

· 临床经验总结 ·

表现为神经功能缺损的3例硬脑膜动静脉瘘误诊分析

陶霖,石吉乐,李俊恒,郑东明*

中国医科大学附属盛京医院神经内科,辽宁 沈阳 110022

摘要:目的 探讨表现为神经功能缺损的硬脑膜动静脉瘘(DAVF)的临床及影像特点,以提高对该病的诊断率。
方法 回顾性分析3例临床表现为神经功能缺损的DAVF患者的病例及影像资料。**结果** 例1:发作性言语不能,右侧肢体活动不灵,误诊为TIA;例2:痴呆、双下肢行走不稳、尿失禁,既往有头部伤史,误诊为正常颅压脑积水;例3:左侧动眼神经麻痹,既往糖尿病史9年,误诊为糖尿病动眼神经麻痹。3例均经DSA证实为DAVF。前两例头部MRI重新仔细阅片,发现两侧大脑皮层存在不对称的血管流空信号,提示DAVF,第3例左侧动眼神经麻痹患者头MRI和CTA均未见异常,行全脑DSA进一步除外动脉瘤时,意外发现病因为颈外动脉系统供血的海绵窦区DAVF。**结论** 当患者有神经功能缺损、临床表现与影像不一致、对治疗不佳时,应考虑到DAVF的可能,注意MRI上有无细微的血管形态改变,以减少误诊。

关键词:硬脑膜动静脉瘘;神经功能缺损;血管流空信号;误诊;数字减影血管成像

DOI:10.16636/j.cnki.jinn.2016.03.012

Misdiagnosis of dural arteriovenous fistula manifested as neurological defects: an analysis of 3 cases

TAO Lin, SHI Ji-le, LI Jun-heng, ZHENG Dong-ming. Department of Neurology, Shengjing Hospital of China Medical University, Shenyang 110022, China

Abstract: Objective To investigate the clinical and radiological features of dural arteriovenous fistula (DAVF) manifested as neurological defects to improve its diagnostic rate. **Methods** A retrospective analysis was performed on the clinical and radiological data of 3 patients with DAVF manifested as neurological defects. **Results** Case 1: paroxysmal anepia and right hemiplegia, misdiagnosed as transient ischemic attack (TIA); Case 2: head injury history, dementia, walking unsteadily, and urinary incontinence, misdiagnosed as normal intracranial pressure hydrocephalus; Case 3: 9 years of diabetes mellitus, left oculomotor nerve palsy, misdiagnosed as diabetic oculomotor nerve palsy. The 3 cases were diagnosed with DAVF by digital subtraction angiography (DSA). For the first two cases, asymmetric vascular flow voids of bilateral cerebral cortex were found on magnetic resonance imaging (MRI), which suggested DAVF. The head MRI and computed tomography angiography of the third patient with left oculomotor nerve paralysis showed no abnormality, so the DSA of the whole brain was performed to exclude aneurysm. Unexpectedly, it was found that the cause was DAVF of the cavernous sinus region supplied by the external carotid artery system. **Conclusions** When the patients with neurological defects have mismatched clinical manifestations and imaging findings and unsatisfactory treatment outcome, DAVF should be considered, and the subtle changes in vascular morphology on head MRI should be noticed to reduce misdiagnosis.

Key words: Dural arteriovenous fistula; Neurological defects; Vascular flow void; Misdiagnosis; Digital subtraction angiography

硬脑膜动静脉瘘(dural arteriovenous fistula, DAVF)是颅内少见且复杂的血管疾病,约占颅内血管畸形的10%~15%^[1],临床表现呈多样性,与解剖部位、引流方向及流速有关,其中一些临床症状

表现为神经功能缺损的DAVF病例相对罕见,容易误诊,提高对本病的认识意义重大。本文结合相关文献将我院收治的3例曾被误诊的DAVF病例及影像特点进行分析,介绍如下:

