

儿童脑动静脉畸形复合手术应用探讨

曾高 崔德秋 李静伟 支兴龙 杜建新

【摘要】 **目的** 探讨复合手术在儿童脑动静脉畸形治疗中的临床应用价值。**方法** 2015年12月至2019年12月影像学(增强MRI、CTA、MRA或DSA)确诊的19例脑动静脉畸形患儿接受开颅手术联合血管内介入栓塞(复合手术)治疗,并于术中实时DSA确认畸形团切除范围,记录手术时间、术中出血量、住院时间和围手术期相关并发症;术后6个月采用改良Rankin量表(mRS)评价预后。**结果** 19例患儿Spetzler-Martin分级I级2例、II级5例、III级7例、IV级5例;致密度分型为致密型4例、中间型4例、弥散型11例。平均手术时间(307.21 ± 115.64) min,术中出血量150(100,260) ml。术中实时DSA显示3例畸形团残留,继续手术切除,影像学治愈率达100%(19/19)。术后并发症包括命名性失语(1例)、肢体偏瘫(1例)、肺部感染(1例)和癫痫发作(1例)。平均住院时间(15.74 ± 5.04) d,随访时间32(20,40)个月。预后良好率为84.21%(16/19),无再出血或复发病例。**结论** 与单一手术治疗相比,复合手术治疗儿童脑动静脉畸形具有安全、有效且治愈率高等优点,尤其适用于Spetzler-Martin分级较高、位于功能区、结构复杂或弥散型脑动静脉畸形,既往接受过外科治疗的患儿亦为适应证范围。

【关键词】 颅内动静脉畸形; 儿童; 外科手术; 血管造影术,数字减影

Application of hybrid operation in children with cerebral arteriovenous malformation

ZENG Gao, CUI De-qiu, LI Jing-wei, ZHI Xing-long, DU Jian-xin

Department of Neurosurgery, Xuanwu Hospital, Capital Medical University; China International Neuroscience Institute (China-INI), Beijing 100053, China

Corresponding author: ZENG Gao (Email: zengrogoss@163.com)

【Abstract】 **Objective** To explore the value of hybrid surgery in children with cerebral arteriovenous malformation (CAVM). **Methods** Nineteen cases of pediatric CAVM from December 2015 to December 2019 were included. After the preoperative enhanced MRI and CTA, MRA or DSA examination confirmed the diagnosis, the hybrid surgery (craniotomy combined with endovascular embolization and intraoperative real-time DSA) were performed. Operative time, intraoperative blood loss, hospital stays and perioperative complications were recorded. The modified Rankin Scale (mRS) was used to evaluate prognosis 6 months later after surgery. **Results** In 19 CAVM cases, 2 cases were Spetzler-Martin grade I, 5 cases were grade II, 7 cases were grade III and 5 cases were grade IV, and 4 cases dense type, 4 cases intermediate type and 11 cases diffuse type. The average operative time was (307.21 ± 115.64) min and intraoperative blood loss was 150 (100, 260) ml. Intraoperative endovascular embolization was performed in one case, the DSA after CAVM resection revealed 3 cases with residual malformations, and the final DSA cure rate was 100% (19/19). One patient presented with transient nominal aphasia, one with left limb hemiplegia, one with pulmonary infection, and one with epileptic seizure. Average hospital stays was (15.74 ± 5.04) d, followed-up time was 32 (20, 40) months. Sixteen patients had good prognosis (mRS score < 2), and 3 patients had poor prognosis (mRS score \geq 2). There were no cases of rebleeding or recurrence. **Conclusions** Hybrid surgery can safely and effectively improve the cure rate of CAVM in children, especially for children with complex structure and diffuse type or with previous treatment.

【Key words】 Intracranial arteriovenous malformations; Child; Surgical procedures, operative; Angiography, digital subtraction

Conflicts of interest: none declared

doi: 10.3969/j.issn.1672-6731.2020.04.009

作者单位: 100053 北京, 首都医科大学宣武医院神经外科 中国国际神经科学研究所

通讯作者: 曾高, Email: zengrogoss@163.com

脑动静脉畸形(CAVM)是动脉和静脉分化失败导致的颅内动静脉之间异常交通的先天性脑血管畸形,为儿童自发性脑出血的常见病因^[1]。目前临床所采用的主要治疗方法包括手术切除、介入栓塞和放射治疗,大多数患儿经恰当而有效的治疗均可获得痊愈,回归正常生活和学习^[2-4]。在上述三种治疗方式中,以外科手术治愈率最高,约80%^[4],但存在畸形团残留、复发等情况;次之为放射治疗,5年治愈率约60%^[5],由于大剂量放射线照射对脑组织的损伤较大,对患儿今后的生长发育具有潜在风险;而单纯介入栓塞术的治愈率最低,仅有20%^[6],但其适应证较为广泛,而且脑血管造影术目前仍是评价动静脉畸形诊断与预后的“金标准”。复合手术系一种在复合手术室施行的开颅手术与血管内治疗联合的手术方式,旨在简化流程(减少麻醉次数和住院时间),同时结合外科手术与介入栓塞术之优势,可降低畸形团残留率,提高治愈率^[7-8]。近年首都医科大学宣武医院采用复合手术治疗19例儿童脑动静脉畸形患者,笔者拟根据其临床治疗过程、围手术期管理、预后与转归等资料,探讨复合手术的有效性和安全性。

对象与方法

一、研究对象

1. 纳入标准 (1)经各项影像学检查(MRI、CTA、MRA或DSA)证实脑动静脉畸形的诊断,影像清晰完整,同时排除颅内海绵状血管畸形、脑动静脉瘘以及毛细血管扩张症等其他疾病。(2)在复合手术室接受开颅手术联合血管内治疗(复合手术)病例,并经术中实时DSA证实畸形团消失。(3)手术年龄 ≤ 15 岁。(4)患儿家属对手术方案与风险知情并签署知情同意书。(5)本研究经首都医科大学宣武医院道德伦理委员会审核批准。

2. 排除标准 (1)合并脑动静脉瘘或具有全身其他系统遗传性疾病的脑动静脉畸形。(2)多发性脑动静脉畸形。(3)保守治疗、单纯行脑动静脉畸形外科手术治疗或介入栓塞术。(4)手术年龄 > 15 岁。

