

· 论著 · 罕见病 ·

硬脊膜动静脉瘘临床特征五例及诊疗分析

钟 丹¹ 邓 珊¹ 林宝全¹ 柯 阳¹ 吴莉娅¹ 黄志伟² 潘丽雅^{1,*}

1.柳州市工人医院神经内科(广西 柳州 545007)

2.柳州市工人医院神经外科(广西 柳州 545007)

【摘要】目的 分析硬脊膜动静脉瘘(SDAVF)的临床表现、影像特点、治疗及预后,提高本病的认识和诊断水平。方法 回顾性分析5例SDAVF 患者的临床资料、影像学资料、诊治及预后情况。结果 5例患者临床表现主要为感觉障碍、双下肢无力、伴或不伴括约肌功能障碍,所有患者进行全脊柱MRI或MRA检查,脊髓均可见高信号影及迂曲血管影,增强MRI脊髓内明显强化。1例患者糖皮质激素治疗后症状恶化。3例接受了血管栓塞或手术治疗,预后均较前好转。结论 SDAVF主要表现为进展性加重的感觉障碍、双下肢无力、伴或不伴括约肌功能障碍。激素使用可加重症状。脊柱MRI可作为早期初步检查,脊髓血管造影是诊断硬脊膜动静脉瘘的金标准。早期诊断和治疗预后较好。

【关键词】脊髓硬脊膜动静脉瘘;临床特征;脊髓MRI;脊髓血管造影

【中图分类号】R445.3

【文献标识码】A

DOI:10.3969/j.issn.1009-3257.2025.12.005

Spinal Dural Arteriovenous Fistula(SDAVF)Clinical Features of 5 Cases

ZHONG Dan¹, DENG Shan¹, LIN Bao-quan¹, KE Yang¹, WU Li-ya¹, HUANG Zhi-wei², PAN Li-ya^{1,*}.

1.Department of Neurology, Guangxi Liuzhou Workers' Hospital, Liuzhou 545007, Guangxi Province, China

2.Department of Neurosurgery, Guangxi Liuzhou Worker's Hospital, Liuzhou 545007, Guangxi Province, China

Abstract: Objective To analyze the clinical characteristic ,imaging features,treatment and prognosis of dural arteriovenous fistula,to improve the level of understand and diagnosis of Spinal dural arteriovenous fistula(SDAVF). **Methods** A retrospective analyzed of 5 patients of Spinal dural arteriovenous fistula clinical data,imaging treatment ,treatment and prognosis was performed. **Results** Main performance sensory disturbance,disorders of Lower limb,with or without sphincter dysfunction and sexual dysfunction. All patients underwent spinal MRI or MRA examination, and high signal shadow and tortuosity blood vessel shadow were seen in all patients. Symptoms worsened after glucocorticoid therapy in 1 patient. The prognosis of 3 patients who received vascular embolization or operation was better than before. **Conclusion** The main manifestations of SDAVF were Progressive aggravated sensory disturbance,disorders of Lower limb,with or without sphincter dysfunction a. The use of hormones can aggravate.Spinal MRI can be used as an early preliminary examination,spinalangiography is the gold standard for the diagnosis of disease.Early diagnosis and treatment have a better prognosis.

Keywords: Spinal Dural Arteriovenous Fistula;Clinical Features;MRI of Spinal;Spinalangiography

硬脊膜动静脉瘘是较为罕见的脊髓血管畸形疾病,是位于硬脑膜神经鞘上根髓动脉和静脉之间的病理性动静脉分流,导致静脉高压,流出阻塞,进而引起脊髓充血、水肿和功能障碍^[1]。临床表现无特异且解剖结构复杂,常被漏诊及误诊。因此,为提高临床医师对本病的认识,现选取我院2020年1月至2023年12月收治的5例患者SDAVF患者,对其临床表现、影像学特点及诊疗进行回顾性分析。

