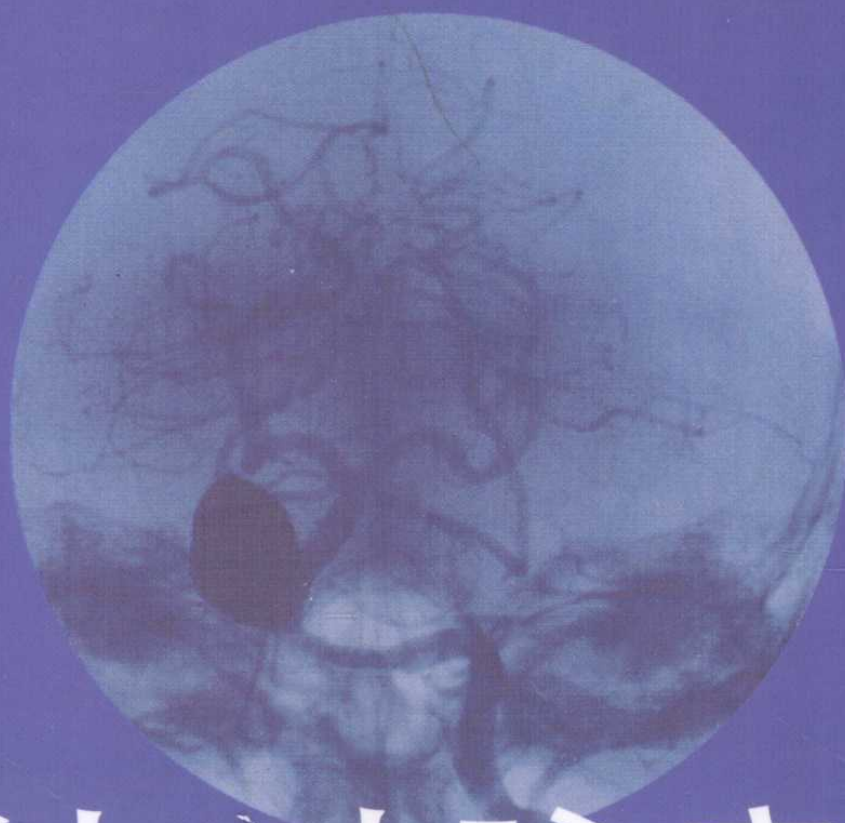
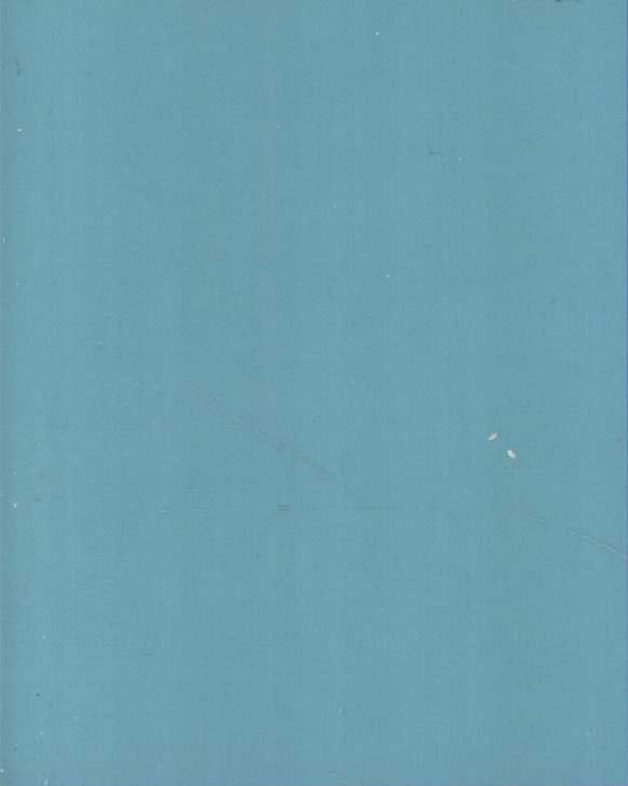




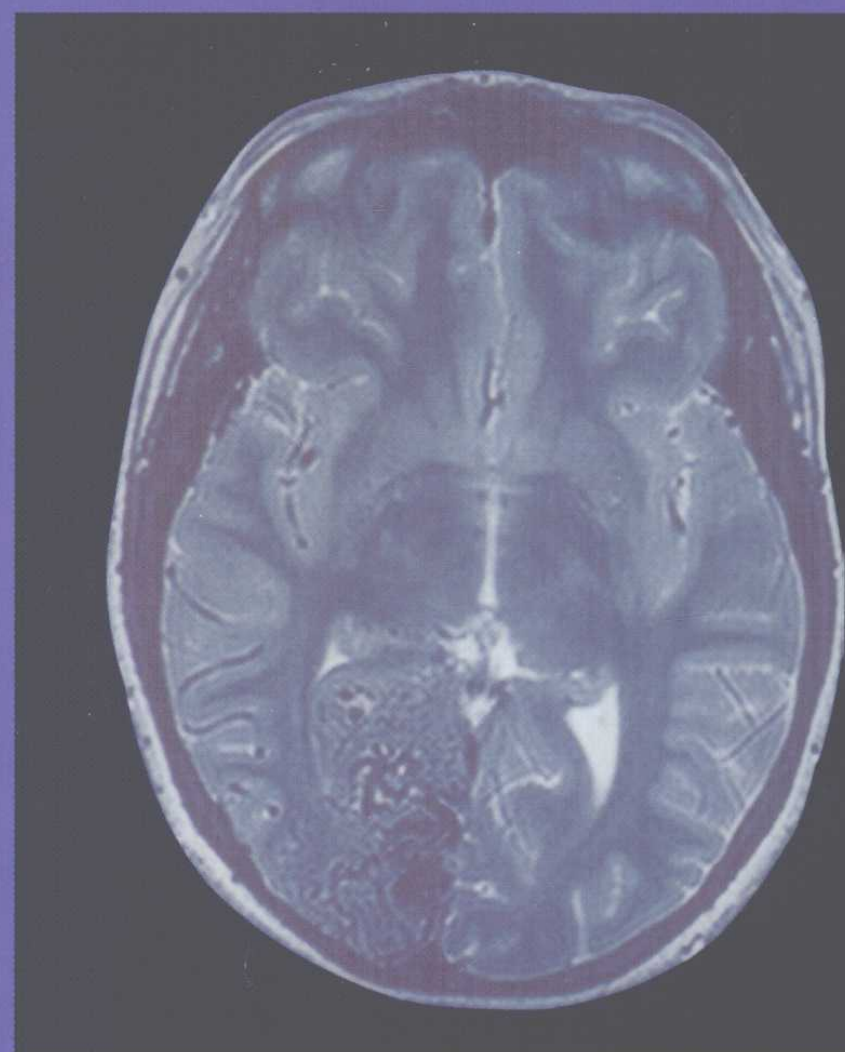
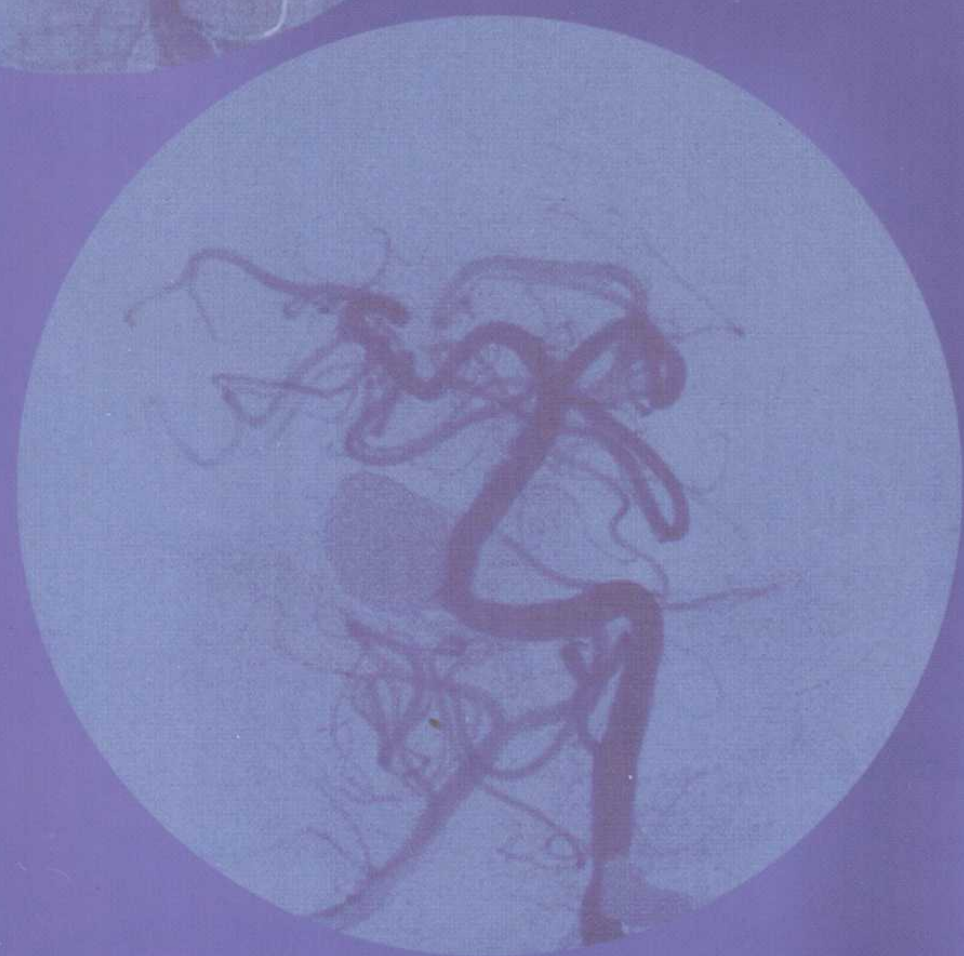
颅内血管畸形与动脉瘤 诊检与治疗

Intracranial Vascular Malformations and Aneurysms

第 2 版

原著 M. Forsting
I. Wanke

主译 黄 楹



 人民卫生出版社

颅内血管畸形 与动脉瘤 诊检与治疗

Intracranial Vascular Malformations
and Aneurysms

第(2)版

原 著 M. Forsting
I. Wanke

主 译 黄 楹

副主译 徐小林

译 者 (按姓氏笔画排序)

王世波 尹 龙 李 冰
尚彦国 贾 强 梁伟伦

人民卫生出版社

Translation from the English language edition:
Intracranial Vascular Malformations and Aneurysms, 2e edited by M. Forsting
Copyright © 2008 Springer-Verlag Berlin Heidelberg.
Springer is a part of Springer Science + Business Media.
All Rights Reserved.

