

· 论 著 ·

儿童幕上脑动静脉畸形破裂出血急性期分阶段手术的疗效分析



全文二维码

向永军 王杭州 杨天权 王勇强 韩勇 苑斌 陈民

苏州大学附属儿童医院神经外科, 苏州 215000

通信作者: 王杭州, Email: wanghangzhoudr@126.com

【摘要】 目的 初步探讨儿童幕上脑动静脉畸形(arteriovenous malformation, AVM)破裂出血急性期分阶段手术治疗方案, 评估儿童 AVM 分阶段治疗的预后。**方法** 回顾性分析苏州大学附属儿童医院 2015 年 1 月至 2018 年 12 月经分阶段手术治疗的 37 例幕上 AVM 破裂出血患儿临床资料。收集患儿临床表现、手术方式以及预后情况并进行分析。**结果** 37 例幕上 AVM 患儿均一期行急诊手术治疗, 其中颅内血肿清除术 27 例, 脑室外引流术 10 例, 无一例死亡病例。病情平稳后行计算机断层血管造影(computed tomographic angiography, CTA)或数字减影血管造影(digital subtraction angiography, DSA)检查, 并根据 Spetzler-Martin 评分分级, 其中 I 级 12 例、II 级 16 例、III 级 9 例。37 例患儿均行 AVM 切除术, 手术均在前次手术后 2 周左右进行。6 个月后复查 DSA 无 AVM 残留及复发。格拉斯哥结局量表(Glasgow outcome scale, GOS)评分 5 分 32 例(32/37, 86.5%), 4 分 5 例(5/37, 13.5%)。随访 6 个月至 4 年, 随访期间无一例再出血。**结论** 因某些特定条件不能完成术前脑血管成像时, 对部分幕上 AVM 破裂出血急性期患儿采取分阶段手术治疗是可行的, 能获得较好预后, 较少遗留神经功能障碍。

【关键词】 幕上脑动静脉畸形; 脑出血; 外科手术; 儿童

基金项目: 苏州市姑苏区卫生人才计划(GSWS2020051)

DOI:10.3760/cma.j.cn101785-202207045-016

Staged surgery for supratentorial arteriovenous malformation rupture in children during acute phase

Xiang Yongjun, Wang Hangzhou, Yang Tianquan, Wang Yongqiang, Han Yong, Yuan Bin, Chen Min

Department of Neurosurgery, Affiliated Children's Hospital, Soochow University, Suzhou 215000, China

Corresponding author: Wang Hangzhou, Email: wanghangzhoudr@126.com

【Abstract】 Objective To explore the staged surgery for children with supratentorial arteriovenous malformation rupture and hemorrhage and evaluate the prognosis of staged treatment of arteriovenous malformation (AVM) in children. **Methods** From January 2015 to December 2018, retrospective analysis was conducted for clinical data of 37 children with supratentorial cerebral arteriovenous malformation hemorrhage undergoing staged surgery. Clinical manifestations, surgical approaches and follow-up outcomes were recorded. **Results** Emergency operation in the first stage was performed. There were intracranial hematoma evacuation($n=27$) and extraventricular drainage($n=10$). There was no mortality. After stabilizing, computed tomographic angiography(CTA) or digital subtraction angiography(DSA) was examined and the results were graded according to the Spetzler-Martin scheme. The grades were I($n=12$), II($n=16$) and III($n=9$). AVM resection was performed at Week 2 after an initial operation. DSA indicated that AVMs were completely removed at Month 6. Glasgow outcome scale(GOS) score at the end of follow-up was 5($n=32, 86.5\%$) and 4($n=5, 13.5\%$). No hemorrhage occurred during a follow-up period of (6–48) months. **Conclusion** When preoperative cerebrovascular imaging cannot be completed due to certain conditions, staged treatment of supratentorial cerebral arteriovenous malformation rupture during acute phase is a feasible option for achieving a better prognosis with less neurological dysfunction in children.