1 资料与方法

1.1 一般资料 2020年1月至2023年12月柳州市工人医院收治的SDAVF患者5人,其中男性3人,女性2人,首次发病年龄49~81岁,平均年龄64.4岁。病程急性起病者1例,病程1天;慢性起病、进行加重者4例,病程1个月~12月。

1.2 临床特点 本组病历表现为急性或慢性起病,临床表现主要为:感觉障碍、双下肢无力、伴或不伴括约肌功能障碍,为进展性病程。本组病例1例首发为单纯左上肢灼热感,病程

1天,其余4例均为逐渐进展的下肢乏力麻木,2例伴有腰背部疼痛,3例小便障碍,1例需辅助通便,其中1例病程>6个月,肌力<3级,3例病程<6个月,3例肌力4级,小便障碍3例,大便障碍1例。1例误诊为脑血管病,2例误诊为脊髓炎,2例误诊为腰椎间盘突出,见表1。

1.3 方法 采集5例患者的病史及进行详细的体格检查,完善全脊柱MRI检查和(或)脊髓血管造影检查,确定瘘口位置,部分患者进行血管栓塞或手术治疗并使用阿米诺夫-洛格残疾量表评估脊髓的神经功能^[2],见表1。

2 结果

2.1 脑脊液检查 本组有2例患者行脑脊液检查,1例脑压、常规、生化、涂片、培养未见异常,送检AQP4、MOG、MBP均阴性。自身免疫性周围神经病:抗胶质纤维酸性蛋白(GFAP)抗体:阳性(+)1:32。1例脑压210mmH₂O,脑脊液蛋白1282.00↑mg/L,常规、生化、涂片、培养未见异常,

【第一作者】钟 丹,女,主治医师,主要研究方向:脑血管病、癫痫。E-mail: 80787618@qq.com

【通讯作者】潘丽雅,女,主任医师,主要研究方向:神经电生理、神经免疫病、癫痫、颅内感染性疾病、脑血管病。E-mail: Panlya@126.com

AQP4、MOG、GFAP、MBP、OCB：阴性。脑脊液免疫球蛋白G：144.4mg/L↑。5例SDAVF患者的临床资料

2.2 影像学特征 本组5例患者均完善全脊柱MRI检查或增强MRI检查，主要表现为脊髓T2加权、抑脂高信号影(图1)，后方见多发迂曲走形的血管影(图3~图4)，3例增强可见明显不均匀强化(图2)。4例患者行脊髓血管造影，其中1例患者磁共振可见多发迂曲血管，脊髓血管造影未找见瘘口，3例患者脊髓血管造影术中可见畸形血管位于增厚的髓外硬膜内，瘘口供血动脉流入迂曲增粗的脊髓静脉，瘘口情况，见表1。

2.3 治疗及预后 本组5例患者，1例患者脊髓血管造影未找到

瘘口后予激素治疗后出现下肢乏力加重，停用激素、脱水治疗后好转，在外院手术探查发现腰部瘘口。其余3例患者瘘口部位位于颈段1例，胸段2例。2例保守治疗，半年后回访乏力、麻木、二便障碍情况较前加重。1例患者行硬膜动静脉栓塞术，2例患者行脊髓畸形血管切除术，1例术后复查DSA提示脊髓动静脉瘘消失，2例术后及术后半年复查的DSA提示瘘口完全封闭。治疗后急性起病的仅有手上肢灼热感的患者完全恢复，2例患者术后小便功能恢复正常，下肢麻木、乏力均较前改善但未完全恢复正常。

