

DOI:10.3724/SP.J.1008.2009.00348

# 介入栓塞治疗 Cobb 综合征 1 例报告

## Interventional embolization therapy of Cobb syndrome: a case report

姚智强<sup>1</sup>, 白如林<sup>2\*</sup>, 黄承光<sup>2</sup>, 陈菊祥<sup>2</sup>, 陈怀瑞<sup>2</sup>, 韩 晔<sup>2</sup>, 卢亦成<sup>2</sup>

1. 解放军第 150 中心医院神经外科, 洛阳 471031  
2. 第二军医大学长征医院神经外科, 上海 200003

[关键词] Cobb 综合征; 脊柱节段性血管瘤病; 治疗性栓塞

[中图分类号] R 744.2 [文献标志码] B [文章编号] 0258-879X(2009)03-0348-02

**1 临床资料** 患者, 男性, 26 岁, 因“双上肢麻木、乏力 1 年, 加重 2 个月”于 2007 年 7 月 26 日入住第二军医大学长征医院神经外科。患者于 2006 年 7 月无明显诱因出现双上肢麻木、乏力, 以左侧上肢明显。曾在当地医院行颈椎 MRI 检查发现椎管内外异常混杂信号, 未能明确诊断, 按颈椎病给予牵引及活血治疗, 症状无改善。2 个月前双上肢乏力、感觉障碍症状加重而入院。查体: 神志清楚, 双上肢肌力Ⅲ级, 双下肢肌力正常, 病理征阴性。颈椎 CT 上可见颈 5、6 脊髓局限性增粗及斑点状钙化斑, 并可见椎体及附件骨质破坏。MRI 可见病变处脊髓 T<sub>1</sub>W<sub>1</sub> 及 T<sub>2</sub>W<sub>1</sub> 都呈高信号表现, 增强扫描可有强化并可见血管流空影(图 1A)。2007 年 8 月行脊髓血管造影, 造影发现 C<sub>5-6</sub> 节段椎管内外畸形血管团由双侧肋颈干、甲状腺干 4 支动脉供血, 静脉向下引流(图 2A)。征得患者家属知情同意后行栓塞治疗术。静脉给予 30 mg 肝素, 加压输液, 在脑血管造影路图模式下行经肋颈干、甲状腺干分别 Prowler-14 微导管导入 Angiliter-0.010 微导丝行至 4 支动脉主供血支(图 2B), 经微导管超选择造影确认后注入 20% 正丁基-2-氰丙烯酸盐(NBCA), 锁骨下动脉造影病变基本不显影(图 2C)。术后患者意识及双上肢肌力同术前。

3 个月后患者双上肢肌力恢复至Ⅳ级, 复查 MRI(图 1B)、DSA(图 2D)见脊髓内外异常血管团减少, 脊髓受压改善。术后 1 年电话随访患者症状改善, 已恢复正常工作学习。



图 1 栓塞治疗前(A)、栓塞治疗后 3 个月(B)MRI 检查结果

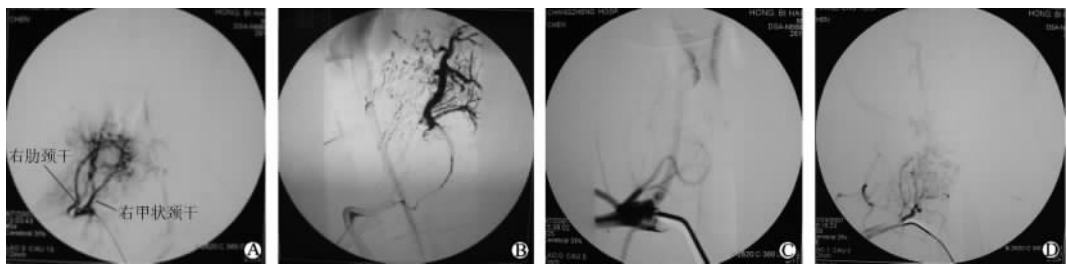


图 2 栓塞治疗术前(A)、术中(B)、术后(C)及术后 3 个月(D)DSA 检查结果

**2 讨论** Cobb 综合征, 又称脊柱节段性血管瘤病, 是一种罕见的先天性疾病, 是椎体节段性多组织同时受累的血管畸形, 表现为节段性血管畸形, 可累及同一节段内的皮肤、皮下

组织、椎体、硬脊膜和脊髓。本病多在青年期开始出现临床症状, 小部分由于血管畸形破裂出血致急性脊髓功能障碍导致突发急性起病, 大多数是缓慢起病, 主要临床表现为一侧