【Key words】 Supratentorial arteriovenous malformation; Surgical Procedures, Operative; Microsurgical treatment; Child

Fund program: Suzhou Municipal Gusu District Health Talent Plan(GSWS2020051)

DOI:10.3760/cma.j.cn101785-202207045-016

儿童脑实质自发性出血的病因包括颅内动静脉畸形(arteriovenous malformation, AVM)、海绵状血管瘤畸形、脑肿瘤以及血液系统疾病等,其中 AVM 是儿童脑实质自发性出血最常见的病因,出血发生率和病死率均较高^[1-2]。儿童 AVM 有效、合理的诊治十分必要。本研究旨在初步探讨儿童幕上脑动静脉畸形破裂出血急性期的分阶段手术治疗方案,并评估儿童颅内 AVM 分阶段治疗的预后。

资料与方法

一、一般资料

本研究为回顾性研究。以苏州大学附属儿童医院神经外科 2015 年 1 月至 2018 年 12 月收治的 37 例幕上 AVM 破裂出血并接受急性期分阶段治疗的患儿为研究对象。男 22 例,女 15 例;年龄(9.1 ± 2.5)岁。纳入标准:①经头颅 CT 血管成像(computed tomographic angiography, CTA)或脑血管造影(digital subtraction angiography, DSA)检查确认为幕上 AVM 破裂出血;②接受分次治疗的幕上 AVM;③颅内出血量 > 25 mL;④格拉斯哥昏迷评分(Glasgow coma scale, GCS)3~12 分;⑤年龄 ≤ 18 岁。排除标准:①因肿瘤卒中、凝血功能障碍或其他原因继发颅内出血;②幕上 AVM 出血量 ≤ 25 mL,未接受急诊手术;③幕下 AVM 出血;④接受一期根治手术;⑤GCS 评分 ≥ 12 分。本研究经苏州大学附属儿童医院伦理委员会审批通过(2022CS169),患儿家属均签署知情同意书。

二、临床症状及影像学表现

患儿均以头痛、头晕、呕吐为首发症状,伴有不同程度的意识障碍、肢体功能障碍、抽搐等。GCS 评分:9~12 分 13 例,3~8 分 24 例。入院时头颅 CT 均显示颅内大量出血,因病情危急(合并脑疝)或影像检查条件受限,入院时未行脑血管造影检查,根据多田公式求得出血量为(35.6 ± 3.4)mL^[3]。血肿部位:额叶 7 例、颞叶 4 例、额颞部 5 例、枕叶 5 例、颞枕叶 8 例、颞顶叶 4 例、顶叶 4 例、合并血肿破入侧脑室 10 例。

三、治疗方案

开颅手术:患儿取仰卧位,切开头皮、帽状腱膜及骨膜,选择无功能区或血肿离皮层较近区域造瘘,行显微镜下颅内血肿清除术,术中未探查或切除 AVM,留置颅内压探头,硬脑膜减张缝合;对开颅术中颅内压高者行错位骨瓣减压技术复位骨瓣。

脑室外引流术:对脑室大量出血合并梗阻性脑积水、脑室铸型患儿行脑室外引流。患儿取仰卧位,头部垫高,穿刺点选择在冠状缝前 1 cm,中线旁开 2~2.5 cm。切口取穿刺点表面横切口,颅骨钻孔后,引流管沿双侧外耳道连线且与矢状面平行方向,垂直穿刺脑室置管。

