

· 病例报道 ·

特发性颅内压升高 1 例报道并文献复习

李海龙^{1,2}, 孙旭¹, 毕晓莹¹

1. 第二军医大学附属长海医院神经内科, 上海市 200433

2. 空军杭州疗养院康复科, 浙江省杭州市 310007

DOI:10.16636/j.cnki.jinn.2016.02.015

特发性颅内压升高 (idiopathic intracranial hypertension, IIH) 是一种以不明原因颅内压升高为特征的神经功能障碍疾患, 好发于育龄女性。其治疗多以抑制脑脊液生成的药物治疗以及降低脑脊液压力的手术治疗为主。近年来有学者提出对合并硬脑膜静脉窦狭窄的患者采用静脉窦支架成形术治疗亦可收到良好的效果, 本文报道 1 例经静脉窦支架成形术治疗的 IIH 患者, 并复习相关文献。

1 病例资料

患者女性, 25 岁, 未婚, 因“双眼视力减退 2 年余, 加重伴头痛 1 个月”于 2013 年 8 月入院。缘于 2011 年起自觉视物模糊, 偶伴黑朦, 无头痛、头晕、耳鸣、恶心、呕吐、意识不清发作等症状, 近一个月视力减退加重并出现严重头痛。既往体健, 曾有口服避孕药史。查体: 双眼矫正视力 0.1, 眼底检查可见视神经乳头水肿, 双眼睑无下垂, 双侧眼裂对称, 双侧瞳孔等大等圆, 直径约 3.5 mm, 直接、间接对光反射均灵敏, 调节反射、辐辏反射存在, 双侧眼球位置、各个方向运动正常, 无复视, 其余颅神经检查未见异常。四肢肌容积正常, 肌张力、肌力正常, 共济运动、深浅感觉未见异常, 生理反射正常, 病理反射未引出。

血常规: 白细胞 $10.06 \times 10^9/L$ 、血小板 $444 \times 10^9/L$ 。生化: 谷丙转氨酶 241 U/L、谷草转氨酶 114 U/L。血沉: 20 mm/H。自身免疫抗体: 抗心磷脂抗体 15.9 RU/ml。水通道蛋白-4 抗体: (-)。眼底: 双眼视盘水肿。眼压: 右眼 16 mmHg、左眼 15 mmHg。谱域光学相干断层扫描 (spectral domain-Optical coherence tomography, SD-OCT) 测眼底视神经纤维层 (retinal nerve fiber layer, RNFL) 厚度: 右眼

264 μm 、左眼 219 μm 。腰椎穿刺: 脑脊液压力 410 mmH₂O。脑脊液常规、生化: 总蛋白 1.04 g/L; 免疫、病毒、细菌未见异常。磁共振静脉血管成像 (magnetic resonance venography, MRV): 左侧乙状窦狭窄, 血栓形成可能 (图 1A)。头颅磁共振成像 (magnetic resonance imagination, MRI): 可见空蝶鞍 (图 1B)。

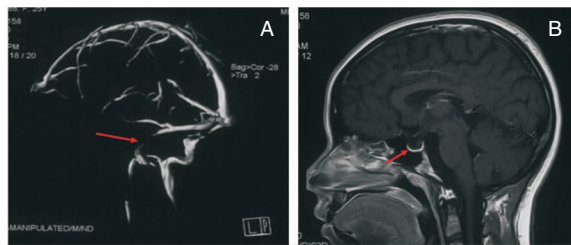


图 1 头颅 MRV 和 MRI 影像学检查。A: 头颅 MRV 提示左侧乙状窦狭窄, 箭头所示左侧乙状窦部分未显影; B: 头颅 MRI 矢状位可见空蝶鞍 (箭头所示)。

2 诊治经过

入院后两次行腰椎穿刺, 脑脊液压力持续升高, 为进一步排除乙状窦处局部血栓形成可能, 行数字减影血管造影 (digital subtraction angiography, DSA) 发现, 左侧乙状窦近横窦处狭窄, 但未见血栓形成, 最窄处 2.68 mm, 狭窄远心端 6.46 mm, 狭窄段长约 19.76 mm, 狭窄近端压力 17 mmHg, 远端压力 3 mmHg, 考虑到狭窄两端压力差超过 10 mmHg, 遂予行球囊扩张 + 支架成形术治疗 (图 2)。术后 1 周复查腰穿: 脑脊液压力 200 mmH₂O, 复查 RNFL 厚度: 右眼 114 μm 、左眼 141 μm 。患者自觉头痛、视力减退好转, 症状缓解后出院。经随访未出现颅内压升高症状。