[收稿日期] 2008-08-03 [接受日期] 2008-10-27

[作者简介] 姚智强, 博士, 主治医师. E-mail: yaozhq11@163.com

\* 通讯作者(Corresponding author). Tel: 021-81885678, E-mail: bairl52@126.com

或双侧上、下肢麻木无力伴肌肉萎缩,并逐渐加重。

2.1 诊断和鉴别诊断 脊柱节段性血管瘤病的临床表现包括在同一椎体节段内出现脊髓症状、椎管内硬膜外血管瘤表现、椎体及椎旁症状及表皮症状 4 个方面<sup>[1]</sup>。诊断 Cobb 综合征的 4 个方面病变中,DSA 可确认 3 个主要方面:(1)髓内血管畸形:由脊髓前、后动脉发出多支分支动脉弥散状供血;(2)髓周血管畸形:血管造影表现为瘘口处有血管管径的突然增粗,引流静脉迂曲扩张;(3)椎体血管瘤及椎旁动静脉畸形:椎体血管瘤在造影时可见造影剂浓集。表皮症状可使患者做 Valsalva 呼吸时表现得更加显著。确诊需要依赖血管造影,诊断成立还应具备以下几点:髓内或髓周动静脉畸形,有时可以很小或无症状;脊膜或神经根的血管瘤,呈高流量,有时可以有多个动静脉瘘;椎体及椎旁血管瘤;相应节段的皮肤血管瘤痣。临床上引起误诊原因主要是对该病认识不足及检查不全面,诊断时应与脊髓血管畸形和椎体血管瘤相鉴别<sup>[2]</sup>。本例患者症状和体征典型,完全符合 Cobb 综合征的诊断。

2.2 治疗 Cobb 综合征报道较少,同时,病变范围广泛且血供丰富,目前对该病的治疗较困难。治疗目的包括:(1)恢复脊髓功能;(2)减少出血等损害脊髓神经功能病理生理变化的发生;(3)维持脊柱的稳定性。因此治疗上主要针对引起症状的那部分病变。外科手术虽然也可以解除被破坏的椎体及出血对脊髓的压迫症状以期达到改善脊髓功能障碍的目的,但本病病变范围广泛且复杂,直接手术存在灾难性的大出血,因而不是该病的首选。随着介入治疗的发展,血管内栓塞已经成为 Cobb 综合征的首选的治疗方法,并且术后长期的随访也证明了栓塞治疗的疗效<sup>[3]</sup>。本例患者病情进展快,病变位置关键且范围广泛复杂,因此首选介入栓塞治疗并获得满意疗效。对 Cobb 综合征结合不同患者情况及病变程度可给予不同治疗方案,首选介入栓塞治疗,根据栓塞结果决定是否需进一步手术治疗<sup>[4]</sup>。

对于髓内动静脉畸形、硬膜外血管瘤及椎体和椎旁血管瘤,通过本例患者我们得出的经验是可使用 NBCA 栓塞,使其能在畸形血管团内良好弥散。配制 NBCA-超液化碘油悬液的浓度要根据动静脉瘘口的大小、血流的速度、术者注胶的力度及经验来决定。选择胶的浓度可略高于治疗脑血管畸形时配制的浓度,因为少量较稀的胶在脑血管内可因静脉较快的流速最终流入肺泡壁毛细血管网而不会影响肺功能,但在治疗该病时就很有可能栓塞回流静脉而造成严重后果,而如果使用颗粒栓塞剂则因其不能进入畸形血管团内故易导致血管再通。介入栓塞治疗的主要危险在于栓塞了脊髓前动脉和主要的根动脉如 Adamkiewicz 动脉以及引流静脉受阻,动脉栓塞或脊髓静脉高压导致的脊髓缺血或脊髓出血可引起严重的脊髓功能障碍。本例患者栓塞效果较好的原因是在整个治疗过程中微导管超选择插管到畸形血管团的供血动脉末端,并进行超选择血管造影,以明确导管已跨过脊髓功能动脉后进行栓塞。