3. 一般资料 选择2015年12月至2019年12月在我院神经外科行复合手术的脑动静脉畸形患儿共19例,男性13例,女性6例;发病年龄2~15岁,中位年龄8(4,14)岁;手术年龄4~15岁,中位年龄9(7,14)岁;病程1~84个月,中位病程1(1,12)个月。首发症状主要表现为自发性脑出血(17例,其

中1例术前发生脑出血2次)、癫痫发作(1例)及头痛(1例);19例中有3例术前出现癫痫发作,分别以反复癫痫发作首发(1例)、自发性脑出血伴全面性强直-阵挛发作(GTCS,1例)及脑出血后7年出现癫痫发作(1例);有既往手术病史者共10例,包括颅内畸形团介入栓塞术(6例)、急诊血肿清除术+去骨瓣减压术(3例)、急诊血肿清除术(1例),其余9例未曾接受过任何治疗(表1,2)。

二、研究方法

1. 影像学检查 所有患儿均于术前行头部增强MRI,以及CTA、MRA或DSA检查。对于畸形团位于功能区的患儿术前须行DTI,以评估畸形团与皮质脊髓束和视神经通路的解剖位置关系。采用Spetzler-Martin分级(表3)^[9]、致密度分型(表4)^[10],评价脑动静脉畸形的血管构筑和治疗风险。

2. 手术方法 患儿仰卧位,气管插管全身麻醉,常规双侧腹股沟区消毒铺巾,经右股动脉穿刺置入4F动脉鞘,无近期清晰的脑血管造影图像者,开颅前先行DSA检查,若发现动脉瘤样结构,即刻换为5F动脉鞘,行选择性动脉瘤样结构介入栓塞治疗,而后再行复合手术切除畸形团。根据DSA定位,选择患儿手术体位:位于幕上大脑半球额颞岛叶、基底节区者,采取仰卧位;畸形团累及顶枕叶、小脑者,选择侧俯卧位。采用可透视DORO头架(德国Doro公司)固定头部,无菌贴膜固定留置的股动脉鞘,以便术中实时DSA检查。头部消毒铺巾,在畸形团投射的体表部位作“马蹄”形切口,有既往开颅手术史的患儿仍取原手术切口入颅,锥体束运动区受累者,术中须监测双侧运动诱发电位(MEP)。术中严格按照畸形团与脑组织界限分离,遵循先控制离断供血动脉、再分离畸形团、最后离断引流静脉的原则,若存在多支引流静脉,可先离断次要引流静脉;弥散型病变需适当扩大分离切除范围;伴颅内血肿者,可通过清除远离畸形团的血肿以获得手术空间,保留少量畸形团周围血肿,防止畸形团出血;对于已栓塞的无血供畸形团无需手术切除。术中实时复查DSA以明确畸形团是否达到全切除,若仍有畸形团残留,继续手术直至全切除。复查DSA证实畸形团全切除后关颅,结束手术。本组有3例既往急诊行血肿清除术+去骨瓣减压术的患儿,先行复合手术切除畸形团,而后再行人工材料颅骨修补术,术后留置皮下引流管,引流24~48h后拔管。

3. 抗癫痫治疗 凡行幕上开颅手术的患儿,术

表1 19例脑动静脉畸形患儿一般资料和影像学资料

Table 1. Clinical and image data of 19 children with CAVM

序号	性别	发病年龄 (岁)	手术年龄 (岁)	病程 (月)	既往手术史	首发症状	影像学检查		
							病灶部位	Spetzler-Martin 分级	致密度分型
1	男性	8	14	70	术前部分介入栓塞	头痛	颞枕叶	Ⅱ级	中间型
2	男性	2	7	60	无	自发性脑出血(2次)	顶枕叶	Ⅲ级	弥散型
3	女性	8	8	1	血肿清除术+去骨瓣减压术	自发性脑出血	额叶	Ⅲ级	致密型
4	女性	4	9	60	术前部分介入栓塞(2次)	癫痫发作	额叶	Ⅱ级	致密型
5	男性	8	8	1	无	自发性脑出血	额叶	Ⅰ级	致密型
6	男性	4	11	84	血肿清除术	自发性脑出血+癫痫发作	额顶叶	Ⅳ级	中间型
7	女性	4	4	1	无	自发性脑出血	枕叶	Ⅰ级	中间型
8	男性	14	14	1	术前部分介入栓塞	自发性脑出血	颞枕叶	Ⅱ级	弥散型
9	男性	4	4	1	术前部分介入栓塞	自发性脑出血+癫痫发作	基底节区	Ⅳ级	弥散型
10	男性	10	10	1	无	自发性脑出血	枕叶	Ⅱ级	致密型
11	男性	8	8	1	无	自发性脑出血	胼胝体	Ⅳ级	弥散型
12	女性	7	7	1	术前部分介入栓塞	自发性脑出血	额叶	Ⅲ级	弥散型
13	男性	15	15	1	术前部分介入栓塞	自发性脑出血	小脑	Ⅲ级	弥散型
14	男性	13	14	12	无	自发性脑出血	顶枕叶	Ⅱ级	弥散型
15	男性	4	4	1	无	自发性脑出血	岛叶	Ⅳ级	弥散型
16	女性	14	14	3	血肿清除术+去骨瓣减压术	自发性脑出血	额叶,基底节区	Ⅲ级	弥散型
17	男性	15	15	3	血肿清除术+去骨瓣减压术	自发性脑出血	基底节区	Ⅲ级	中间型
18	男性	6	6	1	无	自发性脑出血	顶叶	Ⅲ级	弥散型
19	女性	14	14	1	无	自发性脑出血	额叶	Ⅳ级	弥散型

