

脑动静脉血管畸形 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/305/2021_2022__E8_84_91_E5_8A_A8_E9_9D_99_E8_c22_305358.htm

名称脑动静脉血管畸形所属科室神经外科病因 AVM的主要病理生理是脑盗血、大量脑动脉血经AV瘘流失，导致一系列脑血液动力学上的改变，概括起来有以下情况：1．AVM的供给动脉的血流阻力降低，血压下降，使灌注范围缩小，邻近脑组织处于相对缺血状态，轻易引起癫痫发作。AVM的体积越大，发作机会越多。2．小型AVM所引起的盗血量少，动脉压的下降相对较小，而构成小型AVM的血管因都属较小血管其壁也要比大型AVM者为薄弱，经受不起高压动脉血的冲击，轻易破裂出血。3．为了争取得到较多的侧支供血，邻近脑组织的供血动脉都处于扩张状态，从而增加了AVM的血流量，造成AVM可能逐渐增大的潜在原因。4．长期动脉压的降低导致脑阻力血管自动调节机能的衰退。一旦AVM切除，灌注压恢复正常时，由于动脉不能作出即时的反应性收缩，血流量随灌注压升高而大幅度增加，造成脑的过度灌注现象，引起脑的急性肿胀、水肿、弥漫性出血及颅内压增高。5．动脉血直接导入静脉使静脉压增高，邻近脑组织的静脉回流受到阻力，造成脑的郁血水肿，并可能因此而引起颅内压增高6．扩张郁血的小静脉极易破裂出血，引起SAH或脑内出血。在AVM中出血并不限于AVM之内，有时可发生在AVM的四周脑组织内。7．在大量血液进入静脉的情况下，脑静脉的排空能力一时不能适应，引起静脉的扩张、扭曲与增长，甚至形成巨大的静脉球，假如静脉球又压迫或阻塞脑脊液的循

环通路，可以引起阻塞性脑积水。8. 反复多次的小量SAH可使蛛网膜下腔广泛粘连，蛛网膜粒被血红细胞堵塞，使脑脊液的生成和吸收的平衡失调，引起交通性脑积水。【病理】AVM是由一团曲张的脑动脉与脑静脉扭结组合而成的动静脉瘘型血管畸形，动脉与静之间没有毛细血管，但杂有少量有退行性变的脑组织。病变的大小不等，小者肉眼勉强可见，大者可占满整个大脑半球。它的外形呈不规则锥状，以锥底面向脑皮质，锥尖指向脑的深部，多数可到达脑室壁。有一支到多支增粗的供血动脉进入其内，引流静脉曲张扩大，将色泽鲜红的动脉血导入颅内静脉窦。病变四周有陈旧性出血所致的黄染痕迹，表面的蛛网大多发白增厚，并与硬脑膜有不同程度的粘连。90%以上的AVM分布于幕上。浅表与深层者各约占半数。浅表者位于大脑皮质下，以大脑半球的顶叶发生气会最多，其后依次为颞叶、额叶、枕叶。位于深部者可分布于脑底部，基底节、丘脑、胼胝体、脑室内等。幕下的AVM不到10%，分布于小脑半球的各处、小脑蚓、桥小脑角、桥脑、延脑及第四脑室内等处。Parkinson (1980) 根据100例幕上AVM的观察将病变分为五类：多单元型：由多根动脉与静脉组成血管团，含有多处AV瘘。约占总数的82%。一单元型：祇有一根供血动脉及一条引流静脉形成的单独的AV瘘。多为小型病变，约占10%。直线型：有一根动脉直接与一静脉或静脉窦相连。多见于婴儿，例如大脑大静脉瘤，约占3%。复合型：颅内及颅外动脉双重供血，回流静脉亦有颅内的与颅外的，约占3%。静脉壁型：由颅外动脉直接与颅内静脉窦相通，或经动脉的头皮、颅骨、及硬脑膜支与颅内静脉窦沟通，很少见，约占2%。笔者根据手术

