



## 脑深部海绵状血管畸形

显微手术切除脑深部海绵状血管畸形（Cavernous Malformations, CMs）极具挑战性，因病变位于功能区，有神经覆盖/相连且受手术通路狭窄限制。海绵状血管畸形极少有血供丰富的情况，技术上易于分离，所以尽管受上述因素所限，通过动态牵拉方式仍能够在狭窄的手术路径内为处理深部 CMs 提供必要的手术空间，切除病变。

脑深部 CMs 主要位于基底节、丘脑、脑室周围白质区、脑室系统、脑功能区皮层和白质纤维束，这些易损伤的神经结构是脑深部 CM 患者常出现功能障碍的主要原因。CMs 发生率与神经组织分布相当，约 7%~15% 发生包括基底节和丘脑在内的深部脑组织。

### 临床表现

脑深部 CMs 患者发病年龄与其他部位 CMs 者近似，在 30 岁至 40 岁之间。其临床症状不同于幕上脑表面和皮层 CMs 患者常伴有癫痫症状，而是主要表现为急性发作性神经功能障碍。

丘脑 CMs 可表现为急性运动或感觉系统症状障碍，如果病变出血，破入第

三脑室引起脑积水，则会表现为头痛。以脑积水为主要临床表现者约占丘脑病变患者的 15%。

基底节 CMs 患者常表现为偏侧舞蹈症 ( hemichorea ) 或其他基底节相关综合征。脑干 CMs 患者出血率与其他部位 CMs 相似，但由于病变位于功能区，出血量很小即可有症状出现 ( 其他部位同样出血量可无临床症状而被忽视，译者注 )，因此实际临床中对脑干 CMs 的出血风险存在高估。

由于对出血定义 ( 临床表现 vs 影像学，vs 有临床表现证实的影像学异常 ) 不同，文献报道深部 CMs 的出血机率介于 0.7%至 5%/年之间。既往有出血病史者，其年出血率增加至 4.5%-30%。既往出血病史是发生再出血的最重要危险因素。

