



海绵状血管畸形的评估

海绵状血管畸形（CM）是脑与脊髓血管的良性、边界清晰的血管异常。

CM 的叫法很多，也称为海绵状血管瘤，英文名称包括 cavernous hemangioma, cavernous angioma, cavernoma。

CM 与毛细血管扩张症、动静脉畸形、发育性静脉异常（DVA）共同构成脑血管畸形的四大类型。CM 占中枢神经系统（CNS）血管畸形的 5-13%，人群比例为 0.02-0.5%。

这些扩张的毛细血管具有较高的局部出血风险，可导致癫痫与局灶性神经功能障碍。CNS CM 的发生部位与 CNS 组织的体积呈正相关，80%位于幕上，15%位于后颅窝，5%位于脊髓。

CM 可呈散发性或家族性常染色体显性遗传。磁共振成像（MRI）无需进行组织活检就能进行准确诊断，并有助于对其自然史进行更深入的理解。

下面将对海绵状血管畸形的临床表现、自然史、影像诊断与分类进行讨论。

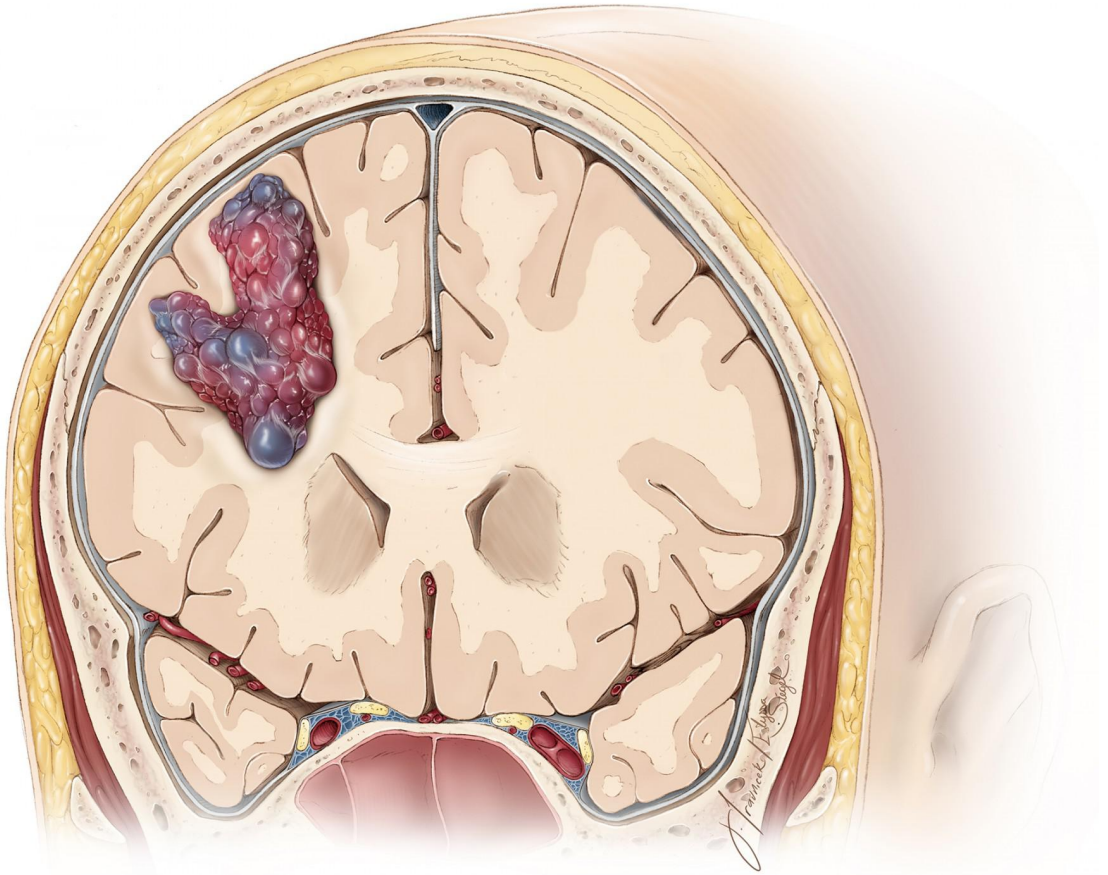


图 1：图示一个典型的 CM。这种血管异常有扩张的血窦，但没有大的供血动脉或引流静脉。这些血窦处于出血、血栓与机化的不同阶段；其间无神经组织。病灶内无神经组织，无明显的供血动脉或引流静脉，这在病理上有别于发育性静脉异常、毛细血管扩张症、微小动静脉畸形。

临床表现

CM 患者的典型表现为癫痫、局灶性神经功能障碍，偶尔表现为急性脑内或脑室内出血。多达 20% 的患者缺乏 CM 的相关症状，仅在头痛检查时意外发现。临床表现主要取决于畸形的部位/大小以及相关出血。

幕上 CM 最常表现为癫痫。无症状患者的新发癫痫发生率预计为 1.5-2.4%/人-年。发生癫痫的最主要原因是铁沉积，它是含铁血黄素内的已知致病物，与反复出血有关。幕上病灶的局灶性神经功能障碍远比幕下病灶少。

表现为局灶性神经功能障碍的患者，病变更可能位于脑干与基底节。这些部位的小出血就可引起急性功能障碍，因为毗邻重要的上行/下行传导束与深部核团。出血吸收后临床症状趋于缓解。反复出血可能与更严重的神经功能障碍以及永久性神经功能障碍的风险增高相关。