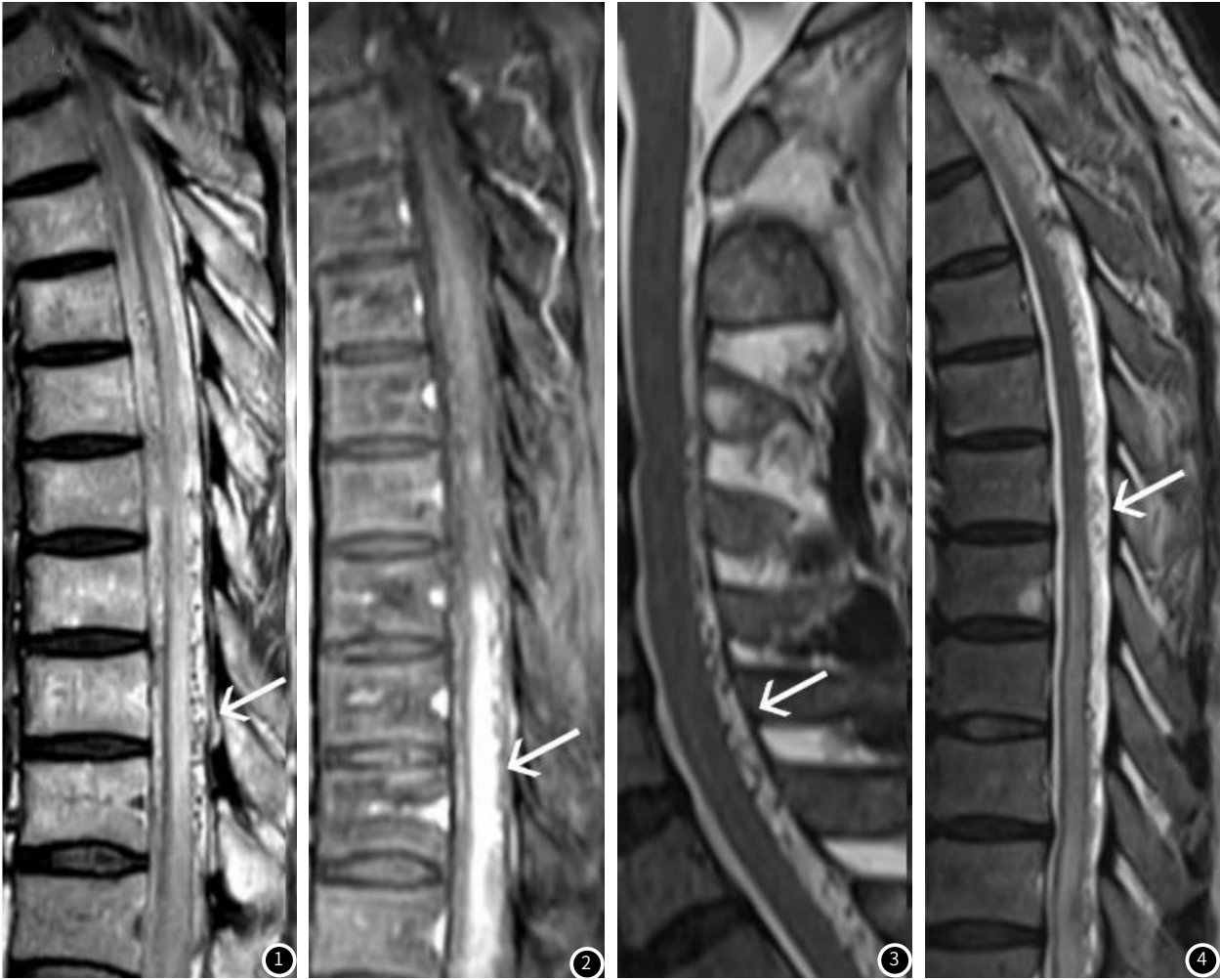


图1~图2 为病例4，见长条状T2WI及抑脂高信号灶，增强扫描见强化，后方见迂曲流空血管影；图3~图4 为病例5，颈胸椎管内见多发迂曲走形的血管影。

表1 5例SDAVF患者的临床资料								
编号	性别	年龄	起病形式	临床表现	MRI表现	瘘口	治疗	预后
1	女	59岁	急性	左上肢灼热感	左侧颈部C1-C5水平见迂曲血管团	颈段	硬膜动静脉栓塞术	改善
2	女	77岁	慢性	腰背部疼痛，双下肢麻木乏力，肌力<3级，二便障碍	T4椎体水平以下脊髓见条T2WI及抑脂高信号影，脊髓圆锥肿胀、膨大，下段胸髓周围见细小迂曲血管影，增强T8椎体水平以下脊髓及圆锥明显强化	/	保守治疗	不良
3	男	49岁	慢性	下肢麻木、乏力，小便障碍	T6-12节段脊髓异常信号(外院)	胸段	脊髓畸形血管切除术	改善
4	男	81岁	慢性	双下肢麻木乏力，小便障碍	T4节段至脊髓圆锥内见长条状T2WI及抑脂高信号灶，增强扫描见强化，后方见迂曲流空血管影。	腰段	保守治疗	不良
5	男	57岁	慢性	腰骶部疼痛，双下肢乏力麻木	胸髓T2WI稍高及抑脂明显高信号影，增强可见明显不均匀强化，椎管内见多发迂曲走形的血管影	腰段	脊髓畸形血管切除术(外院)	改善

3 讨论

本病起病隐匿,临床上无独特表现,早期影像可正常,诊断有难度,部分患者在确诊及治疗前已严重丧失自主活动能力,本组病例病程1年至1年不等,表现为对称的或不对称的肢体感觉异常,进行性下肢运动功能障碍,躯体疼痛、括约肌功能障碍等。其中1例时间较短,仅有左侧上肢感觉异常症状,4例下肢乏力伴麻木,其中1例病程>6个月,肌力<3级,3例病程<6个月,3例肌力4级,小便障碍3例。