

表现为丘脑性痴呆的多发性硬脑膜动静脉瘘 并直窦血栓形成 1 例报道

项正兵, 吴凌峰, 柴文, 吴晓牧, 曹文锋

江西省人民医院神经内科, 江西省南昌市 330006

DOI: 10.16636/j.cnki.jinn.2018.06.014

硬脑膜动静脉瘘 (dural arteriovenous fistula, DAVF) 是硬脑膜动脉与静脉窦或皮质静脉的直接异常交通, DAVF 是一种少见的脑血管畸形, 占颅内血管畸形的 10% ~ 15%, 好发于 50 ~ 60 岁, 临床表现多为波动性耳鸣、眼部症状、非出血性神经功能缺损^[1]、癫痫、脑梗死、蛛网膜下腔出血、脑室出血等。其中表现为丘脑性痴呆罕见, 目前文献仅见 20 余例, 合并直窦血栓形成的病例更少见, 在 DAVF 中, 多发性 DAVF 约占 6% ~ 9%, 多发性 DAVF 合并直窦血栓形成致丘脑性痴呆, 文献未曾报道, 现报道一例如下。

1 临床资料

患者, 男, 65 岁, 因“发作性头晕、视物旋转伴记忆力下降 1 月余”于 2017 年 7 月 12 日入院。患者于 1 月前无明显诱因突发头晕、视物旋转, 无头痛, 无恶心呕吐, 无肢体乏力, 休息约 6 min 后缓解, 此后出现记忆力明显下降, 于 5 月 25 日在外院行头部 CT 示, 双侧丘脑异常信号。予以拜阿司匹林治疗后, 患者头晕视物旋转未再发作, 但记忆力下降无改善, 故来我院, 起病以来一般情况可, 体重无减轻。

既往史: 高血压病 7 年, 服用降压药, 血压控制可; 否认外伤手术史; 否认传染病史; 无药物过敏及中毒; 吸烟史 20 年, 每天 1 包; 偶饮酒。

查体: T: 36.4℃, P: 70 次/min, R: 20 次/min, BP: 139/92 mmHg。简易智能状态量表 (MMSE) 评分 16/30。心肺腹部查体无异常。神经系统体查: 神志清楚, 言语流利; 计算力、记忆力下降; 理解力、定向力粗测正常; 颅神经体查阴性; 颈软无抵抗; 四肢肌力、肌张力、腱反射正常; 双侧病理征阴性。感觉正常。Kernig 征阴性。指鼻试验、跟膝胫

试验正常。

实验室检查: 血常规: WBC ($6.7 \times 10^9/L$), N (85%), 余正常。尿便常规正常。凝血功能正常。血生化: 肌酐 ($124 \mu\text{mol/L}$)、肝功能、血脂、血糖、电解质、心肌酶谱均正常; 血清梅毒及 HIV 抗体均阴性; 维生素 B12 及叶酸大致正常; 甲状腺功能正常、相关抗体均阴性。腰穿脑脊液压力: 210 mmH₂O; 脑脊液常规: 无色清亮, 潘氏试验弱阳性, 细胞数 $0.01 \times 10^9/L$; 脑脊液生化: 蛋白 (705 mg/L)、糖 (3.5 mmol/L)、氯化物 (129 mmol/L)。

辅助检查: 动态心电图: 窦性心律伴不齐, 偶发房早, 短阵房速。肺部 CT: 右侧肺中叶内侧段陈旧性病变。脑电图: 边缘状态。心脏彩超: 室间隔增厚, 二三尖瓣少量反流。腹部彩超: 前列腺增生并钙化, 余无异常。头部 MRI + 增强 + MRA: 双侧丘脑可见长 T1 长 T2 信号, FLAIR 呈高信号, 境界尚清楚, 增强示轻度强化, 考虑胶质瘤可能; 双侧顶枕叶多发留空血管影, 与大脑大静脉相通, 增强呈明显强化, 双侧顶枕叶多发异常血管影, 考虑静脉丛瘤; 双侧半卵圆中心、侧脑室旁、桥脑可见多发斑点长 T1 长 T2 信号, 考虑多发腔隙性脑梗死。7 月 14 日 DSA: 右侧颈内动脉造影见颈内动脉及分支均显影良好, 静脉窦左侧侧窦、直窦未见显影; 右侧颈外动脉造影见枕动脉、颞浅动脉增粗, 可见脑膜中动脉分支、咽升动脉、枕动脉分支与 Galen 静脉相通、且 Galen 静脉扩张形成静脉瘤, 直窦未见显示, 通过大脑上静脉向上矢状窦, 基底静脉向蝶顶窦、大脑中浅静脉、岩上窦向横窦引流。左侧颈总动脉造影见颈总动脉动脉明显迂曲, 颈内动脉造影无异常, 颈外动脉系统见脑膜中动脉分支、咽