表2 19例脑动静脉畸形患儿手术及随访资料

Table 2. Surgical and follow-up data of 19 children with CAVM

序号	手术方式(复合手术室)	手术时间 (min)	术中出血量 (ml)	住院时间 (d)	并发症	随访时间 (月)	mRS 评分 (评分)
1	畸形团切除+术中DSA	163	300	15	短暂性命性失语	41	0
2	术中DSA+动脉瘤样结构栓塞+畸形团切除+术中DSA	510	260	12	肺部感染	50	2
3	术中DSA+畸形团切除+术中DSA+颅骨修补	379	100	14	无	48	0
4	术中DSA+畸形团切除+术中DSA	248	100	15	无	42	0
5	术中DSA+畸形团切除+术中DSA	174	300	15	无	40	0
6	畸形团切除+术中DSA	235	130	13	无	39	0
7	术中DSA+畸形团切除+术中DSA	206	100	10	无	38	0
8	畸形团切除+术中DSA	279	450	19	15个月后癫痫发作	33	0
9	畸形团切除+术中DSA	512	150	24	短暂性肢体无力	32	1
10	术中DSA+畸形团切除+术中DSA	239	150	14	无	33	0
11	术中DSA+畸形团切除+DSA显示畸形团残留+残留畸形团切除+术中DSA	191	100	8	无	25	0
12	畸形团切除+术中DSA	313	80	9	无	27	0
13	畸形团切除+术中DSA	346	500	19	无	23	0
14	术中DSA+畸形团切除+术中DSA	373	160	16	无	13	0
15	畸形团切除+DSA显示畸形团残留+残留畸形团切除+术中DSA	549	200	21	无	10	0
16	畸形团切除+DSA显示畸形团残留+残留畸形团切除+术中DSA+颅骨修补	249	200	25	无	9	4
17	畸形团切除+术中DSA+颅骨修补	293	260	23	无	7	4
18	术中DSA+畸形团切除+术中DSA	228	150	17	无	7	0
19	术中DSA+畸形团切除+术中DSA	350	100	10	无	6	0

mRS, modified Rankin Scale, 改良 Rankin 量表

表3 基于MRI和DSA的Spetzler-Martin分级标准^[9]**Table 3.** Spetzler-Martin grading system based on the MRI and DSA^[9]

影像学表现(MRI+DSA)	评分
畸形团最大径 小(<3 cm)	1
中(3~6 cm)	2
大(>6 cm)	3
部位 非功能区	0
功能区:感觉运动区、语言区、视觉通路、丘脑或下丘脑、内囊区、脑干、小脑脚、小脑	1
引流静脉 浅表静脉引流	0
深静脉引流	1

表4 基于DSA的致密度分型^[10]**Table 4.** Compactness score description based on DSA^[10]

分型	表现
致密型	畸形团结构紧凑,周围少见散在异常血管
中间型	畸形团大小不一,周围分布异常血管
弥散型	结构最松散,异常血管侵入周围大量脑组织,部分表现为大脑增生性血管病变

后均常规服用左乙拉西坦 10 mg/(kg·d),连续2周后剂量增至 20 mg/(kg·d)。对于术前未出现癫痫发作的患儿,服药4周后即可停药;伴癫痫发作的患儿,需连续服药2年,无再发作方可停药。

4. 观察指标 (1)术后处理:对于术中止血困难、Spetzler-Martin分级 \geq Ⅲ级、术中首次DSA提示未达到全切除的患儿,术后送入重症监护病房观察6~12 h,常规复查头部CT证实无颅内出血或脑梗死后拔除气管插管,返回神经外科病房;其余患儿均于术后24 h内复查CT证实无颅内出血或脑梗死;所有患儿出院前不再复查DSA。(2)手术相关评价指标:于患儿出院后统计手术时间、术中出血量和住院时间,以及围手术期相关并发症。(3)预后评价:术后6个月采用改良Rankin量表(mRS)对患儿预后进行评价,mRS评分<2分为预后良好、 \geq 2分为预后不良。(4)影像学随访:分别于术后6个月、1和2年进行增强MRI、MRA或CTA检查以观察颅内畸形团是否复发,对于MRI显示原病灶部位呈异常强化,或MRA和(或)CTA仍可见异常血管影的患儿,进一步行DSA检查,呈Spetzler-Martin分级Ⅳ~Ⅴ级、弥散型者则需延长随访时间至术后5年。

结 果

本组患儿畸形团分别位于幕上(18例)和小脑(1例),前者包括右侧额叶5例,枕叶、颞枕叶、顶枕

叶和基底节区各2例,顶叶、额顶叶、额叶和基底节区、岛叶和胼胝体区各1例;其中3例脑动静脉畸形合并动脉瘤样结构。Spetzler-Martin分级Ⅰ级2例、Ⅱ级5例、Ⅲ级7例、Ⅳ级5例,畸形团直径<3 cm者7例、3~6 cm者12例,其中14例位于脑功能区,8例合并深静脉引流。致密度分型分别为致密型4例、中间型4例、弥散型11例(表1,2)。

入院前后脑血管造影图像清晰患儿共9例,其中2例(例8、例9)合并动脉瘤样结构,DSA检查同时行部分介入栓塞术;其余10例因无近期清晰的脑血管造影图像,开颅术前先行DSA检查,其中1例(例2)发现动脉瘤样结构,先行选择性动脉瘤样结构介入栓塞治疗,而后行复合手术切除畸形团。本组共计9例患儿锥体束运动区受累,术中监测双侧运动诱发电位显示,8例(例3、例6、例12、例15、例16、例17、例18、例19)运动诱发电位波幅下降<50%、1例(例9)波幅下降>50%。手术过程中未发生畸形团破裂等难以控制的出血并发症,无介入栓塞治疗病例;畸形团切除后实时DSA显示3例(例11、例16、例17)畸形团残留,均为弥散型,继续手术切除,直至DSA提示畸形团全切除率达到100%。

本组患儿手术时间163~549 min,平均为(307.21 \pm 115.64) min;术中出血量80~500 ml,中位值为150(100,260) ml;住院时间8~25 d,平均(15.74 \pm 5.04) d。术后无一例发生再出血等严重并发症,有3例发生围手术期相关并发症,1例为左侧颞枕叶受累(例1),术后发生命名性失语,2周后症状逐渐改善;1例(例9)术后发生左侧肢体偏瘫,肌力为2级,经康复训练3个月后肌力恢复至5级,但精细活动未恢复正常,目前仍在接受康复治疗;1例(例2)患儿术后发生轻度肺部感染,经静脉滴注头孢哌酮舒巴坦40 mg/次、2次/d抗感染治疗1周后痊愈(表1,2)。

术后随访6~50个月,中位时间32(20,40)个月。预后良好者16例,mRS评分0分者15例、1分者1例;预后不良3例,mRS评分2分1例、4分2例,均为术前畸形团出血后遗症。MRI、MRA、CTA或DSA检查,未见再出血或者畸形团复发病例。随访期间,3例术前伴癫痫发作的患儿(例4、例6、例9),术后未再出现癫痫发作,遂停用抗癫痫药物;1例病变累及颞枕叶患儿(例8),术前无癫痫发作,术后15个月出现1次全面性强直-阵挛发作,经予以口服丙戊酸钠500 mg/次(2次/d)治疗18个月,未见再次发作