颅内血管畸形与动脉瘤：诊检与治疗，第2版

黄楹等译

中文版版权归人民卫生出版社所有。

图字：01-2011-7349

敬告

本书的作者、译者及出版者已尽力使书中的知识符合出版当时国内普遍接受的标准。但医学在不断地发展，随着科学研究的不断探索，各种诊断分析程序和临床治疗方案以及药物使用方法都在不断更新。强烈建议读者在使用本书涉及的诊疗仪器或药物时，认真研读使用说明，尤其对于新的产品更应如此。出版者拒绝对因参照本书任何内容而直接或间接导致的事故与损失负责。

需要特别声明的是，本书中提及的一些产品名称（包括注册的专利产品）仅仅是叙述的需要，并不代表作者推荐或倾向于使用这些产品；而对于那些未提及的产品，也仅仅是因为限于篇幅不能一一列举。

本着忠实于原著的精神，译者在翻译时尽量不对原著内容作删节。然而由于著者所在国与我国的国情不同，因此一些问题的处理原则与方法，尤其是涉及宗教信仰、民族政策、伦理道德或法律法规时，仅供读者了解，不能作为法律依据。读者在遇到实际问题时应根据国内相关法律法规和医疗标准进行适当处理。

图书在版编目（CIP）数据

颅内血管畸形与动脉瘤：诊检与治疗 / （德）弗斯汀
（Forsting, M.）著；黄楹译. —北京：人民卫生出版社，2012.5
ISBN 978-7-117-15674-5

I. ① 颅… II. ① 弗… ② 黄… III. ① 脑血管疾病—畸形—诊疗 ② 颅内肿瘤：动脉瘤—诊疗
IV. ① R543.5 ② R743.4

中国版本图书馆CIP数据核字（2012）第049652号

门户网：www.pmph.com 出版物查询、网上书店
卫人网：www.ipmph.com 护士、医师、药师、中医师、卫生资格考试培训

版权所有，侵权必究！

颅内血管畸形与动脉瘤诊检与治疗

主 译：黄 楹

出版发行：人民卫生出版社（中继线 010-59780011）

地 址：北京市朝阳区潘家园南里19号

邮 编：100021

E-mail: pmph@pmph.com

购书热线：010-67605754 010-65264830

010-59787586 010-59787592

印 刷：北京铭成印刷有限公司

经 销：新华书店

开 本：889×1194 1/16 印张：16

字 数：486千字

版 次：2012年5月第1版 2012年5月第1版第1次印刷

标准书号：ISBN 978-7-117-15674-5/R·15675

定 价：58.00元

打击盗版举报电话：010-59787491 E-mail: WQ@pmph.com

（凡属印装质量问题请与本社销售中心联系退换）

序

今天，神经放射学已经迈入了治疗领域。

通过将血管系统作为治疗颅内血管性疾病的路径，使得现在很多血管性疾病已经可以用微创的方法进行治疗。

神经放射学在过去很长的时间内仅仅作作为诊断的手段。由于对介入神经放射学的重要性和兴趣的增长，我们在该书第1版出版不久即出版了第2版，这一版由Forsting和Wanke教授编写，并增加了很多更深层次的内容。

编者将本书的重点集中在颅内血管畸形和动脉瘤方面，而这两部分正是神经介入医师日常遇到的绝大部分病例。本书不仅详细地介绍了神经介入治疗的过程，更展示了潜在的病理学变化、不同的分类方法、血管内治疗的指征以及该领域相关的研究成果。

Forsting和Wanke教授从事介入神经放射工作多年，并且成功地组织了一支由多名国际著名学者构成的团队。该书关于颅内血管畸形及动脉瘤的章节不仅包括神经放射医师感兴趣的内容，而且对相关的领域如放射学、神经病学和神经外科学的同仁也同样有指导的作用。

我确信第2版《颅内血管畸形及动脉瘤》将像第1版一样成功。

Michael Knauth
Göttingen

作者名单

CHRISTOPHE COGNARD, MD, PhD
Director Service de Neuroradiologie
Diagnostic et Therapeutique
Hôpital Purpan
Centre Hospitalier Universitaire
Place du Docteur-Baylac
31059 Toulouse Cedex
France

Email: cognard.c@chu-toulouse.fr

ARND DÖRFLER, MD, PhD
Director Department of Neuroradiology
University of Erlangen Erlangen
Friedrich-Alexander-University
Schwabachanlage 6
91054 Erlangen
Germany

Email: Arnd.Doerfler@uk-erlangen.de

MICHAEL FORSTING, MD, PhD
Director Institute of Radiology and Neuroradiology
Institute of Diagnostic and Interventional
Radiology and Neuroradiology
University of Essen
Hufelandstraße 55
45122 Essen
Germany

Email: michael.forsting@uni-due.de

WILHELM KÜKER, MD, PhD
Assistant Director
The Radcliff Infirmary
Department of Neuroradiology
Woodstock Road
Oxford, OX2 6 HE
UK

Email: Wilhelm.Kueker@orh.nhs.uk

LAURENT PIEROT, MD
Professor, Service de Radiologie
Hôpital Maison-Blanche
45 rue Cognacq-Jay
51092 Reims Cedex
France

Email: lpierot@chu-reims.fr

LAURENT SPELLE, MD
Département de Neuroradiologie interventionnelle
et fonctionnelle
Fondation A. de Rothschild
25-29 Rue Manin
75940 Paris Cedex
France

Email: lspelle@fo-rothschild.fr

ISTVÁN SZIKORA, MD, PhD
National Institute of Neurosurgery
Director Diagnostic and Therapeutic
Neuroangiography Services
Amerikai ut 57
1145 Budapest
Hungary

Email: h13424szi@ella.hu

ISABEL WANKE, MD, PhD
Director Interventional Neuroradiology
Institute of Diagnostic and Interventional
Radiology and Neuroradiology
University of Essen
Hufelandstraße 55
45122 Essen
Germany

Email: isabel.wanke@uni-due.de

目 录

1 发育性静脉异常	1	3.5 治疗	64
1.1 病理	1	参考文献	93
1.2 临床表现	4		
1.3 影像诊断	9	4 硬脑膜动静脉畸形	103
1.4 治疗	12	4.1 病理	103
参考文献	13	4.2 临床表现	108
		4.3 影像诊断	120
2 海绵状血管瘤和毛细血管扩张症	17	4.4 治疗	126
2.1 海绵状血管瘤	17	参考文献	135
2.2 毛细血管扩张症	36		
参考文献	40	5 颅内动脉瘤	141
3 软膜动静脉畸形	45	5.1 病理	142
3.1 简介	46	5.2 临床表现	150
3.2 病理	46	5.3 影像诊断	159
3.3 临床表现	49	5.4 治疗	173
3.4 影像诊断	53	参考文献	228

1.1 病理.....	1
1.2 临床表现.....	4
1.3 影像诊断.....	9
1.4 治疗.....	12
参考文献.....	13

关键提示

- 发育性静脉异常 (DVA) 是最常见的血管变异。
- 典型的 DVA 由髓质静脉构成，这些静脉形成海蛇头样外形，汇合成穿过脑组织的静脉，并最终排空到硬膜、室管膜下或皮质的静脉。
- DVA 是低流量、低阻力血管异常，它也引流正常脑实质血液！
- DVA 没有显著的神经系统症状，通常表现为诸如非特异性头痛、头晕或者癫痫。在大多数情况下，该病都是偶然发现的。
- 大约 1/3 的 DVA 与海绵状血管瘤有关，因此 MRI 磁敏感加权成像 (SWI) 检查是主要的影像检查手段，尤其是患者伴有癫痫时。治疗应着重针对海绵状血管瘤的处理。
- 少见的情况下，先天性的异常（如结构异位）也可能合并 DVA。
- DVA 可以出现静脉血栓形成，但比其他颅内静脉发生血栓几率低。
- DVA 不需要用手术切除或放疗治疗。

- DVA 也不需要血管内介入治疗。

发育性静脉异常总是给脑血管医师的日常工作带来很多困惑。部分原因是很多部门用“静脉血管瘤”这个术语作为 DVA 的同义词！但是“静脉血管瘤”显然是个错误名称，因为“血管瘤”往往意味着一种有潜在高出血风险的严重疾病。然而，DVA 虽然不正常，但却是非病理性的在胚胎期就形成的静脉引流。另一方面，DVA 被认为是脑血管畸形中最常见的类型，在人群中发生率多达 4% (Garner 等, 1991; Ostertun 和 Solmosi, 1993; Truwit, 1992)。这种高发病率使其很容易被认识，并总能在该领域有新的发现。

另一个 DVA 造成的困惑是很多放射科医师和临床医师在 MRI 扫描上看到不正常的血管影像后立即告诉患者存在血管畸形，并建议患者到神经外科手术切除病灶。

为避免更多的麻烦，尤其在相关的会诊医师组中，应避免使用“静脉血管瘤”，而采用发育性静脉异常。当然，如果要报告 DVA，则首先要解释该术语。这也是阅读以下文章的原因。

1.1 病理

DVA 的发病机制仍然不清楚。Saito 和 Kobayashi 等 (1981) 推测该病为在子宫内胎儿期形成，是髓质血管或分支静脉形成时导引形成的侧支静脉旁路引流，而大的汇集静脉引流区域内缺乏正常的引流静脉支持了这一假设。

另一种假设认为在子宫内胎儿期，由于不明原因的静脉闭塞，造成脑白质内应闭合的静脉吻合没有闭合。DVA 在胎儿早期是一种保证侧支循环而

存在的变异的静脉系统。因此大部分 DVA 不造成神经组织损伤或功能障碍。Lasjaunias (1997) 评论这个假说时认为，一个发育早期的静脉异常（例如血栓形成）不伴有相关组织异常，在影像上几乎是分辨不出来的。不仅如此，DVA 并不存在于间脑、脑干或者脊髓，只发生在有顶盖衍生组织存在的区域的事实，使它被排除在病理畸形之外 (Lasjaunias, 1997)。

静脉畸形与其他血管畸形的关系还存在很多的研究空间。Mullan 等 (1996) 提出一种假设，即

动静脉畸形是形成动脉瘘的静脉畸形，而且这两种异常与皮质静脉系统发育障碍有关。这些理论听起来很好，但对患者的诊断和治疗并没有帮助，也没被其他研究证实。Kilic等（2000）一直在寻找脑部血管异常的结构蛋白和血管生长因子的表达。虽然AVM和海绵状血管瘤都有血管内皮生长因子的表达，但DVA并不表达任何已知的生长因子，只表达血管生成的成熟组织中的结构蛋白。这一发现强烈支持DVA仅仅是静脉引流系统的简单变异，而非真正畸形的观点。

相比而言，DVA和海绵状血管瘤之间的关系有很多报道（ABE等，1990；Comey等，1997；Goulao等，1990；Rigamonti和Spetzler，1988；Wilma等，1994）。也有DVA附近新生海绵状血管瘤的报道（Ciricillo等，1994；Campeau和Lane，2005）。混合性畸形的紧密关系可能与静脉高压以及区域内微环境中红细胞渗出及血管生长因子的释放有关系（Cirillo等，1994；Robinson等，1995）。

另一个有趣的发现是，在有家族史的海绵状血管瘤患者家族中，观察到常染色体显性遗传，但是同时具有海绵状血管瘤和DVA的患者却没有阳性家族史，也没有发现任何特殊的基因分型。我们认识到DVA与海绵状血管瘤之间有关联性，但却没有任何理论来说明这种发病机制的关系。

DVA组织学检查并没有发现血管本身的异常。在DVA中，血管壁是完全正常的。DVA的异常之处在于它引流静脉的走行（图1.1～图1.3）。在DVA区域内没有动脉。在组成病变的静脉之间有脑组织，而这些脑组织通常是正常信号，没有含铁血黄素沉积及胶质化表现。在MRI上，有时T2像上可见引流静脉周围有高信号。但这并不是胶质化，而是血管周围扩张的含脑脊液的间隙（图1.4）。大约30%的患者可发现DVA周围脑组织有萎缩（San Millán Ruíz等，2007）。