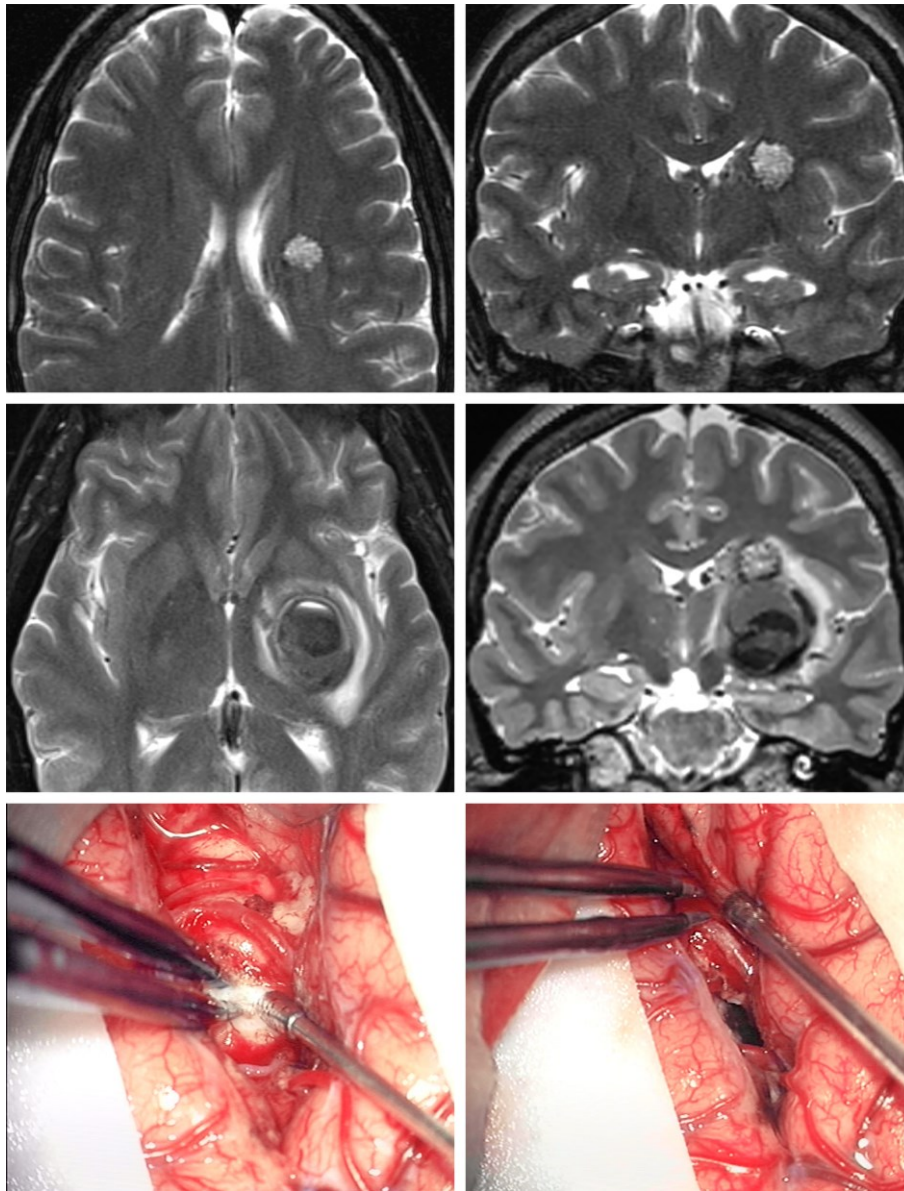


图 1. 年轻女性患者，表现为头痛，诊断为脑室旁小型 CM，MRI 提示无畸形囊外急性出血，（上图）。因患者无临床症状，影像学提示为无急性出血，病变深在，故行保守治疗。1 年后因再发出血伴偏瘫入院（中图），行经侧裂-岛叶入路切除病变（下图）。

## 手术适应症

既往有出血史伴有症状者应进行手术干预治疗。大多数引起临床症状的

CMs，无论位于何处，都可通过相对安全的显微手术入路进行切除。术者需要权衡手术入路相关风险（切除部分正常脑组织到达深部 CMs 的风险）与病变自然病程（引起的出血风险），来决定是否手术。若发生两次有症状的出血事件，是手术干预治疗的明确指征。

出血患者的手术时机取决于医生的偏好。有些同事倾向于保守治疗 4 周，确保神经功能恢复和病变稳定后才行干预。但笔者认为，在此过程中若出现额外出血，患者存在病情进一步恶化的风险。**更重要的是，积极干预治疗可使患者从出血和手术中同期获得恢复。**若延迟治疗，CM 周边形成的假包膜应该不会增加 CM 切除的技术难度，但血肿机化可能会使 CM 切除变得复杂。当然这些仅仅是基于理论上的考虑。

## 手术技巧

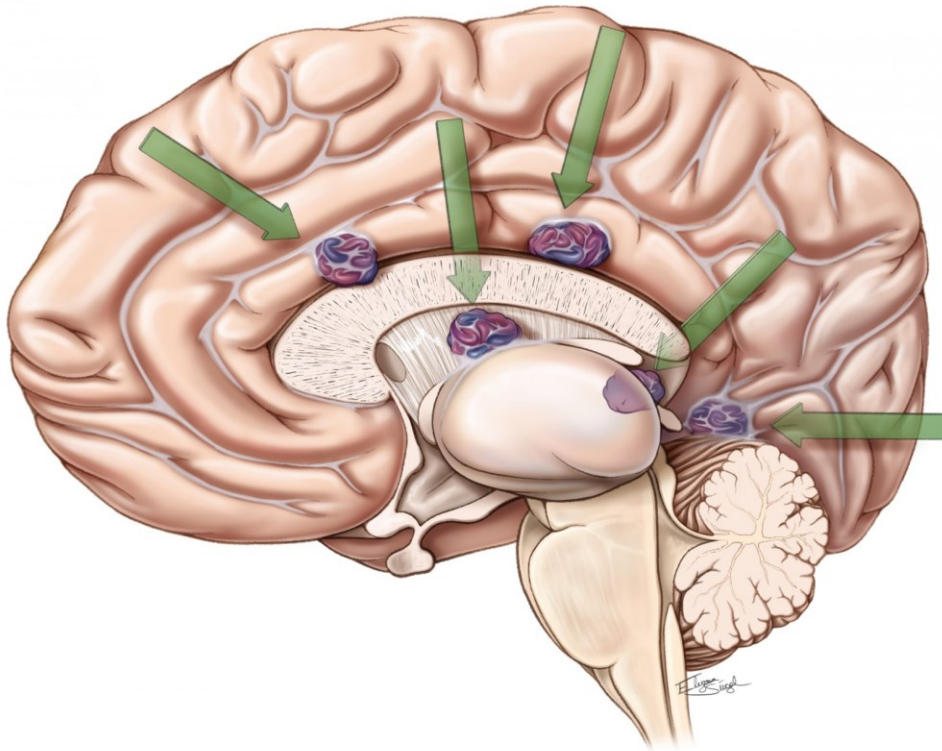
**制定手术计划过程中，笔者会考虑病变位置及其与室管膜或软膜之间的关系。**此外，笔者遵循以下原则选择恰当的手术入路处理幕上深部功能区病变：

