

1 例椎基底动脉扩张延长症并文献复习

柴艺轩 涂江龙

【中图分类号】 R743 【文献标识码】 A 【文章编号】 1007-0478(2017)01-0059-03
【DOI】 10.3969/j.issn.1007-0478.2017.01.016

椎基底动脉扩张延长症(vertebrobasilar dolichiectasia, VBD)是一种以椎动脉颅内段和/或基底动脉显著扩张、延长、迂曲为特征,临床少见的脑血管变异病。该病尚处于临床研究和探索阶段,本研究现报道本院收治 1 例 VBD 及引发相关思考并文献复习。

1 病 例

患者,男,39 岁,因“眩晕伴恶心、呕吐 3 h”于 2016 年 5 月 10 日入院。患者当日约 6 点半无明显诱因出现眩晕,视物旋转,与体位改变无关,伴频繁恶心、呕吐,呈非喷射性,呕吐物为胃内容物,伴全身乏力、行走不稳,症状持续 2 h 无明显好转,无意识障碍、肢体活动障碍、大小便失禁等。既往有右耳耳鸣伴听力下降病史 1 年余,未诊治,渐加重。否认其他疾病史及烟酒嗜好。查体:双眼自发向左眼震,双耳听力粗测下降,右耳较左耳明显,双侧指鼻试验,快速轮替运动均阴性,Romberg 征可疑阳性,余阴性。辅助检查:甘油三酯 2.91 mmol/L,高密度脂蛋白 0.71 mmol/L,低密度脂蛋白 3.55 mmol/L;糖化血红蛋白 5.9%,余实验室检查未见明显异常。纯音听阈:右耳重度感音神经性耳聋,左耳听阈 4KHZ 下降;脑干听觉诱发电位提示中枢性损害。颈动脉彩超+TCD:颈动脉内膜不均增厚伴斑块形成(单发);左椎动脉未探及肯定性血流信号。颅脑 CT(2016 年 5 月 10 日):左侧颞叶、基底节陈旧性腔隙性梗死,基底节增粗(图 1)。颅脑 CTA(2016 年 5 月 13 日):巨长椎基底动脉伴基底动脉

管壁粥样硬化斑块形成(图 2)。颅脑 MRI+MRA(2016 年 5 月 13 日):右侧小脑多发急性腔隙性梗死;左侧基底节多发陈旧性腔隙性梗死,双侧额叶少许缺血灶;左侧颞极海马旁沟囊性灶;基底动脉增宽(图 3)。入院后予抗血小板聚集、降脂稳定斑块、改善循环及对症治疗,治疗 10 d 后出院时无眩晕,稍感头部昏沉,耳鸣仍存在。

2 讨 论

VBD 是一种不可逆的颅内血管病变,病因尚不明确,多数学者认为先天病理基础与后天危险因素共同致病。Ubogu 等对 VBD 患者与年龄、性别匹配对照组比较发现,在血管危险因素的分布上 2 组较均衡,且证实儿童 VBD 患者存在基因异常,均提示 VBD 可能是一种先天性血管病变。与导致内弹力层和/或平滑肌层缺失、萎缩有关,可见合并常染色体遗传多囊性肾病、Fabry 病、PHACES 综合征、镰状细胞病等先天性疾病。亦见合并冠状动脉扩张延长的 VBD,推测其可能是系统性血管扩张性疾病的一部分。后天因素主要与动脉粥样硬化(atherosclerosis, AS)有关,如男性、高龄、高血压病、肥胖、糖尿病、长期吸烟等,以上危险因素加重血管弹性纤维损害,促进疾病进展。该患者为中年男性,无“肥胖、高血压病、吸烟”等,仅有脂代谢异常属于 AS 危险因素,故该病例更支持先天性血管发育异常在病因中占有相对重要的地位。