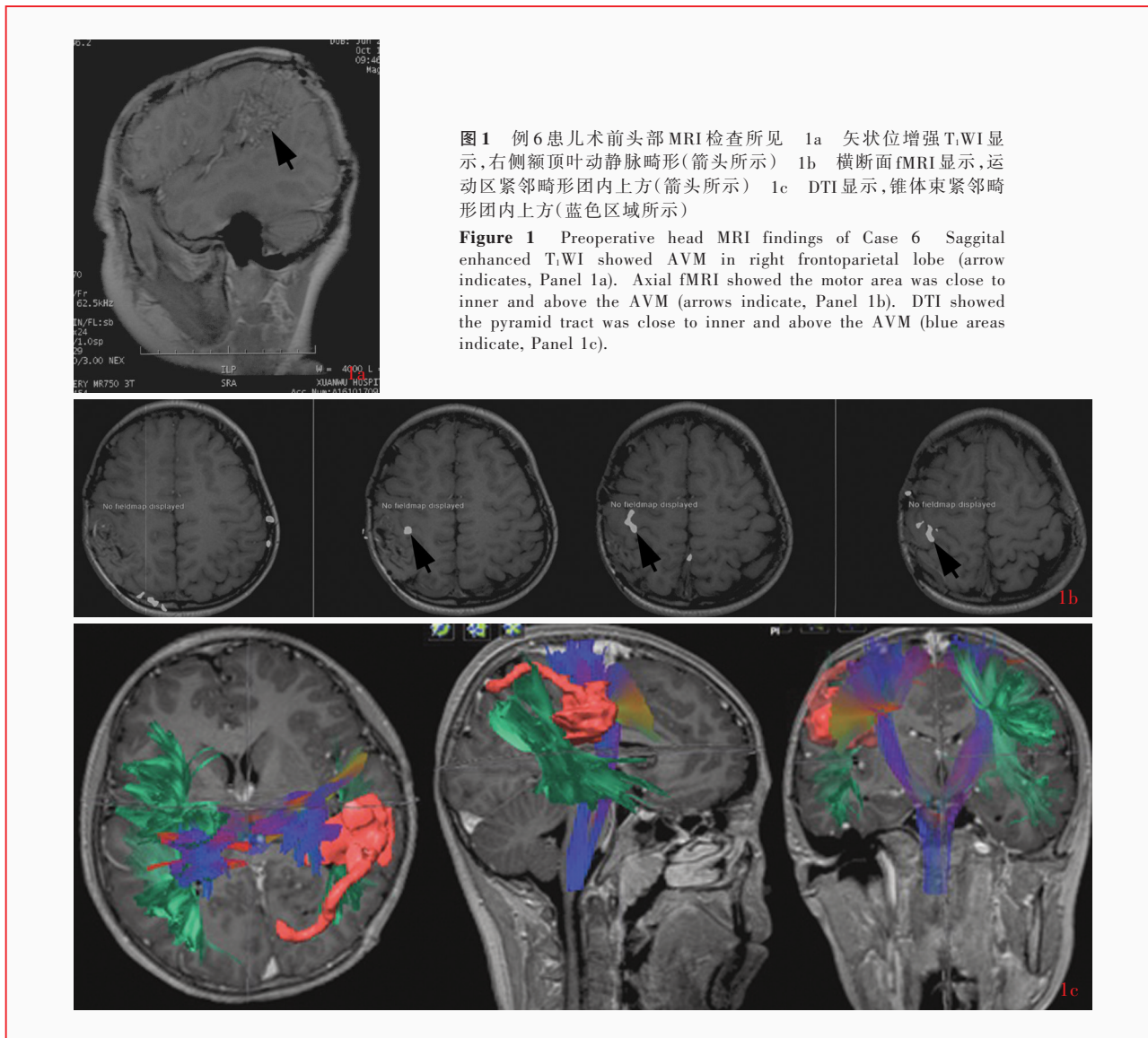


图1 例6患儿术前头部MRI检查所见 1a 矢状位增强T₁WI显示,右侧额顶叶动静脉畸形(箭头所示) 1b 横断面fMRI显示,运动区紧邻畸形团内上方(箭头所示) 1c DTI显示,锥体束紧邻畸形团内上方(蓝色区域所示)

Figure 1 Preoperative head MRI findings of Case 6 Sagittal enhanced T₁WI showed AVM in right frontoparietal lobe (arrow indicates, Panel 1a). Axial fMRI showed the motor area was close to inner and above the AVM (arrows indicate, Panel 1b). DTI showed the pyramid tract was close to inner and above the AVM (blue areas indicate, Panel 1c).

(表1,2)。

典型病例

例6 男性,11岁。主因血肿清除术后7年发生全面性强直-阵挛发作,于2016年11月16日入院。患儿7年前因自发性脑出血在当地医院行血肿清除术,术后恢复良好;1个月前无明显诱因出现全面性强直-阵挛发作一次,约10分钟后自行缓解,为进一步治疗入院。入院后体格检查无明显阳性体征。影像学检查:头部MRI检查显示右侧额顶叶动静脉畸形(图1a),fMRI和DTI可见运动区和锥体束紧邻畸形团内上方(图1b,1c);DSA显示,畸形团最大径>3cm,位于脑功能区,存在深静脉引流,Spetzler-Martin分级Ⅳ级(图2a,2b)。临床诊断:右

侧额顶叶动静脉畸形,2016年11月22日于复合手术室行复合手术。患儿左侧俯卧位,沿右侧顶部原手术切口切开,可见顶叶皮质表面粗大引流静脉,沿静脉后缘切开顶叶皮质进入原血肿腔,可见畸形团,沿畸形团边界分离,逐步离断大脑中动脉,可见大脑内静脉引流,离断引流静脉。切除畸形团,实时DSA可见畸形团完全不显影(图2c,2d)。术中监测运动诱发电位波幅略有下降(<50%)。患儿术后无肢体运动障碍,术后7天出院,连续服用左乙拉西坦治疗2年,癫痫未再发作。术后2年复查MRI未见畸形团复发。