本组中患者病程越长阿米诺夫-洛格残疾量表(包括运动及括约肌功能评估)评分分值越高,提示神经功能障碍越严重。有研究表示SDAVF因其不明确的症状增加了初次就诊时诊断的难度,初次就诊和诊断之间的中位时间为12~44个月,平均持续时间为22.9个月^[3]。许多患者因不能及时诊断及治疗,在成功治疗前往往以及出现严重的神经系统损害,部分患者甚至需要轮椅就诊,这类患者成功治疗后常表现为缓慢且不能完全恢复^[4],SDAVF不能自愈,如不治疗,疾病通常会进展,导致严重的神经功能损害。患者神经功能损害程度与发病时间长短相关,时间越长恢复越差,神经损害越严重^[4]。肠、膀胱和勃起功能障碍通常是该疾病在诊断前的晚期表现^[5],早期诊断及治疗能改善预后及降低致残率。但也有研究显示治疗前的神经系统损害程度与诊断时的时间无相关^[6],这个问题仍需要进一步研究。

本组2例患者脑脊液检查结果提示脑压正常或轻度升高,蛋白正常或升高,其中出现抗胶质纤维酸性蛋白抗体阳性,在正确诊断前被误诊为脊髓炎,在治疗初期引导至错误方向。有研究证实SDAVF患者脑压、脑脊液蛋白、脑脊液细胞数可出现升高等表现,可能与SDAVF相关,但不能用于诊断SDAVF^[7]。中枢神经系统感染性疾病、颅内肿瘤和脑出血等疾病时血脑屏障通透性增高,脑脊液循环受阻,鞘内蛋白合成,蛛网膜颗粒吸收减少,血中的免疫球蛋白,神经损伤时各种代谢产物蛋白,淋巴细胞进入鞘内等均可引起脑脊液改变,脑脊液检查缺乏对SDAVF诊断的敏感性及特异性,可完善血清水通道蛋白4抗体、髓鞘少突胶质细胞糖蛋白抗体、髓鞘碱性蛋白及脑脊液寡克隆区带帮助临床排除视神经脊髓炎谱系疾病、髓鞘少突胶质细胞糖蛋白抗体相关疾病、多发性硬化及急性播散性脑脊髓炎等中枢神经系统炎性脱髓鞘疾病。

