

## ·专题·小儿神经外科疾病·

## Galen 静脉动脉瘤样畸形 6 例诊治及预后分析

李军亮 许新科 陈 程 林锦荣 袁宏耀 李方成

**【摘要】 目的** 探讨 Galen 静脉动脉瘤样畸形的治疗方法及预后,并总结临床经验。 **方法** 回顾性分析 2015 年 5 月至 2018 年 8 月广州市妇女儿童医疗中心神经外科收治的 6 例 Galen 静脉动脉瘤样畸形患儿的临床资料,6 例均接受神经介入栓塞治疗,其中男 3 例,女 3 例,年龄 3 个月至 2 岁(中位年龄 11.8 个月),总结该病的临床及影像学特点、治疗方法及随访结果。 **结果** 6 例均采用神经介入栓塞治疗,栓塞方式包括单纯球囊辅助弹簧圈、单纯球囊辅助 Glubran-2 外科胶及弹簧圈结合 Glubran-2 外科胶三种方式,4 例通过 1 次栓塞治疗后治愈,1 例通过 2 次栓塞治疗后治愈,1 例通过 2 次栓塞治疗后瘘口仍存在少量残留;4 例术前合并脑积水者均未行脑脊液分流手术,栓塞术后 MRI 随访结果显示脑积水均明显缓解,术后 4~16 个月复查 DSA 均未复发。 **结论** Galen 静脉动脉瘤样畸形在儿童群体中的发生率可能高于成人,神经介入栓塞治疗安全有效,术后脑积水往往能自行缓解,大多数患儿预后良好。

**【关键词】** 大脑大静脉动脉瘤样畸形; 血管内栓塞治疗; 预后; 婴儿

**【中图分类号】** R726 R743.4 R742.7

**Diagnosis and treatment of Galen venous aneurysmal malformation: a report of 6 cases.** Li Junliang, Xu Xinke, Chen Cheng, Lin Jinrong, Yuan Hongyao, Li Fangcheng. Department of Neurosurgery, Municipal Women & Children Medical Center, Guangzhou 510120, China. Corresponding author: Li Fangcheng, Email: sjwklfc@126.com

**【Abstract】 Objective** To explore the treatment and prognosis of Galen's venous aneurysmal malformation and summarize the relevant clinical experiences. **Methods** The clinical data were retrospectively reviewed for 6 hospitalized children undergoing neurointerventional embolization for Galen venous aneurysmal malformation from May 2015 to August 2018. There were 3 boys and 3 girls with a median age of 11.8 (3-24) months. Their imaging features, treatments and follow-up outcomes were analyzed. **Results** The embolization methods consisted of simple balloon-assisted coil, simple balloon-assisted Glubran-2 surgical glue embolization and coils plus Glubran-2 surgical glue embolization. Four patients were cured once by embolization. One patient was cured by two embolizations, one patient had minimal fistula after two embolizations and four patients underwent no cerebrospinal fluid shunting preoperatively. During magnetic resonance imaging (MRI) follow-ups, hydrocephalus was significantly relieved after embolization. No recurrence was detected on digital subtraction angiography (DSA) at 4-16 months post-operation. **Conclusion** The incidence of Galen venous aneurysmal malformation is significantly higher in children than that in adults. Neurological interventional embolization is both safe and effective. Postoperative hydrocephalus often relieves itself. Most patients have a good prognosis.

**【Key words】** Vein of Galen Aneurysmal Malformation; Endovascular Embolization; Prognosis; Infant

Galen 静脉动脉瘤样畸形 (vein of Galen aneurysmal malformation, VGAM) 也称大脑大静脉动脉瘤样畸形,是一种罕见的颅内动静脉分流病变,约占所有脑血管畸形的 1%<sup>[1,2]</sup>。但随着围产医学的发展和影像学诊断技术的进步,越来越多的 VGAM 病

例被检出,治疗方法首选血管内栓塞治疗。就目前的医疗技术而言,如果能够及时接受治疗,大多数患儿可以存活并正常发育<sup>[3]</sup>。广州市妇女儿童医疗中心神经外科自 2015 年 1 月至 2019 年 3 月收治的 152 例经数字减影血管造影 (digital subtraction angiography, DSA) 确诊的小儿脑血管疾病患者中,共诊治出 6 例 Galen 静脉动脉瘤样畸形,现就其临床特点、诊治过程和预后情况报道如下:

DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2019.09.007

作者单位:广州市妇女儿童医疗中心神经外科(广东省广州市, 510120)

通信作者:李方成, Email: sjwklfc@126.com

## 材料与方法

### 一、临床资料

6 例 VGAM 患儿中男 3 例,女 3 例,年龄 3 个月至 2 岁,中位年龄 11.8 个月,其中 2 例在出生时通过 B 超确诊,1 例在母亲孕期通过 B 超确诊。所有病例术前行磁共振成像 (Magnetic Resonance Imaging, MRI)、磁共振血管成像 (Magnetic Resonance Angiography, MRA) 及磁共振静脉造影 (Magnetic Resonance Venogram, MRV) 检查。就诊时临床表现包括:头围增大 1 例、癫痫样发作 1 例、发育落后 2 例、无明显症状 2 例 (通过 B 超发现);术前合并脑积水 4 例,其中 1 例为重度脑积水。术前胸片提示心影明显增大且心脏彩超提示肺动脉高压 2 例,但均无心衰症状;术前有 2 例存在明显颜面部血管青紫迂曲;6 例 VGAM 患儿详细资料见表 1。

### 二、治疗方法

6 例术前均已获得确诊,1 例治疗前已在外院行 DSA 检查;完善术前检查后,患儿均接受神经介入

栓塞治疗,设备为 GE 公司的 innova 3100 型双 C 臂血管造影机,造影剂均选用等渗性非离子造影剂碘克沙醇 (商品名:威视派克),手术均采用股动脉穿刺动脉入路栓塞瘘口。根据患儿年龄及体重分别采用规格为 4F-6F 动脉鞘,首先取 4F 椎动脉管行全脑血管造影,明确瘘口位置、供血动脉数量、直径大小及迂曲程度,必要时进一步行 3D 造影,重建后选取最佳工作角度,精确展示瘘口位置及供血动脉走向,然后根据微导管超选造影的情况,选择单纯弹簧圈栓塞、球囊辅助弹簧圈栓塞、球囊辅助液体栓塞剂栓塞及弹簧圈联合液体栓塞剂栓塞,本组液体栓塞剂均采用 Glubran-2 外科胶,所有的栓塞干预均以栓塞瘘口为目的,以减少术后复发。其中 1 例术中评估供血动脉较多且瘘口流量过大,为避免过多辐射及防止术后血流动力学剧烈变化,分 2 次进行栓塞治疗;1 例于复查后进行第 2 次栓塞治疗;余 4 例均仅进行 1 次栓塞治疗,其中 1 例同时合并额叶动静脉畸形,用 Glubran-2 外科胶对其进行一期栓塞治疗 (典型病例见图 1)。术后均在 ICU 监护,适当控制血压,12 h 后拔管。患儿均未行脑积水分流手术。

表 1 6 例 VGAM 患儿的临床资料、治疗方法及随访结局

Table 1 Clinical data, treatments and follow-up outcomes of 6 VGAM cases

序号	性别	月龄 (月)	首发症状	合并脑积水	供血动脉	治疗方案/治疗次数	结局	复查时间 (月) DSA/ MRI	脑积水预后
1	女	17	发育落后	无	单支	50% Glu/1	治愈	12/42	-
2	男	3	面部静脉怒张	重度	多支	Coils/2	治愈	16/20	明显缓解
3	男	9	出生 B 超确诊	中度	单支	Coils/1	治愈	6/2	完全缓解
4	女	2	孕期 B 超确诊	无	多支	Coils/1	治愈	4/12	-
5	女	16	癫痫发作	中度	多支	Coils + 33% Glu/1	治愈	6/3	完全缓解
6	男	24	头围增大	中度	多支	Coils + 25% Glu/2	残留	7/6	完全缓解

注 Coils:弹簧圈;Glu:Glubran-2 外科胶,50% 指栓塞剂浓度;DSA:digital subtraction angiography,即数字减影血管造影