1. 选择相对无功能的脑区以最短路径到达 CM 可以极大降低术后神经功能障碍发生风险。为了避开脑功能区和白质纤维束，选择较长的入路路径也是必要的。

2. 平行于 CM 长轴是手术切除最有效的手术路径，而且不会对周围重要组织结构过度牵拉。这一原则有利于通过最小程度的破坏软脑膜和软脑膜下腔将 CM 切除。

术中导航对促进精确指导和准确手术入路非常有益。对这些深部病变，其深部解剖学标志常常有限。这意味着在没有明显解剖入路标志下，寄希望于探查皮质和白质纤维寻找病变会带来很多并发症。术中导航有助于实施定向小骨窗开颅，减少损伤。

相关的脑发育性静脉异常（Developmental Venous Anomalies，DVAs）无须处理，因为它们可能引流相邻正常的结构，包括丘脑、下丘脑、内囊和基底节区。



**图 2. 脑室周围白质区（扣带回和胼胝体周围）CMs 最常用的手术入路。包括经纵裂、经胼胝体和小脑上入路（绿色箭头）。**

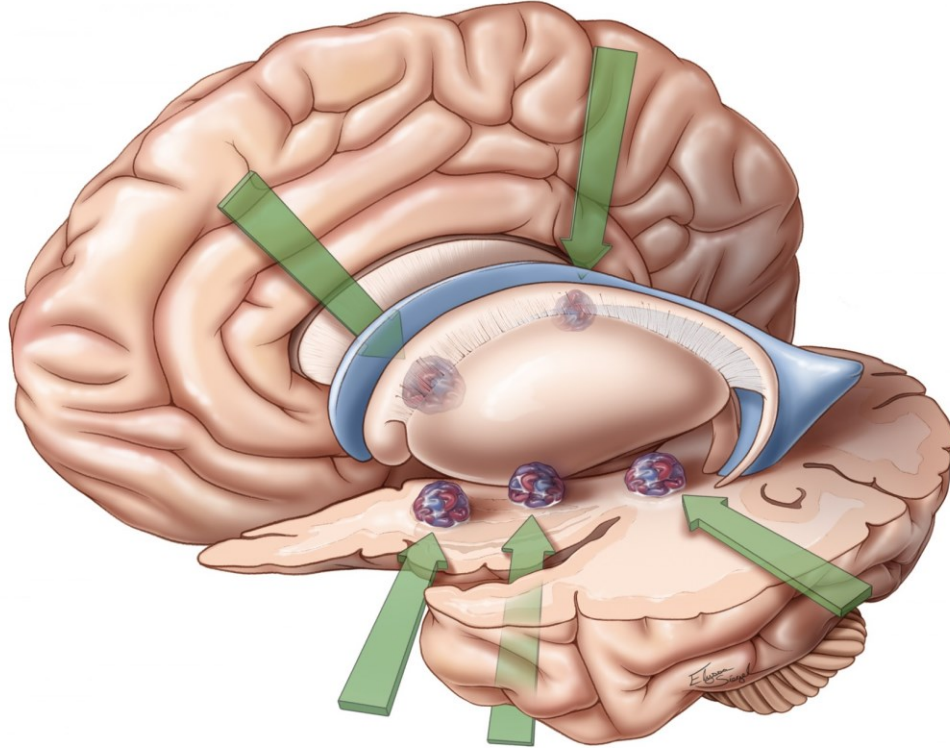


