相应的治疗计划。Westphal 等<sup>[15]</sup>应用超选择性 DSA 研究 AVM,结果发现在大型或巨大型 AVM 中,动脉瘤的检出率高达 50%。本组 AVM 合并动脉瘤的发生率约为 7.1%,在处理上均先处理动脉瘤,理由是若先处理 AVM,由于血流动力学的改变,容易导致动脉瘤出血,而由于血流量的增加,动脉瘤的破裂常常是致命的<sup>[16]</sup>。

对于儿童 AVM 出血急性期显微手术,作者的体会是:(1) 颅内血肿并未对早期手术带来不利,相反,手术清除血肿后,脑压自然下降,利用血肿腔的自然腔隙分离 AVM 病灶更为容易,同时减少了对周围组织的损伤;(2) 合并脑室出血者,在 AVM 病变指向脑室处完全切除后可自然进入脑室内,则顺势清除脑室内大部分积血,术后可将引流管直接放入脑室内;(3) 早期清除血肿可解除血肿对脑组织进一步损害,对促进术后神经功能的恢复有利;(4) 70 例术后围术期复查 DSA/CTA/MRA,病灶切除率 91.4%,部分切除率 8.6%,表明在术前具有 DSA 影像资料的前提下,早期显微手术和待血肿吸收后再行择期显微手术在技术操作难度上没有明显的差异;(5) 住院时间可明显缩短。

总之,早期明确诊断,及早手术切除畸形血管团,预防再出血,防治癫痫及恢复神经功能,疗效肯定,但随着 Spetzler-Martin 分级增高,治疗效果逐渐降低<sup>[3]</sup>。通过对儿童期 AVM 出血分析发现,只要及时明确诊断,积极、安全、有效的治疗,预后良好。随着神经外科微创理念的深入及介入技术的不断发展,对儿童脑血管病的治疗采取多种方式综合治疗,可提高治愈

率,减少致残、致死率。

#### 参考文献:

- [1] Fullerton HJ, Chetkovich DM, Wu YW, et al. Deaths from stroke in US children, 1979 to 1998[J]. *Neurology*, 2002, 59(1):34-39.
- [2] Morentin B, Paz Suarez-Mier M, Audicana C, et al. Incidence and causes of sudden death in persons less than 36 years of age[J]. *Med Clin (Barc)*, 2001, 116(8):281-285.
- [3] 余云湖,朱涛. 儿童自发性颅内出血 85 例诊疗分析[J]. *中华神经外科杂志*, 2012, 29(1):13-16.
- [4] Jordan LC. Stroke in childhood[J]. *Neurologist*, 2006, 12(2):94-102.
- [5] Nelson KB, Lynch JK. Stroke in newborn infants[J]. *Lancet Neurol*, 2004, 3(3):150-158.
- [6] Bristol RE, Albuquerque FC, Spetzler-RF, et al. Surgical management of arteriovenous malformation in Children [J]. *J Neurosurg*, 2006, 105(2):88-93.
- [7] Kondzidka D, Humphreys R, Hoffman J, et al. Arteriovenous malformations of the brain in children: A Rerty-year experience[J]. *Can J Hearol Xci*, 1992, 19:40-45.
- [8] Celli P, Ferrante L, Palma L, et al. Cerebral arteriovenous malformations in children; clinical features and outcome of treatment in children and in adults[J]. *Surg Neurol*, 1984, 22(4):43-49.
- [9] 陈衍成,徐宏治. 脑动静脉畸形破裂出血急性期的手术治疗[J]. *中华神经外科杂志*, 2007, 23(8):589-591.
- [10] 林超,沈志鹏,王宁. 儿童突发脑动静脉破裂 23 例临床分析[J]. *中华小儿神经外科杂志*, 2010, 31(2):589-591.
- [11] 王永和,张振兴,王培武,等. 脑动静脉畸形破裂并血肿形成的急诊手术治疗[J]. *中华神经外科杂志*, 2002, 18(6):400-402.
- [12] 刘承基. 脑血管外科学[M]. 南京:科学技术出版社, 2000:207.
- [13] Sanchez MJ, Chennupati SK, Malin C, et al. Superior outcomes in children compared with adults after microsurgical resection of brain arteriovenous malformations[J]. *J Neurosurg*, 2006, 105(2 Suppl):S82-87.
- [14] 魏原勇,孙鹏,张重功,等. 动静脉畸形合并动脉瘤的临床分析[J]. *中西医结合心脑血管病杂志*, 2010, 8(8):1004-1005.
- [15] Westphal M, Grzyska U. Clinical significance of pedicle aneurysms on feeding vessels, especially those located in infratentorial arteriovenous malformations[J]. *J Neurosurg*, 2000, 92(6):995-1001.
- [16] Cockroft KM, Thompson RC, Steinberg GK. Aneurysms and arteriovenous malformations[J]. *Neuro Clin N Am*, 1998, 9(3):565-576.