



幕上海绵状血管畸形

中枢神经系统（CNS）不同部位海绵状血管畸形（CMs）所占比例与该部位脑容积占整个 CNS 比例类似，约 80%在幕上。

多数幕上海绵状血管畸形都是在出现症状前因其他原因偶然行 MRI 检查发现，一般位于功能区附近的皮层或皮层下，只有约 5%发生在深部的丘脑或下丘脑。

术中影像导航的进步、对正常脑组织损伤小或牵拉小的新兴手术通道的发展使得切除深部 CMs 时更安全更高效，因此，越来越多有症状的患者可以采用外科手术治疗。

诊断和评估

幕上 CMs 虽然经常为偶然发现，但迫使患者行影像学检查的主要症状包括癫痫和反复出血导致的进行性神经功能下降。对于 20 岁和 30 岁年龄段的患者，癫痫是最常见的临床表现。

如果 CM 患者仅有癫痫不适，而且手术风险较大，首选药物治疗。临床医师必须权衡疾病自然史的危害和外科处理的风险。

有些研究提倡早期手术干预，因为首次癫痫发作之后就做病灶切除的患者不久便可显示出更好的效果。但是，病程中无症状或存在无症状性出血患者的年出血风险相当低（0.25%-0.7%）。此外，和动静脉畸形相比，CMs 很少出现威胁生命的大出血。

如果合并有动静脉畸形（AVMs）或者硬脑膜动静脉瘘，术前必须行血管造影；如果 CMs 位于或邻近感觉运动区或语言区，功能 MRI 检查可以指导外科医师避开功能区安全地切开皮层和皮层下到达病变部位。

