

· 经验交流 ·

儿童 Galen 静脉畸形 2 例诊治

蔡春泉¹ 张庆江¹ 申长虹² 杨卫东² 马 骁¹ 王春祥³

【关键词】 动静脉畸形/诊断;动静脉畸形/治疗

Galen 静脉畸形是一种主要危及儿童的血管性疾病,临床罕见,约占颅内血管畸形的 1%,有较高的致残率和死亡率^[1]。随着围产医学及影像诊断和治疗技术的进步,可使本病获得早期发现和及时治疗,从而提高患儿的生存率^[1]。本院经影像学检查确诊的 2 例患儿,现结合文献报道如下。

临床资料

一、病例资料

病例一,男,8 个月。因出生后头颅逐渐大于同龄儿,反应差入院。体查:生命体征平稳,神志清楚,前囟未闭,张力略高,无明显神经功能障碍。胸部 X 线及超声心电图检查无异常。

病例二,男,1 d。G1P1,足月顺产。因出生后 17 h 出现口周发绀、自主活动减少伴吃奶差入院。体查:神志清楚,反应差,呼吸 58 次/min,呼吸急促,头围 40 cm,前囟 4 cm × 5 cm,张力高。觅食、吸吮反射存在,握持、拥抱反射欠佳。心率 162 次/min,心音低钝,心律齐。胸部 X 线片显示心影扩大,双肺纹理增粗。听诊双肺可闻及散在啰音。腹稍胀,肝脏肋下 2.5 cm。

二、辅助检查

1、CT 扫描:使用 PickerIQ 型 CT 机,常规扫描时间 2 s,扫描野 120 mm,扫描层厚 10 mm,间隔 10 mm。感兴趣区薄扫,扫描层厚 5 mm,间隔 5 mm。病例一行增强 MRI 检查,增强检查对比剂采用钆双胺注射液-欧乃影,病例二行增强 CT 检查,增强检查对比剂采用欧乃派克,剂量为 1.5 ml/kg。

2、MRI 扫描:应用美国 GE 公司的 0.7 T 开放超导磁共振设备,采用头相控阵线圈。均常规行自

旋回波序列 (SE): T₁W₁ TR/TE 500 ms/17 ms,层厚 5 mm,间隔 1.5 mm。快速自旋回波序列 (FSE): T₂W₁ TR/TE 3 500 ms/110 ms,层厚 5 mm,间隔 1.5 mm。3D TOF 法:MRA TR/TE 40 ms/10 ms。梯度回波序列及液体衰减反转恢复序列 (FLAIR): TR/TE 4 550 ms/38 ms,层厚 3 mm,间隔 1 mm。其中病例一行增强 MRI 检查,增强检查对比剂采用钆双胺注射液-欧乃影,剂量为 0.2 mmol/kg。

三、诊断

病例一 CT 检查诊断为颅内占位性病变伴脑积水。进一步行颅脑 MRI 检查,诊断为大脑大静脉动脉瘤样畸形;幕上脑积水。全脑血管造影显示为 Galen 静脉动脉瘤样畸形(图 1、2)。病例二 CT 检查显示右侧大脑半球脑实质内多发紊乱的畸形脑血管影像。MR 轴面和矢状面 T₁W₁、T₂W₁ 及三维时间飞跃法磁共振血管成像 (3D TOF MRA) 检查,显示右侧大脑半球脑实质内异常粗大的畸形血管影像,右侧颈内动脉与畸形血管相连,引流至瘤状扩张的大脑大静脉,并经开放的镰状窦引流至上矢状窦,直窦未见流空显影。初步诊断:Galen 静脉动脉瘤样扩张 (vein of galen aneurysmal dilatation, VGAD)、脑血管动静脉畸形 (arteriovenous malformation, AVM) 伴永存镰状窦;充血性心力衰竭。

四、治疗与结果

病例一于全麻下行经股动脉栓塞术,术中以电解可脱弹簧圈封堵供血动脉,封堵后静脉造影证实 VGAM 所有瘘口封堵,脑血液供应良好(图 3、4)。目前患儿正在随访中,精神反应明显改善,无神经功能障碍等并发症,患儿生长发育基本正常。病例二针对临床症状给予强心、扩血管及利尿等对症支持治疗。经与家属协商后,对引起心力衰竭的原发病采取 VGAD 的血管内栓塞治疗,但被家属拒绝。入院 11 h 后,患儿出现血压下降、周围循环衰竭而死亡。死亡原因为动静脉分流致高输出型充血性心力衰竭。

作者单位:1,天津市儿童医院神经外科(300074);2,天津医科大学总医院神经外科(300052);3,天津市儿童医院放射科(300074)。通讯作者:申长虹,Email: tjpsn@yahoo.cn