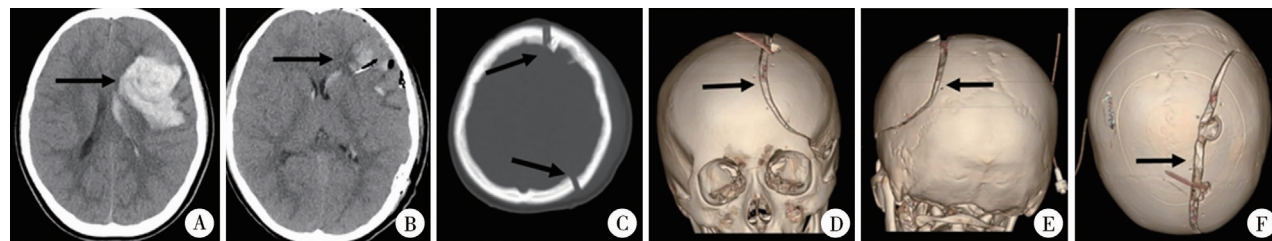
术后均予镇静预防抽搐及颅内压监测。待患儿病情平稳后通过 CTA 或 DSA 明确 AVM 的解剖结构和血供等情况,并进行 Spetzler-Martin(S-M)分级。首次手术后 2 周左右颅内压稳定后行 AVM 切除,术后正常复位骨瓣。AVM 切除后 6 个月行 DSA 复查,每年复查一次头颅 MRI 和磁共振血管造影(magnetic resonance angiography, MRA)。

结 果

本组 37 例均急诊手术治疗,其中颅内血肿清除术 27 例,侧脑室外引流 10 例,无一例死亡。S-M 分级:I 级 12 例,II 级 16 例,III 级 9 例。所有 AVM 于首次手术后 2 周左右显微镜下完整切除,术后 6 个月复查 DSA 均无 AVM 残留和复发。随访 6 个月至 4 年,无一例再次出血,术后每年复查 MRI、MRA,均未见复发。格拉斯哥结局量表(Glasgow outcome scale, GOS)评分:5 分 32 例(32/37, 86.5%),4 分 5 例(5/37, 13.5%)。典型病例见图 1。

讨 论

AVM 是一种先天性血管分化异常,动静脉间缺乏毛细血管进而形成异常交通,这种脑血流分布异常可导致脑盗血、反复颅内出血等症状。AVM 可导致 35%~55% 的儿童发生出血性脑卒中,发病率为 1.4/100 000^[3-4]。治疗 AVM 的目标是彻底清除畸形血管团,避免残留复发而再出血。对于 CT 发现自发性颅内出血且高度怀疑合并 AVM 的患儿,治疗首先取决于患儿最初的神经系统状况(患儿术前意识水平、血肿大小以及合并脑积水情况等)。AVM 破裂出血可引起颅内占位,使颅内压在短时间内迅速增高,需快速清除血肿以降低颅内高压;除清除血肿外,对于血肿破入脑室引起的脑脊液循环障碍,另一种紧急治疗方式是放置脑室外引流或两种方式综合应用。血肿和水肿可能会压迫和推挤 AVM 畸形团,掩盖病灶边界,使 AVM 形态发生改变,难以显示其真实的血管造影结构,降低病灶定



注 A:幕上左侧额叶脑内血肿(黑色箭头),脑沟、脑室受压;B:一期清除左侧额叶脑内血肿,脑室受压缓解(黑色箭头),术中未切除 AVM;C:骨瓣复位,在额部、枕部、顶部固定小骨片作为支点向外扩展扩大颅腔(黑色箭头);D-F:三维骨窗额部(D)、枕部(E)及顶部(F)显示骨瓣向外扩展减压,骨瓣间隙增宽(黑色箭头)

图1 幕上左额叶 AVM 破裂出血血肿清除手术前后影像资料

Fig.1 Images before and after a removal of hemorrhage hematoma due to AVM rupture in supratentorial left frontal lobe