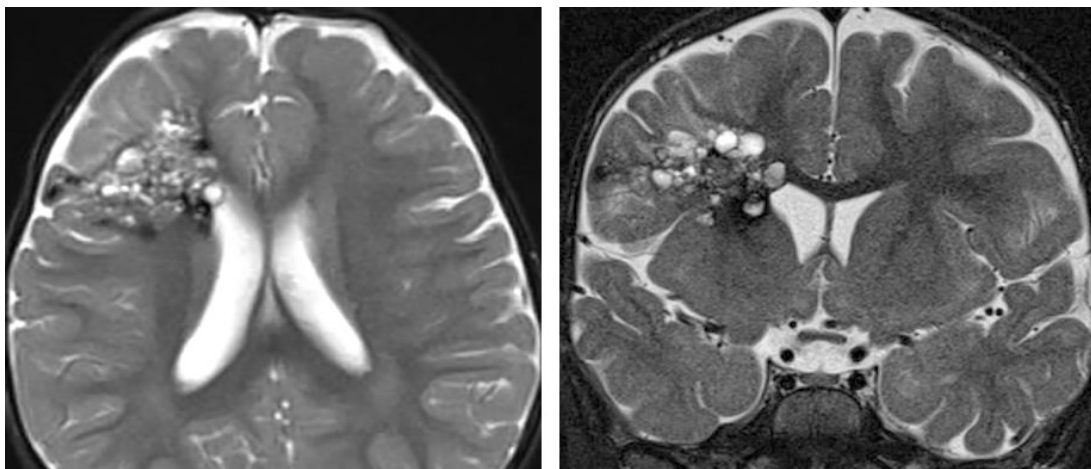


图 1：一例表现为药物难治性癫痫的右额叶 CM 患儿。患儿接受手术治疗，术后 5 年内无癫痫发作。

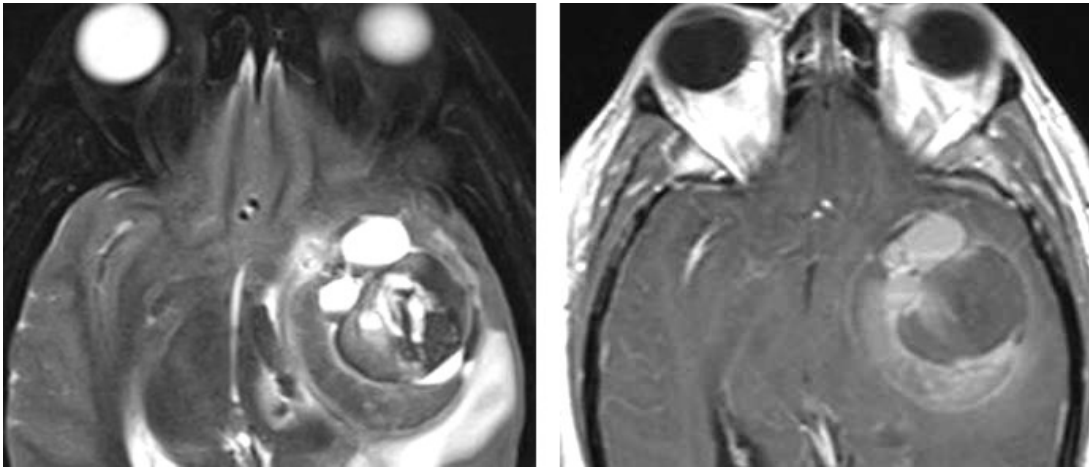


图 2：左颞叶 CM 患者，症状也是癫痫。左图 T2 相上病变类似于血栓性动脉瘤，但是术前血管造影排除了此诊断；右图的增强相表现与高级别胶质瘤相似。

手术适应征

必须综合多个因素个体化地评估每位患者，比如症状、病灶位置和是否可及、疾病自然史、合并症等。提示需要行手术治疗的症状包括：不止一次的症状性出血、药物难治性癫痫、占位效应、进行性或永久性的神经功能缺损。

一些研究表明妊娠妇女或正试图怀孕的患者应该接受外科干预，因为妊娠会增加出血的风险，尽管这项结论仍处于争议中。

鉴于 CMs 病程为良性，不会发生包膜外出血，无症状性患者不妨选择定期复查。病灶渐进性增大者可能要考虑手术切除，无症状且无进展者依然可以继续观察。

放射外科是另外一种合理的方案，但它对 CMs 的疗效仍未得到彻底研究。绝大部分幕上 CM 可以手术切除，仅对不能切除者推荐放射治疗。

术前注意事项

切除位于或邻近包括中央旁小叶在内功能区的 CM 时，应考虑行电生理监测。体感诱发电位和运动诱发电位能够指导皮层切开的位置、白质分离的方向和其他操作，比如牵拉的矢量。

皮层刺激映射定位也有以上作用。全部 CMs 都有清晰的边界，并不需映射定位资料协助判断切除程度。

对于比较表浅的病灶，尤其是位于不确切的功能区（即语言皮层）时，脑沟入路可以减少映射定位的使用。

显微手术切除幕上海绵状血管畸形

显微外科技术和微侵袭手术通道能够切除大多数幕上 CMs 而且仅伴有轻微并发症。进行术中影像导航非常重要。

手术目的是全切 CMs，次全切反而会加重疾病自然史的危害。切除病变后必须彻底检查术腔。幸运的是，CMs 总是边界清楚，术者可以在包膜外将其从脑实质中孤立出来。

大多数 CMs 沿包膜分离足以被整块移除。分块切除适用于病灶大者，这样

减轻了对正常脑组织的牵拉，同时降低了扩大手术通道的需要。

发育性静脉畸形 (DVAs) 常常与 CMs 有关，潜在可能增加 CM 出血的风险。切除 CMs 时要避开 DVA 以防出现静脉性梗死，但是也有研究认为灼烧 DVA 将减少 CM 复发。目前 DVA 与 CM 之间的关系仍不明确。