DVA是颅内最常见的血管变异，曾经在一宗大样本尸检研究中发现63%的颅内血管畸形是

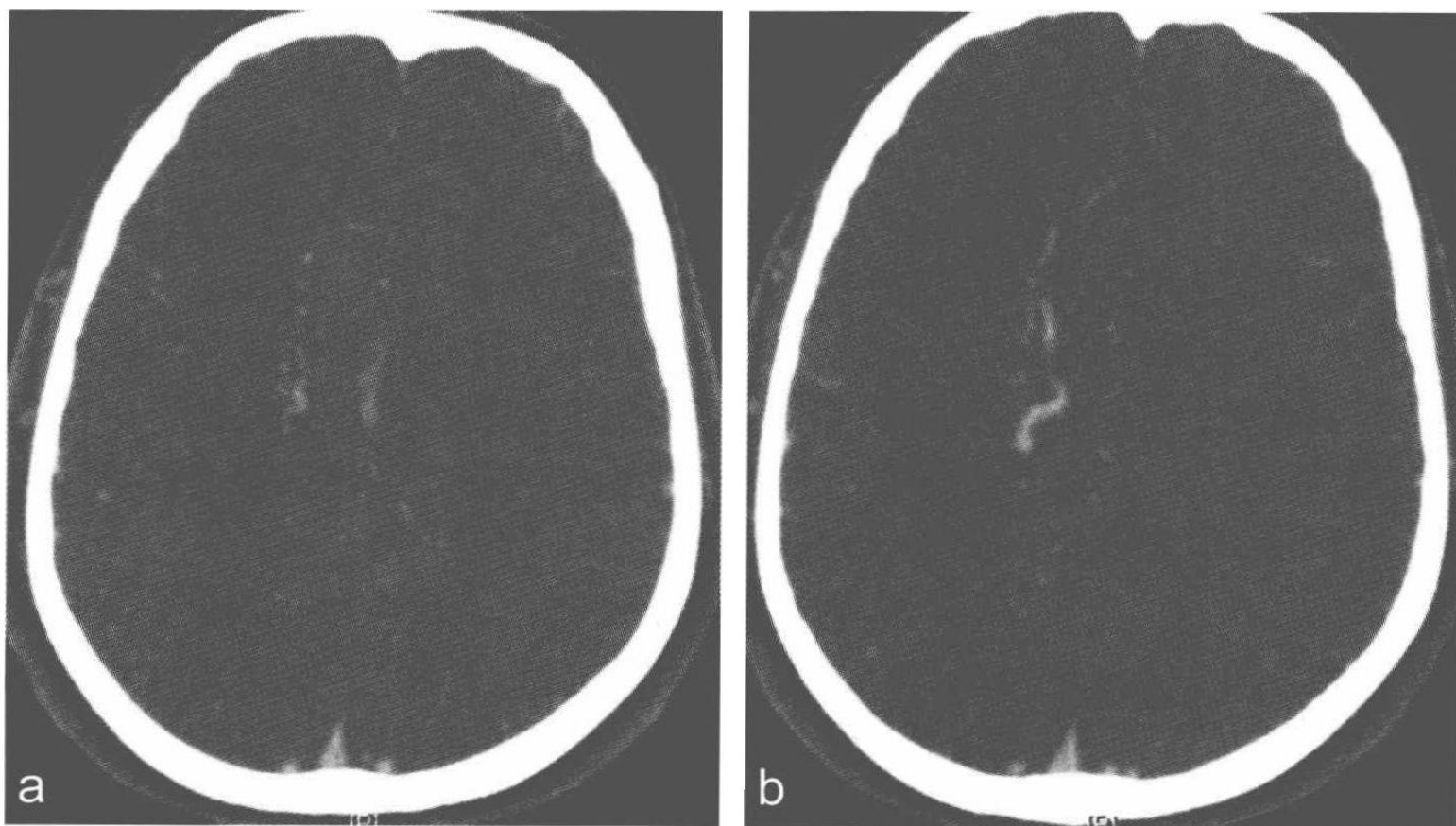


图1.1a, b 增强CT显示典型的具有髓质静脉的DVA (a)。引流汇集静脉在脑中的走行 (b)

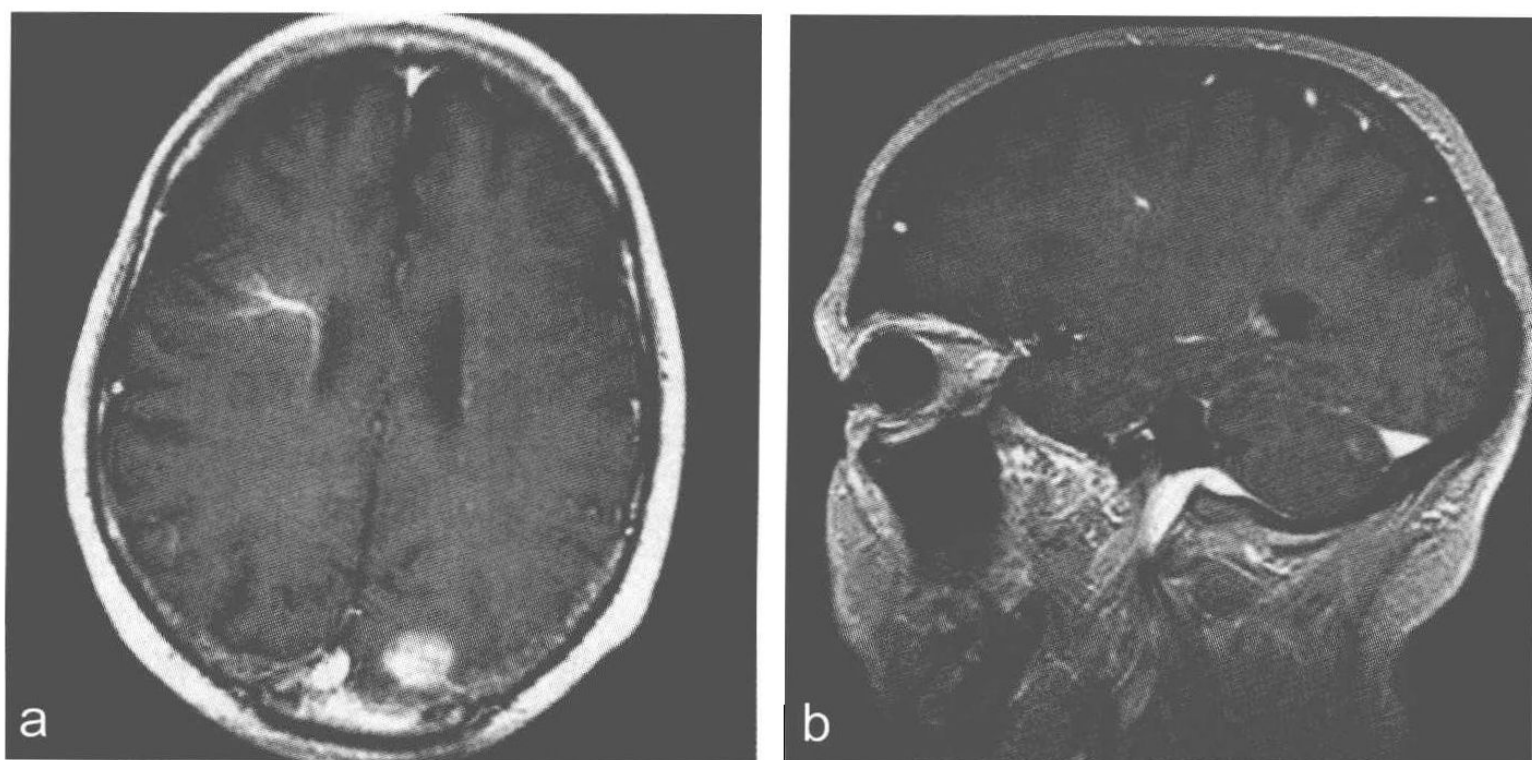


图1.2a, b 轴位 (a)、矢状位 (b)。一个典型右额叶DVA在增强T1加权像上的MRI表现。在两张图像上最明显的是穿过脑组织的引流静脉。仔细观察还可见“海蛇头样”的小静脉，呈放射状排列，引流入汇集静脉

DVA, 总发病率为2% ~ 4% (Sarwa和McCormick, 1978)。该病变包含一丛呈放射状排列的异常扩张的髓质静脉, 引流入中心静脉干。静脉总干从脑内引流入深部或表浅静脉系统 (Lasjaunias, 1997)。应该牢记的是病变的静脉走行是异常的, 然而却是

引流正常脑组织血液。当神经外科医师不得不在静脉周边进行手术时, 这一点就尤其重要。例如当DVA伴有海绵状血管瘤时, 在切除海绵状血管瘤时一定要保留好引流静脉 (图1.5)。

图1.3a, b 轴位增强T1加权像MRI显示左侧小脑半球的DVA。同样, 穿过脑实质的引流静脉是最醒目的标志。“海蛇头”非常明显 (b)。没有必要行进一步的DSA检查

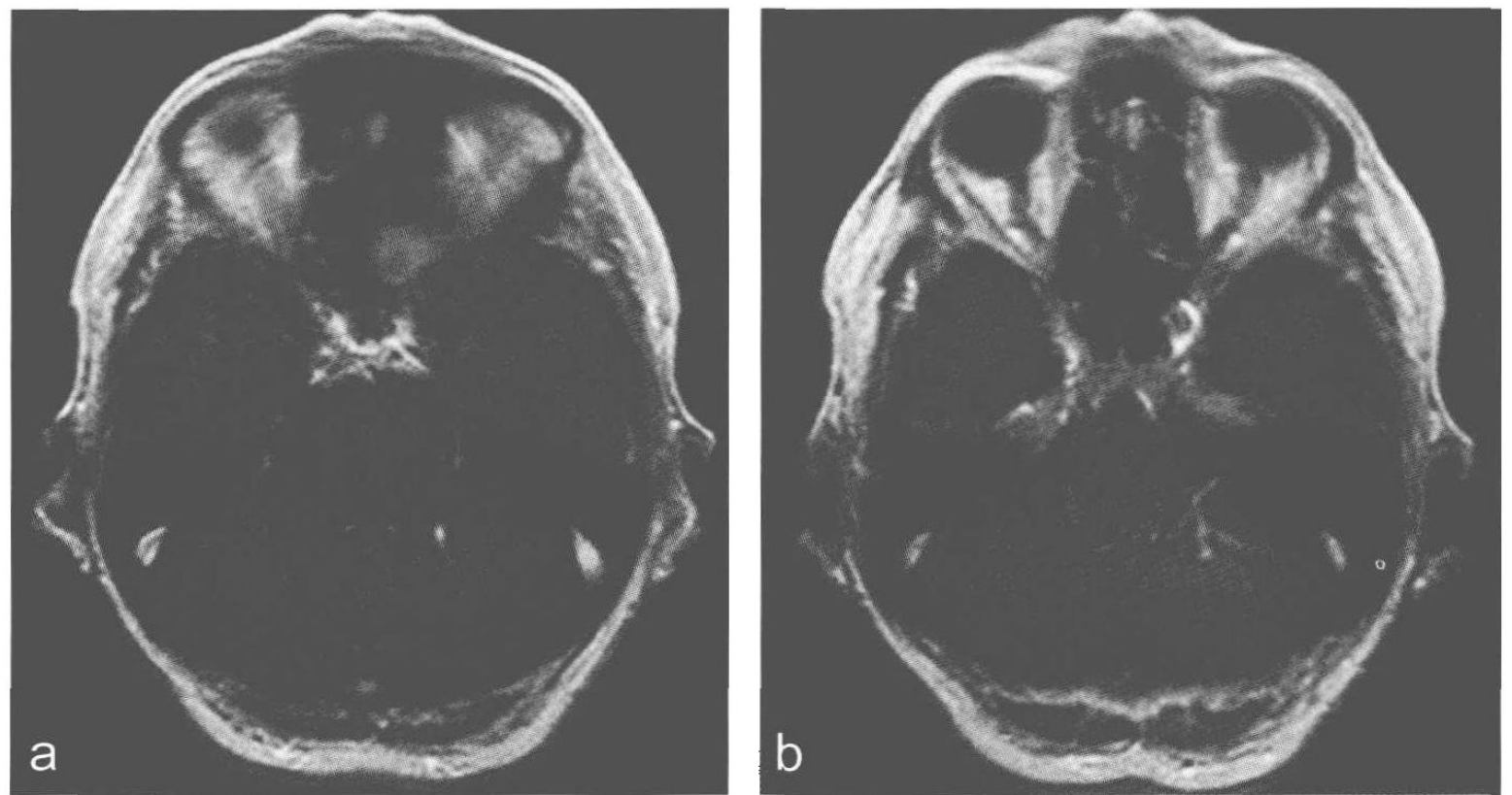


图1.4a ~ d 轴位T2加权像 (a) 和增强MRI-T1像 (b), 显示一个大的穿过脑组织的引流静脉。注意在T2加权像上显示的增大的血管周围间隙环绕着静脉 (a), 冠状位T1像无增强 (d)。“海蛇头”样由星状轮廓的小引流静脉构成 (c)