例9 男性,4岁。因全面性强直-阵挛发作后头部CT提示右侧颞叶出血7天,于2017年3月18日入院。患儿7天前无明显诱因突然意识丧失伴左上

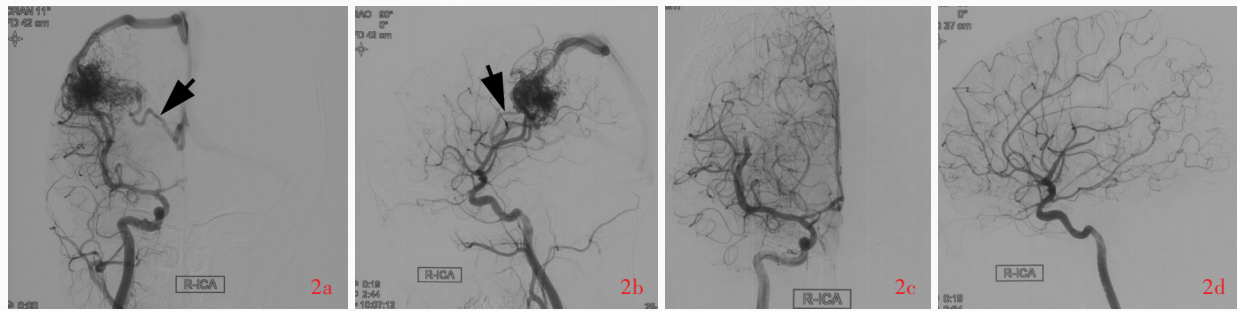


图2 例6患儿颈内动脉DSA检查所见 2a,2b 术前正位像和侧位像显示,畸形团最大径 >3 cm,位于脑功能区,有深静脉引流(箭头所示),Spetzler-Martin分级为IV级 2c,2d 畸形团切除后正位像和侧位像显示,畸形团消失

Figure 2 ICA DSA findings of Case 6 Anteroposterior (Panel 2a) and lateral (Panel 2b) views showed the AVM with a maximum diameter of over 3 cm and deep draining veins, located in the functional area (arrows indicate). The AVM was Spetzler-Martin grade IV. AVM resection was performed in the hybrid operation, the anteroposterior (Panel 2c) and lateral (Panel 2d) views showed the AVN was disappeared after resection.

肢抽搐,持续时间约30分钟,遂至我院就诊,头部CT检查提示右侧颞叶出血。入院后体格检查无明显阳性体征。影像学检查:头部MRI显示右侧基底节区动静脉畸形伴颞叶血肿(图3a),DTI可见锥体束位于畸形团内侧(图3b);DSA可见畸形团呈弥散型,最大径 >3 cm,由脉络膜前动脉和外侧豆纹动脉供血,存在深引流静脉,为Spetzler-Martin分级IV级的弥散型动静脉畸形,并可观察到动脉瘤样结构(图4a~4c)。遂与DSA同期,以Glubran胶(意大利GEM S.R.L.公司)栓塞动脉瘤样结构,术后DSA显示动脉瘤样结构消失(图4d,4e)。临床诊断:右侧基底节区动静脉畸形,于2017年3月28日在复合手术室行复合手术。患儿仰卧位,头部偏向左侧 60° ,行右侧额颞部“马蹄”形切口,颞上回后方可见黄染,为脑出血后表现,颞叶表面可见粗大引流静脉至上吻合静脉,分开侧裂可见侧裂内畸形团,畸形团由脉络膜前动脉、大脑中动脉和外侧豆纹动脉分支供血,分别电凝后进行离断,切开颞叶皮质清除血肿约15 ml,可见血肿壁畸形团,沿畸形团边界分离,深至岛叶基底节区,后方至顶下小叶,可见深静脉引流向基底静脉引流,逐步分离畸形团,最后离断引流静脉(图4f)。切除畸形团后实时DSA完全不显影(图4g,4h)。术中监测运动诱发电位提示波幅明显下降($>50\%$)。术后出现短暂性左侧肢体偏瘫,肌力为2级;术后14天(出院时)肌力恢复至3级;于当地医院接受康复训练,3个月后肌力恢复正常,但精细活动未恢复正常。术后1年随访,头部增强MRI未见畸形团复发。目前已随访2年余,仍在间断接受精细活动康复治疗。

讨 论

儿童脑动静脉畸形在临床表现、血管构筑、治疗方法、疗效及预后等方面均与成人不同。针对未破裂脑动静脉畸形的随机对照临床试验证实,脑动静脉畸形患者保守治疗效果优于外科手术,由于该研究未纳入儿童患者,故其结论不能推论到儿童患者群体^[4,11-12]。据统计,约70%以上的儿童脑动静脉畸形以自发性脑出血发病,源于畸形团破裂出血,其出血相关并发症和病死率均高于成年患者^[6,13];同时考虑到儿童较长的预期寿命及其对畸形团破裂出血的心理负担,应对脑动静脉畸形患儿采取积极治疗策略,争取达到治愈及良好预后^[2,4,8,14-15]。目前临床常用的手术切除、介入栓塞术和放射治疗等方法均有效,但需根据患儿具体情况,综合选择适宜的治疗方法,包括是否出血、病变部位、血管构筑,Spetzler-Martin分级和致密度类型,以及是否合并动脉瘤样结构,有无其他治疗史如介入栓塞术、血肿清除术、去骨瓣减压术等。一般而言,对于具有手术适应证的患儿,手术全切除仍应是首选治疗方式^[2,6,13]。

近年兴起的复合手术,是开颅手术与血管内介入栓塞联合治疗方式,其疗效比单一治疗方式更佳,优势在于:(1)手术切除虽然治愈率较高,然而一旦术中畸形团残留,术后再出血的风险较高;而复合手术则可于切除畸形团后通过实时脑血管造影加以确认,从而降低残留率,提高全切除率。本组19例患儿均于手术切除病灶后进行实时DSA检查,3例提示少量畸形团残留的患儿,经再次手术切

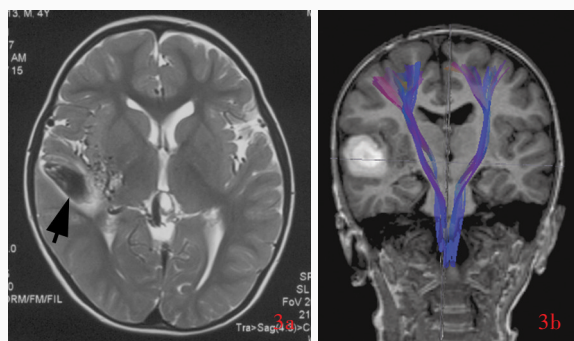


图3 例9患儿术前头部MRI检查所见 3a 横断面T₂WI显示,右侧基底节外囊区动静脉畸形伴颞叶血肿(箭头所示) 3b 冠状位DTI显示,右侧锥体束位于畸形团内侧(蓝色区域所示)

Figure 3 Preoperative head MRI findings of Case 9 Axial T₂WI showed AVM in right basal ganglia outer capsule region with temporal lobe hematoma (arrow indicates, Panel 3a). Coronal DTI showed right pyramidal tract located inside the AVM (blue areas indicate, Panel 3b).