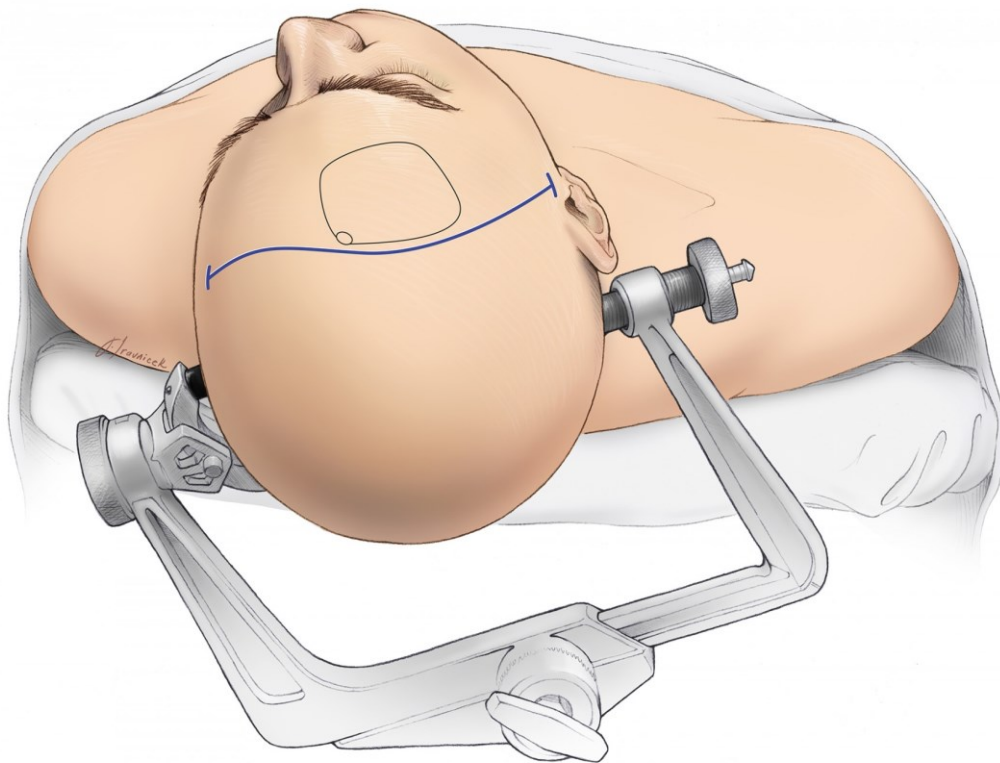


图 3：计划行右侧额部开颅切除一例大的 CM。切口完全位于发际后，预计骨瓣位置如图所示。

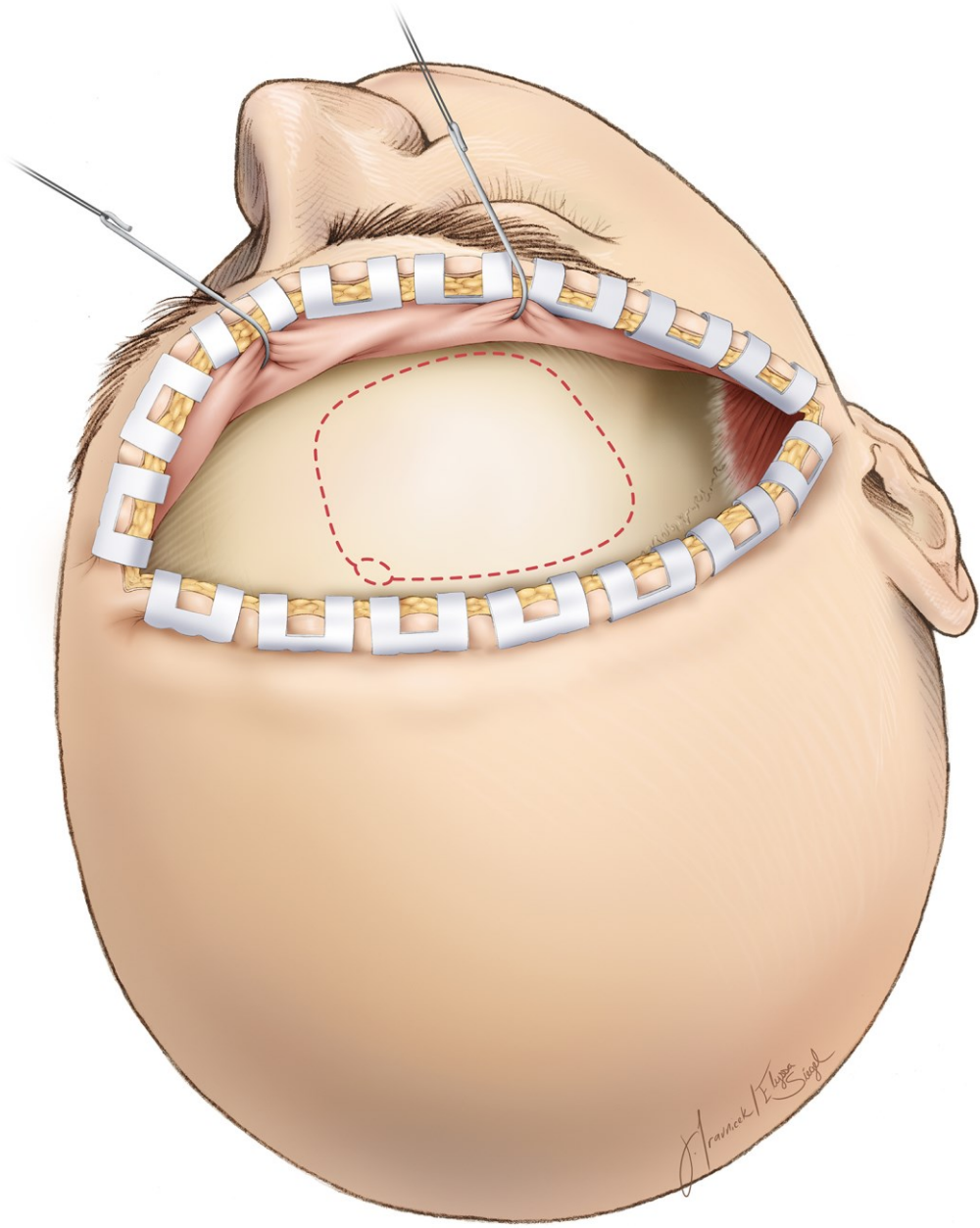


图 4：前翻皮瓣，导航确定骨瓣位置和范围。