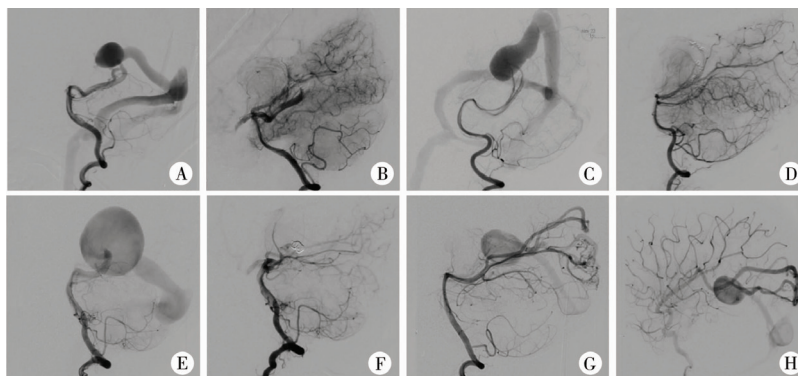


图 1 Galen 静脉动脉瘤样畸形的介入栓塞治疗 图 A、图 B 分别为壁型 VGAM,球囊辅助单纯 Glubran-2 液体栓塞剂栓塞术的术前、术后图片;图 C、图 D 分别为脉络丛型 VGAM,coils + Glubran-2 外科胶栓塞术的术前、术后图片;图 E、图 F 分别为壁型 VGAM,球囊辅助单纯弹簧圈栓塞术的术前、术后图片;图 G、图 H 分别为同期 Galen 静脉动脉瘤样扩张病例的造影表现。

Fig. 1 Endovascular embolization of vein of Galen aneurysmal malformation

## 结 果

血管造影结果显示:脉络膜型4例,壁型2例,单支供血2例,多支供血4例,无一例来自前循环的供血;其中5例实现完全栓塞治愈,1例残留1条微小供血动脉无法确认来源,但由于瘘口流量非常小,遂继续随访。术中无一例出现操作相关并发症。1例以癫痫发作就诊的患儿术后未服用抗癫痫药,随访2年10个月未见发作。术前发育落后的患儿术后均得到明显改善。

患儿均获得完整随访,随访内容包括CT、MRI及DSA复查,复查DSA的时间为术后4~16个月,CT或MRI复查次数2~4次,结果表明扩张的Galen静脉逐渐缩小,脑积水在术后2个月内均明显缓解,临床症状改善,无需行脑脊液分流手术。虽然颜面部静脉扩张青紫的患儿术后均得到了一定程度的改善,但随访周期内未完全恢复正常。1例术前有明显脑萎缩的患儿术后3个月常规复查MRI,虽然脑积水症状明显缓解,但出现了右侧慢性硬膜下血肿,中线结构有明显移位;虽然患儿无明显临床症状,但仍接受了血肿钻孔引流术,术后1个月复查CT血肿基本吸收,脑组织复张良好。

## 讨 论

VGAM属于罕见的脑血管疾病,主要由胚胎发育时期未退化的前脑正中静脉与供应脉络丛的动脉形成异常沟通所致,本质上是位于大脑大静脉池的动静脉瘘,但真正的Galen静脉往往已经退化且并不参与引流<sup>[4]</sup>。与之对应,大脑大静脉动脉瘤样扩张(vein of Galen aneurysmal dilation, VGAD)是指临近区域存在动静脉畸形或硬膜动静脉瘘,Galen静脉参与引流;同时由于下游静脉狭窄,Galen静脉往往出现异常扩张,相较于真性VGAM, VGAD属于继发性的脑大静脉畸形<sup>[5]</sup>。

VGAM病例在成人医院罕见,国内大多数均为个案报道,但本院在3年多的时间内共诊治出6例VGAM患儿,说明VGAM病例在儿童医学中心相对来说并不少见,占同期所有婴幼儿脑血管疾病患者人数的17%,文献报道VGAM可以占到新生儿脑血管异常的30%左右<sup>[6-8]</sup>。我们认为,检出率的提高可能与围产医学的快速发展及影像学诊断技术的不断提高有关,本组有4例患儿出生时已通过B超