收稿日期: 2018-06-13; 修回日期: 2018-11-27

作者简介: 项正兵 (1981-), 男, 副主任医师, 硕士, 主要从事脑血管病和介入治疗。

通信作者: 曹文锋 (1969-), 男, 主任医师, 硕士, 主要从事脑血管病和介入治疗。E-mail: caowf-2004@126.com。

升动脉、颞浅动脉分支与横窦、乙状窦相通。椎动脉造影显示颅内各分支显影良好,直窦后半部显影。

诊断:多发性 DAVF,直窦血栓形成,丘脑性痴呆,高血压病 2 级,肾功能异常,前列腺增生。诊

断明确后,告知病情复杂,可能需多次介入治疗,甚至外科手术治疗,但患者家属拒绝我院治疗,于 7 月 19 日转北京宣武医院。电话随访至今,患者在外院行介入治疗(具体不详)后,症状稍改善。

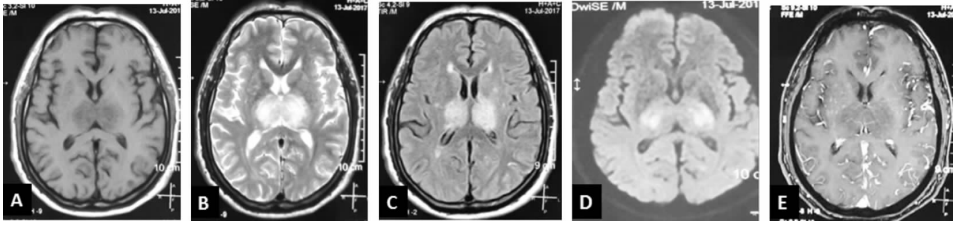


图 1 患者头部 MRI 表现

注:A:T1WI 像显示双侧丘脑长 T1 信号;B:T2WI 像显示双侧丘脑长 T2 信号;C:FLAIR 像显示双侧丘脑高信号;D:DWI 像显示双侧丘脑稍高信号;E:增强显示双侧丘脑轻度强化,双侧顶枕叶多发流空血管影,增强呈明显强化。

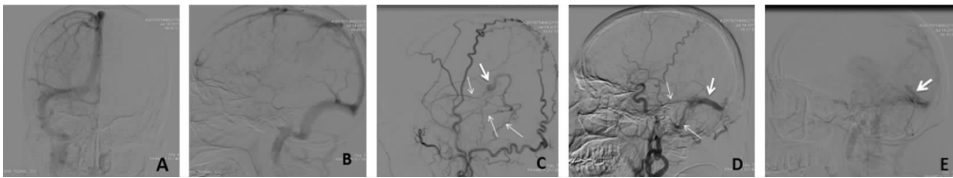


图 2 患者 DSA 表现

注:A、B:右侧颈内动脉造影静脉窦期正侧位示左侧侧窦、直窦未见显影;C:右侧颈外动脉造影见枕动脉、颞浅动脉增粗,可见脑膜中动脉分支、咽升动脉、枕动脉分支(白色细箭头所示)与 Galen 静脉相通(白色粗箭头所示)、且 Galen 静脉扩张形成静脉瘤,直窦未见显示。D:左侧颈总动脉造影见脑膜中动脉分支、咽升动脉、颞浅动脉分支(白色细箭头所示)与横窦、乙状窦相通(白色粗箭头所示)。E:椎动脉造影静脉窦期示直窦后半部显影(白色粗箭头所示)。

2 讨论

硬脑膜动静脉瘘(DAVF)是硬脑膜动脉与静脉窦或皮质静脉的直接异常交通,DAVF 是一种罕见的脑血管畸形,病因可能与脑外伤、颅脑手术、感染、肿瘤、静脉窦血栓形成有关,但大多是特发性的。

在非出血性神经功能缺损中,进行性认知障碍是 DAVF 相对罕见的症状,包括皮质性认知障碍和丘脑性认知障碍,其中双侧丘脑痴呆相对更少见,目前文献报道约 20 余例,基本都是个案报道。2016 年 Holekamp 等^[2]报道了 4 例 DAVF 致丘脑性痴呆,供血动脉多为脑膜中动脉、枕动脉分支,静脉引流均引流至 Galen 静脉,引起深静脉高压致双侧丘脑水肿进而出现进展性丘脑痴呆。其中 3 例伴直窦血栓形成,经介入栓塞治疗后症状均明显好转。

本例患者右侧 DAVF 的供血动脉及静脉引流至深静脉系统,直窦未见显示,与上述文献报道一

致。而左侧 DAVF 的供血动脉为脑膜中动脉、咽升动脉、颞浅动脉分支,直接与横窦、乙状窦相通,属于多发性 DAVF,其同时合并双侧丘脑性痴呆和直窦血栓形成,文献未见报道。至于多发性 DAVF 形成的原因,目前不清,最近 Guo 等^[3]综述了所有发表的多发性 DAVF 病例资料,研究认为多发性 DAVF 罕见,约占 DAVF 的 6%~9%,多发性 DAVF 分为同时发生的和异时发生的多发性 DAVF 两种,并提出了 3 种发病机制,第一,多发性 DAVF 是由于同时多发的静脉窦血栓形成,致静脉高压,静脉回流受阻,动静脉短路开放,静脉病理性扩张,形成多发性 DAVF;第二,原先就存在有 DAVF,DAVF 致血液湍流引起血管壁损伤,促进静脉窦血栓的形成,从而致新的 DAVF;第三,血管源性因子的广泛表达,诱导多发性 DAVF 的形成。结合本例 DSA 表现,多发性 DAVF 形成的原因推测可能是左侧 DAVF 引流至横窦,静脉窦血流逆流,静脉压升高,诱发直窦血栓形成,进而导致深静脉压升高,形成