完整切除的AVM标本65例经灌注塑料后观察，认为可将AVM分为四类： 曲张型：动脉与静脉均明显曲张，相互扭结在一起，内含有多处AV瘘，占64.6%。 帚型：动脉较挺直，从动脉发生树枝状分枝，直接进入静脉，静脉的曲张亦较稍微，占11%。 动静脉瘤型：动脉与静脉都很粗大，有多个不规则的球囊状膨大结构所组成，占12.2%。 混合型：为上述三种类型的混合体。组织学检查示病变由大小不等的血管组成，管壁厚薄不等，呈各不同角度的断面，但都较成熟，具有正常血管层次。内膜呈不同程度增生，有的突入管腔，几乎堵塞管道。粥样硬化斑散在可见。部分管腔内见有血栓形成。血管间隙内有结缔组织及少量变性的脑组织，但不见毛细血管。出血迹象随处可见。在AVM四周的脑组织有缺血性改变，血管扩张，白质水肿，并有胶质增生所形成的假包膜。出血引起的继发性改变如腔隙的形成，含铁血黄素的沉积等散在可见。病变对侧的脑动脉由于向病侧提供侧支亦可增粗，偶可见到有动脉瘤形成。巨大型高流量AVM可因使血液回流量增加而使右心扩大，甚至发生右心衰竭，婴幼儿中尤为多见。临床表现 只有少数隐性及较小的AVM可以长期没有症状，绝大多数AVM病人到一定年龄时都会发病。发病有以下几种类型：（一）卒中型 多见于青少年在1次体力活动或情绪波动之后，也可以完全没有诱因的情况下忽然发病，出现剧烈头痛、呕吐、颈项强直、Kernig征阳性，严重者随以意识障碍或昏迷，醒后有失语，偏瘫、偏感觉障碍、偏盲等。（二）癫痫型 多见于较大的AVM病例中，有间歇性抽搐发作，可以为部份性或全身性，也可先以部分性抽搐开始，以后继发性向全身扩散。此型见于20~40%的AVM病例

。抽搐的长期结果可有轻瘫并有轻度肢体萎缩。有癫痫发作病人，如再有SAH发作，则AVM的诊断即可确定。（三）短暂脑缺血型，又称TIA型 出现反复的短暂的肢体瘫痪或无力，一般都在体力活动或运动之后，但历时很短，迅即恢复正常。情况很象脑缺血性卒中，但病人年纪轻，没有动脉粥样硬化及高血压史。（四）肿瘤型 发病较慢，呈逐渐发展的肢体瘫痪，主要是由于进行性脑缺血或AVM有部分血栓形成所引起。除以上发病的型式不同外，病人还可有下列一些症状：

- 1．头痛60%以上病人有长期头痛史，大多局限于一侧，类似偏头痛，可能与脑动脉及脑膜动脉的扩张有关。
- 2．进行性智力减退 见于巨大的AVM中，由于脑盗血的程度严重，脑组织有弥漫性缺血及发育障碍。有的因癫痫发作频繁，脑功能受到癫痫放电及抗痫药物的双重抑制作用使智力减退。
- 3．颅内杂音 病人自己感觉到的要比旁人能听到者为多。当AVM巨大并位于浅表部位或累及硬脑膜或颅外组织时，杂音才较明显。压迫同侧颈总动脉可使杂音消失。
- 4.眼球突出 为较少见的AVM症状。可见于颞叶前端或有较大静脉引流入海绵窦，引起该窦静脉压增高时。但都没有眼球的搏动。幕下的AVM要比幕上的AVM隐蔽，症状亦较少。大多均因有自发的SAH而被发现。少数是因为颅内压增高，视神经继发萎缩、视力障碍，进行性共济失调等才被检查出来的。诊断青少年有自发性SAH或脑内出血时应即认为有本病的可能，如病史中还有抽搐者则本病的可能更大，应作以下检查来核实之。