图 3. 基底节区的 CMs 常用入路是经胼胝体（包括同侧和对侧经纵裂）、额下颈内动脉上、经岛叶和经顶叶皮层入路（绿色箭头）。

## 手术路径

幕上深部 CMs 的部位决定了安全显露所需的手术入路。笔者会依据脑深部 CMs 位置及其周围核团来探讨手术入路。

## 丘脑和丘脑下部病变

内侧丘脑和下丘脑周围病变选择入路时通过经纵裂-胼胝体扩大经室间孔经

静脉入路（后方纵裂经胼胝体入路的一种，译者注）。

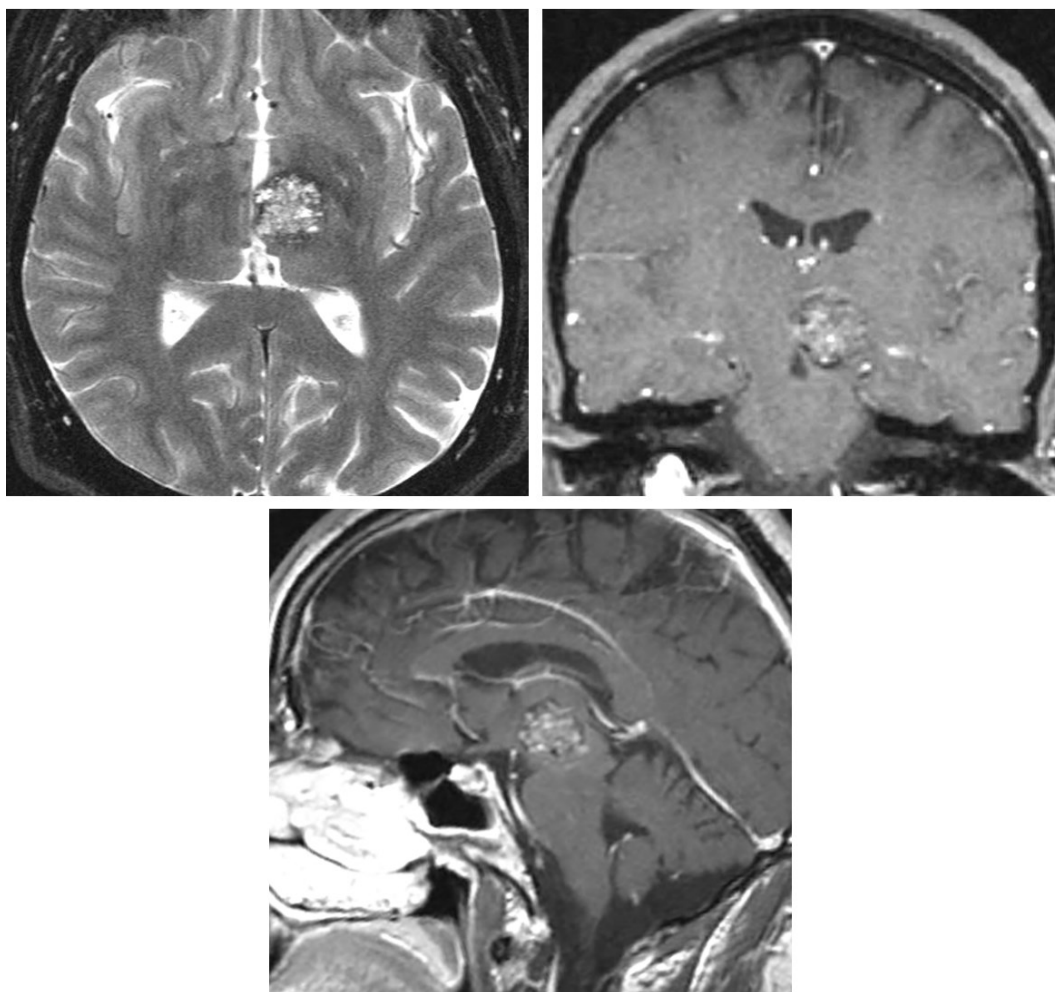


图 4. 内侧丘脑 CM。患者多次出血症状导致复视，选择同侧经纵裂-胼胝体扩大经室间孔经静脉入路。

累及丘脑上外侧病变处理时选择对侧经胼胝体经侧脑室入路。

经纵裂入路，应该选择仰卧位或者侧卧位。笔者偏好侧卧位，头部矢状缝与地面平行，颈部轴位与地面呈 45 度。因为侧卧位可以避免颈部过度扭转，从而使颅内静脉引流通畅。对于丘脑内侧病变，病变侧应朝向下，而外侧病变，则应朝向上。这个体位可以借助重力作用使大脑半球牵开，从