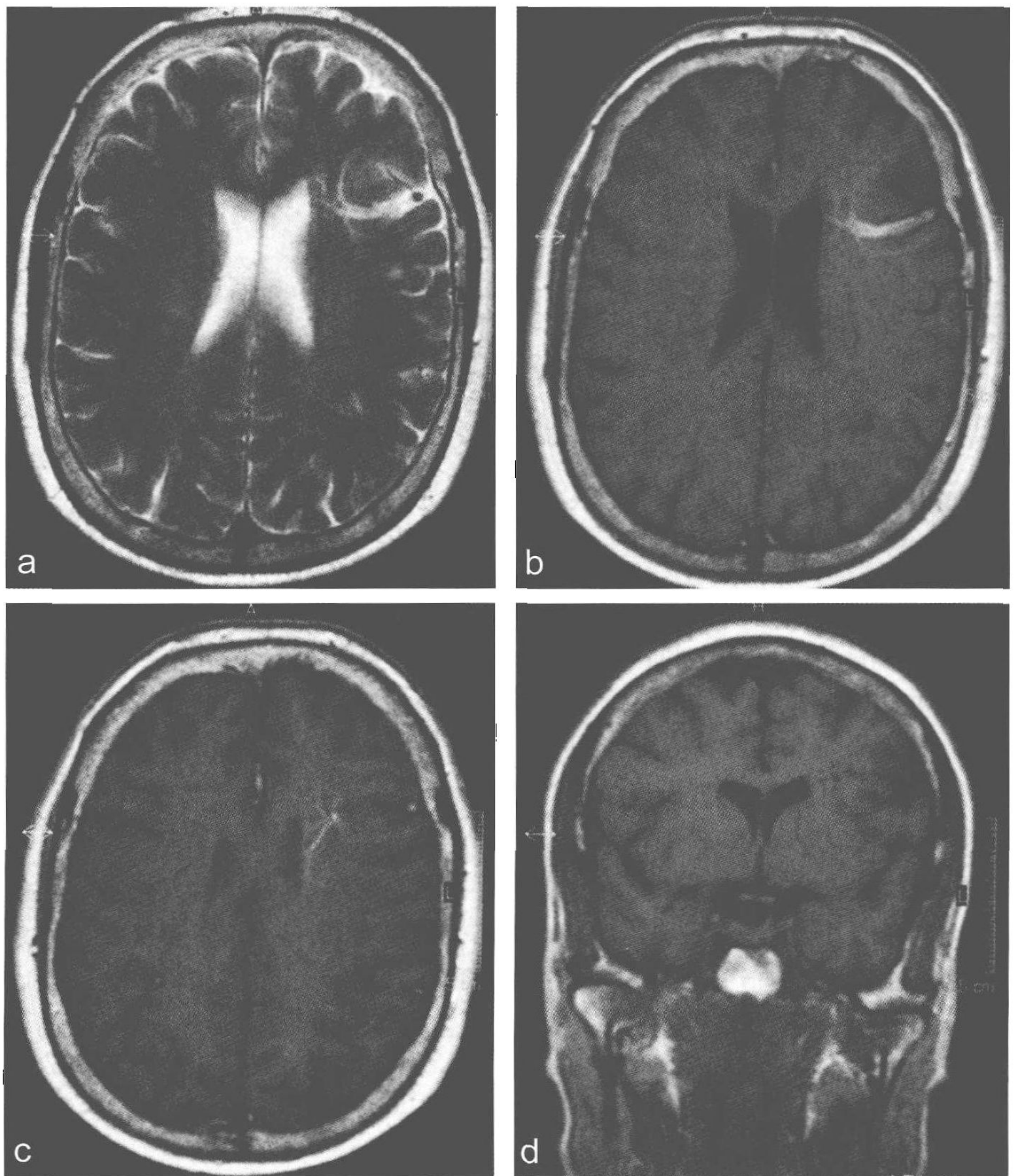
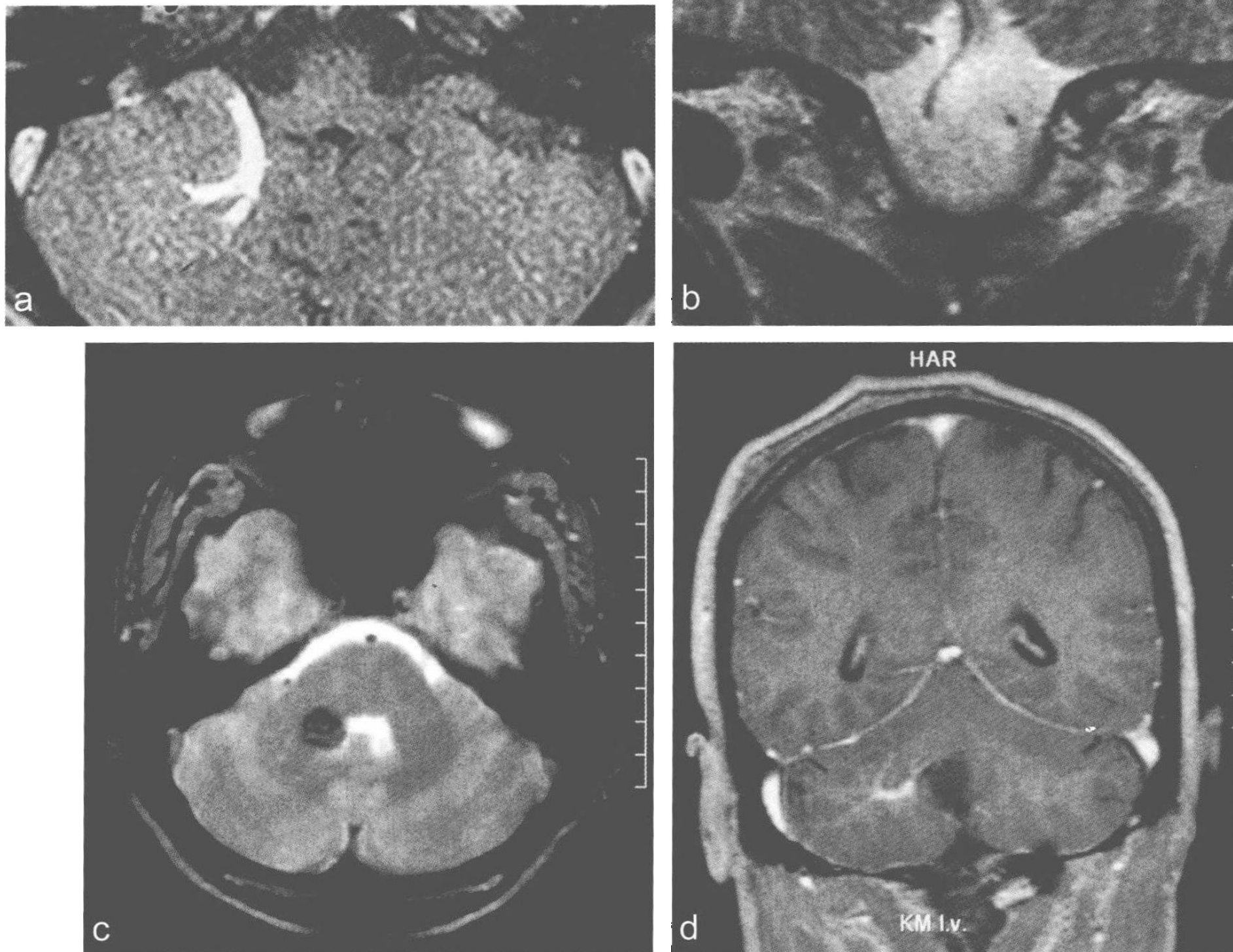


图1.5 a. 轴位增强T1加权像显示典型的贯穿脑实质的引流静脉，该患者曾有一过性小脑共济失调症状；b, c. 更多的影像内容〔冠状位T2像 (b) 和轴位T2*像 (c)〕，也清晰显示了合并的海绵状血管瘤。注意在T2*像 (c) 上的海绵状血管瘤更清晰 (b)；d. 手术切除海绵状血管瘤后，MRI上可见DVA被保留，而且不影响小脑半球静脉正常引流



1.2 临床表现

从血流动力学上，DVA是一种低流量、低阻力并很少出血的病变。Garner等（1991）统计出血的发生率为每年0.22%；McLaughlin等（1998）发现有症状的出血发生率为每年0.34%。其出血风险要比海绵状血管瘤本身出血发生率低。基于这些资料 and 血流动力学特点，我们可以得出结论，DVA患者出血几乎与DVA本身无关，而是由于并发的海绵状血管瘤出血。我们认为单纯由DVA引起的出血的风险几乎为零，至今没有一篇病例报道由单纯DVA引起的脑出血。但这没有循证医学证据，而是我们多年临床经验的积累。在所有认为单纯DVA是脑出血原因的文章中，所举出的影像证据

都不理想，不能排除伴发更常见的海绵状血管瘤的存在。

DVA和海绵状血管瘤的关联是有循证医学证据的，因此，当面对DVA或海绵状血管瘤其中之一时，一定要考虑两者超过1/3的DVA合并有海绵状血管瘤（图1.5～图1.9）。

报道DVA引起出血的主要问题是排除相关的海绵状血管瘤的影响。仅仅对有DVA患者进行T2加权像MRI检查肯定是不够的。所有这些患者都需要用最高敏感度的T2*加权MRI序列检查以排除或发现海绵状血管瘤。

除了一直在讨论的出血方面并发症，DVA没有特异性的神经系统症状，可有非特异性头痛、头晕，较特异的症状和（或）体征是抽搐（McLaughlin

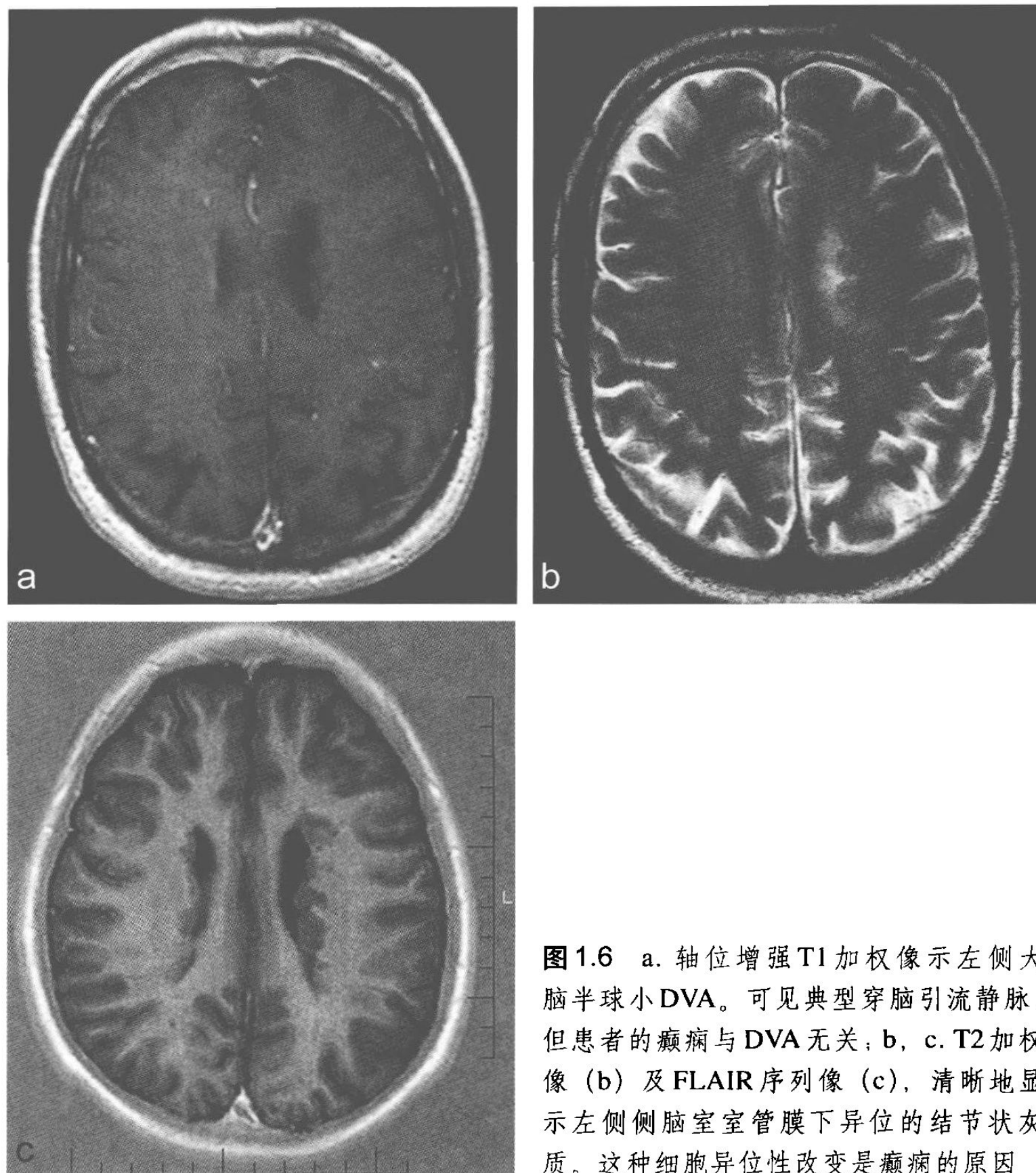


图 1.6 a. 轴位增强T1加权像示左侧大脑半球小DVA。可见典型穿脑引流静脉，但患者的癫痫与DVA无关；b, c. T2加权像 (b) 及FLAIR序列像 (c)，清晰地显示左侧侧脑室室管膜下异位的结节状灰质。这种细胞异位性改变是癫痫的原因

