

脑淀粉样血管病 1 例

王诚伍 李秋利 李媛媛 文莹 李海鹏

【中图分类号】 R743 【文献标识码】 A 【文章编号】 1007-0478(2016)01-0069-02
【DOI】 10.3969/j.issn.1007-0478.2016.01.021

脑淀粉样血管病(cerebral amyloid angiopathy,CAA)以淀粉样物质在软脑膜和皮质血管壁上沉积为主要病理特征,一般中小动脉最常受累,静脉和毛细血管受累较少见。临床特点是反复多部位的血管破裂导致多灶性自发性的脑实质出血。现将本院收治的 1 例患者报道如下。

1 临床资料

患者男性,79 岁,因“突发头痛、呕吐 5 h”于 2014 年 2 月 26 日入院。患者于入院前 5 h 无明显诱因突然出现剧烈头痛,伴呕吐胃内容物,无发热,无明显肢体活动障碍,无意识障碍及肢体抽搐,患者头痛症状持续未见明显缓解,急诊入院行 CT(图 1)检查提示左侧颞叶出血,蛛网膜下腔出血。既往有脑梗死病史。入院体查:血压 120/81 mmHg,神志清楚,言语混乱,双侧瞳孔直径 3 mm,对光反射灵敏,双眼活动正常,双眼未引出眼震,双侧鼻唇沟对称,伸舌居中,咽反射正常。四肢肌力、肌张力正常。颈抗(+),巴氏征(-)。血、大小便常规、凝血功能均正常。入院后给予护脑、补液、降颅内压等治疗,患者神志逐渐不清楚,最终昏迷。复查 CT 提示水肿较前加重,于 2014 年 3 月 2 号行开颅血肿清除+去骨瓣减压术,切取小块可疑病变脑组织送检,病理报告示“符合血管淀粉样变,刚果红染色(+)”(图 2)。术后复查 CT(图 3)提示右侧额颞顶叶新鲜出血,脑室积血,中线结构左偏。于 2014 年 3 月 3 号行右侧额顶血肿清除术+去骨瓣减压术,术后予以抗炎、降颅内压等治疗,患者意识状态明显好转。但 2014 年 3 月 21 号患者出现呕吐、昏迷,双侧减压窗张力较高,急查头部 CT(图 4)提示双侧额颞顶叶及左侧枕叶多发片状出血,脑出血破入脑室。急诊行侧脑室穿刺术,术后予以降颅内压、补液、抗感染及腰大池引流术等治疗,患者意识状态未见明显好转,患者家属要求放弃出院。

2 讨论

脑淀粉样血管病的病理学改变主要为 A β 沉积所引起的血管病变,该病好发于老年人,患病率随年龄的增加而增高,55 岁以前较少发病,90 岁以上人群患病率高达 50%。

作者单位:423000 湖南省郴州市南华大学附属郴州医院神经内科[王诚伍 李秋利 李媛媛 文莹 李海鹏(通信作者)]

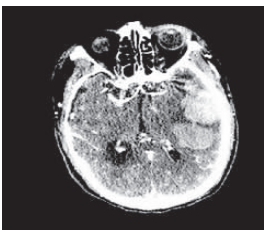


图 1 2014 年 2 月 26 日头颅 CT 示左侧颞叶及蛛网膜下腔高密度影

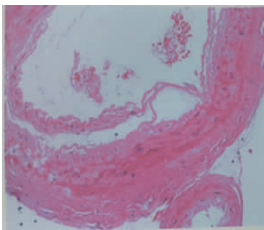


图 2 病理活检示血管淀粉样变



图 3 2014 年 3 月 3 日头颅 CT 示左侧额颞顶叶高密度影

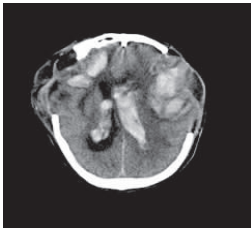


图 4 2014 年 3 月 21 日头颅 CT 示双侧额颞顶叶及左侧枕叶多发片状高密度影

其病因不清楚,可能与遗传、感染及免疫有关,是老年人非高血压性脑出血的重要原因之一,可导致临床上 5%~10%的原发性脑叶出血。大多数 CAA 可不表现出任何症状,少数 CAA 患者可出现脑出血、痴呆、TIA 和脑梗死等临床表现。

• 综 述 •

磁共振成像评估脑缺血后远隔功能障碍的最新进展

陆林清 周达 方婷 易黎

【中图分类号】 R445 R743 【文献标识码】 A 【文章编号】 1007-0478(2016)01-0070-03
 【DOI】 10.3969/j.issn.1007-0478.2016.01.022