SDAVF沿脊髓的静脉通道分布不均匀,下胸部区域的静脉流道相对较少,多发在胸段,占60~80%,有部分发生在腰骶段^[8],颈部区域可向颅内引流,故颈段受累更为少见^[9]。有研究表明发现上颈段的SDAVF经常颅内引流,表现为蛛网膜下腔出血或神经根病^[10],因此颈段SDAVF可表现为上肢受累,也可能会因髓内静脉水肿而出现远端脊髓节段症状和体征,表现为步态障碍或下肢麻木^[11]。本组病例有1例患者仅以左上肢感觉异常为表现,检查提示瘘管位于颈段,经治疗后完全恢复正常,考虑颈部血管多,引流静脉短且相对较快的引流至硬膜外,发病时间短及时治疗封堵瘘口,未引起不可逆脊髓水肿及坏死。有研究发现上肢受累仅发生在颈段SDAVF,可能是颈段SDAVF的特有现象^[6, 8, 12],但需要排除脊髓炎、脑血管病、急(慢)性炎性脱髓鞘性多发性神经根病等可累及上肢的疾病。

本组有1例患者经静脉使用激素后出现下肢乏力加重,予停用激素、脱水治疗后下肢乏力症状好转,尽管确切的病理生理机制尚未完全了解,但有学者提出类固醇会降低毛细血管通透性,长期静脉高压患者静脉侧的血液回流可能减少,血液回流障碍,淤滞在静脉中,脊髓血供不足,导致脊髓缺血坏死,使用类固醇时,短暂的水钠潴留和血容量过多可能会加重现有的静脉高压,脊髓缺血恶化^[13]。在未排除SDAVF之前不建议进行激素相关治疗。

有研究表明脊髓MRI其准确率、特异性仅次于脊髓脊髓血管造影^[3],相比脊髓血管造影的有创性及造影剂有肾毒性,目前全脊髓MRI被公认为作为是脊髓动静脉瘘筛查的重要手段之一。SDAVF的MR成像主要是在T2高信号和T1低信号,沿着脊髓的背侧和腹侧可以看到匍行的、增大的硬膜内血管,有时呈扇形,通常跨越3个以上节段^[5]。本组病例均完善全脊柱MRI或增强MRI,其表现为T1WI稍低、T2WI稍高及抑脂明显高信号影,增强可见明显不均匀强化,椎管内见多发迂曲走形的血管影。SDAVF患者MRI上增强时可见不均匀强化为其特有在表现,由于血管壁屏障破坏使钆渗漏到实质中所致,可能为增强阶段能更好的显示脊髓静脉通路^[2, 8, 14]。本组研究中MRI高信号及血管迂曲累及多个脊髓节段,部分瘘口开口在受累节段中,与既往研究一致^[12, 14],考虑为SDAVF的静脉系统无瓣膜,瘘口处相对高压,瘘口上下静脉血管不同程度的血流灌注减少引起脊髓水肿、坏死所致MRI上信号异常。部分瘘口开口在MRI上高信号脊髓节段之下,考虑为脊髓的静脉分布不均匀,胸腰部区域的静脉相对较少,瘘口处静脉动脉化,充血沿由瘘口处向上蔓延,导致瘘口以上磁共振上显示高信号影^[9]。脊髓MRI异常信号与瘘口位置无关^[12],瘘口位置可能位于脊髓异常信号之外,因此完善全脊髓MRI有利于查找瘘口位置。