等，1998)。

知道了海绵状血管瘤与DVA的关联，所有这些发现都需要仔细地重新回顾。1998年，McLaughlin和他的同事发表了一系列有关80名DVA患者的文章，重点在于该病的自然病史。他们通过研究发现22名患者有症状：9名患者有与DVA相关的头痛，4名患者有癫痫也与DVA相关，3名患者有感觉症状，另3名患者有运动障碍，2名患者有三叉神经痛，1名患者有锥体外系运动障碍。Korinth等（2002）也报道了一名DVA在小脑脑桥角的患者有三叉神经痛。通过微血管减压术后，症状全部消失。在McLaughlin登记的患者中，16名患者在静脉畸形区曾有过颅内出血，2名患者在后来的随访过程中发现再出血。大部分静脉畸形位于后颅窝（36/80）。在3名患者中，DVA伴发海绵状血管瘤。McLaughlin和他的同事在收集DVA患者的资料中做了极突出的工作，贡献了关于DVA历史最重要的文章之一。

但问题是这些症状是否真与DVA有关。一部分DVA患者因出现神经系统症状而来神经外科中心就诊并不奇怪。但有关的神经系统临床表现的风险有可能被高估了。头痛和感觉方面的症状很难说与该病无关，也很难归为DVA的特异性症状。另一个问题是从影像上并不能完全准确地发现所有海绵状血管瘤。像出血、癫痫和头痛这类症状也有可能跟海绵状血管瘤有关。因此，所有DVA患者应该常规进行T2*加权MRI序列检查。然而，位于小脑脑桥角的一些DVA由于血管口径大确有可能产生局部症状。Abdulrauf等（1999）发现在手术治疗的海绵状血管瘤患者中24%合并有DVA。他们进一步推论：尤其在后颅窝，海绵状血管瘤和DVA更容易并发。另一个有趣的推断是，海绵状血管瘤和DVA并发可增加海绵状血管瘤出血的概率。在他们研究的患者人群中，38%的单纯海绵状血管瘤有出血，而62%为海绵状血管瘤合并有DVA。另外，合并这两种畸形的患者反复症状性出血的几

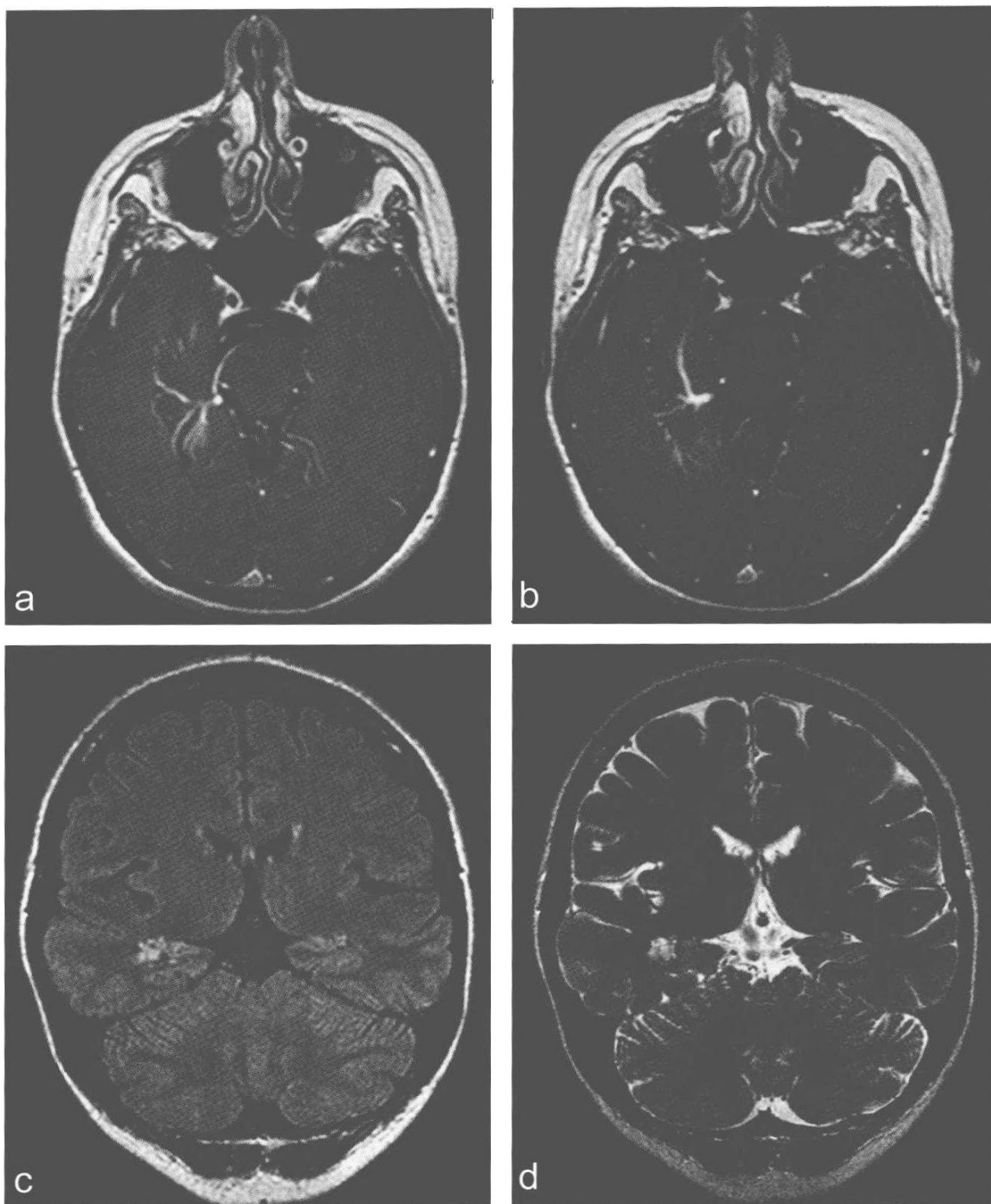


图 1.7 a, b. 轴位增强 T1 加权 MRI 显示右额叶大发育性静脉异常 (DVA)。该患者就诊原因是曾被诊断 AVM, 而 AVM 造成额叶癫痫; c, d. 冠状位 FLAIR 像 (c) 和 T2 加权像 (d) 影像显示典型的海绵状血管瘤合并 DVA

