



处理 AVM 的一般原则

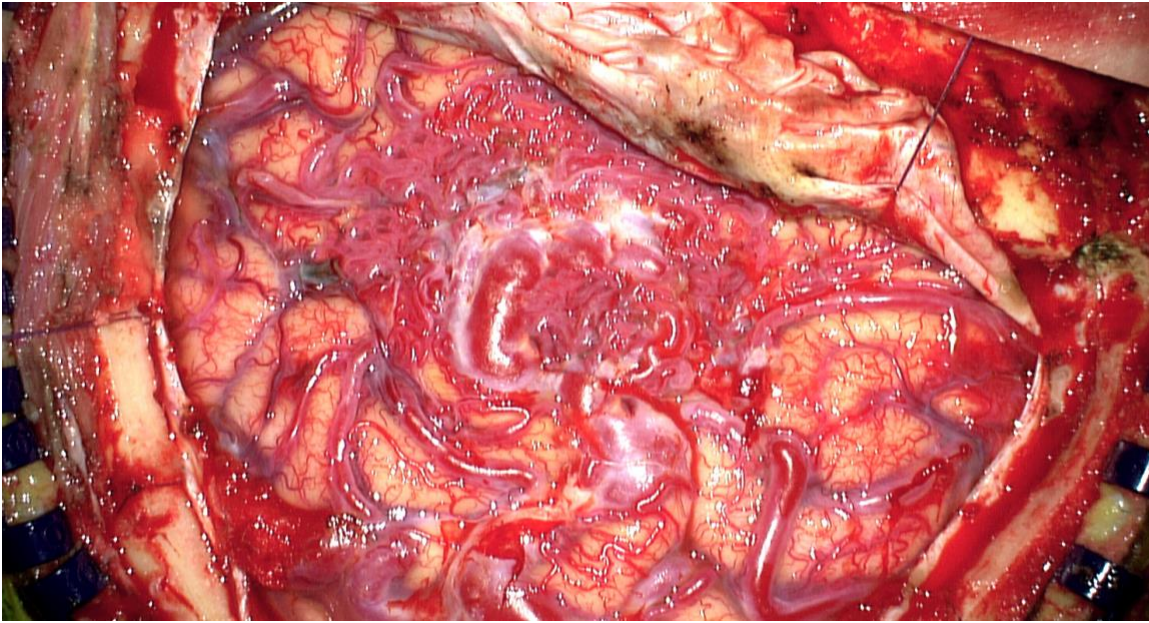


图 1：显露一个巨大的 (>6cm) 右侧颞顶叶 AVM。

与所有其他病变一样，适合于动静脉畸形（AVM）的合理治疗方式，结果应优于疾病的自然病程。对未破裂 AVM 来说尤其如此，因为近年来由于许多其他症状而行磁共振成像（MRI）的比例很高，未破裂 AVM 的发现率增加了。

脑动静脉畸形在诊断、评估与治疗方面具有独特的技术难度。尽管血管内技术、放射外科与显微外科治疗方式均有进步，但这些血管性病灶是不均一的病理实体，其生物学行为在干预前通常难以预测。AVM 治疗的

目标是减少将来的出血风险，同时不引起治疗相关性并发症。

显微手术切除由于即刻且确切地切除病灶，对经仔细筛选的患者仍是一种治疗选择。

显微手术切除伴随高风险并发症率的病例，放射外科治疗是一种理想的选择；但放射外科治疗需数年才能治愈，期间仍有破裂风险。许多中心都能进行血管内治疗，但单独依靠这种方式很难达到治愈，所以更适合于作为显微手术或放射外科治疗的辅助手段。

本章中，笔者将首先简要回顾 AVM 的自然病程与手术预后。然后讨论 AVM 的分级与获得合适治疗的决策过程。近期研究的结果增加了该过程的争议性。

诊断与评估

大多数患者在急性出血或因其他主诉行影像学检查时发现 AVM 而进行神经外科评估，这些主诉包括癫痫、局灶性神经功能障碍、头痛。越来越多的 AVM 在其他不相关的原因行影像学检查时被意外发现。

一旦确认 AVM，所有患者都应接受全面的手术前评估，包括病史与神经系统检查。还需获取其他一些影像学检查资料，每个患者应行 CT、MRI 与导管血管造影。全面评估 AVM 的最重要影像手段是导管血管造影，包含了大量关于 AVM 的解剖与血流动力学的信息。