该患者颅内见多发陈旧腔隙性梗死灶,这在该年龄组中

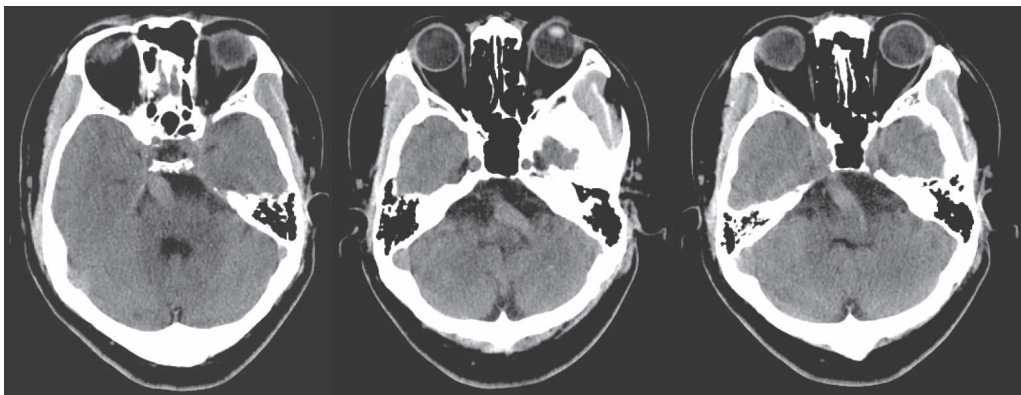


图 1 颅脑 CT 示脑桥腹侧条索样粗大血管影,脑干受压,增粗的基底动脉直径约 1.2 cm

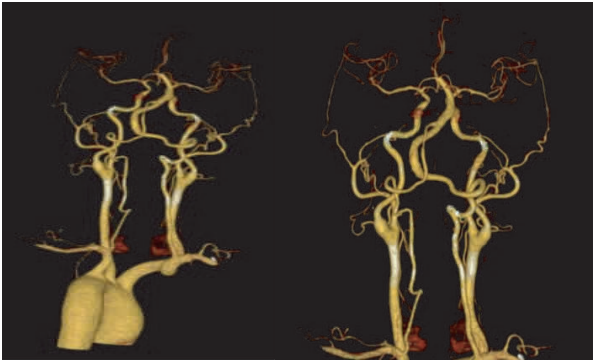


图2 颅脑 CTA 示右椎动脉末端及基底动脉粗大,基底动脉管径约7.9 mm,局部管壁粥样硬化伴腔内附壁充盈缺损

并不多见,在缺乏相关危险因素情况下是否与 VBD 有关?有研究表明 VBD 的脑卒中患者更易发生腔隙性脑梗死,Brisset 等也发现基底动脉扩张影响腔隙性脑梗死的发生,二者独立相关。有研究指出可能与金属蛋白酶代谢紊乱有关,因二者均主要通过该代谢途径累及动脉中膜。且 VBD 动脉基层和弹力板缺陷、载体动脉扭曲可致穿支动脉开口狭窄或闭塞,最终导致腔隙性脑梗死、脑白质疏松和微出血等脑小血管病表现。国内报道过 1 例 VBD 合并脑小血管病,故应建议 VBD 患者定期复查颅脑 MRI,警惕脑小血管病的发生。

VBD 临床表现多样,以后循环缺血最常见,还可出现脑干或颅神经压迫、脑积水、脑出血等。(1)缺血性脑卒中。Wloter 等进行的 Meta 分析发现,VBD 患者后循环脑梗死的