收稿日期:2016-02-04;修回日期:2016-04-28

作者简介:陶霖(1984-),男,在读研究生,硕士,从事脑血管病及认知障碍的研究。

通讯作者:郑东明,男,主任医师,博士,研究生导师,从事认知障碍研究。

1 临床资料

例 1, 患者, 女, 69 岁。因“发作性言语不能, 右侧肢体活动不灵 3 天”入院。3 天前出现言语不能, 右侧肢体持物及行走不稳, 当地医院予奥扎格雷钠、肌氨肽苷等静脉滴注治疗, 1 天后上述症状恢复正常。头 MR 示多发脑梗死, 累及脑干(外院 MR 无弥散加权像)。第 3 天相同症状再次发作, 以“TIA”收我科。既往高血压、脑梗塞病史。查体: 运动性失语, 右侧中枢性面舌瘫, 右侧肢体肌力 4 级。诊断 TIA? 脑梗塞? 予抗凝、营养神经及清除自由基治疗, 但上述症状仍有反复及加重, 每次持续时间长, 完善头 MR DWI 未见近期梗塞。考

虑患者症状与影像不符, 再经仔细阅片发现 T2WI 存在广泛的血管流空信号, 左侧中央沟附近最明显(图 1a)。进一步予头颅 3D-CTA 检查: CT 平扫未见出血; CTA 提示 DAVF(图 1b)。全脑 DSA: 左侧颈外动脉像提示高流量多支动脉供血的 DAVF, 动脉期可见上矢状窦充盈并逆流, 矢状窦近窦汇部狭窄(图 1c、1d、1e)。诊断左侧颈外动脉 DAVF。予 DAVF 部分主体及该主要供血动脉分支远端行 ON-YX 栓塞, 栓塞术后上矢状窦近 90% 不显影, 达到预期(图 1f)。出院 3 个月随访, 言语流利、活动自如, 病情未再复发。

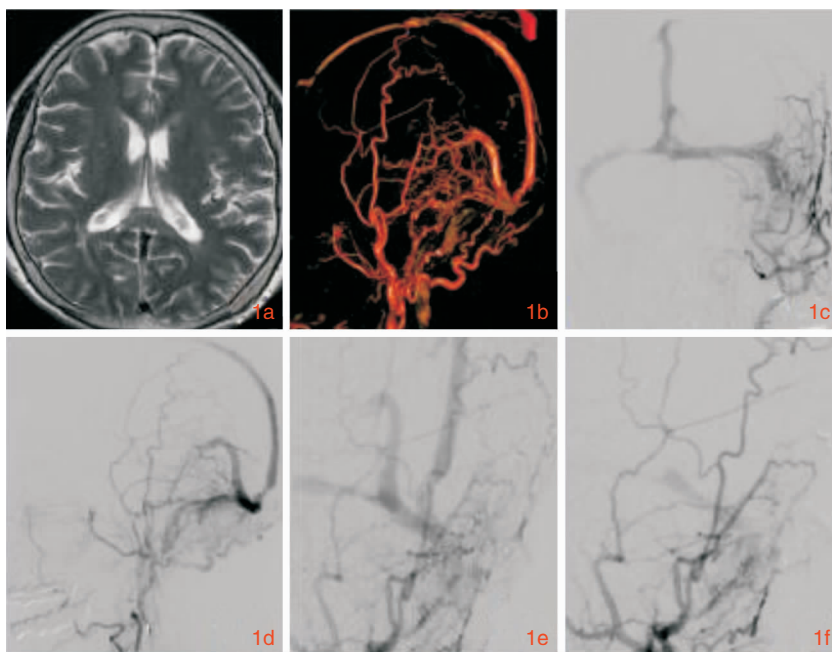


图 1 图 1a: 头 MR 两侧不对称血管流空信号, 左侧中央沟附近为著; 图 1b: 3D-CTA 示动脉期上矢状窦显影, 存在异常血管交通, 提示 DAVF; 图 1c、1d: 左侧颈外动脉相提示高流量多支动脉供血的 DAVF, 动脉期可见上矢状窦充盈并逆流, 矢状窦近窦汇部狭窄; 图 1e: 栓塞前动脉期上矢状窦显影; 图 1f: 栓塞术后上矢状窦近 90% 不显影

例 2, 患者, 男, 46 岁。因“记忆力下降 3 个月, 进行性加重伴行走不稳及尿失禁 1 个月”入院。入院前 3 个月出现记忆力下降、反应迟钝, 日常生活尚能自理。1 个月前认知障碍加重, 并出现持物、行走不稳, 伴尿失禁, 日常生活不能自理。以“正常颅压脑积水?”收我科。既往头部外伤史。查体: 醉酒步态, 言语欠流利, 记忆力、计算力减退, 双侧指鼻、跟膝胫试验欠稳准, 双侧 Babinski 征(+)。常规生化及传染病系列正常。入院予营养神经治疗, 完善头 MR 提示双侧脑白质及侧脑室旁