（一）头颅CT扫描 未出血的病例可见有不规则的低密度区，代表AVM四周脑的缺血及退行性变，或因过去曾有出血所形成的脑腔隙。造影剂增强以后可看到密度增高畸形血

管团及其增粗的供血动脉及引流静脉。（二）磁共振成像脑AVM可不用造影剂就能在磁共振像中显示。由于AVM中有丰富的血液流动，如用短TR在SR扫描像中可呈高信号区。伴有的血栓形成、巨大的静脉瘤，出血灶及四周水肿亦均可显示。在IR及SE扫描像中由于AVM中血流的quot.可呈现低信号甚至无信号区，使AVM的形态充分显示无遗。（三）脑血管造影目的是为了看清AVM供血动脉与引流静脉的具体情况及其侧支供给情况，便于术前能更合理地计划手术入路及步骤。对于流量高的AVM应作双侧造影，或全脑血管造影，有利于窥清AVM的全貌。采用减影血管造影能使图像显示得更清楚，对于颅后窝及脑底部的病变，这种技术更为适宜。动态血管造影（cineangiography）可将AVM的充盈程序显示出来，对辨别AVM的供血动脉和引流静脉有很大帮助，可使手术中避免发生脑过度灌注现象。动脉数字减影血管造影（IADSA）的图像可与普通脑动脉造影的图像相比拟。图像中骨骼与软组织的影像已经去除，得到的是一纯血管的图像，比较清楚，但由于较小的动脉都不能显示，故其效果未必优于普通脑动脉造影。在AVM的脑动脉造影中可以看到有一堆不规则的血管团，代表AVM的主体，有一根或多根粗大而显影深的供血动脉及一根或多根扩张而扭曲的早期出现的引流静脉。这是AVM动脉造影的特征。除非有较大的血肿存在一般看不到脑血管有明显的移位或占位效应，可以与其他颅内病变鉴别。鉴别诊断 卒中型发病的AVM需与下列疾病相鉴别：（一）颅内动脉瘤（二）海绵状血管可反复多次出血，没有其他特征性症状与体征。脑血管造影可都为阴性。CT扫描可显示病变区有不同密度的蜂窝状组织，杂有钙化斑块。注射造

影剂后可稍有增强，但看不到扩大的供给动脉与早期出现的引流静脉。（三）静脉性脑血管畸形与AVM一样可引起SAH或脑内出血，常伴有颅内压增高。脑血管造影中没有畸形血管团，也没有增粗的供血动脉，仅见有多支小静脉汇集而成一支粗大的异常静脉。（四）脑卒中病人年龄较大，有高血压动脉粥样硬化史，CT扫描及脑血管造影可见有脑内血肿或脑梗塞灶，但没有畸形血管团。（五）其他能引起SAH的疾病如血液病、白血病、颅内炎症、各种动脉炎、moyamoya病、全身性红斑狼疮等。应根据各病的特征作检查或化验予以一一排除。有癫痫型发病的AVM应与癫痫病相鉴别。常见的特发性癫痫很少有神经系统客观体征，病程中没有出血史，脑电图示有癫痫波，CT及脑血管造影均属阴性。肿瘤型发病的AVM应与血供丰富的各种脑肿瘤作鉴别，其中较重要的有：1. 血供丰富的胶质瘤 病程进展较快，在较早期就可有颅内压增高症状。CT扫描可见有增强明显的肿瘤组织，脑血管造影示血管移位明显，但异常血管团比较分散，没有粗大的供给动脉及早期出现的静脉。2. 血管网状细胞瘤 多见于小脑半球及蚓部，有家族倾向，趋向于形成囊肿，有血红细胞增多症表现。CT及脑血管造影均可见有血管团及供给动脉，但另外还可有脑血管的移位情况。3. 血管母细胞型脑膜瘤 颅内压增高症状明显，肿瘤血管团与AVM的形态不同，正常脑动脉的移位明显。4. 转移癌 非凡是肺癌、乳癌、肾癌、绒癌、黑素癌的脑转移常可引起SAH，但病程的发展快，病人有原发癌病史，故都不难从病史中找到线索。另外，神经功能障碍在未出血前就已很明显，常有颅内压增高伴同，亦能帮助作鉴别，不一定都依靠CT及脑血管造影。5