位的准确性^[5-8]。由于造影技术对隐匿性病灶检出率低,增加了切除不完全和术后 AVM 残余的可能性^[9]。此外,一期盲目根治手术可能会增加永久性神经功能缺损的风险^[10-11]。本组患儿入院时均已出现严重神经功能障碍,GCS 评分 9~12 分 13 例,3~8 分 24 例,伴有意识水平、肢体活动能力障碍;均紧急清除血肿减压和缓解脑积水。对于脑组织肿胀患儿,我们采取硬脑膜减张缝合以及错位骨瓣技术保留骨瓣,术后平稳渡过水肿期,避免了因颅内高压去骨瓣导致的颅骨缺损,患儿术后意识障碍、神经功能障碍均明显好转^[12]。

笔者的治疗体会包括:①术中不刻意追求彻底清除颅内血肿,以缓解颅内压、改善脑搏动或恢复脑脊液循环为目的,在不明确畸形血管团形态下过分操作,可能会增加术中再出血风险;②选择血肿距离皮层较浅或非功能区域的路径进入血肿腔清除血肿,注意保护手术区域的可疑粗大引流静脉;③对于脑组织肿胀的颅内高压患儿,通过硬脊膜减张缝合和错位骨瓣复位应对术后脑水肿,避免了术后因去骨瓣造成的颅骨缺失及后期的颅骨修补;④嘱咐麻醉医师控制血压,避免术中血压波动带来的出血风险。

首次紧急手术能缓解急性颅内高压,在两次手术之间如何避免再出血是外科医师十分关注的问题。部分学者为了避免再出血,主张在清除血肿的同时切除 AVM,特别是对于 S-M 分级低的患儿^[13]。本组患儿血肿清除术后 AVM 延迟切除,观察期间无一例再出血发生,考虑与以下因素有关:①首次手术避免了对 AVM 的过多操作,以免畸形血管团血流动力学变化;②两次手术间隔时间短,将急诊状态转变为二期限期治疗状态,限期手术可能一定程度上减少了再出血的发生;③患儿在陌生环境下情绪易波动,不利于血压的平稳维持,而术后尽早获得父母的陪护有助于稳定患儿情绪;④应用镇静

和预防癫痫措施。

儿童 AVM 在自然演变过程中不同于成人。儿童年龄小,考虑到有很长的预期寿命,通过合理科学的治疗方式能达到良好的治疗效果,理应保证更好的生活质量。研究报道儿童 AVM 破裂的年出血风险约为 2.71%^[14-17]。血肿清除术作为一种处理 AVM 破裂出血紧急状态的策略,对于水肿消退和临床症状改善之后的 AVM 治疗可能是有益的^[18]。如果对破裂的 AVM 未进行过探查,那么在血肿清除后进行血管造影是非常必要的,可以更好地评估 AVM 的解剖和血管形态。我们发现术后 2 周脑水肿大部分消退,残余血肿大部分吸收,与此同时血肿腔为 AVM 切除提供了手术空间,所以我们选择首次手术后 2 周左右行 AVM 切除治疗。目前 AVM 的治疗手段包括外科手术、介入治疗和立体定向放射治疗。对于 S-M 分级 I~III 级的 AVM,手术切除难度较小,术后神经功能能够得到迅速改善,因此术后残留再复发的发生率^[19]。对于幕上 S-M 评分 IV 级及以上或位于深部、基底节区等重要功能区,术后很大概率遗留神经功能障碍的 AVM,需谨慎选择治疗策略。近年来,一些比较大的医疗中心报道了在杂交复合手术室中进行 AVM 治疗的案例,在一次手术中既可以进行 DSA 造影明确 AVM 形态,又可以根据造影结果选择治疗方式^[20]。遵循“先动脉、后静脉”的 AVM 切除原则,在手术显微镜下对 AVM 进行显微解剖,在畸形血管团突出于脑表面的周围,沿胶质增生区域进行操作,既可完全切除畸形血管团,又可以减少周围副损伤。通过残存的血肿腔分离,便于定位寻找畸形血管团,既为 AVM 切除提供手术通道,又使手术变得相对简单。

综上所述,某些特定条件下不能完成术前脑血管成像时,分阶段手术治疗儿童幕上 AVM 破裂急性期出血是可行的,可获得较高的 AVM 完整切除率,较少或避免遗留神经功能障碍。