脊髓血管造影可清晰显示供血动脉、引流静脉及瘘口,是诊断SDAVF金标准^[8]。本组病例3例均在脊髓血管造影下找到瘘口,其中有1例根据其起病年龄、起病方式、症状及脊髓磁共振检查结果及激素治疗后下肢运动功能加重等情况均高度提示SDAVF,但脊髓血管造影结果阴性,后至外院手术探查在腰段找到瘘口。既往研究中脊髓血管造影阴性结果并不罕见,在重复脊髓血管造影或进一步手术探查下才找到瘘口^[12, 14]。脊髓血管造影检查未见瘘口可能的原因为瘘口出相对静脉高压导致分流受限,动静脉瘘口隐匿,瘘口小,血管迂曲等原因掩盖了动脉的入口^[15],也可能为阅片医师对血管造影图像的分析诊断和识别不足。脊髓血管造影结果阴性但临床上仍强烈怀疑SDAVF时,可使用低帧速率进行脊髓血管造影复查,或进行探查手术寻找瘘口^[8]。

SDAVF治疗目的是阻止症状进展及逆转症状,主要治疗手段包括血管内栓塞术和开放性外科手术。2种治疗方法各有利弊,血管内栓塞术具有创伤小、恢复迅速、并发症风险低,住院时间短,检查和治疗可以同步进行,一般适用于多个瘘口或者不能耐受手术的患者,然而,在瘘口供血动脉与脊髓供血动脉存在交通时,可能有脊髓动脉栓塞风险引起脊髓缺血梗死风险,栓塞部位复发风险高^[8]。与之相比,外科手术治疗更有利

于实现瘘口的完全闭合,复发风险更低,但术前需要通过完善检查进行血管选择和准确的瘘口定位,且有一定感染及出现硬膜外血肿、脑脊液漏、假性脑膜膨出风险^[16]。既往研究显示,如能完全封闭瘘口情况下,血管栓塞治疗及手术治疗均能改善患者症状,治疗效果无差异^[8]。本组中1例患者行硬膜动静脉栓塞术,2例患者行脊髓畸形血管切除术,术后复查脊髓血管造影证实瘘口完全封闭,治疗后神经功能均较前改善,与前人研究结果一致^[17]。同时有研究表示治疗后部分症状没有逆转但停止加重^[18],亦有研究表明尽管手术治疗后成功消除SDAVF瘘口后仍有少数患者病情仍然恶化^[19],其原因可能为治疗前潜伏期长,最终导致脊髓不可逆水肿、坏死所致,因此早期临床诊断及治疗至关重要。

本病是一种罕见的后天获得性可治性疾病,早期治疗效果好,但临床表现不具特异性,因此诊断存在不小的难度,接诊医师需要详尽询问病史,进行全面的体格检查及影像学检查进行评估。对于临床上遇到累及双下肢运动障碍和(或)感觉障碍的进展性的老年脊髓病变患者,脊髓MRI提示T₂WI高信号影,增强可见明显不均匀强化,椎管内见多发迂曲走形的血管影,常规治疗效果欠佳需考虑本病。激素治疗可引起病情恶化,在正确诊断之前避免使用激素干预。积极进行血管造影检查明确诊断,对于脊髓血管造影阴性但高度怀疑本病患者,需要复查脊髓血管造影或脊髓CTA,必要时进行手术探查。