而增大手术空间。



图 5. 仰卧位（左）和侧卧位（右）经纵裂入路头部和颈部位置（与地面呈 45 度），侧卧位可以防止颈部过度扭转。

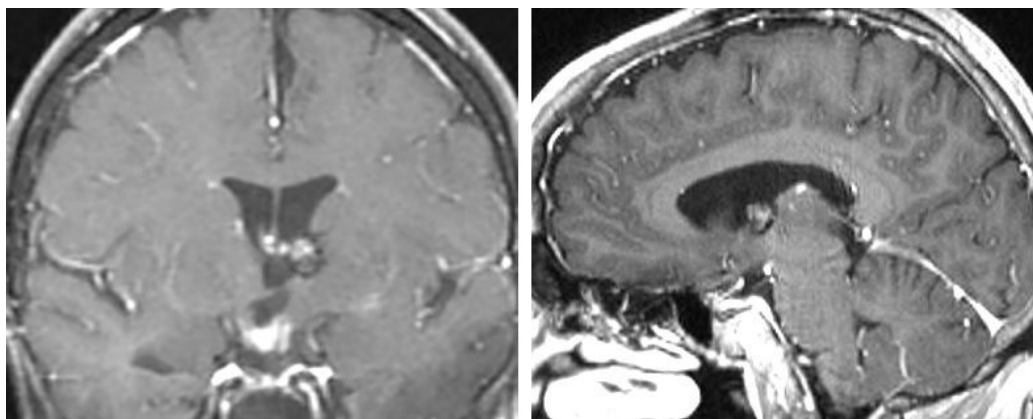


图 6. 丘脑前部和上部 CM，选择经纵裂-胼胝体入路。

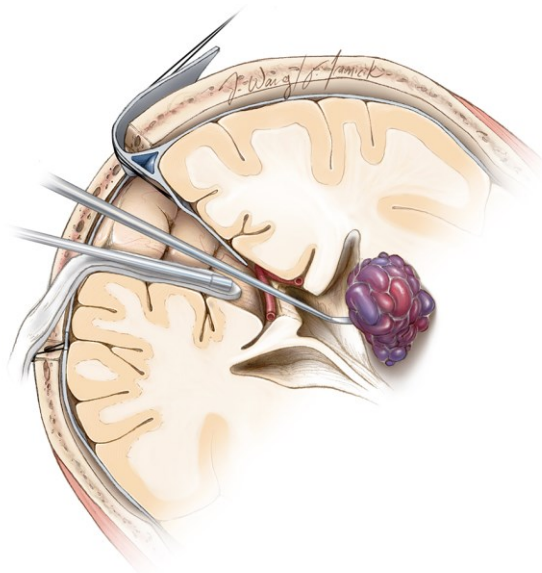
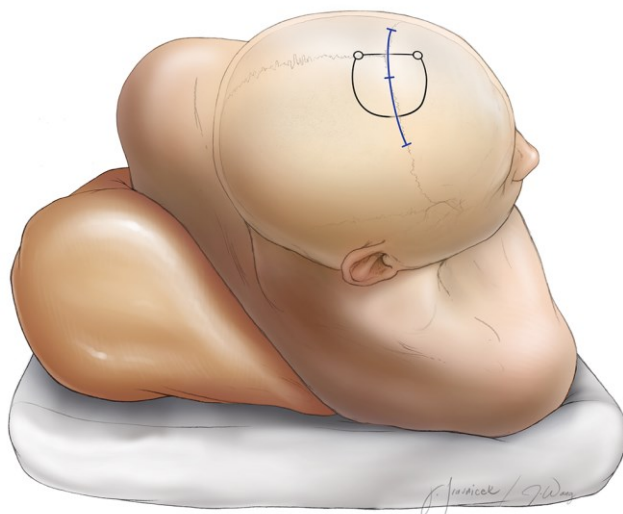


图 7. 对侧经胼胝体入路（斜线划线）为最外侧病变处理提供了视野，不必牵开同侧半球。通过冠状缝开颅并去除上矢状窦顶。在导航引导下，通常将胼胝体切开 1cm~2cm 已经足够。（更多细节请参照经纵裂开颅章节）。

累及丘脑后部和上部的病变，选择后纵裂经胼胝体入路。体位摆放和头部位置原则同上，但手术切口要明显超过顶叶上部。



**图 8. 后纵裂胼胝体入路体位和头部位置。**

处理丘脑外侧病变时，使用套管牵开器系统选择经皮层经顶-枕经侧脑室入路。这与使用套管牵开器处理胶样囊肿：经皮层入路章节所描述的技术细节大体类似。意外的神经功能障碍很可能与术中内囊处过度牵拉和使用固定牵开器有关。