广泛 T2、Flair 及 DWI 高信号(图 2a、2b、2c), 两侧大脑皮层血管流空影异常增多(图 2d), 行全脑 DSA 示右侧颈外静脉系统异常增生、迂曲, 血流量明显增大; 右侧枕动脉、脑膜中动脉与硬脑膜血管形成异常血管交通, 参与右侧横窦及矢状窦瘘的供血(图 2e、2f); 右侧椎动脉参与右侧颈外静脉硬脑膜动静脉瘘供血(图 2g、2h)。诊断: 右侧颈外动脉 DAVF, 右侧椎动脉 DAVF。2 个月后于北京某医院行 DAVF 栓塞术。半年后随访, 患者反应迟钝、记忆力明显好转, 行走平稳, 生活能自理。

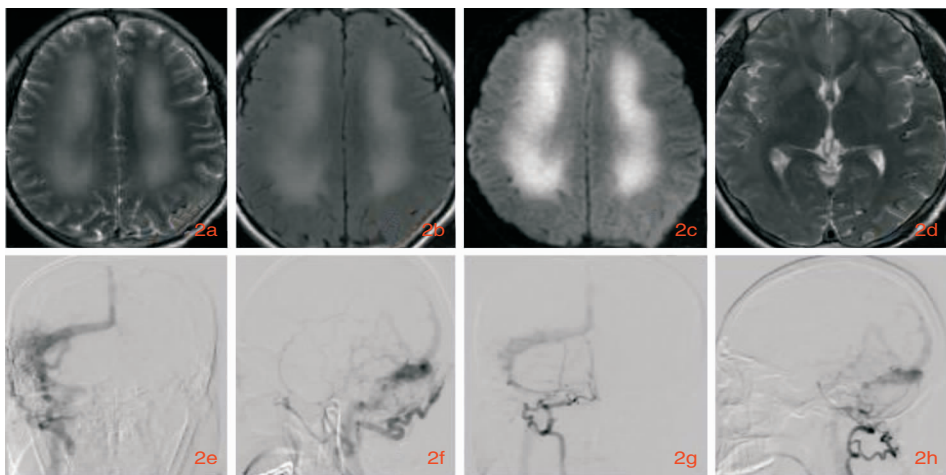


图2 图2a、2b、2c示头MR T2、Flair、DWI 双侧白质高信号;图2d示头MR T2 两侧大脑皮层血管流空信号明显;图2e、2f示右侧颈外动脉造影正、侧位,动脉相早期右侧横窦及矢状窦异常显影,右侧枕动脉、脑膜中动脉与硬脑膜血管形成异常血管交通,参与供血;图2g、2h示右侧椎动脉参与静脉窦供血

例3,女性,62岁,以“左眼球活动受限、视物双影2月余”收入院。入院前2月出现左眼睑下垂,视物双影,左眼球活动部分受限,伴阵发性左眼眶疼痛,自服“去痛片”可减轻。当地医院行头CT提示多发腔梗,予营养神经治疗后无改善,遂来我院。既往糖尿病9年,血糖控制不佳。查体:左眼球外展位,向上、向下、向内侧运动不充分,各向均有复视,左眼瞳孔D=4.5 mm,对光反射迟钝。头MRI:脑内多发腔梗,垂体略饱满。头部MRA无异常。化验血甘油三酯2.14 mmol/L,血糖(空

腹)13.96 mmol/L。初诊:糖尿病动眼神经麻痹。予降糖、营养神经治疗,病情仍无缓解,伴左眼眶周疼痛。行垂体MR增强示垂体及海绵窦区未见异常强化(图3a),头CTA未见动脉瘤(图3b),在进一步予DSA检查除外动脉瘤时,发现左颈外动脉硬脑膜支与海绵窦区存在异常交通(图3c)。诊断:海绵窦区DAVF。因经济原因,家属拒绝栓塞治疗。嘱每日规律左侧颈动脉按压,1月后随访,左眼球活动略受限,左眼眶疼痛缓解。



图3 图3a:垂体MR增强:无异常;图3b:CTA未见动脉瘤;图3c:DSA提示颈外动脉系统DAVF

2 误诊分析

DAVF缺乏特异性临床表现,当少部分患者出现神经功能缺损症状时,常规影像(CT、MR)改变不典型,易被忽视而误诊,如上述3例。例1老年女性,似TIA发作症状,且有高血压、高脂血症等脑血管病危险因素,体检时有神经系统定位体征;例2临床表现类似正常颅压脑积水,而头MR表现为