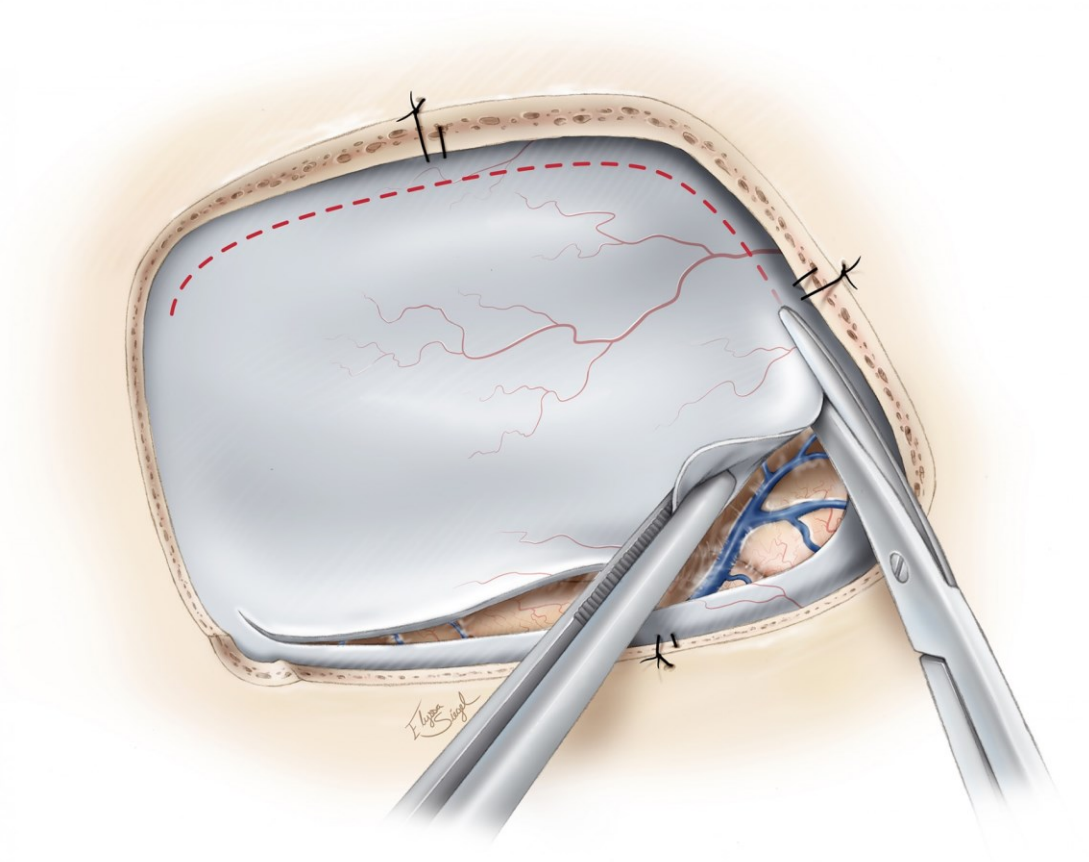


图 5：标准方式剪开硬脑膜。

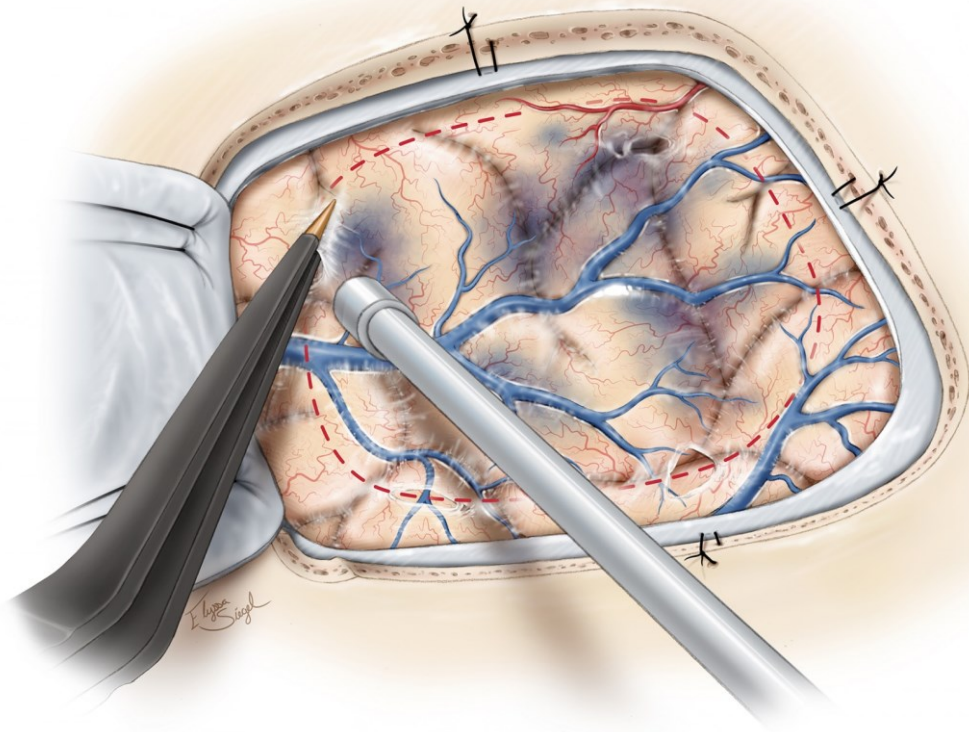


图 6：术中影像导航帮助下，双极电凝勾勒出病灶的浅层边界。