丘脑后外侧病变时，可以选择经侧裂岛叶后入路。这种危险的入路方式，必须进行纤维束成像定位下行纤维，防止出现神经功能障碍。

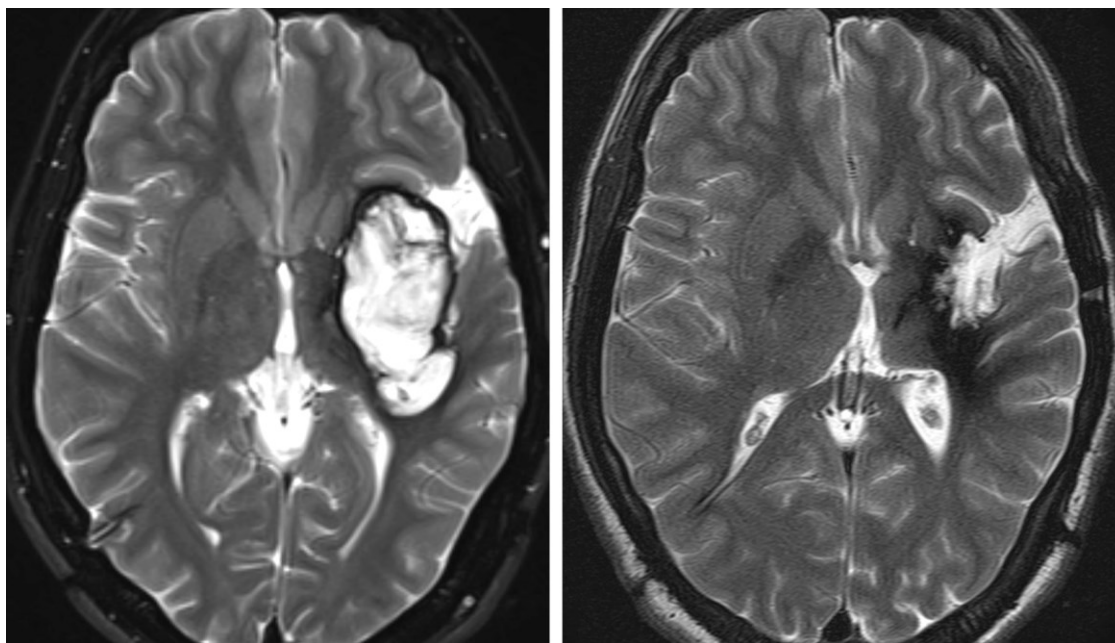
暴露丘脑后部和下部的病变时，选择小脑上经小脑幕入路。

## **基底节和室周病变**

对位于尾状核外侧的基底节病变，更适于选择经侧裂经岛叶前后入路。术前行功能影像学检查包括纤维束成像，据此在术中保护下行运动纤维的安全，特别是靠近放射冠和内囊处的病变。