2.3 预后及并发症的预防和处理 由于病变范围广泛,很难直接手术治疗,相比之下,介入治疗非常安全,而且并发症少,但病变很难从血管形态学上完全根治,复发难以避免,但大多数患者临床症状可以得到明显改善。在一些病例中,需

要做长期密切的随访,因为栓塞治疗后,由于血流动力学的改变,可能使以前就存在的潜在病灶再通,从而导致症状复发。可半年~1 年随访 1 次,随访中只要发现症状复发,即使血管瘤病灶有缩小且并没有发现新的血管畸形,也应当考虑再次进行介入栓塞或其他治疗<sup>[5]</sup>。疾病的预后可能与发作的类型、病变的部位及损伤的类型有关:急性发作比慢性发作患者预后差,可能因为急性发作是由于血栓形成引起,而慢性发作是因为脊髓进行性缺血引起的;并非所有的损伤均能改善,经栓塞治疗后脊髓功能可迅速恢复,其中以肌力恢复最快,然而尿频和皮肤感觉异常可能会持续一段时间,括约肌功能可能不会明显改善,而肌肉痉挛和疼痛甚至可能会加重,这可能与中间神经元永久受损引起的释放现象有关。

栓塞术后的常见并发症是肋、腰部疼痛,这是由于部分栓塞材料漏入肋间或腰动脉所致;治疗后可能伴有低热,但经抗感染和镇痛处理后均能缓解。部分脊髓动静脉畸形在栓塞后出现继发性血栓,引起脊髓前动脉部分或全部闭塞;还有部分髓周动静脉瘘的粗大引流静脉于栓塞后因血流缓慢而形成血栓;二者均可造成迟发性截瘫。栓塞中如出现神经根样疼痛则提示脊髓正常供血受到影响,应停止栓塞,否则可能会导致脊髓功能障碍而引起截瘫<sup>[6-7]</sup>。

综上所述,Cobb 综合征是一种罕见的复杂血管畸形,具有特征性的影像学表现,结合临床症状、体征做出正确诊断并不困难,关键在于对本病的全面精细评价和最佳治疗方案的制定。随着影像学技术的快速发展,可以快速、无创、全面地显示 Cobb 综合征的全部病变,并能协助制定最佳治疗方案。根据文献和我们的体会,对于 Cobb 综合征早期的诊断和治疗非常关键,在脊髓尚未有不可逆损伤的情况下采取及时合理的治疗往往可显著改善症状并且预后良好。

#### [参考文献]

- [1] Soeda A, Sakai N, Iihara K, Nagata I. Cobb syndrome in an infant: treatment with endovascular embolization and corticosteroid therapy: case report[J]. *Neurosurgery*, 2003, 52: 711-715.
- [2] 鲁刚. Cobb's 综合征的诊断及血管内治疗[J]. *国际神经病学神经外科学杂志*, 2007, 34: 57-60.
- [3] Maramattom B V, Cohen-Gadol A A, Wijidicks E F, Kallmes D. Segmental cutaneous hemangioma and spinal arteriovenous malformation (Cobb syndrome). Case report and historical perspective[J]. *J Neurosurg Spine*, 2005, 3: 249-252.
- [4] Wetter D A, Davis M D, Hand J L. Acute paralysis in a 17-year-old man with subtle cutaneous vascular malformations: an unusual case of Cobb syndrome[J]. *J Eur Acad Dermatol Venereol*, 2008, 22: 525-526.
- [5] Matullo K S, Samdani A, Betz R. Low-back pain and unrecognized Cobb syndrome in a child resulting in paraplegia[J]. *Orthopedics*, 2007, 30: 237-238.
- [6] Jellema K, Tijssen C C, van Rooij W J, Sluzewski M, Koudstaal P J, Algra A, et al. Spinal dural arteriovenous fistulas: long-term follow-up of 44 treated patients[J]. *Neurology*, 2004, 62: 1839-1841.
- [7] Sayuthi S, Moret J, Pany A, Sobri A, Shafie M, Abdullah J. COBB syndrome treated by staged intravascular embolisation and surgery[J]. *Med J Malaysia*, 2006, 61: 239-241.

[本文编辑] 贾泽军