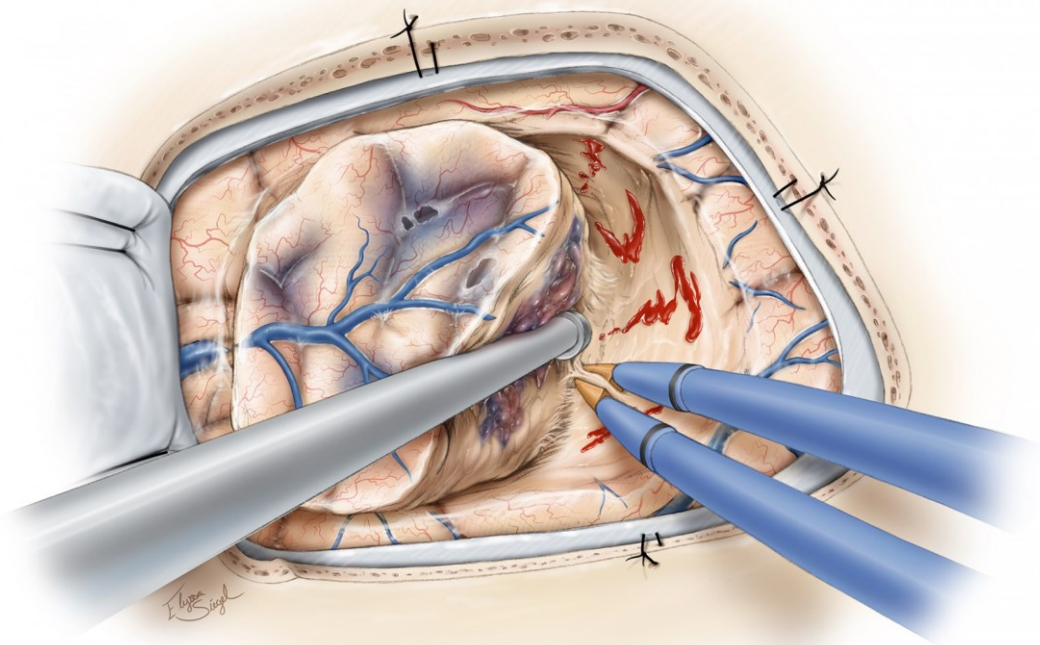


图 7：将 CM 从周围脑组织孤立出来。操作中可以看到血肿腔演变过程的不同阶段，一一予以清除。紧贴病灶做分离。CMs 并没有大的供血动脉，分离时不会出现严重出血。

切除 CMs 有以下几个重要步骤：

- 1.导航定位下小范围切开皮层，先清理血肿以为松动病灶和分离包膜创造空间。**
- 2.随后双极电凝、显微剪交替分离、烧灼、离断供血血管。**
- 3.精细剥离子钝性分离包膜，包膜便可被完整地移位。**
- 4.依据病灶大小和手术通道宽窄，使用垂体抓钳整块或分块取出 CM。**
- 5.适当灼烧彻底止血。**