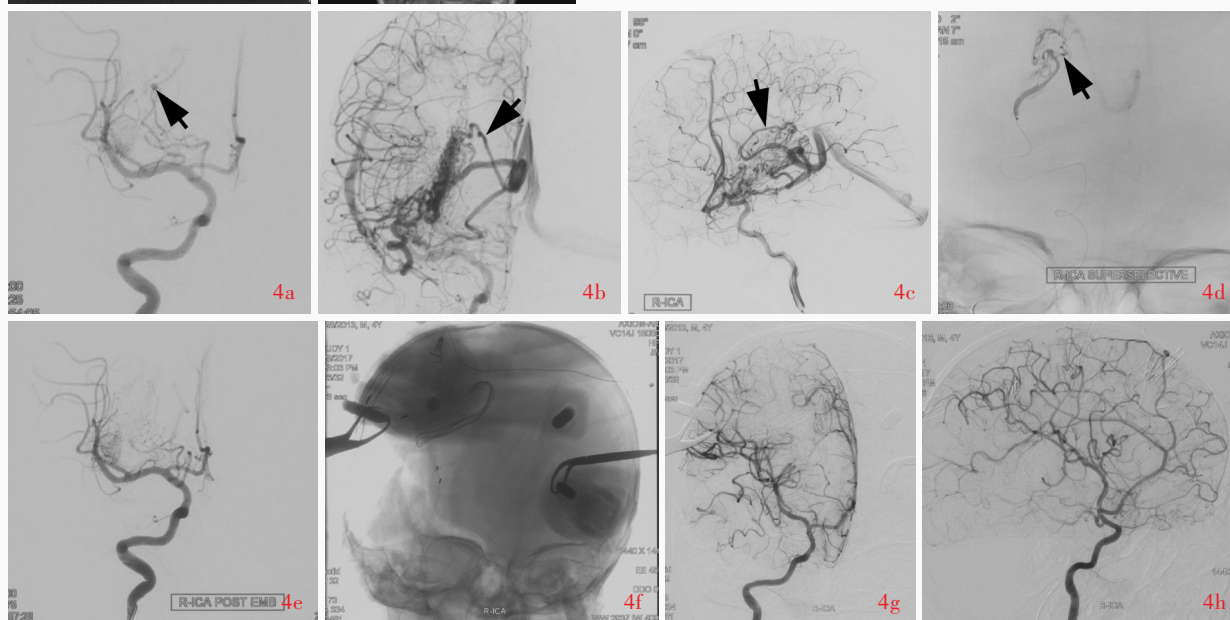


图4 例9患儿颈内动脉DSA检查和手术所见 4a 术前正位像动脉早期显示,畸形团由脉络膜前动脉和外侧豆纹动脉供血,可见动脉瘤样结构(箭头所示) 4b,4c 正位像和侧位像动脉晚期显示,畸形团呈弥漫散型,最大径>3 cm,有深静脉引流(箭头所示),Spetzler-Martin分级IV级 4d 术前以Glubran胶栓塞动脉瘤样结构(箭头所示) 4e 栓塞后动脉瘤样结构消失 4f 复合手术切除畸形团 4g,4h 畸形团切除后正位像和侧位像显示,畸形团消失

Figure 4 ICA DSA and intraoperative findings of Case 9 Anteroposterior view of ICA angiography early stage showed the AVM supplied by the anterior choroid artery and the lateral lenticulostriate arteries, and aneurysmal structure could be seen (arrow indicates, Panel 4a). Anteroposterior (Panel 4b) and lateral (Panel 4c) view of ICA angiography late stage showed the AVM was of the diffuse type, with a maximum diameter of over 3 cm and deep draining veins (arrows indicate). The AVM was Spetzler-Martin grade IV. Preoperative embolization was performed for the aneurysmal structures with Glubran (arrow indicates, Panel 4d), indicating that the aneurysmal structures disappeared (Panel 4e). AVM resection was performed in the hybrid operation (Panel 4f). Anteroposterior (Panel 4g) and lateral (Panel 4h) views after resection showed the AVN was disappeared.

除;其中残留畸形团位置较深者,结合术区留置的金属物(如动脉瘤夹)定位,切除后经实时DSA检查证实无畸形团残留,最终影像学治愈率达100%(19/19)。(2)复合手术更适用于Spetzler-Martin分级较高、病灶位于脑功能区、结构复杂或弥漫型脑动静脉畸形患儿^[16-18]。本组19例中12例Spetzler-Martin分级Ⅲ~Ⅳ级、14例累及脑功能区、11例呈弥漫型,手术切除难度较大,复合手术结合术中电生理监测可为治愈性治疗提供保障,避免畸形团残留而再次行开颅手术或放射治疗。(3)复合手术结合介入栓塞治疗可增加手术的安全性。对于合并动脉瘤样

结构或假性动脉瘤的患儿,可先行血管内部分介入栓塞,而后行手术切除;若术中出现畸形团破裂出血或手术致畸形团出血,可先行压迫止血,然后通过血管内介入栓塞控制深部供血动脉出血,再经手术切除,如此可减少术中出血。本组患儿无一例发生术中畸形团破裂出血等突发事件,故未行介入栓塞治疗。(4)复合手术更适用于既往接受过外科治疗的脑动静脉畸形。本组有10例患儿曾接受其他外科治疗,包括畸形团部分介入栓塞治疗(6例)、急诊血肿清除术+去骨瓣减压术(3例)和急诊血肿清除术(1例)。对于既往曾行开颅手术的患儿,畸