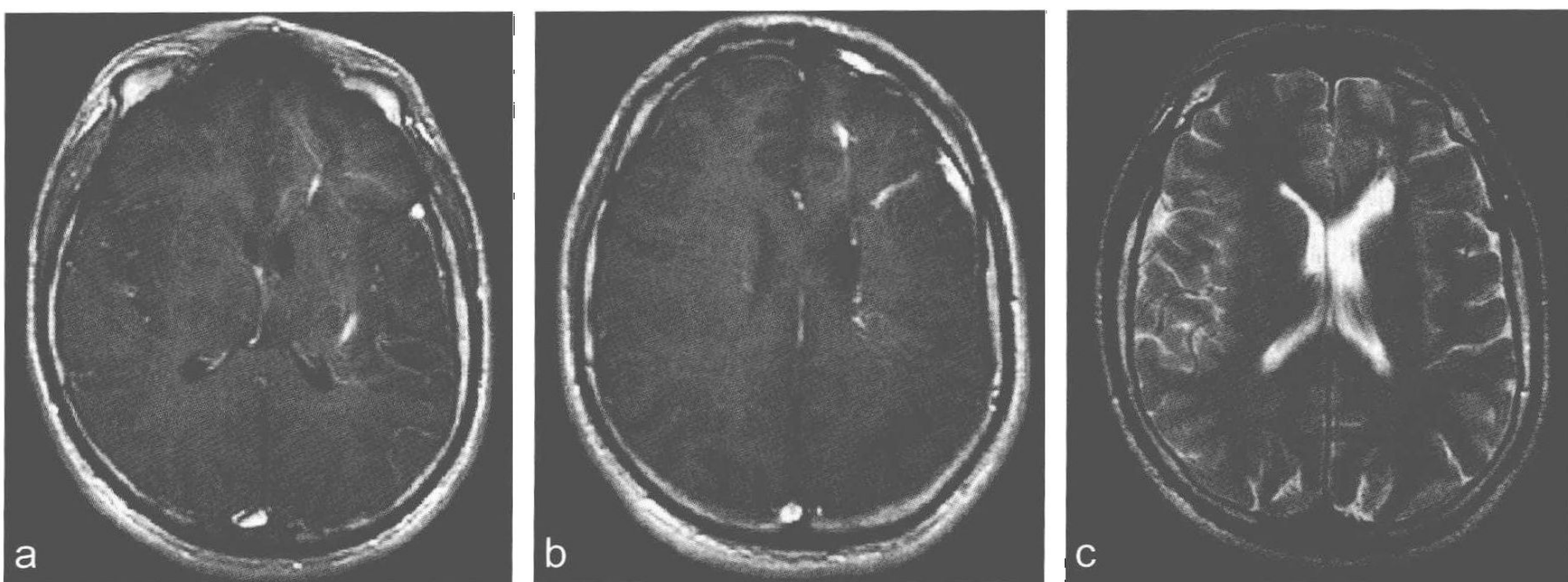


图 1.8 a, b. 增强 T1 像显示同时有两个相互联系的 DVA, 一个在左侧岛叶周和另一个在左额叶; c. T2 显示脑实质内海绵状血管瘤

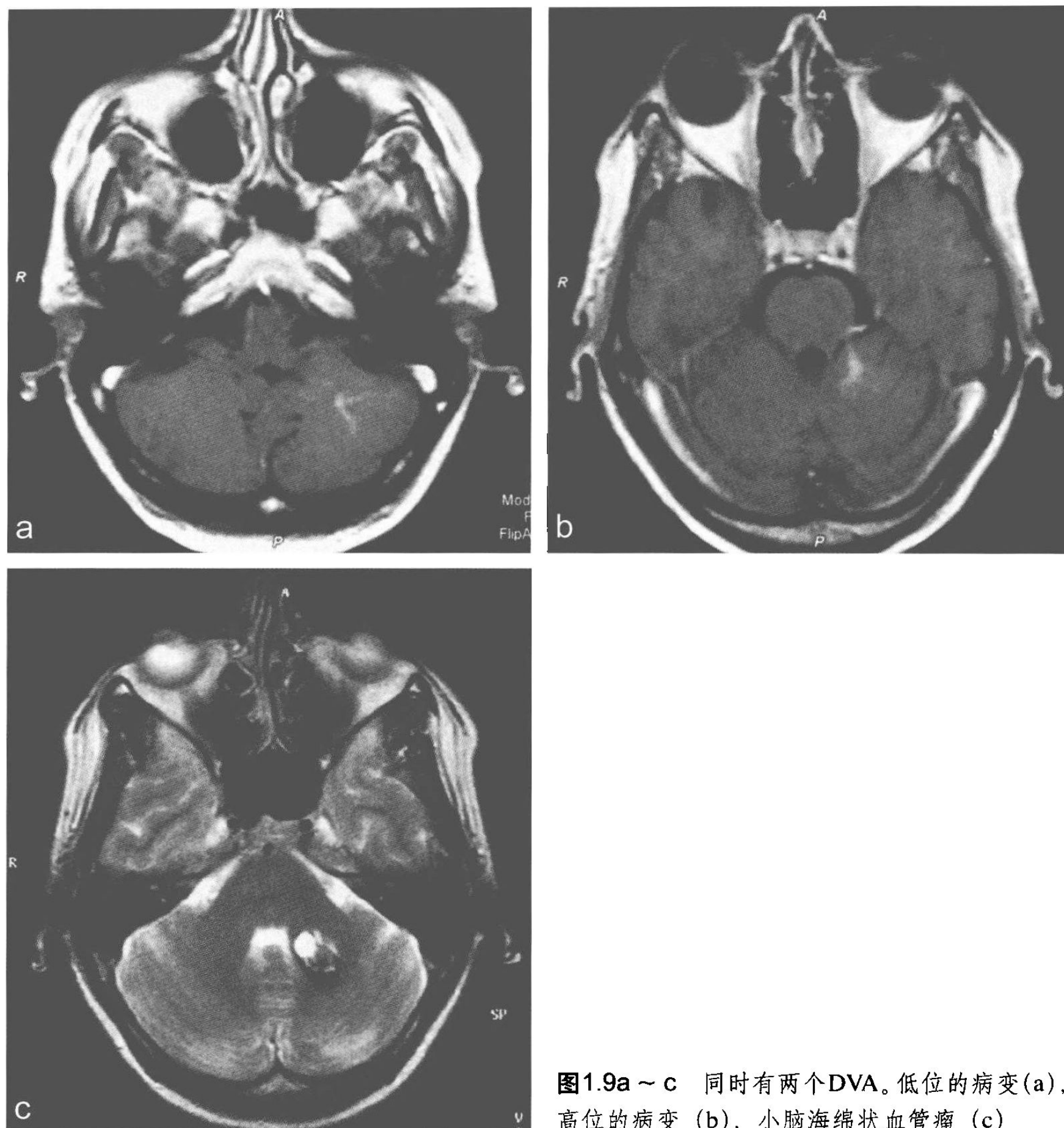


图1.9a ~ c 同时有两个DVA。低位的病变(a)，
高位的病变 (b)，小脑海绵状血管瘤 (c)

率 (23%) 高于仅有海绵状血管瘤的患者 (9.5%)。Comey 等 (1997) 提出类似的病例，DVA 周边脑实质影像上有增强，推测这种改变可能继发于局部静脉高压。别的医师 (Little 等, 1990) 发现海绵状血管瘤与并发的 DVA 之间存在解剖学和生理学上的联系。因此，很可能 DVA 与静脉高压一起造成海绵状血管瘤出血。另一种解释是，单纯的海绵状血管瘤一般都在幕上，但大部分合并 DVA 的海绵状血管瘤都在幕下。因为它们所在位置很重要，即使很小的后颅窝出血也会产生显著的症状，并被临床发现。

Töpper 等 (1999) 报道了 67 名根据 MRI 诊断的 DVA 患者。其中 12 名患者，发现合并海绵状血管瘤；而且再一次证实单纯 DVA 患者都没有出血，所有出血都是由合并的海绵状血管瘤引起的。

DVA 的临床表现中最重要的点是：该病没有

或只有极低的出血风险。所有出血都与合并的海绵状血管瘤有关。不论是神经外科医师还是放射科医师一定要积极寻找海绵状血管瘤。在患者急性出血期，从 CT 或 MRI 上很难鉴定出海绵状血管瘤是出血的原因。因为在出血急性期，CT 可能看不到钙化，而 MRI 也看不到爆米花样改变。但一定要想到 DVA 有合并海绵状血管瘤的可能 (图 1.10a ~ g)。

在 Töpper 的研究中，申请 MRI 检查的主要原因是癫痫和头痛。与 McLaughlin 的研究相比，他们并没有发现申请 MRI 检查的主诉与 DVA 诊断及部位之间有何关系。在这两组病例中，头痛和癫痫是最主要的就诊原因。McLaughlin 将许多 DVA 患者归为有症状患者，因为他们有头痛，可是 Töpper 和他的同事并没有发现头痛和 DVA 之间的有什么关系。而且我们也不认为头痛和 DVA 之间有关系。DVA 本身并没有盗血现象 (如同 AVM)，很难解释

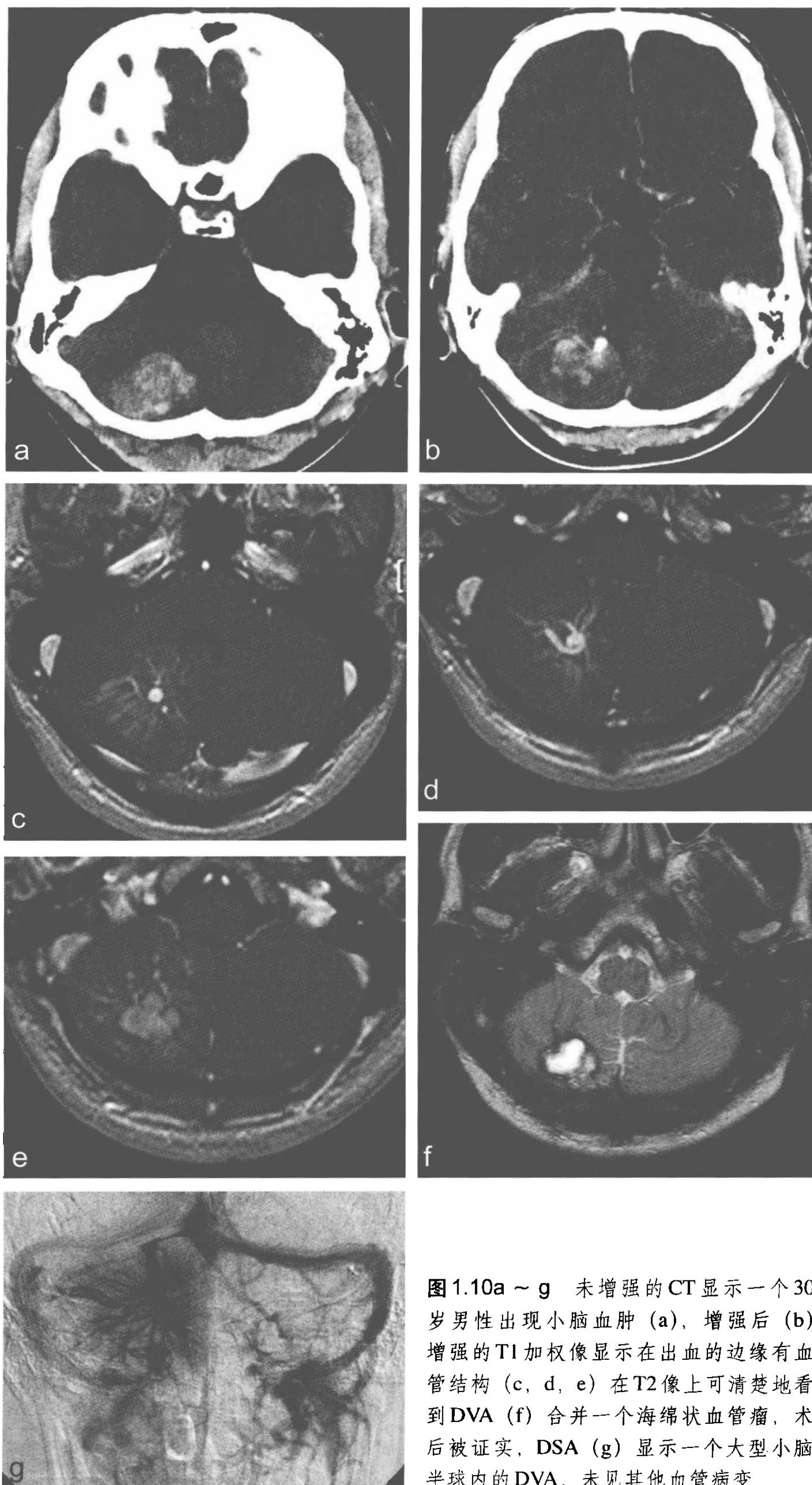


图 1.10a ~ g 未增强的CT显示一个30岁男性出现小脑血肿 (a)，增强后 (b) 增强的T1加权像显示在出血的边缘有血管结构 (c, d, e) 在T2像上可清楚地看到DVA (f) 合并一个海绵状血管瘤，术后被证实，DSA (g) 显示一个大型小脑半球内的DVA，未见其他血管病变

出现头痛的原因。DVA和头痛之间的关联性现有两种解释：第一种解释是，这两者并没有必然关系，只是都很常见；第二种解释是，一小部分DVA患者有头痛是因为在靠近脑表面的位置另有海绵状血管瘤。另一些患者有头痛是由于存在蛛网膜下腔微量出血。同样还要强调海绵状血管瘤而不是DVA才是这种小出血的原因。

另一个使患者要进行MRI检查的原因是癫痫（Gümüş等，2007）。即使脑电图所示癫痫灶与DVA的位置不一致，DVA与癫痫仍可能有关系。如果遇到这种情况，一定要仔细寻找合并的海绵状血管瘤。因为海绵状血管瘤含有含铁血黄素，所以可造成多种形式的癫痫发作。

如果找不到海绵状血管瘤来解释这些癫痫发作，同样也没有证据说明在胚胎期DVA的发育形成能合并更严重的发育性问题（Barkovich，1988；Watanabe等，1990）。Lasjaunias（1997）指出DVA与脑皮质的改变没有关系。两项研究同时发现静脉发育成熟过程从纹状静脉到经半球的静脉引流平衡的建立与生发基质中的细胞迁移在时间和拓扑学上有密切的关系。

总结以上情况，癫痫和DVA之间有复杂的关联（图1.6、图1.7）。不论是忽视临床症状与影像学发现的关系，或者认为DVA就是所有患者的癫痫灶，都是太简单和错误的。对任何有癫痫的DVA患者都应该仔细检查是否存在海绵状血管瘤（与DVA有关的位置或在脑组织内其他位置）或者其他神经移位性异常（例如多小脑回症、脑回异位症）（Riel-Romero和Mattingly，2005）。

在Töpper等（1999）的研究中还有另一个有趣的题目。在那些到私人诊所就诊的病例中，DVA的发病率为0.14%；而到大学放射科就诊的病例中，发病率为0.7%。作者发现，差异是由于私人诊所和大学门诊使用增强MRI检查患者的数量的不同

所导致的。增强MRI可以显著地提高诊断DVA的敏感度。

让我们回到DVA患者出血的问题，在DVA汇集静脉周围出现出血的一个罕见原因是引流静脉的血栓形成（Bouchacourt等，1986；Masson等，2000）。对于这个特殊情况只有几例文献报道，也没有证据证实DVA增加静脉闭塞的风险。汇集静脉血栓形成不一定能引起出血和静脉性梗死（Konan等，1999）。但穿脑的引流静脉则像其他颅内静脉一样有形成血栓的可能。尤其在后颅窝引流静脉主干发生血栓形成时，临床情况将相当严重。Bouchacourt等（1986）曾报道一例DVA血栓形成造成大面积半球静脉性梗死的病例。一般来讲，无论是否使用抗凝治疗，这种梗死的预后都很好。偶尔有病例报道，由于DVA压迫导水管或第五对脑神经导致患者出现脑积水和三叉神经痛（Blackmore和Mamourian，1996；Numaguchi等，1982；Yagmurlu等，2005）。曾有一则个案报道，在脑干同一位置存在毛细血管扩张症、海绵状血管瘤和DVA（Clatterbuck等，2001），作者的解释是发育过程中的变异影响局部毛细血管-静脉模式的正常形成。

Jung等（1997）描述了一个DVA患者在引流静脉周围存在急性脱髓鞘改变。现在还没有证据证明DVA能造成中枢神经系统疾病，上述的这类报道也只是偶然的巧合。在极少见的情况下，DVA可以与肿瘤并发（Beers等，1984；Handa等，1984），Handa等（1984）曾报道一例深部DVA伴发颅内静脉曲张。

大部分的DVA是单发的。多发DVA患者往往有蓝色橡皮泡痣综合征，该病有蓝色的皮肤颜色改变和黏膜病。但也确有一些多发DVA患者没有任何体征或基因缺陷（图1.8、图1.9），而这类患者并发海绵状血管瘤的几率相对较高。