自然史

CM 的自然史虽已进行了广泛的研究，但癫痫与反复出血的风险仍有待进一步明确阐述。家族性与散发性的自然史可能非常类似。

家族性海绵状血管畸形为常染色体显性遗传，有很明显的家族癫痫史，并在 80-90% 的患者中表现为多发性 CM。临床表现非常多变，近半数患者无症状。Zabramski 等的一项研究随访了 6 个有家族性 CM 的家族，症状性出血率为 1.1%/病灶-年与 6.5%/人-年；每个患者 MRI 上发现的平均病灶数为 6.5 个。Del Curling 等报道了 26 例单个病灶的散发性患者的癫痫风险为 1.34%/人-年。

与既往有症状性出血的患者相比，无症状患者的出血率更低。Kondziolka 等报道无症状患者的出血率为 0.6%，而有症状性出血史的患者为 4.5%。

出血突破病灶包膜预示着症状性再出血的风险增加。这种出血也称为明显病灶外出血，尤其与初次出血近期内再出血率高相关。

Barker 等报道首次出血 28 个月内的年再出血率为 25.2%，28 个月后为 9.6%。有报道显示，未完全切除的病灶再出血率更高。因此，必须完全切除 CM，使患者彻底获益。

脊髓海绵状血管畸形罕见，因此有效的自然史数据也有限。出血率与其他 CNS CM 可能类似。有症状患者在临床上有进展趋势；因为再出血率高，建议在 3 个月内切除。

诊断

MRI 是 CM 的首选影像学诊断方法。MRI 引入前，诊断 CM 主要使用计算机断层扫描（CT），有些小型 CM 很容易漏诊。

典型的 CT 表现是边界清晰的不均匀高密度占位，有不同程度的钙化，轻度增强或无增强。这些影像学特征应鉴别诊断于其他血管畸形、血肿、钙化或出血性肿瘤。若怀疑有异常血管结构时可行血管造影，特别是 CM 常合并 DVA。

典型的 CM 影像无血管结构，没有供血动脉或引流静脉。尽管可行 MRI 与磁共振血管成像（MRA），但偶尔可能也须行导管造影来进行轴外 CM 与其他血管畸形或轴外肿瘤的鉴别，比如脑膜瘤。鞍旁 CM 的供血动脉稀少