双侧脑白质病变,此时也易误诊为颅内感染、炎症及肿瘤;例3临床仅表现为单侧动眼神经瘫,既往糖尿病史多年,查体无患侧眼球突出、红肿等眼静脉回流障碍,也无明显全头痛、恶心呕吐、视物模糊等颅高压表现,头颅影像也未发现垂体瘤、海绵窦区异常及动脉瘤。

3 确诊情况

例 1 及例 2 均重新仔细阅片发现头 MR 上细微的血管形态改变,即两侧皮层不对称的血管流空信号存在(皮层充盈扩张的小静脉),提示 DAVF;而例 3 是在 DSA 进一步明确有无动脉瘤时,意外发现海绵窦区 DAVF。经 DSA,例 1 及例 3 为单纯颈外动脉供血,例 2 为颈外动脉及椎动脉同时参与供血。回流的静脉窦包括横窦、矢状窦及海绵窦。2 例经栓塞治疗好转,1 例经颈动脉按压后好转。

4 讨论

DAVF 是一类复杂的颅内血管性病变,病因不明,因瘘口的部位、大小、数量、血流量、供血动脉来源数量、扩张弯曲程度及引流静脉的构成、数量、引流方向不同而呈现多样性、复杂性,因而 DAVF 的临床表现存在差异,易导致误诊。前颅窝 DAVF 引流至海绵窦,表现为眼部症状,如突眼、结膜水肿、眼肌麻痹、视力下降和眶后疼痛^[2];中颅窝 DAVF 引流至横窦和乙状窦,表现为搏动性耳鸣^[3-4];幕上 DAVF 引流至矢状窦和深静脉,表现为全脑静脉充血、颅内压增高、脑积水、视盘水肿、痫性发作或痴呆^[5];脑干区 DAVF 表现为脑神经损害和四肢瘫^[6]。当患者有神经功能缺损,临床表现与影像不符合时,诊断须谨慎。

目前认为^[7-9],DAVF 表现为 TIA 发作性症状的原因是当 DAVF 引流静脉出现逆流,在尚有部分代偿能力时,脑局部静脉压力间歇性增大,导致脑动脉低灌注,可产生类似 TIA 发作性症状。极少部分 DAVF 患者(4.5%)可能表现为 TIA(例 1)及缺血性卒中,国内鲜有报道,临床医生常认识不足,极易误诊。如按 TIA 给予抗血小板或抗凝治疗,易造成颅内出血严重后果,国外有此类经验教训。Kim 等^[10]报道的 2 例误诊为 TIA 的 DAVF,其中 1 例给予抗血小板、扩血管治疗,出院后出现多脑叶出血,经 DSA 确诊为 DAVF,虽经 DAVF 栓塞治疗,但却遗留肢体残疾。我院误诊为 TIA 的患者,虽开始予抗凝,但及时发现其临床症状并非典型 TIA 表现及头 MR 的血管流空信号,提示 DAVF,及时予栓塞治疗,术后恢复良好。

DAVF 还可以表现为进行性痴呆^[11](例 2)、帕金森样症状^[12]、意识状态改变、痫性发作、感觉异常和共济失调等。研究证明^[11],当 DAVF 引流的静脉内压超过静脉循环的代偿能力时,血管通透性增加,血脑屏障破坏,引起血管源性水肿;如静脉内

持续高压,会造成长期脑局部组织缺氧,出现细胞毒性水肿,DWI 表现为高信号,从而导致脑白质病变及认知功能障碍。SPECT 和 MRI 研究发现,患者痴呆的程度与弥漫性脑白质病变及局部脑血流量呈正相关^[11],早期干预可逆转痴呆。例 2 患者经右颈外动脉及右椎动脉 DAVF 栓塞治疗缓解脑静脉高压,病情明显好转。