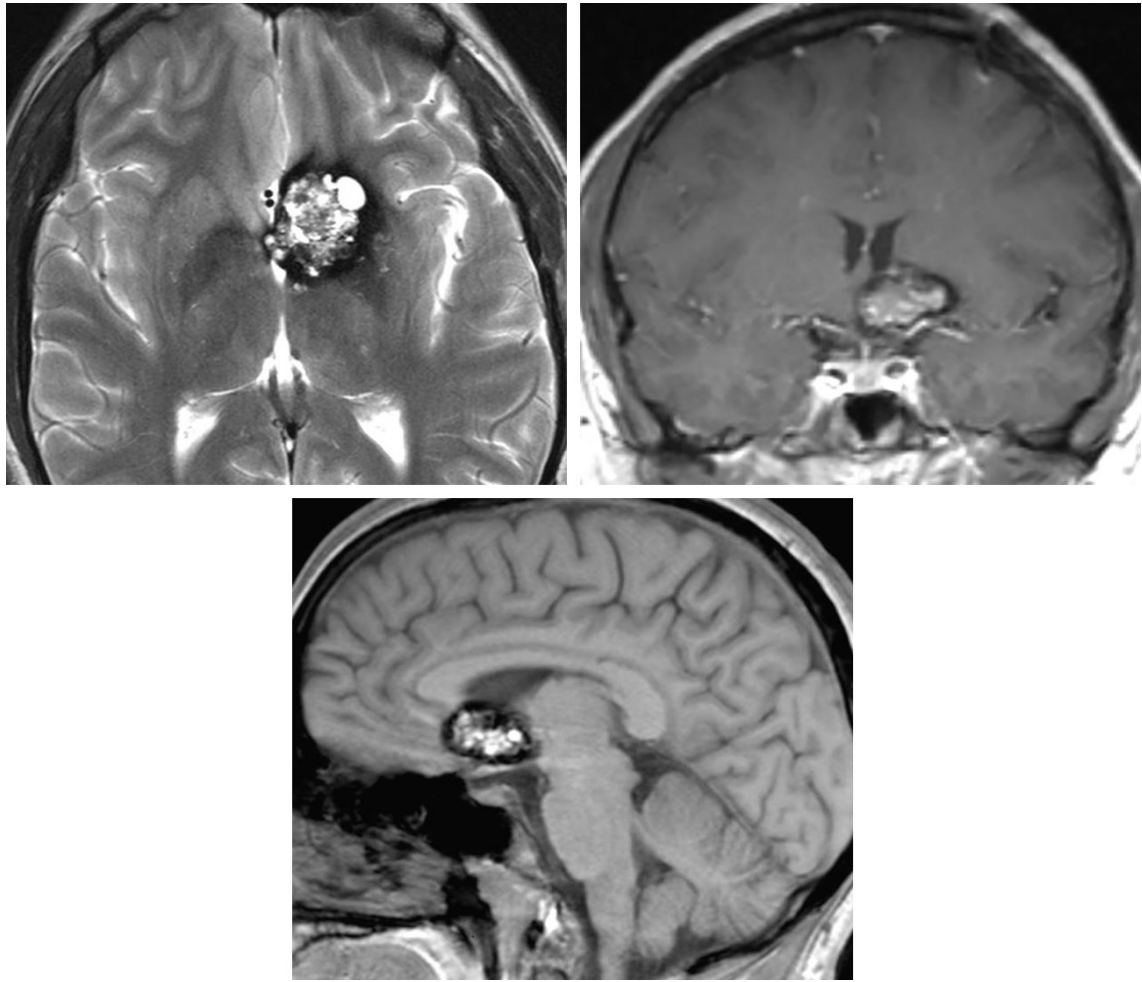
病变切除过程中，要保留豆纹动脉，必须与畸形的供血小动脉进行鉴别。

一旦暴露岛叶皮质，通过影像引导术者经脑沟入路直接到达病变部。



**图 9. 经岛叶入路切除岛叶外侧 CM (左)。增生的胶质细胞边缘包绕着下行运动纤维束，术中必须小心保护 (右)。**

沿基底节向下和向前的病变可通过额下入路利用近端 M1 和 A1 之间的颈内动脉上间隙切除。对于较大的病变，有时需截断眶颧骨质以获得更好暴露，一般是将眶后部及前穿支部的皮质切开，来自靠近 A1 段分支和 M1 段分支汇入前穿支的豆纹动脉必须精心保护。这些血管任何一支损伤，都会引起严重并发症。