新的右侧 DAVF, 深静脉高压导致双侧丘脑水肿出现丘脑性痴呆。关于 DAVF 的治疗有经动脉或静脉栓塞治疗、微创手术切除治疗、放射治疗、联合治疗等多种方法, 及时的治疗, 大部分都能得到很好的效果。至于 DAVF 合并静脉窦血栓形成的治疗, 综合所有个案报道, 除了介入或手术治疗外, 均未提及抗凝治疗。本例患者虽未在我院治疗, 但随访显示经外院介入治疗后症状有明显好转, 仍未提及抗凝治疗。Guo 等^[3] 研究建议如果合并静脉窦血栓形成, 可以考虑抗凝治疗。

总之, 双侧丘脑性痴呆可能是 DAVF 罕见的症状之一, 临床上双侧丘脑病变要考虑到少见的

DAVF, 及早诊治, 大都可以得到良好的效果。

参 考 文 献

- [1] 陶霖, 石吉乐, 李俊恒, 等. 表现为神经功能缺损的 3 例硬脑膜动静脉瘘误诊分析 [J]. 国际神经病学神经外科学杂志, 2016, 43(3): 240-244.
- [2] Holekamp TF, Mollman ME, Murphy RK, et al. Dural arteriovenous fistula-induced thalamic dementia: report of 4 cases [J]. J Neurosurg, 2016, 124(6): 1752-1765.
- [3] Guo Y, Yu J, Zhao Y, et al. Progress in research on intracranial multiple dural arteriovenous fistulas [J]. Biomed Rep, 2018, 8(1): 17-25.

· 病例报道 ·

以新发脑梗死起病的新型隐球菌性脑膜炎 1 例报道及文献复习

刘苗, 张伟, 张静, 赵静霞

河北医科大学第四医院, 河北省石家庄市 050011

DOI: 10.16636/j.cnki.jinn.2018.06.015

1 病历资料

患者女, 36 岁, 主因左手、舌左侧麻木 3 d, 加重伴头痛 1 d, 于 2018-01-05 入院。患者于 3 d 前无明显诱因出现左手、舌左侧麻木, 伴乏力, 以左上肢乏力为主, 未予重视, 1 d 前症状较前明显加重, 伴头痛、言语不利, 伴恶心, 非喷射性呕吐。既往 5 年前诊断为“自身免疫性溶血性贫血”, 口服“甲泼尼龙片 12 mg, 每日 2 次”。无“高血压”“糖尿病”“冠心病”病史, 无吸烟饮酒史, 无“青年卒中”家族史。

查体: T: 36.7℃, 贫血貌, 巩膜黄染, 右上腹轻度压痛, Murphy 征阳性, 脾脏下缘平脐。神经系统查体: 神清, 轻度构音障碍, 左侧鼻唇沟稍变浅, 示齿口角稍右偏, 余颅神经查体无定位, 左上肢肌力 IV 级, 右上肢肌力 V 级, 双下肢肌力 V 级。双侧

Babinski 征阴性。颈软, 无抵抗, Kernig 征可疑阳性, Brudzinski 征阴性。

查头颅 CT 平扫未见异常。头颅 MRI + DWI + MRA: 右背侧丘脑见小片 T1 等信号, T2 高信号影, DWI 呈高信号, 边界清, MRA 未见异常, 考虑右背侧丘脑新发腔隙性脑梗死(图 1)。血常规: WBC: $7.06 \times 10^9/L$, Hb: 98 g/L, PLT: $118 \times 10^9/L$ 。初步诊断: ①脑梗死; ②自身免疫性溶血性贫血。予保护神经元、清除自由基及促进侧枝循环建立等治疗。

入院后第 2 天患者间断发热, 体温波动于 36.5℃ ~ 38℃, 可自行热退, 降钙素原 0.07 ng/mL, 血常规: WBC: $2.67 \times 10^9/L$, Hb: 77 g/L, PLT: $108 \times 10^9/L$ 。第 4 天体温达 38.9℃, 患者精神萎靡, 间断发作一过性意识模糊, 呼之不应, 头痛, 恶心,

收稿日期: 2018-05-04; 修回日期: 2018-08-21

作者简介: 刘苗(1991-), 女, 河北医科大学在读硕士研究生。

通信作者: 赵静霞(1967-), 女, 医学博士, 硕士研究生导师, 主任医师, 教授。现任河北医科大学第四医院神经内科副主任, 东院区神经内科主任。主要从事脑血管病、血管性头痛、癫痫及其他神经内科杂症的研究。E-mail: zjxllzh@163.com。