收稿日期: 2015-11-10; 修回日期: 2016-02-14

作者简介: 李海龙 (1984-), 男, 主治医师, 硕士, 主要从事脑血管病、血管性认知障碍等方面的研究。

通讯作者: 毕晓莹 (1973-), 女, 主任医师, 博士, 主要从事脑血管病、认知及神经心理障碍等方面的研究。E-mail: bxy616@sina.com。

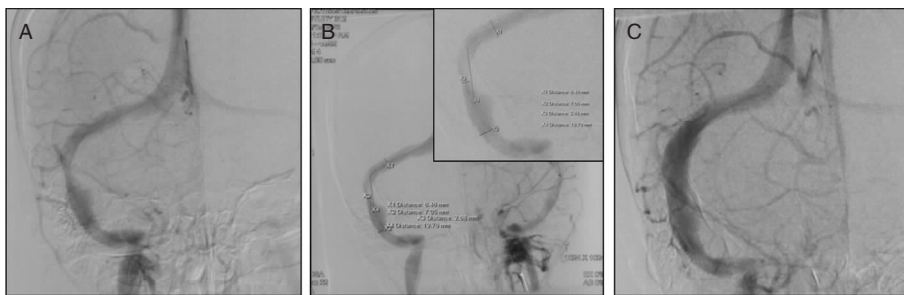


图 1 脑血管 DSA 所示。A: 左侧乙状窦狭窄; B: 狭窄处经测量长度约为 19.76 mm; C: 行支架植入术后狭窄显著改善。

3 讨论

IIH 的病因学假说认为, 脑脊液循环动力改变进而影响脑脊液吸收是导致 IIH 的重要原因。Rohr 等^[1]通过 MRV 对 17 名 IIH 患者检查后发现, 有 15 名患者存在横窦狭窄, 但部分患者的横窦狭窄可随颅内压的下降得到改善。因此, 部分 IIH 患者的横窦狭窄可能为颅内压升高所致的继发性改变。但静脉窦狭窄会影响颅内静脉的回流及脑脊液的吸收, 进而加重颅内压升高, 形成“恶性循环”。本例患者检查发现左侧乙状窦近横窦处狭窄, 可能是其慢性病程急性加重的主要原因。

视神经乳头水肿是诊断 IIH 的一项重要临床表现^[2]。与常规的眼底检查评估视神经乳头水肿相比, SD-OCT 可提供高分辨率的视网膜断层图像并对 RNFL 厚度进行精确地测量。研究显示, 视神经乳头水肿患者的平均 RNFL 厚度较对照人群显著增厚^[3]。Smith 等^[4]研究发现, 经静脉窦支架成形术治疗后, 多数 IIH 患者颅内压显著降低, 且伴 RNFL 厚度减小, 这与本例患者 RNFL 厚度经治疗后随颅内压下降而显著减小的表现一致。因此, 有研究者认为 SD-OCT 可根据所测得的 RNFL 厚度等参数间接评估颅内压水平, 有望在一定程度上替代反复腰椎穿刺来评估疗效^[5]。其这对 IIH 的早期诊断、评估疗效及判断预后方面具有重要的应用价值。IIH 由颅内压升高所引起的继发性头颅影像学改变包括空蝶鞍征、眼球后扁平、眼球内突出、视神经鞘膨出、视神经扭曲以及优势半球侧横窦狭窄或双侧横窦狭窄^[6]。与可出现类似征象的静脉窦血栓相比, 空蝶鞍征在 IIH 中更为常见, 可作为支持 IIH 诊断的依据。

IIH 各种治疗策略的主要目的是减缓头痛等颅内压升高的症状及保护视力。对于症状较严重的 IIH 患者, 为防止出现不可逆的视力丧失等并发

症, 应采取更为积极的治疗方式。脑脊液的分流术和视神经鞘减压术是较常采用的手术方法。

但脑脊液分流术会出现 Chiari 综合征、低颅压头痛、腰骶神经根炎等并发症^[7], 而视神经鞘减压术对头痛、耳鸣等其它症状的疗效欠佳。对于存在静脉窦狭窄的患者, Higgins 等^[8]提出可采用静脉窦支架成形术治疗。Ducruet 等^[9]对接受支架成形术后的患者进行回顾性分析发现, 随访期间, 所有 23 名患者的支架均一直保持通畅, 且未出现复发的症状。然而, 并非所有患者均适于支架成形术治疗, 有研究认为对于静脉窦狭窄近段与远端压力梯度 $> 10 \text{ mmHg}$ 的患者症状改善最为明显^[10]。