形团与周围组织边界更加难以辨认,复合手术可于术中通过实时DSA指导病灶切除范围,必要时可对非功能区病变采取扩大切除术。本组3例术前行去骨瓣减压术的患儿,骨窗边缘有不同程度骨化增生,DSA提示术区颈外动脉系统供血明显,骨缘易出血,若出血较多可结合颈外动脉介入栓塞以减少术中出血,同时术前塑形应考虑到需切除的增生骨缘。对于术前行部分介入栓塞的脑动静脉畸形者,完全闭塞的畸形团无需手术切除,术中实时DSA可辅助诊断,降低畸形团残留率。(5)传统脑动静脉畸形切除术流程包括术前DSA检查、开颅手术、术后再复查DSA,而复合手术则可以简化流程,术中实时行DSA检查,无需术后再复查,可以减少低龄患儿全身麻醉次数、缩短住院时间。本组患儿手术时间无明显延长,住院时间缩短,术后均未发生颅内感染。

本组患儿影像学治愈率达100%(19/19),预后良好率为84.21%(16/19),表明脑动静脉畸形患儿经过积极的治疗大多可获得良好预后,而且儿童神经组织的可塑性也在术后神经功能的恢复中发挥重要作用^[19]。值得注意的是,本组弥漫型脑动静脉畸形患儿比例较高,复发风险较高^[4,20-21],需更长期的随访复查。

尽管目前尚缺乏复合手术治疗儿童动静脉畸形的相关文献报道,但这种手术方式已越来越受到神经外科医师的重视^[20],治疗理念也从开颅手术与血管内治疗的简单联合有了更进一步的内涵。复合手术可简化治疗流程,减少低龄患儿全身麻醉次数、缩短住院时间,尤其适用于Spetzler-Martin分级较高、位于功能区、结构复杂或弥漫型脑动静脉畸形,同时也适用于既往曾接受过外科治疗的患儿,可使手术更安全、畸形团切除率更高。

利益冲突 无

参 考 文 献

- [1] Di Rocco C, Tamburrini G, Rollo M. Cerebral arteriovenous malformations in children [J]. *Acta Neurochir (Wien)*, 2000, 142:145-158.
- [2] Cui DQ, Zeng G, Du JX. Advancements in surgical treatment of intracranial arteriovenous malformations in children [J]. *Zhongguo Nao Xue Guan Bing Za Zhi*, 2017, 14:551-556. [崔德秋, 曾高, 杜建新. 儿童颅内动静脉畸形的外科治疗研究进展 [J]. *中国脑血管病杂志*, 2017, 14:551-556.]
- [3] Deng Z, Chen Y, Ma L, Li R, Wang S, Zhang D, Zhao Y, Zhao J. Long - term outcomes and prognostic predictors of 111 pediatric hemorrhagic cerebral arteriovenous malformations after microsurgical resection: a single - center experience [J]. *Neurosurg Rev*, 2020. [Epub ahead of print]
- [4] Ravindra VM, Bollo RJ, Eli IM, Griauzde J, Lanpher A, Klein J, Zhu H, Brockmeyer DL, Kestle JR. A study of pediatric cerebral arteriovenous malformations: clinical presentation, radiological features, and long-term functional and educational outcomes with predictors of sustained neurological deficits [J]. *J Neurosurg Pediatr*, 2019, 5:1-8.
- [5] Chen CJ, Lee CC, Kano H, Kearns KN, Ding D, Tzeng SW, Atik A, Joshi K, Barnett GH, Huang PP, Kondziolka D, Mathieu D, Iorio-Morin C, Grills IS, Quinn TJ, Siddiqui ZA, Marvin K, Feliciano C, Faramand A, Lunsford LD, Sheehan JP. Stereotactic radiosurgery for pediatric brain arteriovenous malformations: long - term outcomes [J]. *J Neurosurg Pediatr*, 2020, 7:1-9. [Epub ahead of print]
- [6] Smadi AS, Ansari SA, Shokuhfar T, Malani A, Sattar S, Hurley MC, Potts MB, Jahromi BS, Alden TD, Dipatri AJ Jr, Shaibani A. Safety and outcome of combined endovascular and surgical management of low grade cerebral arteriovenous malformations in children compared to surgery alone [J]. *Eur J Radiol*, 2019, 116:8-13.
- [7] Tian J, Lin Z, Zhang J, Yang Q, Huang J, Zhang H, Li M, Huang J, Zong X. Combined surgical and endovascular treatments of complex cerebral arteriovenous malformation in hybrid operating room [J]. *Zhonghua Yi Xue Za Zhi*, 2014, 94:3763-3766.
- [8] Cui DQ, Zeng G, Du JX, Zhi XL, Li JW. Role of digital subtraction angiography in surgical treatment of intracranial arteriovenous malformations in children [J]. *Zhongguo Nao Xue Guan Bing Za Zhi*, 2017, 14:429-433. [崔德秋, 曾高, 杜建新, 支兴龙, 李静伟. 儿童颅内动静脉畸形手术治疗中DSA的作用 [J]. *中国脑血管病杂志*, 2017, 14:429-433.]
- [9] Nisson PL, Fard SA, Walter CM, Johnstone CM, Mooney MA, Tayebi Meybodi A, Lang M, Kim H, Jahnke H, Roe DJ, Dumont TM, Lemole GM, Spetzler RF, Lawton MT. A novel proposed grading system for cerebellar arteriovenous malformations [J]. *J Neurosurg*, 2019, 8:1-11.
- [10] Frisoli FA, Lang SS, Vossough A, Cahill AM, Heuer GG, Dahmouh HM, Storm PB, Beslow LA. Intrarater and interrater reliability of the pediatric arteriovenous malformation compactness score in children [J]. *J Neurosurg Pediatr*, 2013, 11:547-551.
- [11] Al-Shahi Salman R, White PM, Counsell CE, du Plessis J, van Beijnum J, Josephson CB, Wilkinson T, Wedderburn CJ, Chandry Z, St George EJ, Sellar RJ, Warlow CP; Scottish Audit of Intracranial Vascular Malformations Collaborators. Outcome after conservative management or intervention for unruptured brain arteriovenous malformations [J]. *JAMA*, 2014, 311:1661-1669.
- [12] Mohr JP, Parides MK, Stapf C, Moquete E, Moy CS, Overbey JR, Al - Shahi Salman R, Vicaute E, Young WL, Houdart E, Cordonnier C, Stefani MA, Hartmann A, von Kummer R, Biondi A, Berkefeld J, Klijn CJ, Harkness K, Libman R, Barreau X, Moskowitz AJ; International ARUBA Investigators. Medical management with or without interventional therapy for unruptured brain arteriovenous malformations (ARUBA): a multicentre, non-blinded, randomised trial [J]. *Lancet*, 2014, 383:614-621.
- [13] El - Ghanem M, Kass - Hout T, Kass - Hout O, Alderazi YJ, Amuluru K, Al - Mufti F, Prestigiacomo CJ, Gandhi CD. Arteriovenous malformations in the pediatric population: review of the existing literature [J]. *Interv Neurol*, 2016, 5:218-225.
- [14] Reitz M, von Spreckelsen N, Vettorazzi E, Burkhardt T,