1875年Brown-Sequard发现,脑部发生局部损害时,远离病灶的区域出现脑机能兴奋或抑制的紊乱现象。后来由von Monakow将这一现象命名为远隔功能障碍(diaschisis, DC)^[1],或称神经机能联系不能。远隔功能障碍发生的确切机制尚未清楚,但可能与血流动力学改变、神经传导通路抑制、迟发型神经元死亡等因素有关^[2]。缺血脑卒中,除供血中心区局部脑血流及代谢均明显减低外,在远离病灶的部位亦出现局部脑血流及代谢的降低,与远隔功能障碍有关的临床表现和脑卒中患者部分临床症状相近,如果体征难以用原发病灶解释,可能与远隔功能障碍有关,这对临床脑缺血的诊疗具有重要意义。远隔功能障碍大致可分为以下类型^[3]:对侧大脑半球联系不能(尤其是损伤灶的镜像部位)、交叉性小脑神经机能联系不能(Crossedcerebral-cerebellar diaschisis, CCD)、同侧半球联系不能、丘脑联系不能和脑干联系不能等。近年来,随着检测脑血流动力学和代谢情况的技术得到了进一步发展,远隔功能障碍的研究越来越深入,该理论不仅解释了许多临床问题,同时发现它对临床治疗和功能康

复恢复具有一定的指导意义,故越来越引起人的关注和重视。以往人们多采用¹³³Xe, ¹²³I IMP标记的PET或SPECT评价区域血流量、氧代谢率以及摄氧分数等检查方法研究远隔效应,但因价格昂贵、辐射线强,操作起来极为不便,使其临床应用和推广受限。随着磁共振软硬件技术的不断完善,远隔功能障碍现象的研究层次也逐渐深入,本研究就磁共振成像对远隔功能障碍的诊断价值做一综述。

1 常规磁共振成像(Magnetic resonance imaging, MRI)

MRI是利用原子核在强磁场内发生共振所产生的信号经图像重建的一种成像技术,具有多参数成像的特点,常规MRI可清晰地显示正常和病变组织的形态学特点,因此可以初步检测出远隔功能障碍现象。由于常规MRI检查只能观察到病变形态学方面的特点,无法探讨远隔效应的功能层面的变化情况,使其在评价远隔功能障碍方面受到了一定的限制。

2 磁共振弥散加权成像(Diffusion Weighted Imaging, DWI)

DWI是凭借人体组织间水分子弥散运动的差异而形成的各种影像学表现,展示了各组织的空间组成信息以及病理生理学改变时水分子微观运动的功能状况^[4]。在活体脑组

作者单位:518035 北京大学深圳医院神经内科[陆林清 周达 方婷 易黎(通信作者)]

而这些临床表现没有高度的特异性,其他脑血管疾病也容易出现上述表现,这给我们的诊疗带来巨大挑战,如CAA相关的脑梗死或TIA与单纯的脑梗死或TIA的治疗手段是不同的。对于单纯的脑梗死或TIA,我们可以使用抗血小板或抗凝药物来治疗,但如果将此方案用于CAA相关的脑梗死或TIA的治疗,则会大大地增加脑出血的风险。老年人群CAA的患病率很高,神经病理学检查是诊断CAA最可靠的方法,但是在临床实施困难,导致我们低估了其在脑血管病中所占的比例。然而到目前为止,尚没有其他有效的诊断方法明确脑梗死或TIA是否由CAA引起。因此,临床医生应该予以重视,尤其是对无明显高危因素的反复发作脑血管病或多发性脑叶出血的老年患者。该例患者既往有脑梗死病史,现已证实是CAA相关的脑梗死,服用抗血小板聚集药物会大大地增加该患者出血的风险。因此,提高该病的正确诊断率尤为重要。目前临床上通用的诊断标准为波士顿标准,即(1)肯定的CAA:完整的尸检资料显示脑叶、皮质或皮质-皮质下出血和伴有严重血管淀粉样物质沉积的

CAA,无其他病变;(2)病理学证实的CAA:临床症状和病理学组织(清除的血肿或皮质活检标本)显示脑叶、皮质或皮质-皮质下出血或仅有某种程度的血管淀粉样物质沉积,无其他病变;(3)较可能的CAA:年龄≥55岁,临床症状和影像学表现均显示局限于脑叶、皮质-皮质下(包括小脑)多发出血,而没有其他原因引起的出血;(4)有可能的CAA:年龄≥55岁,临床症状和影像学表现为无其他原因可以解释的单个脑叶、皮质-皮质下出血。目前临床尚无抑制Aβ聚积的有效治疗方法。对于CAA相关的脑梗死避免应用抗凝药物,慎用抗血小板聚集药物。CAA并发脑出血的急性处理,与其他脑出血处理原则相同,对非致命性脑出血,一般宜保守治疗,必要时可行血肿清除或脑叶切除,但外科治疗应持慎重,因淀粉样物替代了血管的中层结构,影响了血管的收缩和止血过程,易引起大出血,但对反复出血的早期患者为了直接止血和防止再出血,可行手术治疗。

(2015-07-10 收稿)