AVM 的自然病程

出血风险

一般来说，AVM 的年出血风险约为 2-4%。但这一比例并不适用于所有 AVM，因为有些 AVM 的解剖与血流相关性特征使其更容易出血。

增加 AVM 出血可能性的两个主要因素：1) 近期出血史，2) 存在畸形巢内动脉瘤或静脉狭窄/淤滞。首次出血后前 2 年内的年出血风险为 7%，随后这一比例稳步下降至 5 年内及其后的 3%。

增加 AVM 出血机会的其他潜在危险因素，就是单一深静脉引流、部位深在、患者的年龄。

AVM 血管构筑的动态改变可使出血的远期风险随时间而改变。因此，以上因素中无一能可靠地预测长期预后。

毫无疑问，患者的预期寿命越长，AVM 出血的机会越大。因此，对于预期寿命更长以及合并症轻微的年轻患者，医生有更多的理由推荐其接受治疗。

假定年出血率为 2-4%，平均寿命预期为 70 岁，AVM 破裂的累积风险可用以下公式计算： $105 - \text{患者的年龄（年）}$ 。

妊娠很可能与 AVM 出血转化风险的增加无关。生产方式应主要根据产

科原则进行选择。此外，病灶大小与出血风险无明确的相关性。更小的 AVM 是否更容易出血，目前仍有争议。

现有的自然史研究仍有一定的局限性。首先，大多数被研究的 AVM 都因出现症状才被发现（约半数出血，四分之一为癫痫）。因此，这些研究对与日俱增的真正通过神经影像学检查普及而意外发现的 AVM 的适用性是有限的，其结果可能高估了真正的无症状病灶的出血风险。第二，因存在危险因素（如相关性动脉瘤）而风险更高的患者与那些危险因素更少的患者相比，可能接受了不成比例的治疗；事实上反而低估了观察的风险。

发病率与死亡率的风险

首次出血的致死率为 15%，而后续出血可引起 40-50% 的患者出现重大残疾或死亡。导致患者的总体年死亡率几乎达 1%。

虽然主要发病率通常源于出血事件，但由于癫痫、静脉高压或临近脑组织的动脉低灌注（盗血现象），年神经功能下降率为 1.5%。

治疗的计划

部位（邻近重要脑组织）、大小、供血动脉的部位与类型、存在较大的深部白质穿支、静脉引流的部位与类型、流出道梗阻的证据、相关性畸形巢内动脉瘤、盗血现象的证据、AVM 的形态（致密型还是弥散型）都是

决定手术可行性时必须考虑的因素。

在选择合适的患者时，单一的显微手术切除或放射外科治疗的风险都不应超过 AVM 的自然史。

Spetzler-Martin 分级的三个主要标准，也就是 AVM 的大小、存在深部静脉引流、AVM 位于功能区。考虑到了手术预后的所有预测因素。其他重要的危险因素包括存在重要的豆纹动脉供血与脑膜深动脉供血，还有畸形巢的弥散性。

表 1：Spetzler-Martin 动静脉畸形分级系统				
手术预后的 AVM 分级评分预测（1-6 级）				
	0	1	2	3
畸形巢的大小	-	小（<3cm）	中（3-6cm）	大（>6cm）
毗邻脑功能区	非功能区	功能区	-	-
	• 功能区=感觉运动、语言、视觉皮层、下丘脑、丘脑、脑干、小脑核团、或其毗邻区域 • 非功能区=额叶、颞叶、小脑半球			
静脉引流	仅表浅引流	深部引流	-	-
评分（1-5 分）=级别（1-6 级） 注意：6 级=不能手术				

这些都是基于血管造影的标准，强调了仔细审阅手术前影像的重要性，包括为了手术前计划而进行的血管造影。但这些标准中的有些内容可能并不像我们曾想象的那样有效。比如，深部静脉引流并不增加手术切除的风险，事实上可降低手术早期与切除 AVM 时保留引流静脉的技术难度。

但弥散型 AVM 与优势的深部白质供血，特别是豆纹动脉，可能与 AVM 的大小一样重要，或者更重要。

治疗的决策过程

新确诊的 AVM 有三种主要的治疗选择。这些选择包括显微手术（辅以栓塞或不栓塞）、放射外科（辅以栓塞或不栓塞）或观察。

栓塞

栓塞偶尔能治愈单支供血的小型 AVM，但不加区分地滥用可因无法达到完全治愈的过度栓塞而显著增加出血风险。若计划显微手术切除的患者在手术早期不容易离断部分供血动脉，可进行栓塞。