确诊,由于B超诊断VGAM具有很高的特异性和敏感性,同时具有无创、安全和低成本的优势,还可以评估患儿的心脏功能和肺动脉高压情况,因此推荐其作为围产期VGAM的基本检查方法<sup>[8-9]</sup>。MRI、MRA及MRV检查在VGAM中的诊断价值在于初步明确瘘口位置及供血动脉的数量,同时确认有无血栓、脑积水、脑萎缩等其它神经系统损伤,对制定治疗策略至关重要,是必须检查的项目,一定程度上也可替代DSA作为复查手段;另一方面,对MRI评估后无需接受急诊手术的患儿,在获得初步诊断后可以不用接受诊断性的脑血管造影检查,避免手术创伤及潜在的放射损伤。我们的研究中有3例均通过术前MRI评估,择期在接受DSA检查的同时行栓塞治疗,但DSA仍然是VGAM诊断的金标准,能在诊断的同时进行血管内栓塞治疗,与MRI比较可以更准确评估瘘口位置、流量大小、供血动脉数量、有无静脉窦高压及异常代偿静脉的开放等<sup>[10,11]</sup>。本组2例患儿存在颜面部静脉怒张,因高流量的血流导致静脉窦高压、继而引起脑正常静脉回流障碍、后经过眼静脉-面静脉等颅外静脉代偿所致,其术后恢复往往需要较长时间。

根据脑血管造影供血动脉的细节和瘘管的位置,临床常采用Lasjaunias等<sup>[5]</sup>人的分类方法将Galen静脉动脉瘤样畸形分为脉络膜型和壁型,这对判断预后及制定血管内栓塞策略有一定的指导意义。由于脉络膜型供血动脉瘘口流量大,容易引起心衰,多见于新生儿,治疗难度大,预后差;相比之下,壁型多见于婴儿及儿童,预后相对较好<sup>[12]</sup>。VGAM的症状和预后取决于三个因素:第一,心力衰竭的严重程度,与动脉分流的程度直接相关;第二,动静脉直接分流引起的脑盗血和静脉压增高引起的脑缺血;第三,由于静脉高压和中脑导水管压迫导致的脑积水<sup>[13,14]</sup>。由于上述临床表现及预后指标和患儿发病时年龄密切相关,经Gold等<sup>[15]</sup>提出和Amacher等<sup>[16]</sup>修订后,目前临床上将VGAM分为新生儿型、婴儿型、儿童和成人型3种类型,高输出性心力衰竭多出现在新生儿,婴儿多表现为脑积水、发育落后等,儿童和成人最常见的表现为头痛、癫痫发作和智力障碍等。文献报道VGAM中脑积水的发生率约为70%,但只有1/4需接受分流手术<sup>[3]</sup>,本组6例中有4例脑积水,与文献报道结果相近,经栓塞治疗后随访结果表明脑积水均得到明显缓解,无一例行分流手术,脑积水缓解的主要原因在于术后静脉窦和脑脊液间的压力差减轻或逆转,



同时MRI随访结果显示扩张的静脉球均有不同程度的缩小,解除了对中脑导水管的压迫。随着血管内栓塞材料和技术的发展,Galen静脉动脉瘤样畸形的治疗效果和预后与显微手术时代相比已经取得了革命性的突破,由于手术难度极高,且容易导致患儿死亡,Galen静脉动脉瘤样畸形目前几乎均通过介入栓塞治疗,经积极治疗后多数患儿预后良好。经动脉途径栓塞是首选方案,结合本组病例的治疗经验我们认为,Glubran-2外科胶浓度可调,且具有良好的弥散性,推荐结合弹簧圈应用于瘘口栓塞,基本可实现经动脉途径栓塞住所有瘘口或供血动脉的目的,从而避免采用更危险的经静脉途径栓塞。

总之,Galen静脉动脉瘤样畸形是临床上相对罕见的脑血管疾病,但在新生儿和婴幼儿群体中却相对多见,其临床表现和预后与发病年龄密切相关,外科治疗首选血管内栓塞治疗,经积极治疗后大多预后良好。