或罕见，而鞍旁脑膜瘤血供丰富，甚至偶尔可见动静脉分流。单光子发射计算机断层扫描（SPECT）影像也有用，CM 呈低摄取，而脑膜瘤表现为高摄取。侧裂与岛叶 CM 在 MRI 影像上可与部分血栓性 MCA 动脉瘤类似。

CM 的 MRI 影像通常十分独特。扩张的血窦缺乏大的供血动脉或引流静脉，有不同阶段的血栓形成与出血后机化。这些改变被称作“爆米花样”或“浆果样”表现，在 T2 加权序列更明显。CM 内不夹杂神经组织。

含铁血黄素在 CM 周边最明显，但也经常出现在病灶内。梯度回波（GRE）、磁敏感加权成像（SWI）、甚至 T2 加权序列上均表现为明显的低信号强度。

许多病变与 CM 的表现类似，必须排除。这些病变包括血栓性动静脉畸形、血栓性动脉瘤、钙化性低级别胶质瘤、出血性肿瘤。多发性 CM 应着重考虑与转移瘤鉴别，但大部分静止性 CM 周围无水肿。出血吸收后的随访影像对于病灶的定性很重要，这些信息首次扫描时通常不明显。

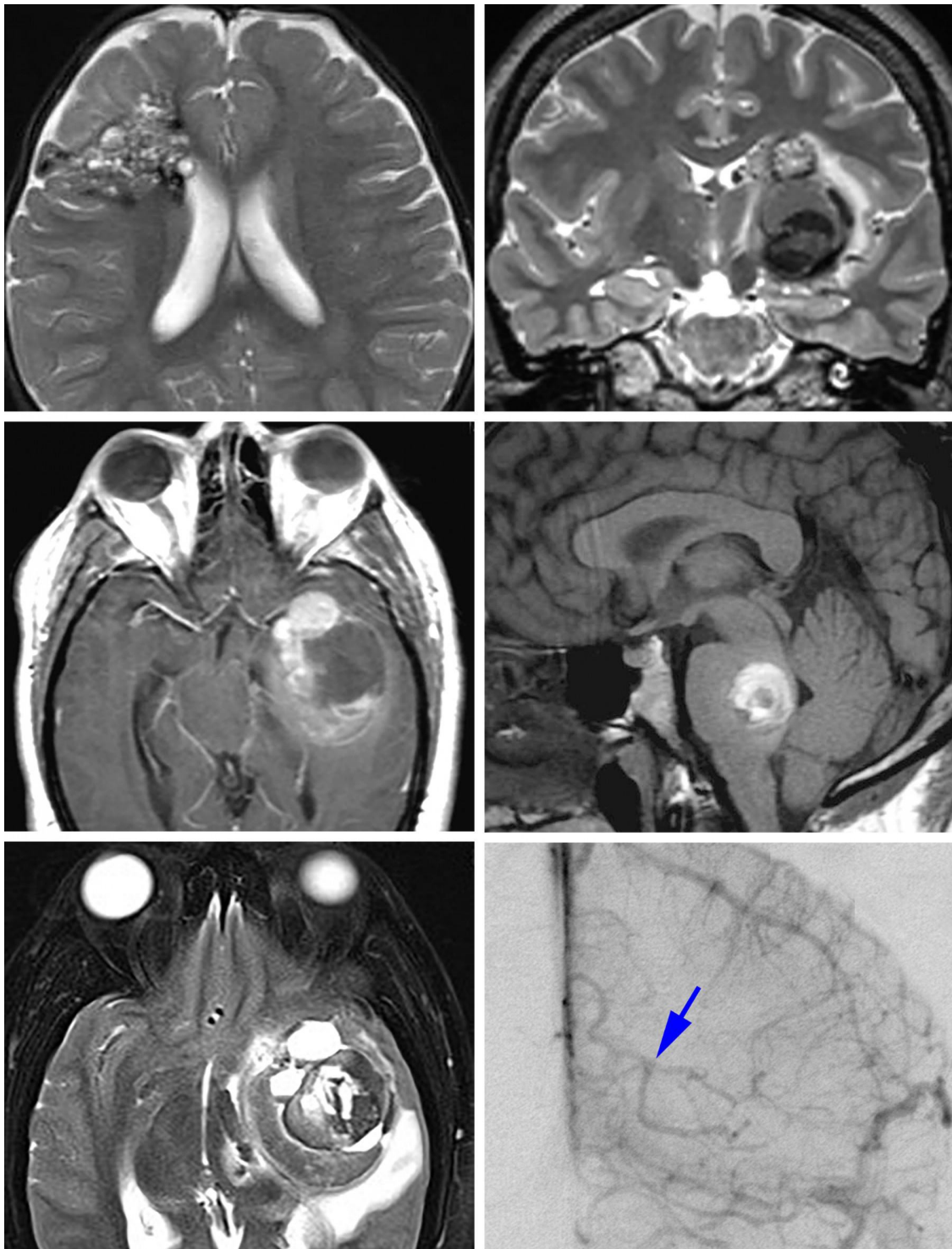


图 2：CM 的典型影像学特征被称为“爆米花样”或“浆果样”表现（左上图）。更明显的囊外出血灶通常出现在症状性病灶（中排）。左侧岛叶 CM 的左侧 ICA 前后位动脉造影（左下图）发现一个隐匿性畸形；比较明显（右下图-箭号），诊断为发育性静脉异常。注意，CM 可与胶质瘤（左中图）或部分血栓性动脉瘤（左下图）表现类似。注

意，除左上图外，以上所有 MR 影像中均有明显的囊外出血表现。

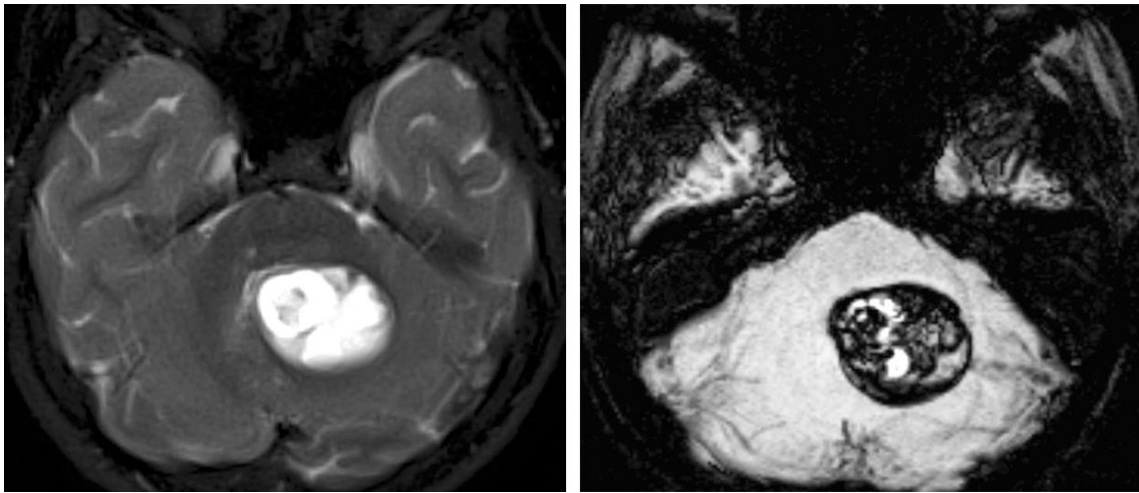


图 3：磁敏感加权成像（SWI）与梯度回波（GRE）序列在诊断 CM 方面通常作用很大。左图的 T2 加权成像怀疑小脑囊肿，但在分析 SWI 序列的最小强度投影（mIP）重建图像时，这个表现为低信号的病灶最符合 CM。