无其他治疗手段的高级别病灶，考虑到伴随的风险，有指征进行姑息性栓塞。与盗血现象可能相关的进展性症状（难治性头痛、癫痫、波动性神经障碍）可通过选择性栓塞供血动脉来缓解。AVM 出血的风险没有改变，事实上，部分栓塞畸形巢可通过改变血流动力学而增加破裂的风险。

有指征用弹簧圈栓塞主干或供血支的动脉瘤，特别是在无法切除的高级别 AVM。这些动脉瘤通常位于远隔部位或因 AVM 及引流静脉存在而不能到达的部位。仅切除 AVM 可致动脉瘤退化并有可能消失。仅有蛛网膜下腔出血而无脑内血肿时，更应怀疑动脉瘤性蛛网膜下腔出血。

放射外科治疗

放射外科治疗用于手术风险高/无法到达的小型到中型的脑干、基底节、丘脑 AVM。也能用于辅助降低 AVM 的分级，使其更适合手术切除。笔者有时用放射外科治疗 AVM 的高风险部分（与深部结构邻近的深部白质供血动脉），为延期的畸形全切除做准备。

低分割与体积分期放射外科治疗主要用于 AVM > 3cm 或体积 > 10ml。大型 AVM 的闭塞率实际上更低。栓塞后放射治疗与放射治疗失败的风险相关，AVM 体积大是这种失败的混杂因素。放射外科的潜伏期可出现部分栓塞的 AVM 再通。因此，栓塞后放射外科不是治愈 AVM 的有效选择。

提出的分级

已经提出的各种 AVM 分级都有其相应的预后预测价值，但至今尚无能准确预测显微手术切除风险的分级。

上面提到的 Spetzler-Martin 分级在实际工作中最常用。该分级系统在 2011 年简化成有不同风险预测价值与推荐治疗选择的三个级别分类。

Spetzler-Martin 类别	Spetzler-Martin 级别	处理
A	I 和 II	手术切除
B	III	多模态治疗
C	IV和V	保守

显微手术是最适合治疗 A 类病灶的方式。推荐 C 类 AVM 接受保守治疗，除非患者有进行性神经功能障碍或反复出血发作。

B 类 AVM 的处理真正需要一个良好的分级系统，应基于以下因素进行个体化治疗：病灶的大小、其功能区部位、出血史、存在畸形巢内或供血动脉动脉瘤、病灶的弥散性。

多模态治疗规范，比如显微手术、放射外科、栓塞、或联合方式，可能是处理 B 类 AVM 的最佳方式，保守治疗是手术高风险亚组患者的一个合理选择。

Lawton 在 2010 年介绍了一个补充分级系统，根据患者的年龄、破裂表现、灶的弥散性赋以 1-5 分（表 2）。他证实，当采用两种分级系统相互矛盾时，与传统的 Spetzler-Martin 分级系统相比，该分级系统能更可靠地预测预后。

另一方面，从两种分级系统获得的分数可相加形成一个新的评分，分值从 2-10 分；该系统中，总分 < 6 分的患者被认为手术风险可接受，总分 ≤ 4 分的患者风险很小。

表 3 : Lawton 和 Young 的补充分级系统

变量	定义	分值
患者年龄 (年)	<20	1
	20-40	2
	>40	3
未破裂表现	否	0
	是	1
弥散	否	0
	是	1

ARUBA 研究之后的 AVM 处理

一项未破裂脑动静脉畸形随机试验 (ARUBA) 被提前彻底终止，显示未破裂 AVM 的干预治疗 (放射外科、栓塞、手术) 与内科治疗相比并没有优势。

该研究饱受争议，被认为因充斥着方法学错误以及随访时间短而不能得出有效的结论。鉴于其缺陷与局限性，该研究的结果应慎重解读，最好不要过于影响我们对未破裂 AVM 的治疗决策。

根据对该主题广为接受的共识，笔者推荐所有已出血的小型或中型 AVM 接受治疗。也推荐治疗症状性 AVM，防止癫痫与神经功能障碍出现进展。未破裂无症状的非功能区小型与中型 AVM 也应进行切除，因为与手术切除的风险相比，终生的出血风险以及神经功能障碍与癫痫进展的风险更