### 参考文献

- Recinos PF, Rahmathulla G, Pearl MA, et al. Vein of galen malformations: epidemiology, clinical presentations, management[J]. Neurosurg Clin N Am, 2012, 23(1): 165. DOI: 10.1016/j.nec. 2011. 09. 006.
- Johnston IH, Whittle IR, Besser M, et al. Vein of galen malformation: diagnosis and management [J]. Neurosurgery, 1987, 20(5): 747-758. DOI: 10.1227/00006123-198705000-00013.
- Berenstein A, Paramasivam S, Sorscher M, et al. Vein of galen aneurysmal malformation: advances in management and endovascular treatment[J]. Neurosurgery, 2019, 84(2): 469-478. DOI: 10.1093/neuros/nyy100.
- Raybaud CA, Strother CM, Hald JK. Aneurysms of the vein of Galen: embryonic considerations and anatomical features relating to the pathogenesis of the malformation[J]. Neuroradiology. 1989, 31(2): 109-128. DOI: 10.1007/bf00698838.
- Lasjaunias P, Terbrugge K, Piske R, et al. Dilatation of the vein of Galen. Anatomoclinical forms and endovascular treatment apropos of 14 cases explored and/or treated between 1983 and 1986[J]. Neurochirurgie, 1987, 33(4): 315-333.
- 蔡春泉, 张庆江, 申长虹, 等. 儿童 Galen 静脉畸形 2 例诊治[J]. 临床小儿外科杂志, 2008, 7(1): 74-75. DOI: 10.3969/j. issn. 1671-6353. 2008. 01. 029.
- Cai CQ, Zhang QJ, Shen CH, et al. Diagnosis and treatment of 2 cases of Galen aneurysmal malformation in children[J]. Journal of Clinical Pediatric Surgery, 2008, 7(1): 74-75. DOI: 10.3969/j. issn. 1671-6353. 2008. 01. 029.
- Donlin M, Long MD, Ph D, et al. Giant arteriovenous malformations of infancy and childhood[J]. J Neurosurgery, 1974, 40(3): 304-312. DOI: 10.3171/jns. 1974. 40. 3. 0304.
- Heuer GG, Gabel B, Beslow LA, et al. Diagnosis and treatment of vein of Galen aneurysmal malformations[J]. Childs Nervous System, 2010, 26(7): 879-887. DOI: 10.1007/s00381-009-1063-8.
- Ergenoglu MA, Yeniel AO, Akdemir A, et al. Role of 3D power Doppler sonography in early prenatal diagnosis of Galen vein aneurysm[J]. J Turk Ger Gynecol Assoc, 2013, 14(3): 178-181. DOI: 10.5152/jtgga. 2013. 87847.
- Campi A, Rodesch G, Scotti G, et al. Aneurysmal malformation of the vein of Galen in three patients: clinical and radiological follow-up[J]. Neuroradiology, 1998, 40(12): 816-821. DOI: 10.1007/s002340050691.
- Gupta AK, Rao VR, Varma DR, et al. Evaluation, management, and long-term follow up of vein of Galen malformations[J]. J Neurosurg, 2006, 105(1): 26-33. DOI: 10.3171/jns. 2006. 105. 1. 26.
- Von Halbach V, Dowd CF, Higashida RT, et al. Endovascular treatment of mural-type vein of Galen malformations [J]. J Neurosurg, 1998, 89(1): 74-80. DOI: 10.3171/jns. 1998. 89. 1. 0074.
- Lasjaunias PL, Chng SM, Sachet M, et al. The management of vein of Galen aneurysmal malformations [J]. Neurosurgery, 2006, 59(5 suppl 3): S184-94. DOI: 10.1227/01.NEU.0000237445.39514.16.
- Alvarez H, Garcia MR, Rodesch G, et al. Vein of galen aneurysmal malformations [J]. Neuroimaging Clin N Am, 2007, 17(2): 189-206. DOI: 10.1016/j.nic. 2007. 02. 005.
- Gold A, Ransohoff J, Carter S. Vein of Galen malformation [J]. Acta Neurol Scand Suppl, 1964, 40(1): 1-31.
- Amacher AL, Shillito J. The syndromes and surgical treatment of aneurysms of the great vein of Galen[J]. J Neurosurg, 1973, 39(1): 89-98. DOI: 10.3171/jns. 1973. 39. 1. 0089.

(收稿日期: 2019-06-14)

**本文引用格式:** 李军亮, 许新科, 陈程, 等. Galen 静脉动脉瘤样畸形 6 例诊治及预后分析[J]. 临床小儿外科杂志, 2019, 18(9): 744-747. DOI: 10.3969/j. issn. 1671-6353. 2019. 09. 007.

**Citing this article as:** Li JL, Xu XK, Chen C, et al. Diagnosis and treatment of Galen venous aneurysmal malformation: a report of 6 cases[J]. J Clin Ped Sur, 2019, 18(9): 744-747. DOI: 10.3969/j. issn. 1671-6353. 2019. 09. 007.