6.必须仔细检查术腔。有时部分 CM 的颜色类似于周围的胶质增生带，可使用精细的镊子夹取疑惑区域。

7.如果与功能区还有安全距离，术前存在难治性癫痫者应一并切除边缘的胶质增生。

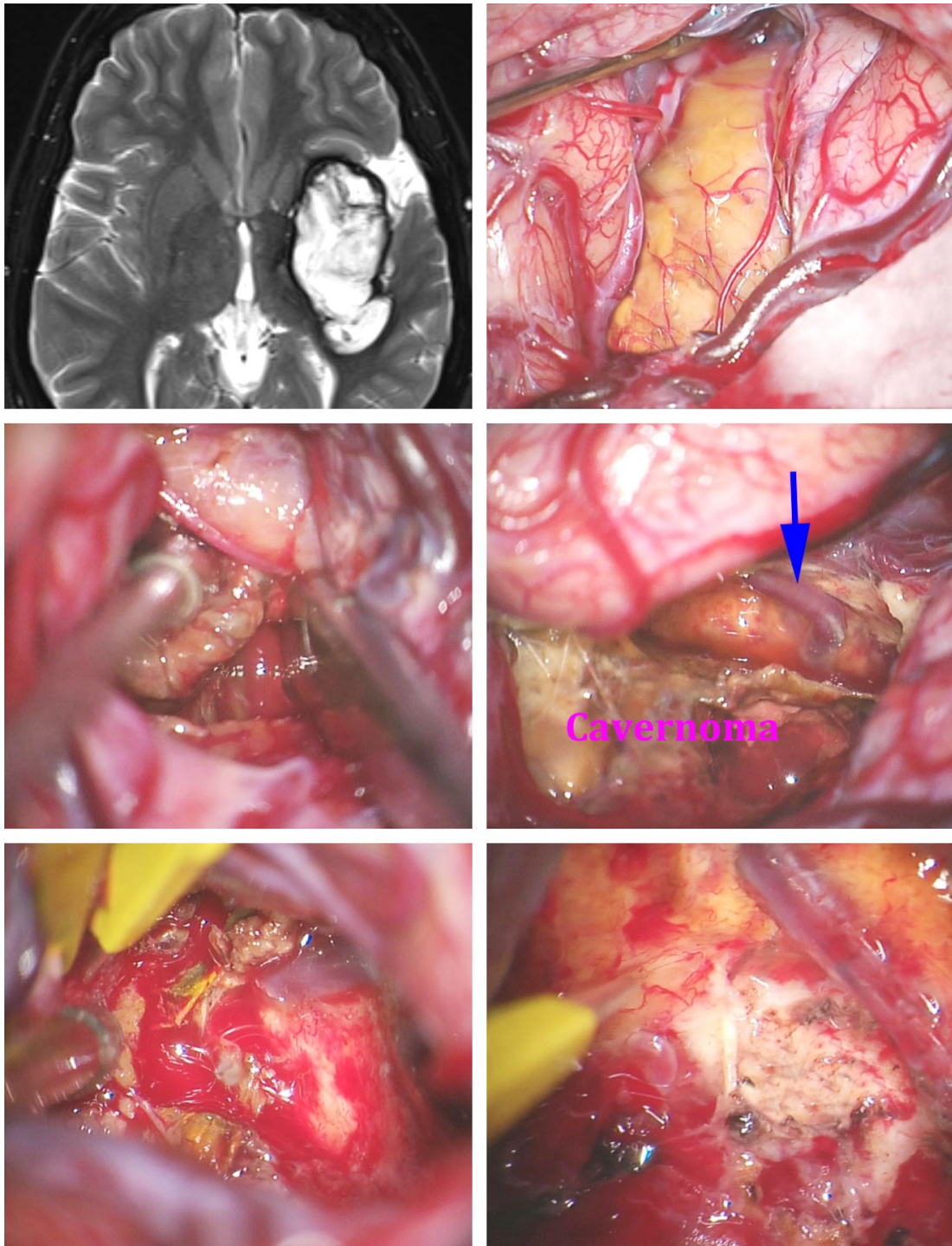


图 8：一例左侧岛叶海绵状血管畸形切除术。解剖侧裂，牵开 MCA 分支暴露 CM 包膜的外侧壁（上图）。利用垂体抓钳清除囊内容物，将囊壁与胶质增生带和发育性静脉畸形（中图的蓝色箭头）分离。切除绝大部分后，仔细检查并移除残余的小病灶（下图）。术毕术腔只见胶质增生带而没有 CM（右下图）。