显著，特别是年轻患者。

邻近功能区的大型 AVM 需根据病灶的弥散性以及与其功能皮层和白质纤维的精确距离进行个体化治疗。遗憾的是，可能不会有处理这些困难与争议病灶的可靠分级系统。这种情况下，AVM 手术者的经验非常重要。放射外科治疗后再显微手术被推荐作为一种手术风险高的 AVM 的可选择的替代性治疗方案。

血管内栓塞作为单一治疗方式的有效性值得商榷，目前尚无该方案的长期随访信息。

笔者准备显微手术切除时不常规进行栓塞。笔者相信，非选择性的供血动脉栓塞将导致白质供血动脉扩张。这些供血动脉显著增加了手术过程的技术复杂性。但笔者会选择性栓塞手术不能到达的供血动脉，以期显微手术完全切除畸形巢。

表 4：处理策略与支持每种策略的因素

	显微手术（有或无辅助性栓塞）	放射外科	观察
患者年龄	年轻	老年	老年
表现	既往出血，神经功能障碍，癫痫	无症状	无症状
血管造影构筑	相关性动脉瘤	紧密型血管巢	
大小或 Spetzler-Martin 分级	小型或低级别更合适	小型	高级别
部位	非功能区	功能区	功能区

手术的考虑

器械

手术者坐位使用肘托进行手术。更多细节请参阅 [《术者的哲学与手术体位》](#) 一章。手术者舒适可避免疲劳，在手术的关键部分有助于流畅地进行显微手术分离操作。这些关键步骤通常出现在手术的后期，此时疲劳成为重要的影响因素。

初始分离可在放大镜下进行，以免操作进入深深的洞中，但随着分离过程的深入，使用带有口控开关的显微镜来减少多余及无意的活动，如用显微镜手柄调焦。口控开关对显微手术的效率至关重要。监视器应显示手术区域的目镜视野，使手术室团队的其他成员能跟上操作流程，知道下一步所需的分离器械。

不同长度与头端形状的滴水双极电凝镊是分离 AVM 最重要的工具。必须适当地平衡滴水与电凝，避免头端聚集焦痂。电凝镊的头端应保持在冷盐水中，减少使用期间头端结痂。

然后需要一系列的分离器械。剥离子头端的宽度应与显微分离的水平匹配。只要在直视下进行所有分离，成角剥离子在角落周围的操作更灵活。钝性分离与盲目分离会无意间损伤穿支与脑实质，是导致严重并发症

的原因。可用小动脉瘤夹控制不适合电凝的白质供血动脉的出血。

麻醉的考虑

AVM 手术中的全身麻醉实施以及手术中电生理指标监测必须是一个团队的努力，手术团队成员间应开放式沟通。

联合应用标准无创监测与直接动脉血压监测，确保患者的血压被有效处理，维持在预设的参数内。对大型病灶建立中心静脉通路，确保必要时快速恢复液体与血容量。

血流动力学稳定、脑灌注、颅内压控制对改善患者预后很重要。手术中通过轻度低血压来减少出血，有利于手术切除；但该技术应慎重使用，因为严重低血压可导致已因动静脉分流而低灌注的脑组织发生缺血。

麻醉苏醒常有咳嗽与躁动，导致间歇性血压与颅内压骤升，引起脑内脆弱区域再出血。因此，在失血过多、大型 AVM、或有任何其他引起手术后出血可能的困难手术当晚，患者应保留气管内插管与镇静状态，避免这些潜在的并发症。

(翻译：侯坤，审校：朱卿)

Contributors: Rouzbeh Shamsa, MD and Mohsen Noori, MD

DOI: <https://doi.org/10.18791/nsatlas.v3.ch02.1>

参考文献

Kim H, Pourmohamad T, Westbroek EM, McCulloch CE, Lawton MT, Young WL, Evaluating performance of the Spetzler-Martin supplemented model in selecting brain arteriovenous malformation patients for surgery. *Stroke*. 2012; 43: 2497–2499.

Lawton, MT. *Seven AVMs: Tenets and Techniques for Resection*. New York, Stuttgart: Thieme Medical Publishers. 2014.

Spetzler RF. *Comprehensive Management of Arteriovenous Malformations of the Brain and Spine*. Cambridge University Press. 2015.