利益冲突 所有作者声明不存在利益冲突

作者贡献声明 向永军、王杭州负责研究的设计、实施和起草文章；向永军、杨天权、韩勇、苑斌进行病例数据收集及分析；向永军、王杭州、王勇强、陈民负责研究设计与酝酿，并对文章知识性内容进行审阅

参 考 文 献

- [1] 李俊卿,丁亚蕊,杨孔宾,等. 小儿血管畸形合并动脉瘤 1 例[J]. 临床小儿外科杂志, 2016, 15(3): 310-311. DOI: 10.3969/j. issn. 1671-6353. 2016. 03. 030.
- Li JQ, Ding YR, Yang KB, et al. Pediatric vascular malformation complicated with aneurysm; one case report[J]. J Clin Ped Sur, 2016, 15(3): 310-311. DOI: 10.3969/j. issn. 1671-6353. 2016. 03. 030.
- [2] 吴水华,陈朝晖,范双石,等. 3 月龄以内婴儿颅内出血并血肿形成手术方案的初步探讨[J]. 临床小儿外科杂志, 2019, 18(9): 748-751. DOI: 10.3969/j. issn. 1671-6353. 2019. 09. 008.
- Wu SH, Chen ZH, Fan SS, et al. Surgical treatments of intracranial hemorrhages in neonates and infants aged under 3 months[J]. J Clin Ped Sur, 2019, 18(9): 748-751. DOI: 10.3969/j. issn. 1671-6353. 2019. 09. 008.
- [3] Jordan LC, Johnston SC, Wu YW, et al. The importance of cerebral aneurysms in childhood hemorrhagic stroke: a population-based study[J]. Stroke, 2009, 40(2): 400-405. DOI: 10.1161/STROKEAHA.108.518761.
- [4] Guédon A, Blauwblomme T, Boulouis G, et al. Predictors of outcome in patients with pediatric intracerebral hemorrhage: development and validation of a modified score[J]. Radiology, 2018, 286(2): 651-658. DOI: 10.1148/radiol.2017170152.
- [5] Mossa-Basha M, Chen J, Gandhi D. Imaging of cerebral arteriovenous malformations and dural arteriovenous fistulas[J]. Neurosurg Clin N Am, 2012, 23(1): 27-42. DOI: 10.1016/j. nec. 2011. 09. 007.
- [6] Rubin BA, Brunswick A, Riina H, et al. Advances in radiosurgery for arteriovenous malformations of the brain[J]. Neurosurgery, 2014, 74(Suppl 1): S50-S59. DOI: 10.1227/NEU.0000000000000219.
- [7] Ding DL, Yen CP, Starke RM, et al. Radiosurgery for ruptured intracranial arteriovenous malformations[J]. J Neurosurg, 2014, 121(2): 470-481. DOI: 10.3171/2014.2.JNS131605.
- [8] Lawton MT, Du R, Tran MN, et al. Effect of presenting hemorrhage on outcome after microsurgical resection of brain arteriovenous malformations[J]. Neurosurgery, 2005, 56(3): 485-493. DOI: 10.1227/01. neu.0000153924.67360. ea.
- [9] Aboukaïs R, Marinho P, Baroncini M, et al. Ruptured cerebral arteriovenous malformations: Outcomes analysis after microsurgery[J]. Clin Neurol Neurosurg, 2015, 138: 137-142. DOI: 10.1016/j. clineuro. 2015. 08. 017.
- [10] Kuhmonen J, Piippo A, Väärt K, et al. Early surgery for ruptured cerebral arteriovenous malformations[J]. Acta Neurochir Suppl, 2005, 94: 111-114. DOI: 10.1007/3-211-27911-3_17.
- [11] Shtaya A, Millar J, Sparrow O. Multimodality management and outcomes of brain arterio-venous malformations (AVMs) in children: personal experience and review of the literature, with specific emphasis on age at first AVM bleed[J]. Childs Nerv Syst, 2017, 33(4): 573-581. DOI: 10.1007/s00381-017-3383-4.