1.3 影像诊断

CT、MRI和血管造影可以勾画出典型的曲线形血管通道，从典型的放射状小静脉“海蛇头”接收引流。较大的中心引流“汇集”静脉排空到大的皮质、硬膜或者室管膜下的大静脉。

典型的增强CT和MRI上，大脑或小脑半球的白质中可见引流静脉为一个增强的“圆点”。若上

下下一个一个层面地观察，这个增强的圆点在很多连续的层面中都存在。是否能看到“海蛇头”样表现取决于层面的厚度及其被增强的程度。由于增强方法的改进，MRI上观察引流静脉比CT好。DVA在非增强MRI扫描上很可能被忽视，它那大的引流静脉因为线性的流空效应通常都能看到，有时引流静脉在T1加权像上由于漫流重塑现象而呈高信号。这一点很重要，因为有些放射和（或）临

床医师认为那是血栓形成出现的高信号！在静脉周围总有一些CSF信号，就像上文已提到的，这种信号不是脑胶质化反应，而是扩大的血管周围间隙。

应用静脉增强MRI和CT不仅可以看到引流静脉，在一定程度上也可以看到“海蛇头”。血管造影常常没有必要。

在MRI上寻找DVA,需要对扫描原则做些调整。这对于因癫痫就诊的患者尤其重要。就像上文提到的，DVA可以伴发其他皮质异常。DVA的发病机制可能是胎儿在子宫内的某个时期某个重要的静脉窦堵塞。为了克服引流障碍，某条穿过髓质的引流静脉保持开放，在这个关键时期，容易产生其他发育方面的问题，并导致最终的癫痫发生。如果有癫痫的患者颅内没找到海绵状血管瘤，那就从反转恢复序列看有没有灰质异位症存在。

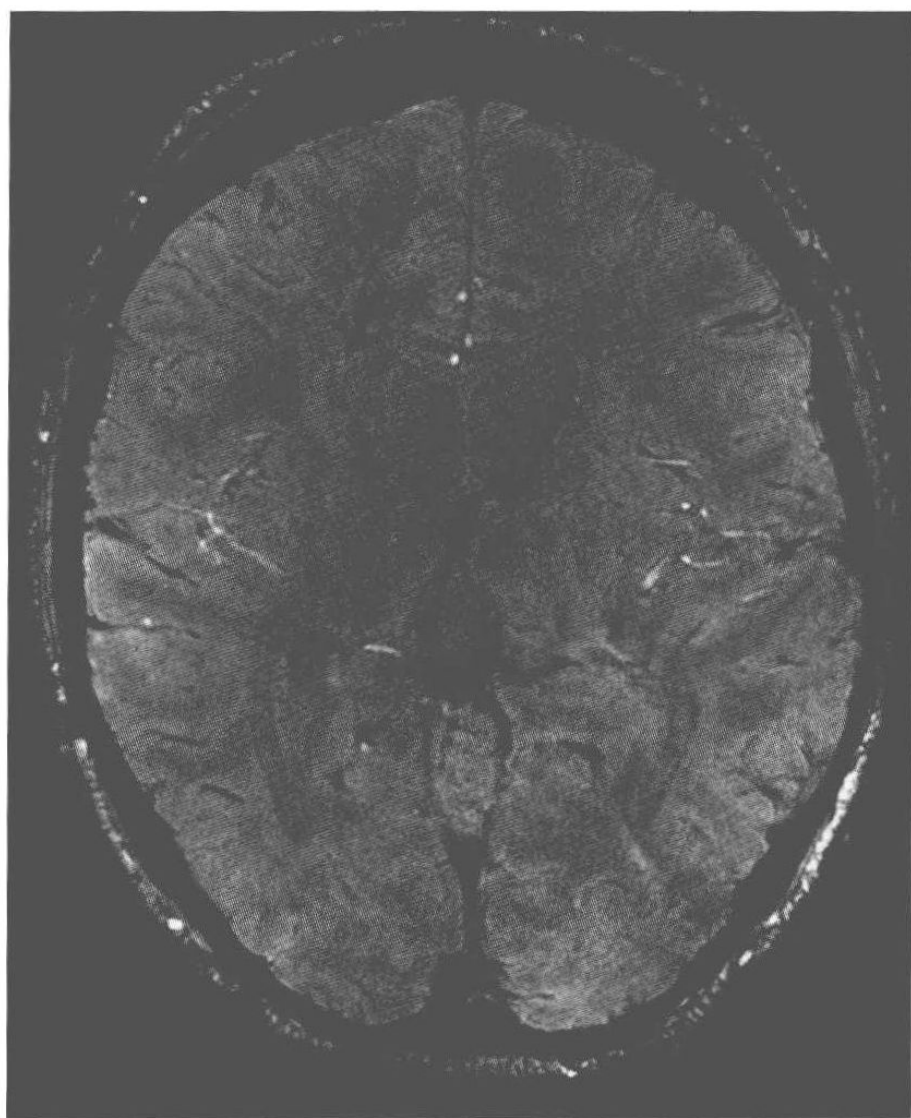


图 1.11 7TSWI 序列显示右额 DVA

现在对MRA诊断DVA的意义仍然存在争论。在MRI中可以看到穿过脑组织的静脉，但MRA并非确诊的绝对必要方式。对影像学发现进行总结可以看出，DVA往往是在多维层面上偶然发现的。在FLAIR和T2加权像序列，DVA有时看上去非常模糊，在CISS序列则与静脉窦等密度，当增强注射后诊断就很明确了（图1.13、图1.14）。如果患者以癫痫或头痛症状就诊，必须进行T2*加权检查以排除海绵状血管瘤。

在大部分有癫痫的DVA患者，我们应注意相关并发的海绵状血管瘤的存在。这种并存关系虽然机制不清却是有据可查的。但并不是所有常规T2加权像上都可以看到海绵状血管瘤，特别是小的海绵状血管瘤。因此，所有DVA患者（尤其是有癫痫的患者）一定要在常规原则基础上增加T2*梯度回波序列MRI检查以排除海绵状血管瘤的存在。在以往发表的认为DVA附近有癫痫灶的文章中，其诊断标准内都没有有效排除海绵状血管瘤的足够敏感的影像方法，难怪DVA被认为是癫痫的病因。另外，T2*序列有时可清楚地看到低信号的DVA，这是由于静脉血中去氧含铁血黄素具有顺磁性的原因。也许7TMRI可更好的作出诊断，并能了解DVA的病理生理原因。第一次7TMRI检查对这种畸形的显示非常振奋人心（图1.11、图1.12）。

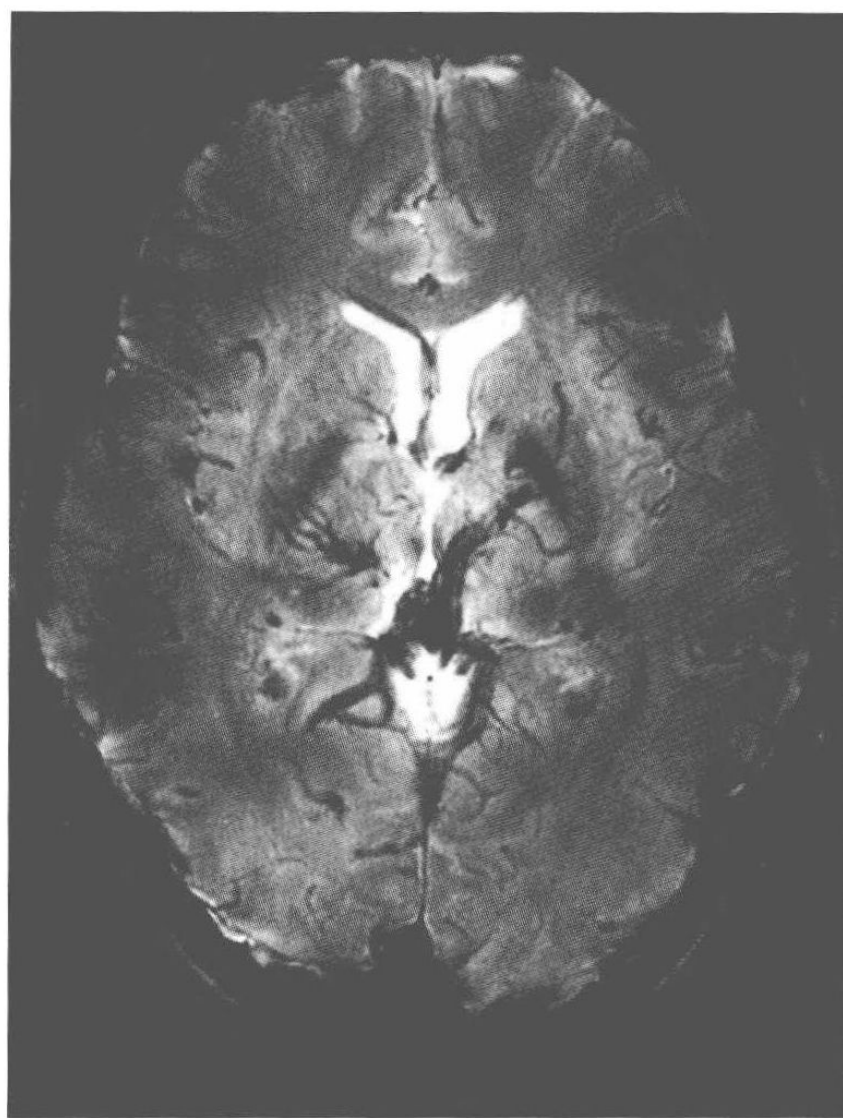


图 1.12 7T 梯度回波序列显示双侧丘脑旁的 DVA, 注意清晰的髓质血管

在非增强CT扫描中，穿脑的引流静脉很少能被看到，其表现为白质中的点状或带状稍高密度。在增强的CT或CTA上（图1.1），就像增强的MRI中一样可清楚地看到静脉（Peebles和Vieco, 1997）（图1.15）。如果诊断是基于典型的MRI图像，则没有必要再行CT或CTA检查。

DVA的血管造影特点是动脉期和毛细血管期表现正常，而在静脉期一直到静脉晚期则出现DVA特有的影像。DVA的异常表现仅仅是“海蛇头”

静脉和穿脑的引流静脉（图1.10、图1.16）。

一般来讲，DVA不需要DSA来诊断。在我们科室，我们只对那些“非典型表现”的DVA、既往有出血及有遗传性出血性毛细血管扩张症（具有较高的合并AVM和静脉异常的几率）的患者进行DSA检查。

在讨论是否应用DSA诊断DVA时，总有人提

出是否应用DSA来排除AVM的可能。在大部分患者，不是应用DSA的指征。已知文献报道中DVA与真性AVM并发的可能性极低。Komiyama等（1999）曾报道已知文献中共有31名DVA患者伴发动静脉分流。他们自己发现3名，但并没有刊登任何MRI图像。