- Grzyska U, Fiehler J, Schmidt NO, Westphal M, Regelsberger J. Angioarchitectural risk factors for hemorrhage and clinical long-term outcome in pediatric patients with cerebral arteriovenous malformations[J]. *World Neurosurg*, 2016, 89:540-551.
- [15] Schramm J, Schaller K, Esche J, Boström A. Microsurgery for cerebral arteriovenous malformations: subgroup outcomes in a consecutive series of 288 cases[J]. *J Neurosurg*, 2017, 126:1056-1063.
- [16] Murayama Y, Arakawa H, Ishibashi T, Kawamura D, Ebara M, Irie K, Takao H, Ikeuchi S, Ogawa T, Kato M, Kajiura I, Nishimura S, Abe T. Combined surgical and endovascular treatment of complex cerebrovascular diseases in the hybrid operating room[J]. *J Neurointerv Surg*, 2013, 5:489-493.
- [17] Ellis MJ, Kulkarni AV, Drake JM, Rutka JT, Armstrong D, Dirks PB. Intraoperative angiography during microsurgical removal of arteriovenous malformations in children [J]. *J Neurosurg Pediatr*, 2010, 6:435-443.
- [18] Gross BA, Storey A, Orbach DB, Scott RM, Smith ER. Microsurgical treatment of arteriovenous malformations in pediatric patients: the Boston Children's Hospital experience [J]. *J Neurosurg Pediatr*, 2015, 15:71-77.
- [19] Singhal A, Adirim T, Cochrane D, Steinbok P. Pediatric patients with poor neurological status and arteriovenous malformation hemorrhage: an outcome analysis [J]. *J Neurosurg Pediatr*, 2011, 7:462-467.
- [20] Klimo P Jr, Rao G, Brockmeyer D. Pediatric arteriovenous malformations: a 15-year experience with an emphasis on residual and recurrent lesions[J]. *Childs Nerv Syst*, 2007, 23:31-37.
- [21] Aboukaïs R, Vinchon M, Quidet M, Bourgeois P, Leclerc X, Lejeune JP. Reappearance of arteriovenous malformations after complete resection of ruptured arteriovenous malformations: true recurrence or false-negative early postoperative imaging result [J]? *J Neurosurg*, 2017, 126:1088-1093.

(收稿日期:2020-04-01)

(本文编辑:彭一帆)

· 文献速览 ·

论著/

单椎板入路选择性神经后根离断术治疗儿童痉挛性偏瘫的可行性和有效性分析

Feasibility and effectiveness of a newly modified protocol-guided selective dorsal rhizotomy via single-level approach to treat spastic hemiplegia in pediatric cases with cerebral palsyZhan Q¹, Tang L², Wang Y¹, Xiao B³, Shen M⁴, Jiang S⁵, Mei R¹, Lyu Z⁶¹Department of Neurosurgery, Shanghai Children's Hospital, Shanghai Jiao Tong University, 355 Luding Rd, Shanghai, China²Rehabilitation Center, Shanghai Children's Hospital, Shanghai Jiao Tong University, 355 Luding Rd, Shanghai, China³Department of Neurosurgery, Shanghai Children's Hospital, Shanghai Jiao Tong University, 355 Luding Rd, Shanghai, China. xiao977@hotmail.com⁴Rehabilitation Center, Shanghai Rehabilitation and Vocational Training Center for the Disabled, 265 Linyi North Rd, Shanghai, China⁵Gait and Motion Analysis Center, Yueyang Hospital of Integrated Traditional and Western Medicine, Shanghai University of Traditional Chinese Medicine, 110 Ganhe Rd, Shanghai, China⁶Department of General Surgery, Shanghai Children's Hospital, Shanghai Jiao Tong University, 355 Luding Rd, Shanghai, China
Childs Nerv Syst, 2019, 35:2171-2178. doi: 10.1007/s00381-019-04194-0.

【摘要】 目的 传统神经电生理监测离断方案指导下的单椎板入路选择性神经后根离断术(SL-SDR)治疗儿童痉挛性偏瘫仍具有一定挑战性。本研究旨在评估新的改良神经电生理监测离断方案指导下的SL-SDR的可行性和有效性。方法 回顾分析2016年5月至2017年10月在上海交通大学附属儿童医院神经外科采用改良神经电生理监测离断方案指导下的SL-SDR治疗,并且术后接受≥12个月强化康复治疗的痉挛性偏瘫患儿的临床和康复资料,重点在于改良方案的术中肌电图判读、手术离断策略及预后。结果 共纳入11例患儿,根据新的改良神经电生理监测离断方案,术中共34枚神经后根被离断。经过平均19个月的术后康复治疗,患儿下肢目标肌群肌张力平均下降1.4级,下肢肌力和关节活动度显著改善,术后运动功能明显提高。11例患儿粗大运动功能66项(GMFM-66)评分平均增加10分,6例术前粗大运动功能分级(GMFCS)Ⅱ级患儿中5例术后GMFCS分级降低。部分完成手术前后步态分析的病例显示,11例患儿患侧髋关节、膝关节和踝关节异常运动参数均获得纠正,步态周期中足底压力分布改善明显。无一例出现脑脊液漏、感觉丧失和大小便失禁等手术相关并发症。结论 新的改良神经电生理监测离断方案指导下的SL-SDR治疗儿童痉挛性偏瘫是可行、有效的。

(上海交通大学附属儿童医院神经外科 詹琪佳编译)