海绵窦区硬脑膜动静脉瘘(cavernous sinus DAVF, CDAVF)属临床罕见病,约占 DAVF 的 11.9%^[13],指在海绵窦区硬脑膜动静脉发生短路交通,供血动脉一般为颈外动脉的脑膜中动脉和(或)颈内动脉的脑膜支,与静脉短路交通后血流向海绵窦分流,引起与海绵窦相通的静脉,如眼静脉、岩上窦、岩下窦等压力增高,血流逆灌,出现引流区充血、水肿、血液逆灌入眼静脉时,可出现为搏动性突眼,球结膜充血水肿,视力下降及动眼、滑车、三叉、展神经受累症状;部分患者在眶周、耳后、患侧额部、颞部可闻及吹风样杂音。本病需与颈内动脉海绵窦瘘、海绵窦血栓、球后炎性假瘤、甲亢性眼病、慢性结膜炎等进行鉴别。回顾例 3,单纯累及动眼神经的 CDAVF 病例,国内罕见,且患者既往有糖尿病史,结合影像不支持动脉瘤、垂体压迫、海绵窦病变,这也是误诊为糖尿病性动眼神经麻痹的原因。另外,对于临床症状轻,瘘流量小,供血单纯的患者可以通过压颈治疗治愈^[14,15],如例 3。

综上所述,当患者有神经功能缺损、临床表现与影像不一致、对治疗不佳时,应该仔细寻找病因,联想到有无 DAVF,注意 MRI 上有无细微的血管形态改变,适时建议患者进行 DSA 检查,以减少误诊。

参 考 文 献

- [1] Newton TH, Cronqvist S. Involvement of dural arteries in intracranial arteriovenous malformations. *Radiology*, 1969, 93(5):1071-1078.
- [2] Rodrigues T, Wimmsky R, Agid R, et al. Management of dural carotid cavernous fistulas: a single-centre experience. *Eur Radio*, 2014, 24(12):3051-3058.
- [3] Shi ZS, Ziegler J, Feng L, et al. Middle cranial fossa sphenoidal region dural arteriovenous fistulas: an atomic and treatment considerations. *Am J Neuroradiol*, 2013, 34(2):373-380.
- [4] Lv X, Jiang C, Li Y, et al. Transverse-sigmoid sinus dural arteriovenous fistulae. *World Neurosurg*, 2010, 74(2-3):

297-305.

- [5] Chaichana KL, Coon AL, Tamargo RJ, et al. Dural arteriovenous fistulas : epidemiology and clinical presentation. *Neurosurg Clin N Am*, 2012, 23 (1) : 7-13.
- [6] Wu Q, Wang HD, Shin YS, et al. Brainstem Congestion due to Dural Arteriovenous Fistula at the Craniocervical Junction. *J Korean Neurosurg Soc*, 2014, 55 (3) : 152-155.
- [7] Ghobrial GM, Marchan E, Nair AK, et al. Dural arteriovenous fistulas : A review of the literature and a presentation of a single institution ' s experience. *World Neurosurg*, 2013, 80 (1 - 2) : 94-102.
- [8] Lanz M, Thiemann U, Grzyska U, et al. Transient brainstem ischemia and recurrent syncope caused by a dural arteriovenous fistula. *Neurology*, 2003, 61 (8) : 1152-1153.
- [9] Cognard C, Gobin YP, Pierot L, et al. Cerebral dural arteriovenous fistulas : clinical and angiographic correlation with a revised classification of venous drainage. *Radiology*, 1995, 194 (3) : 671-680.
- [10] Kim YW, Kang DH, Hwang YH, et al. Unusual MRI findings of dural arteriovenous fistula : isolated perfusion lesions mimicking? TIA. *BMC Neurol*, 2012, 20 (12) : 77.
- [11] Hasumi T, Fukushhna T, Haisa T, et al. Focal dural arteriovenous fistula (DAVF) presenting with progressive cognitive impairment including amnesia and alexia. *Intern Med*, 2007, 46 (16) : 1317-1320.
- [12] Iuo Y, Qi J, Cen Z, et al. Two cases of dural arteriovenous fistula presenting with parkinsonism and progressive cognitive dysfunction. *J Neurol Sci*, 2014, 343 (1 - 2) : 211-214.
- [13] Kim DJ, Kim DI, SwH SH, et al. Results of transvenous embolization of cavernous dural arteriovenous fistula : a single-center experience with emphasis on complications and management. *AM J Neuroradiol*, 2006, 27 (10) : 2078-2082.
- [14] link MJ, Coffey RJ, Nichols DA, et al. The role of radiosurgery and particulate embolization in the treatment of the dural arteriovenous fistulas. *J Neurosurg*, 1996, 84 (5) : 804-809.
- [15] Lownie SP. Intracranial dural arteriovenous fistulas endovascular therapy. *Neurosurg Clin N Am*, 1994, 5 (3) : 449-458.