本例患者入院后发现视力明显下降、腰穿脑脊液压力显著升高, 如不积极治疗有失明风险, 借助 DSA 检查排除血栓形成后予以静脉窦支架成形术治疗, 效果良好。鉴于静脉窦支架成形术具有较高的成功率和较小的创伤性, 对于合并硬脑膜静脉窦狭窄的患者可在综合评估后采用该方法进行治疗。

参 考 文 献

- [1] Rohr A, Bindeballe J, Riedel C, et al. The entire dural sinus tree is compressed in patients with idiopathic intracranial hypertension: a longitudinal, volumetric magnetic resonance imaging study. *Neuroradiology*, 2012, 54(1): 25-33.
- [2] Friedman DI, Liu GT, Digre KB. Revised diagnostic criteria for the pseudotumor cerebri syndrome in adults and children. *Neurology*, 2013, 81(13): 1159-1165.
- [3] Fard MA, Fakhree S, Abdi P, et al. Quantification of peripapillary total retinal volume in pseudopapilledema and mild papilledema using spectral-domain optical coherence tomography. *Am J Ophthalmol*, 2014, 158(1): 136-143.
- [4] Smith KA, Peterson JC, Arnold PM, et al. A Case Series of Dural Venous Sinus Stenting in Idiopathic Intracranial Hypertension: Association of Outcomes with Optical Coherence

- Tomography. *Int J Neurosci*, 2016; 1-26.
- [5] Kaufhold F, Kadas EM, Schmidt C, et al. Optic nerve head quantification in idiopathic intracranial hypertension by spectral domain OCT. *PLoS One*, 2012, 7(5): e36965.
- [6] Degnan AJ, Levy LM. Pseudotumor cerebri: brief review of clinical syndrome and imaging findings. *AJNR Am J Neuroradiol*, 2011, 32(11): 1986-1993.
- [7] Ball AK, Clarke CE. Idiopathic intracranial hypertension. *Lancet Neurol*, 2006, 5(5): 433-442.
- [8] Higgins JN, Cousins C, Owler BK, et al. Idiopathic intracranial hypertension: 12 cases treated by venous sinus stenting. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 2003, 74(12): 1662-1666.
- [9] Ducruet AF, Crowley RW, McDougall CG, et al. Long-term patency of venous sinus stents for idiopathic intracranial hypertension. *J Neurointerv Surg*, 2014, 6(3): 238-242.
- [10] Bussiere M, Falero R, Nicolle D, et al. Unilateral transverse sinus stenting of patients with idiopathic intracranial hypertension. *AJNR Am J Neuroradiol*, 2010, 31(4): 645-650.

《国际神经病学神经外科学杂志》征稿、征订启事

《国际神经病学神经外科学杂志》创刊于1974年,由教育部主管,中南大学主办,中南大学湘雅医院承办。是目前国内唯一一本同时涵盖神经病学和神经外科学两个相联学科的专业学术期刊。本刊被收录为“北京大学图书馆中文核心期刊”和“中国科技核心期刊(中国科技论文统计源期刊)”。

《国际神经病学神经外科学杂志》现主要栏目有论著、临床经验交流、疑难病例讨论、病例报道、专家论坛和综述等。杂志立足于国内神经病学、神经外科学领域的前沿研究,及时报道国内外神经科学领域最新的学术动态和信息。促进国内外学术的双向交流,为中国神经科学走向世界搭建新的平台。

我们热忱欢迎国内外神经科学工作者踊跃来稿,通过本刊介绍自己的研究成果和临床经验。对于论著、临床经验交流、疑难病例讨论、病例报道等类型的文章将优先发表。

《国际神经病学神经外科学杂志》刊号为CN 43-1456/R,ISSN 1673-2642,邮发代号42-11,全国公开发行。读者对象主要为国内外从事神经病学、神经外科专业及相关专业的医务人员。杂志为双月刊,每期定价13元,全年定价78元。欢迎各级医师到当地邮局订购。杂志社也可办理邮购。

为更好地筹集办刊资金,保证刊物的健康发展,本刊将竭诚为药品厂商、医疗器械厂商和广告公司提供优质服务,并长期向各级医疗单位征集协办单位,具体事宜请与本刊编辑部联系。

联系地址:湖南省长沙市湘雅路87号(中南大学湘雅医院内)《国际神经病学神经外科学杂志》编辑部,邮编:410008,电话/传真:0731-84327401,E-mail地址:jinn@vip.163.com,网址:http://www.jinn.org.cn/。