GRE 或 SWI 序列有助于确定家族性或多发性 CM 患者的病灶数量，而传统的脉冲序列却容易漏诊。

分类

最常用的分类系统根据病理相关性与 CT/MRI 表现将 CM 分成 4 个亚型。该分类系统由 Zabramski 等在 1994 年根据 128 例 CM 的前瞻性研究提出。I 型在 T1WI 为均匀高信号，主要包含亚急性出血。随着出血进入慢性期，血红蛋白分解，吞噬含铁血黄素的巨噬细胞聚集，铁沉积，从而在 T2WI 表现为低信号环。

II 型呈更多的结节样、不均一病灶，典型者被认为有“爆米花样”核心。

这种 T1WI 与 T2WI 上表现出的不均一特征，是不同阶段的出血降解物被纤维胶原组织与钙化分隔所致。与 I 型类似，II 型病灶的 T2WI 有低信号环。III 型表现为慢性出血性占位，因此 T1WI 为等或低信号，T2WI 为低信号。IV 型在 GRE 影像上为点状低信号病灶。

Zambraski 等注意到，与低信号病灶（慢性出血的证据：III 型或 IV 型病灶）相比，高信号病灶的患者（急性或亚急性出血的证据：I 型或 II 型病灶）出现症状的机会更高。另外，高信号病灶也表现出再发症状性出血的倾向。虽然该分类有一定的预后判断价值，但根据 MRI 信号强度和周围水肿发现，大多数症状性病灶都有近期出血的证据，这与将来较高的出血风险相关。

(编译：侯坤；审校：朱卿)

DOI: <https://doi.org/10.18791/nsatlas.v3.ch04.1>

中文版链接: <http://www.medtion.com/atlas/4366.aspx>

参考文献

Badhiwala JH, Farrokhlyar F, Alhazzani W, et al. Surgical outcomes and natural history of intramedullary spinal cord cavernous malformations: A single-center series and meta-analysis of individual patient data. J Neurosurg Spine. 2014;21:662-676.

Barker FG, Amin-Hanjani S, Butler WE, et al. Temporal clustering of hemorrhages from untreated cavernous malformations of the central nervous system. *Neurosurgery*. 2001;49:15-24.

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.

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

Labauge P, Brunereau L, Laberge S, Houtteville JP. Prospective follow-up of 33 asymptomatic patients with familial cerebral cavernous malformations. *Neurology*. 2001;57:1825-1828.

Labauge P, Brunereau L, Levy C, Leberge S, Houtteville JP. The natural history of familial cerebral cavernomas: a retrospective MRI study of 40 patients. *Neuroradiology*. 2000;42:327-332.

McCormick WF. Pathology of vascular malformations of the brain, in: Wilson CB, Stein BM, (eds): *Intracranial Arteriovenous Malformations* Baltimore: Williams & Wilkins; 1984:44-63.

Moriarty JL, Clatterbuck RE, Rigamonti D. The natural history of cavernous malformations. *Neurosurg Clin N Am*. 1999;10:411-417.

Moriarty JL, Wetzel M, Clatterbuck RE, et al. The natural history of

cavernous malformations: A prospective study of 68 patients. *Neurosurgery*. 1999;44:1166-1173.

Otten P, Pizzolato GP, Rilliet B, Berney J. [131 cases of cavernous angioma (cavernomas) of the CNS, discovered by retrospective analysis of 24,535 autopsies] *Neurochirurgie*. 1989;35:128-131.

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

Simard JM, Garcia-Bengochea, Ballinger WE, et al. Cavernous angioma: A review of 126 collected and 12 new clinical cases. *Neurosurgery*. 1986;18:162-172.

Wakai S, Ueda Y, Inoh S, Nagai M. Angiographically occult angiomas: A report of thirteen cases with analysis of the cases documented in the literature. *Neurosurgery*. 1985;17:549-556.

Zabramski JM, Feiz-Erfan I. (2011) Natural History of Cavernous Malformations. In HR Winn (Eds), *Youmans Neurological Surgery*. Saunders, Philadelphia, PA.

Zabramski JM, Wascher TM, Spetzler RF, et al. The natural history of familial cavernous malformations: results of an ongoing study. *J Neurosurg*. 1994;80:422-432.