**图 10. 基底节下部的 CM，选择眶颧入路，保护汇入前穿支的穿支血管非常重要。**

累及基底节上部的病变，向外侧移开尾状核，再经侧脑室入路，最好是借助室管膜表面选择经对侧纵裂-胼胝体扩大入路方式切除病变。

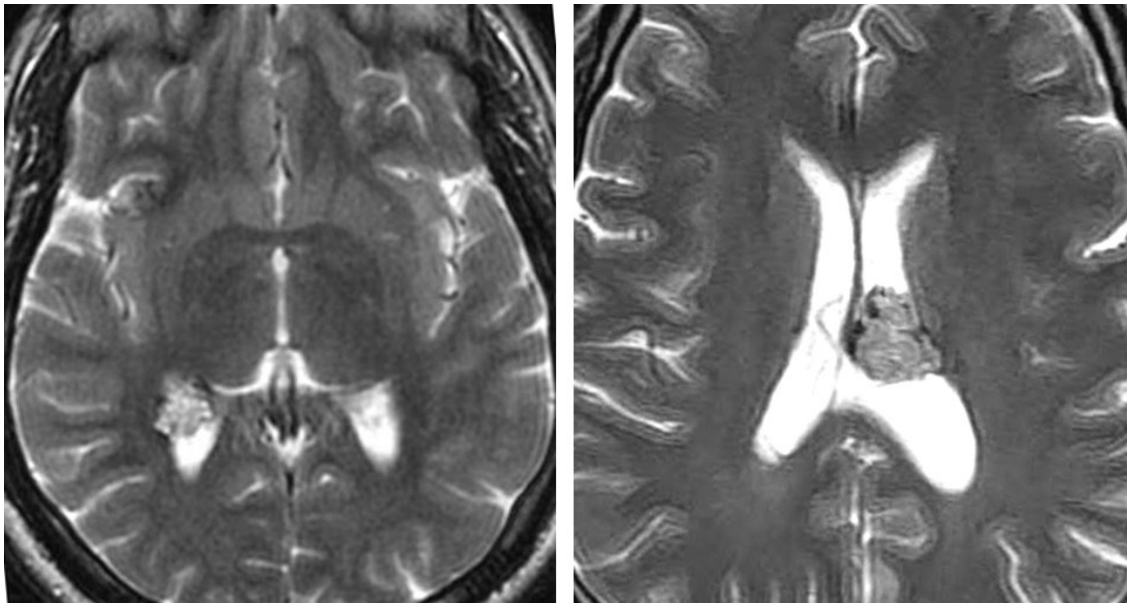


图 11. 使用套管牵开器系统切除室周（左）和脑室内（右）CM，优点是手术创伤小。

## 感觉运动区和语言区

如果 CM 位于中央小叶下方，有必要选择较长的靠前的前后入路避开功能区。功能 MRI 和扩散张量成像可以为术者提供安全的手术入路。这些术前功能检查对定位中央小叶是可靠的，很少有必要使用术中定位。

相比于感觉运动功能区，语言功能区分布更弥散包括相对较大的大脑皮层。因此，在功能区小范围的经脑沟解剖不会对语言功能造成永久性破坏。此外，这些出血性病变引起的功能障碍也为手术切除提供了理由。

最后，术前使用功能影像对语言功能区的判断并不可靠。为了避免直接损伤功能区，术中有必要对患者进行脑皮层和皮层下刺激。

## 显微手术切除

特定的手术原则可以最低限度的降低手术操作带来的损伤风险。一旦确定病变所在的囊肿，笔者首先会抽吸囊内及其周围血肿以获得更大操作空间，接下来，使用垂体取瘤钳分块切除病变。CM 囊内充分减压后，其周围边缘会出现一个明显的分离平面，应该使用精细的钝性手术器械沿这个界面进行完整分离，避免次全切。

病变周围供血小动脉可电凝并切断，使用双极电凝可使 CM 体积缩小，更好的辨识病变边界。软脑膜或室管膜处开口应该小于深部 CMs 的直径，用分块切除的方式取出病变。

这些操作有助于 CM 全切，白质边缘沉积的含铁血黄色可能会误认为是 CM 的一部分，可以保留，该技术操作也适用于脑干的 CMs。然而，对于有可能诱发癫痫的皮层 CM，需要将含铁血黄素沉积的边缘一并切除，增加术后癫痫控制的机率。

遇到 CM 扩张的窦微量出血时，应该使用小棉片，动作轻柔的填塞止血。避免过度使用双极电凝，对术腔彻底检查以确定无任何残留 CM。

## 术后注意事项

依据病变位置，可能发生术后暂时性神经功能障碍。这些神经功能障碍可

能与术腔操作、牵拉损伤和手术入路至 CM 过程中正常脑组织受到侵袭有关。

再出血是一个危险因素，特别是手术有残留的患者。患者术后 24h 常规复查 MRI，有残留患者应立即再次手术。笔者推荐术后 1 年、3 年和 5 年定期连续进行 MRI 检查。

( 编译：李信晓；审校：徐涛 )

DOI: <https://doi.org/10.18791/nsatlas.v3.ch04.3>

中文版链接：<http://www.medtion.com/atlas/2245.aspx>

## 参考文献

Bertalanffy H, Gilsbach JM, Eggert HR, Seeger W. Microsurgery of deep-seated cavernous angiomas: Report of 26 cases. Acta Neurochir 1991; 108:91-99.

Del Curling O Jr., Kelly DL Jr., Elster AD, Craven TE. An analysis of the natural history of cavernous angiomas. J Neurosurg 1991; 75:702-708.

Er U, Spetzler RF, Cardia A, Lanzino G. 10 deep-seated cerebral cavernous malformations, in Lanzino G and Spetzler RF (eds):



Cavernous Malformations of the Brain and Spinal Cord. New York: Thieme Medical Publishers, 2008,71-77.

Kondziolka D, Lunsford LD, Kestle JR. The natural history of cerebral cavernous malformations. J Neurosurg. 1995; 83:820-824.

Li D, Zhang J, Hao S, Tang J, Wu Z, Zhang L. Surgical treatment and long-term outcomes of thalamic cavernous malformations. World Neurosurg. 2013; 79:704-713.

Mathiesen T, Edner G, Kihlstrom L. Deep and brain stem cavernomas: a consecutive 8-year series. J Neurosurg. 2003; 99:31-37.

Porter R, Zabramaski JM, Lanziono G, Feiz-Erfan I, Spetzler R. Surgical treatment of brain stem cavernous malformations. Operative Techniques in Neurosurgery. 2002; 5:185-190.

Robinson JR, Awad IA, Little JR. Natural history of the cavernous angioma. J Neurosurg. 1991; 75:709-714.