本研究仍在不足:本研究为单中心回顾性研究,且所纳入病例较少故缺乏有效临床证据。后续将继续进行多中心研究以获得更高等级临床证据。

参考文献

- [1] VAN ROOIJ W J, NIJENHUIS R J, PELUSO J P, et al. Spinal dural fistulas without swelling and edema of the cord as incidental findings [J]. American Journal of Neuroradiology, 2012, 33(10): 1888-1892.
- [2] LEE J, LIM Y-M, SUH D C, et al. Clinical presentation, imaging findings, and prognosis of spinal dural arteriovenous fistula [J]. Journal of Clinical Neuroscience, 2016, 26: 105-109.
- [3] MARCUS J, SCHWARZ J, SINGH I P, et al. Spinal dural arteriovenous fistulas: a review [J]. Current Atherosclerosis Reports, 2013, 15(7).
- [4] RUIZ-JURETSCHKE F, PEREZ-CALVO J M, CASTRO E, et al. A single-center, long-term study of spinal dural arteriovenous fistulas with multidisciplinary treatment [J]. Journal of Clinical Neuroscience, 2011, 18(12): 1662-1666.
- [5] BRINJIKJI W, NASR D M, MORRIS J M, et al. Clinical outcomes of patients with delayed diagnosis of spinal dural arteriovenous fistulas [J]. American Journal of Neuroradiology, 2016, 37(2): 380-386.
- [6] MURALIDHARAN R, SALADINO A, LANZINO G, et al. The clinical and radiological presentation of spinal dural arteriovenous fistula [J]. Spine, 2011, 36(25): E1641-E1647.
- [7] VIVEKANANDAM V, LI V, WU T, et al. Cerebrospinal fluid cannot be used to distinguish inflammatory myelitis from congestive myelopathy due to spinal dural arteriovenous fistula: case series [J]. BMJ Neurology Open, 2019, 1(1).
- [8] MAIMON S, LUCKMAN Y, STRAUSS I. Spinal dural arteriovenous fistula: a review [M]. Advances and Technical Standards in Neurosurgery, 2016: 111-1137.
- [9] KRISHNAN D, VISWANATHAN S, ROSE N, et al. Clinical heterogeneity of low flow spinal arteriovenous fistulas; a case series [J]. BMC Neurology, 2021, 21(1).
- [10] NGUYEN A, MAYNARD K, COGGINS W, et al. Successful embolization of an upper cervical spinal dural fistula despite anterior spinal artery anastomosis [J]. British Journal of Neurosurgery, 2019, 37(4): 624-626.
- [11] MORRIS J M. Imaging of dural arteriovenous fistula [J]. Radiologic Clinics of North America, 2012, 50(4): 823-839.
- [12] DONGHAI W, NING Y, PENG Z, et al. The diagnosis of spinal dural arteriovenous fistulas [J]. Spine, 2013, 38(9): E546-E553.
- [13] DISANO M A, CERREJO R, MAYS M. Acute paraparesis and sensory loss following intravenous corticosteroid administration in a case of longitudinally extensive transverse myelitis caused by spinal dural arteriovenous fistula: case report and review of literature [J]. Spinal Cord Series and Cases, 2017, 3(1).
- [14] ZALEWSKI N L, RABINSTEIN A A, BRINJIKJI W, et al. Unique gadolinium enhancement pattern in spinal dural arteriovenous fistulas [J]. JAMA Neurology, 2018, 75(12).
- [15] RONALD A A, YAO B, WINKELMAN R D, et al. Spinal dural arteriovenous fistula: diagnosis, outcomes, and prognostic factors [J]. World Neurosurgery, 2020, 144: e306-e315.
- [16] GOYAL A, CESARE J, LU V M, et al. Outcomes following surgical versus endovascular treatment of spinal dural arteriovenous fistula: a systematic review and meta-analysis [J]. Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry, 2019, 90(10): 1139-1146.
- [17] 赵薇, 徐斌斌, 刘晓红. 脊髓硬脊膜动静脉瘘6例临床分析 [J]. 重庆医科大学学报, 2021, 46(7): 849-852.
- [18] YEN P P W, RITCHIE K C, SHANKAR J J S. Spinal dural arteriovenous fistula: correlation between radiological and clinical findings [J]. Journal of Neurosurgery: Spine, 2014, 21(5): 837-842.
- [19] XING X Z, GUAN B L, JIE L X. Directional multistage intraoperative microvascular Doppler in the hemilaminectomy surgical obliteration of spinal dural arteriovenous fistula [J]. Clinical Neurology and Neurosurgery, 2019, 176: 61-66.

(收稿日期: 2024-08-05)
(校对编辑: 翁佳鸿)