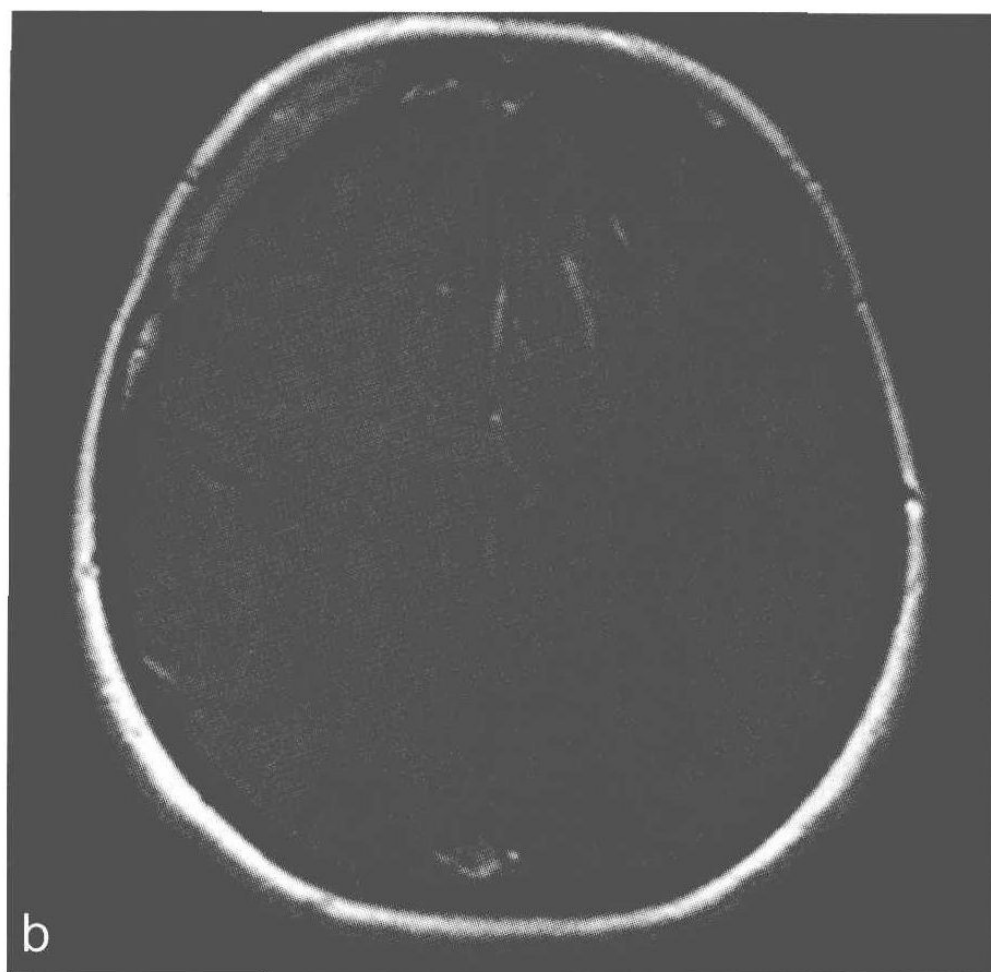
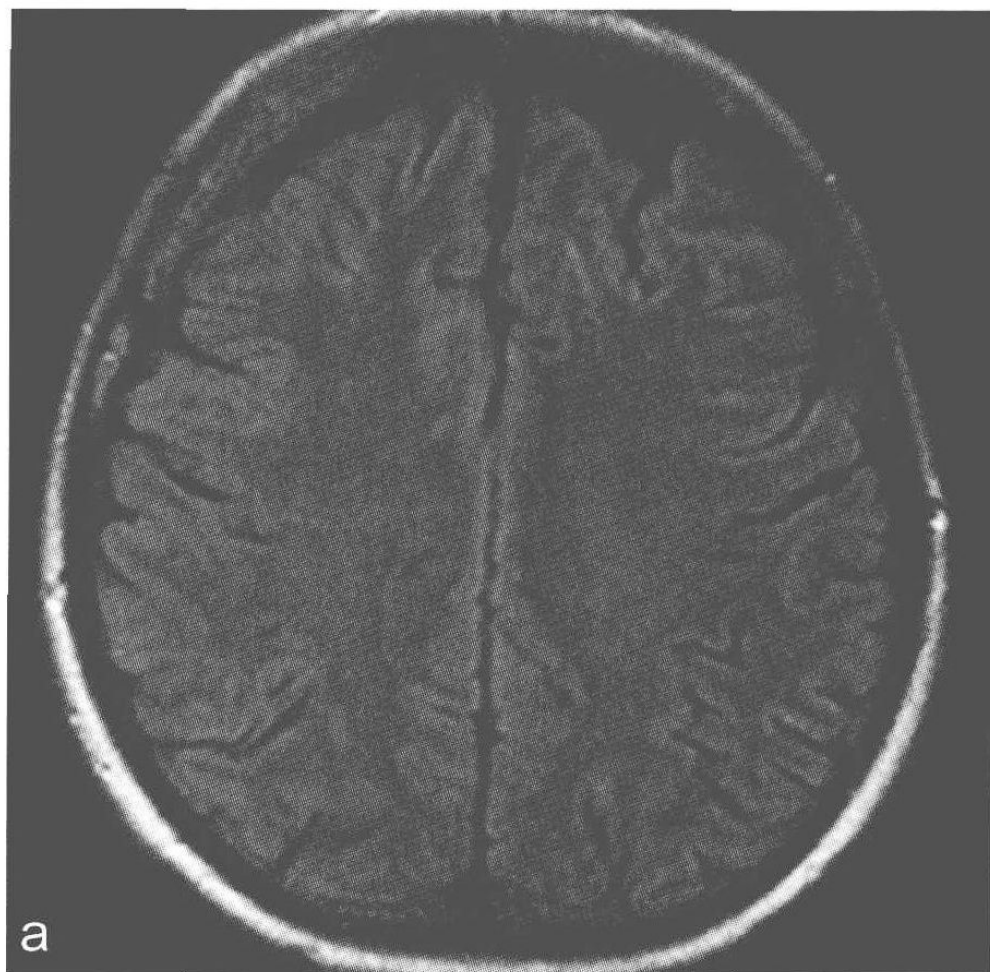


图1.13a, b FLAIR像（a）在增强T1像可见到模糊的结节样信号异常，可清楚地看到DVA（b）

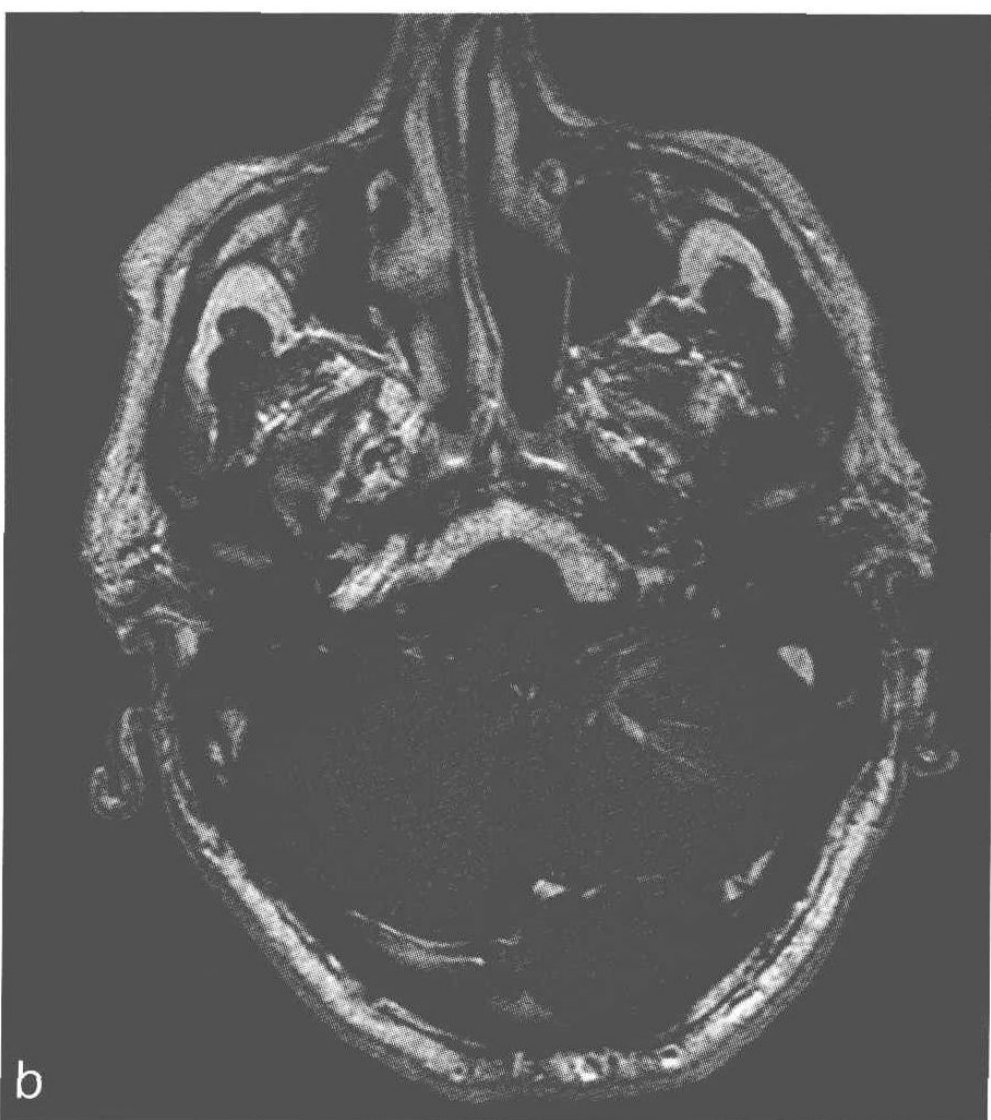
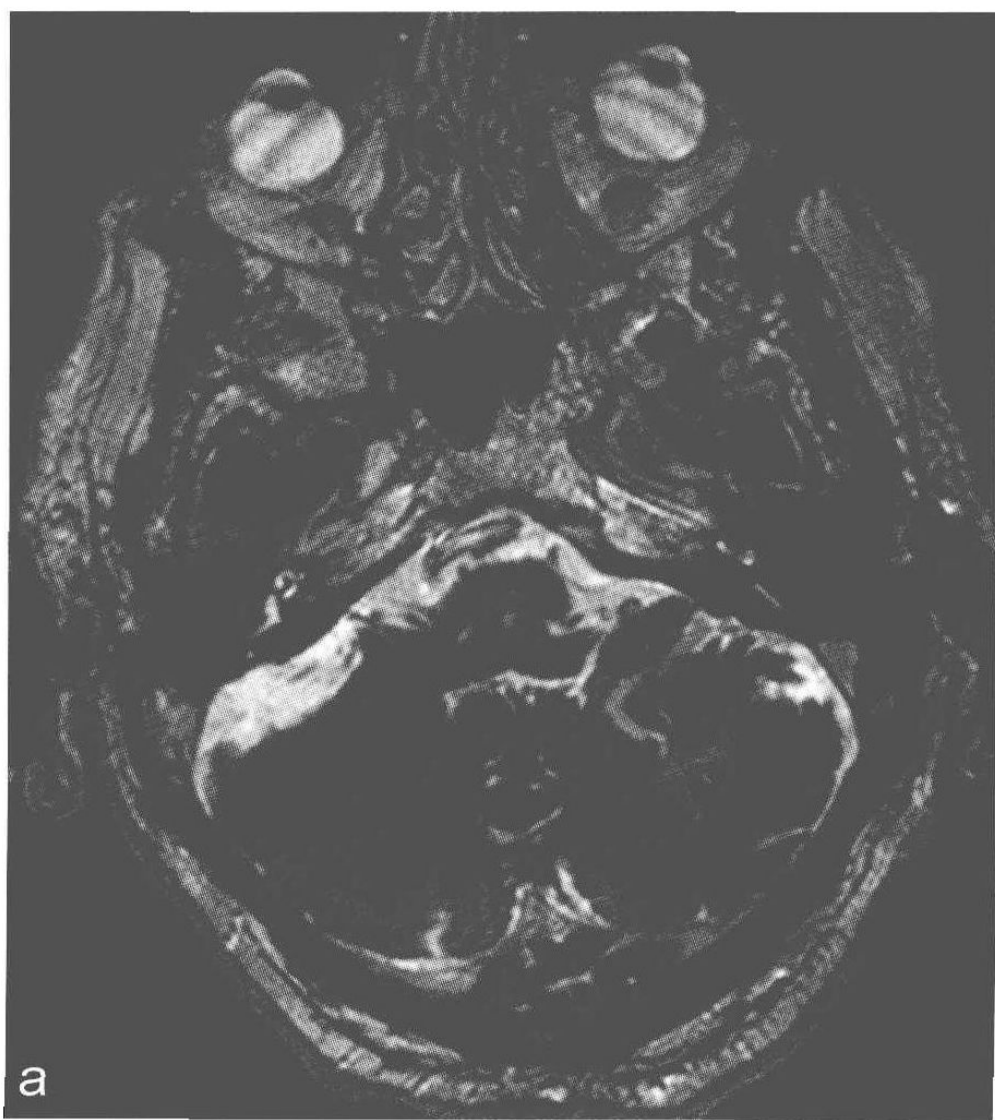


图1.14a, b 一个因耳鸣来就诊的患者。CISS序列显示与乙状窦同密度的结节样结构。在增强检查后，可清晰看到DVA