- [12] Wang YQ, Han Y, Chen M, et al. Three-pillar expansive craniotomy: a new surgical technique for cerebral decompression in children[J]. Childs Nerv Syst, 2021, 37(5): 1723-1728. DOI: 10.1007/s00381-021-05073-3.
- [13] Mohr JP, Parides MK, Stapf C, et al. Medical management with or without interventional therapy for unruptured brain arteriovenous malformations (ARUBA): a multicentre, non-blinded, randomised trial[J]. Lancet, 2014, 383(9917): 614-621. DOI: 10.1016/S0140-6736(13)62302-8.
- [14] Ding DL, Starke RM, Kano H, et al. International multicenter cohort study of pediatric brain arteriovenous malformations. Part 1: Predictors of hemorrhagic presentation[J]. J Neurosurg Pediatr, 2017, 19(2): 127-135. DOI: 10.3171/2016.9.PEDS16283.
- [15] Rubin D, Santillan A, Greenfield JP, et al. Surgical management of pediatric cerebral arteriovenous malformations[J]. Childs Nerv Syst, 2010, 26(10): 1337-1344. DOI: 10.1007/s00381-010-1211-1.
- [16] Darsaut TE, Guzman R, Marcellus ML, et al. Management of pediatric intracranial arteriovenous malformations: experience with multimodality therapy[J]. Neurosurgery, 2011, 69(3): 540-556. DOI: 10.1227/NEU.0b013e3182181c00.
- [17] Abecassis IJ, Nerva JD, Barber J, et al. Toward a comprehensive assessment of functional outcomes in pediatric patients with brain arteriovenous malformations: the Pediatric Quality of Life Inventory[J]. J Neurosurg Pediatr, 2016, 18(5): 611-622. DOI: 10.3171/2016.6.PEDS16103.
- [18] Martinez JL, Macdonald RL. Surgical strategies for acutely ruptured arteriovenous malformations[J]. Front Neurol Neurosci, 2015, 37: 166-181. DOI: 10.1159/000437121.
- [19] 王正锋,尹梦磊,刘双,等. 儿童脑动静脉畸形的显微手术治疗[J]. 临床神经外科杂志, 2020, 17(2): 171-175, 181. DOI: 10.3969/j. issn. 1672-7770. 2020. 02. 011.
- Wang ZF, Yin ML, Liu S, et al. Microsurgery for cerebral arteriovenous malformations in children[J]. J Clin Neurosurg, 2020, 17(2): 171-175, 181. DOI: 10.3969/j. issn. 1672-7770. 2020. 02. 011.
- [20] 崔德秋,曾高,杜建新,等. 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(8): 429-433. DOI: 10.3969/j. issn. 1672-5921. 2017. 08. 008.
- Cui DQ, Zeng G, Du JX, et al. Role of digital subtraction angiography during surgery for intracranial arteriovenous malformations in children[J]. Chin J Cerebrovasc Dis, 2017, 14(8): 429-433. DOI: 10.3969/j. issn. 1672-5921. 2017. 08. 008.

(收稿日期: 2022-07-25)

本文引用格式: 向永军,王杭州,杨天权,等. 儿童幕上脑动静脉畸形破裂出血急性期分阶段手术的疗效分析[J]. 临床小儿外科杂志, 2023, 22(9): 881-884. DOI: 10.3760/cma. j. cn101785-202207045-016.

Citing this article as: Xiang YJ, Wang HZ, Yang TQ, et al. Staged surgery for supratentorial arteriovenous malformation rupture in children during acute phase[J]. J Clin Ped Sur, 2023, 22(9): 881-884. DOI: 10.3760/cma. j. cn101785-202207045-016.