图 1 经椎基-底动脉系统造影提示 Galen 静脉动脉瘤样畸形



图 2 颈内动脉系统造影提示 Galen 静脉动脉瘤样畸形。

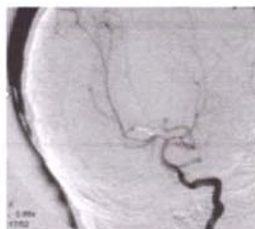


图 3 经电解可脱弹簧圈封堵供血动脉



图 4 封堵后造影证实 VGAM 所有瘘口封堵,脑血供良好

讨 论

Galen 静脉畸形多发生于婴幼儿,2 岁以下约占 70%, 20 岁以上只占约 10%^[1,2]。Galen 静脉动脉瘤样畸形是由于高流量、高流率的动脉血液通过动静脉之间的瘘道直接冲击 Galen 静脉,使其扩张呈瘤样改变。根据在解剖学上是否存在正常的 Galen 静脉和引流血液的范畴,Galen 静脉动脉瘤样畸形分为真性 Galen 静脉动脉瘤样畸形和假性 Galen 静脉动脉瘤扩张,前者的发生与血管胚胎发育异常关系密切,可分为壁型和脉络膜型。后者多为继发性扩张,常常伴有下游流出道的梗阻,它有正常的 Galen 静脉,既引流异常瘘道来源的血液,又接受正常深部脑组织的血液而扩张。

由于先天性动静脉短路,使高流量的动脉血液通过动静脉之间的瘘道直接冲击 Galen 静脉;或后天性因素使硬膜静脉窦(直窦)狭窄、闭塞、缺如,造成流出道梗阻,使其呈瘤样扩张,压迫导水管,同时由于颅内静脉高压,引起脑脊液循环和吸收障碍而产生脑积水、颅内压增高等一系列症状。另外,由于“盗血”使大量的动脉血液未经过正常的脑组织循环,而直接经畸形的动静脉瘘口向脑静脉窦引流,使大量高压的血液快速注入肺动脉,从而产生肺动脉高压,甚至引起充血性心力衰竭;同时由于“盗血”使慢性脑缺血,导致存活儿脑成熟异常和智力低下。

Galen 静脉动脉瘤样畸形分为 3 个年龄组,新生儿组以严重的充血性心衰为主要表现,有紫绀,头部听诊有血管杂音,常在生后数天内死亡。婴儿组以头围增大、脑积水、抽搐为主要表现,心衰症状不严重。儿童和成人组以头痛、脑积水、智力障碍、蛛网膜下腔出血及神经功能障碍为主要的临床症状。


Galen 静脉畸形的确诊主要依据超声波、CT、MRI、DSA 等影像资料^[3]。超声波检查作为一种无创检查手段已被广泛应用于临床,通常对于怀孕 3 个月以上的胎儿可用超声波探测是否患有心脑血管畸形。CT 平扫时可见三脑室后部、四叠体池内圆形占位,密度较灰质略高,偶见高密度的血栓和钙化,压迫导水管时可见三脑室和侧脑室扩大。MRI 和 MRA 可清楚地显示病灶及其供血动脉和引流静脉,能够发现硬膜窦的缺如、狭窄和发育异常,也能够发现脑的发育不全和胼胝体异常等。DSA 造影可明确诊断,并为治疗方案的设计和实施提供依据和导向。DSA 可显示瘘口的部位和类型、供血动脉来源和形式,从病理解剖和血流动力学全面认识本病,从而为治疗方法的选择、介入治疗的可行性及其预后作出全面的评价。

Galen 静脉畸形的自然史就是死亡史,致残率和死亡率很高^[1],很多心功能不全的患者尚未得到确诊便在新生儿期死亡。动静脉瘘是 Galen 静脉动脉瘤的基本病变,治疗的关键是闭塞动静脉瘘口并且避免损伤引流静脉。目前公认血管内栓塞治疗 Galen 静脉畸形疗效最好,且比较安全,传统的手术或放疗现已摒弃。

参 考 文 献

- 1 Gupta AK, Varma DR. Vein of Galen malformations: review [J]. Neurol India, 2004, 52: 43-53.
- 2 马廉亭,主编.介入神经外科学[M].第 1 版,武汉:湖北科学技术出版社,2003,394-401.
- 3 Golombek SG, Ally S, Woolf PK. A newborn with cardiac failure secondary to a large vein of Galen malformation [J]. South Med J, 2004, 97: 516-518.

儿童Galen静脉畸形2例诊治

作者: 蔡春泉, 张庆江, 申长虹, 杨卫东, 马骁, 王春祥
作者单位: 蔡春泉, 张庆江, 马骁(天津市儿童医院神经外科, 300074), 申长虹, 杨卫东(天津医科大学总医院神经外科, 300052), 王春祥(天津市儿童医院放射科, 300074)
刊名: 临床小儿外科杂志 
英文刊名: JOURNAL OF CLINICAL PEDIATRIC SURGERY
年, 卷(期): 2008, 7(1)
被引用次数: 0次

参考文献(3条)

1. Golombek SG; Ally S; Woolf PK [A newborn with cardiac failure secondary to a large vein of Galen malformation](#) 2004(5)
2. 马廉亭 [介入神经外科学](#) 2003
3. Gupta AK; Varma DR [Vein of Galen malformations: review](#) 2004

本文链接: http://d.wanfangdata.com.cn/Periodical_lcxewkzz200801029.aspx

授权使用: 黔南民族师范学院(gnnzsfxy), 授权号: e9503379-95d1-4367-a98f-9ed301281b26

下载时间: 2011年4月28日