· 颈静脉球瘤 常有耳道出血史，颅内血管性杂音、多颅神经损害，非凡是6~12颅神经的部分受累，及明显岩锥及颅底骨折破坏等，有助于作鉴别。但脑血管造影则因有明显扩张的供血动脉（一般为粗大的咽升动脉及其分支）及有明显的动脉与静脉瘘存在，有时反易引起混淆。脑缺血型发病的AVM需与各种能引起脑缺血的疾病相鉴别，常见的有颈动脉狭窄及闭塞，颈动脉夹层动脉瘤、各种脑动脉炎、moyamoya病、脑血管栓塞及TIA等。通过脑血管造影均能作出区别。

（一）手术治疗 颅内AVM的最根本治疗是手术切除。只要手术切除的危险性及病残率估计低于本病的自然危险性及病残率，就应选择手术治疗。手术的目的在于 杜绝病变的出血；纠正病变所引起的脑盗血，改善病变邻近区的脑供血状况。常用的手术方式有： AVM全切除， AVM供血动脉结扎， 血管内手术包括人工栓塞术、病变内凝固剂注射及可脱落球囊导管堵塞术等。必须指出间接手术包括结扎颈部的脑供血动脉或静脉，以减少AVM的流量是有害的，因这类手术没有闭塞动静脉之间的短路，使原有的侧支供血也被quot.，加重脑缺血的程度与范围。

1. AVM全切除术 这是最合理也是疗效最好的治疗方法，不仅切除了出血的根源，并且纠正了脑盗血现象，改善了邻近区域的脑血供，使原有的部分可逆性脑缺血症状得以恢复，由此而引起的抽搐发作可望减轻，智力障碍得以阻止继续恶化。应作为首选疗法来考虑。凡是1~3级（Spetzler级1~4级）的AVM均适应作此手术。3级以上（Spetzler评级5级）者应权衡手术利弊个别考虑。

2. 供血动脉结扎术 适用于3级以上及4级（Spetzler级5级或6级）的病例，目的在于减少AVM的血供，使AVM内的血减慢，增加

血栓形成的机会。结扎必须紧靠病变边缘，以免增加邻近区域的脑缺血性损害。本手术没有把动静脉之间的分流消除，因此不论在防止出血及减少盗血方面效果都不很满足。远期随访常可有四周区侧支供给发生，使病变范围更为广泛，再出血机会依然存在。

3.血管内手术 主要为人工栓塞术，将栓子注入AVM的供血动脉，使堵塞部分动静脉通道以达到使病变缩小或部分栓塞的目的。采用的栓子有涂硅的钢珠、含碘的硅小球、干冻的硬脑膜、明胶海绵颗粒、肌肉小块、泡沫塑料等。栓子可经导管注入颈部动脉，使之顺血流进入病区，亦可作超选择性插管，将导管插至AVM区再注入栓子。亦有作开颅手术，分离出供给动脉后再作插管注入可凝固塑料堵塞。每次注射的栓子可从十余枚至数十枚不等，视当时病人的反应决定，手术可以分期分次进行。但本手术仅能使AVM部分栓塞，能得到根治的机会极少，疗效并不理想且难以猜测。手术的副作用亦多，文献报道于有：脑梗塞、继发性SAH、诱使更广泛的侧支供血而病变扩大等。但对于巨大的AVM用此法作为切除术的术前预备，藉以减少术中的出血量及可能发生的脑过度灌注现象可能有助。手术疗效自采用显微外科技术作AVM切除以来手术疗效已有明显的改善。目前对于1~2级AVM已可做到基本上没有死亡率及病残率，对于2级以上AVM手术的死亡率亦已下降至5%以下。非手术治疗目的是防止或制止出血、控制抽搐发作及缓解已经存在的神经系统症状。适用于不能作手术切除的病例及手术切除不全或作血管内手术的病例。治疗的方法同本章第一节中颅内AN的非手术治疗。

(二)放射治疗 对于不能作手术切除的病例，有人主张作高能量放射治疗、阳离子或导向性r射线

聚焦照射，除微小型的AVM可能有效外，对中大型者疗效不肯定，有待继续总结。但Olivecrona等曾发现在放射治疗下AVM有继续扩大者。100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问 www.100test.com