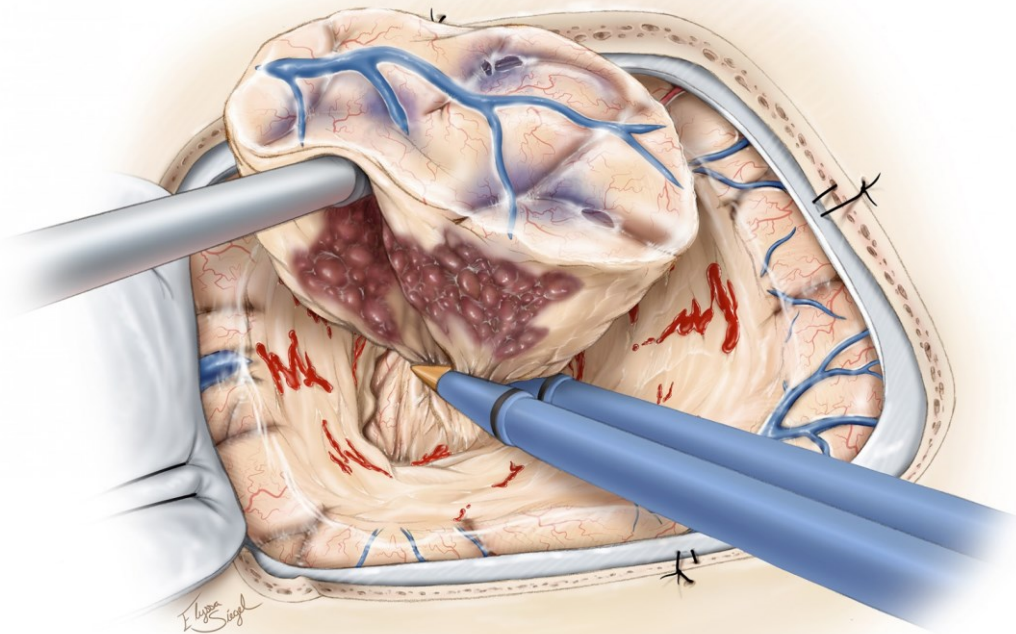


图 9：沿包膜彻底游离病变，完整切除 CM。这种方法并不适用于功能区皮层、深部皮层下或者脑干区域的病灶，因为此时在有限的手术通道里进行分块切除更合理。

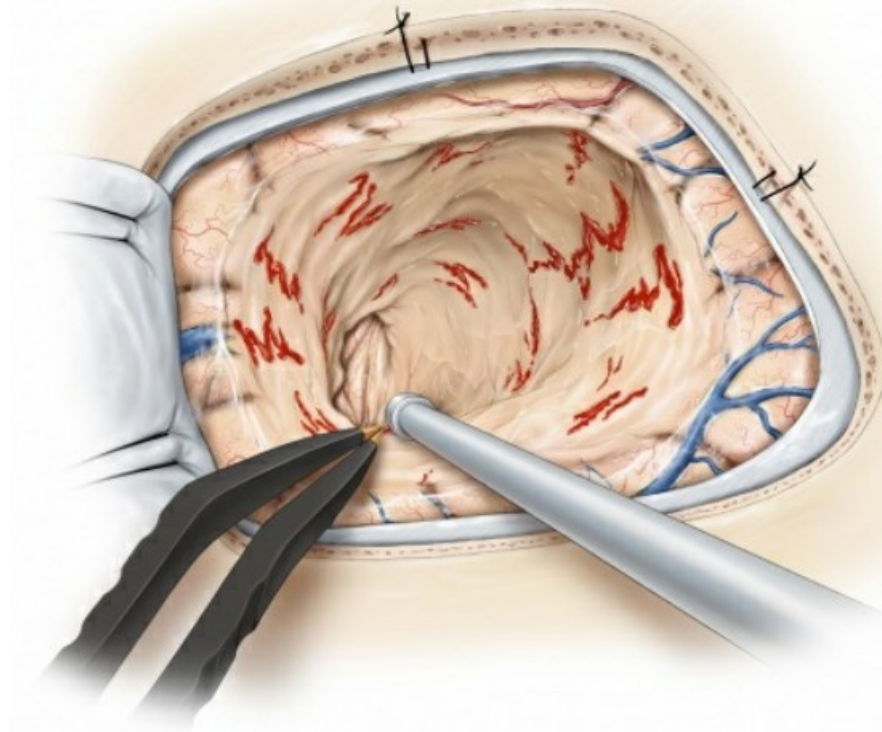


图 10：必须仔细检查术腔，确保无病变残留。周围含铁血黄素沉积形成的胶质增生带一并切除更有利于控制术后癫痫。此例患者术中右侧额角被开放。

对于脑干或深部皮层下的 CMs，应保留含铁血黄素沉积带以免损伤周围重要的神经结构。

术后注意事项

术后当晚患者入 ICU 监护。出院前复查 MRI 证实病灶全切和供后续随诊时比较，也可以为术者增长经验。

点睛之笔

- 全切海绵状血管畸形对于减少远期出血几率非常重要。
- 安全前提下切除胶质增生带将降低癫痫复发的风险。

感谢 Jonathan M. Parish, MD 对本文的贡献。

(编译：苏燕东；审校：徐涛)

DOI: <https://doi.org/10.18791/nsatlas.v3.ch04.2>

中文版链接：<http://www.medtion.com/atlas/2244.aspx>

参考文献

Harkey HL, al-Mefty O, Haines DE, Smith RR. The surgical anatomy of the cerebral sulci. *Neurosurgery* 1989;24:651–654

Lupret V, Negovetic L, Smiljanic D, Klanfar Z, Lambasa S. Cerebral venous angiomas: surgery as a mode of treatment for selected cases. *Acta Neurochir (Wien)* 1993;120:33–39

Maraire JN, Awad IA. Intracranial cavernous malformations: lesion behavior and management strategies. *Neurosurgery* 1995;37:591-605

Rigamonti D, Hadley MN, Drayer BP, et al. Cerebral cavernous malformations. Incidence and familiar occurrence. N Engl J Med 1988;319: 343–347

Tirakotai W, Sure U, Benes L, Krischek B, Siegfried B, Bertalanffy H. Image-guided transsylvian, traninsular approach for insular cavernous angiomas. Neurosurgery 2003;53:1299–1305