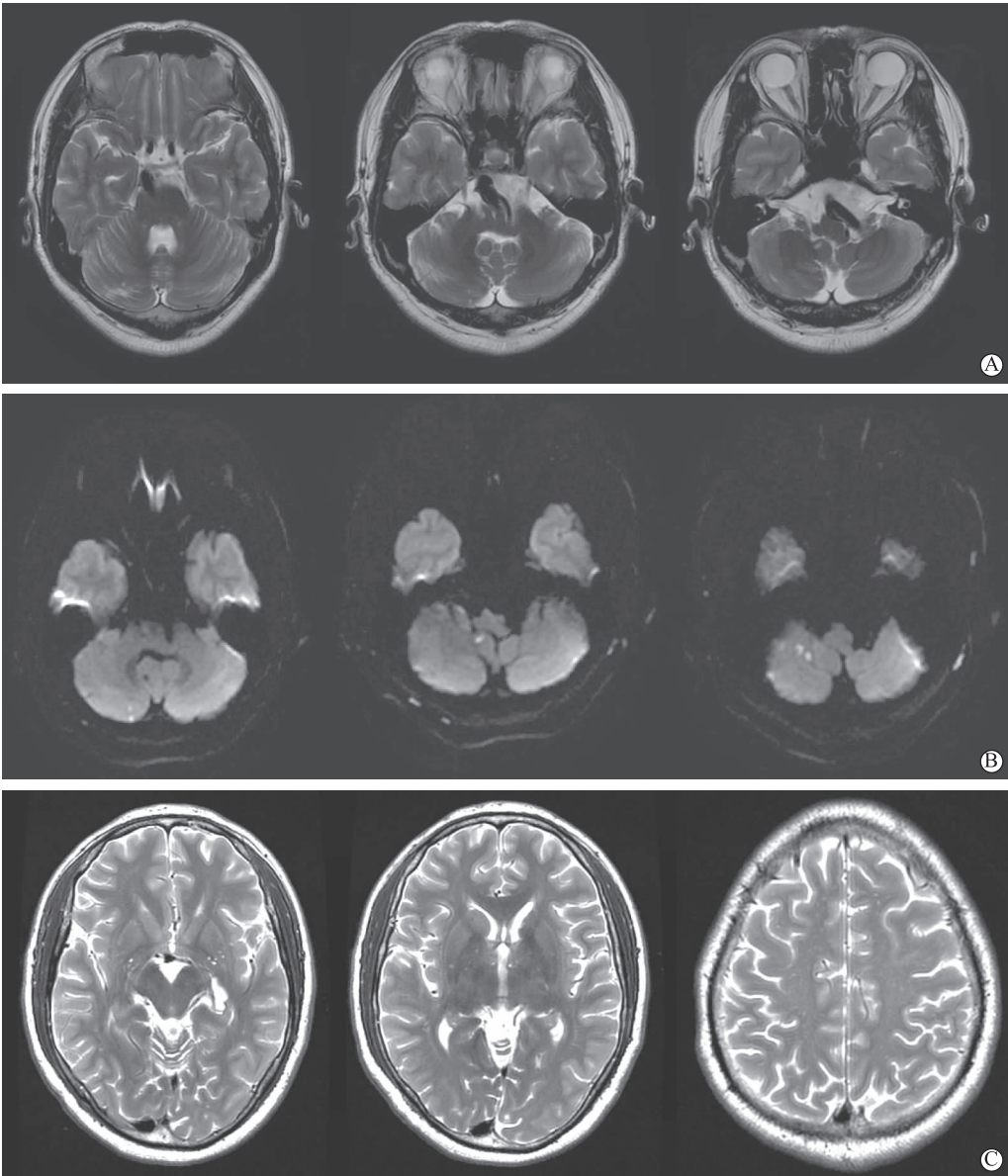


图3 颅脑 MRI 检查,A 为脑桥左外侧缘可见扩张血管流空影,脑干受压,增宽的基底动脉直径约 8 mm;B 为右侧小脑内见多发点状 DWI 高信号;C 为左侧基底节、双侧额叶白质内见点状长 T₂ 信号

5 年发病率远高于其他相关症状。VBD 作为后循环脑梗死的独立危险因素,可能从多方面致病:①血流动力学异常,后循环前向血流减少和血流速度下降;②原位血栓形成,血管狭窄或闭塞;③血管变形造成穿支动脉病变;(2)脑干及颅神经受压的症状常不明显,但亚临床异常多见,可能与压迫缓慢进展有关,也有以多组颅神经损害(V-IX)为首发症状的病例报道。以面神经、三叉神经受压最多见,致偏侧面肌痉挛及三叉神经痛;(3)脑积水。VBD 压迫第三脑室底或中脑、第四脑室时可致交通性或梗阻性脑积水;(4)脑出血。发生概率并不低,可能与基底动脉扩张延长的程度、应用抗血小板聚集或抗凝药物等有关。Pico 等发现出血性脑卒中与基底动脉直径呈正相关,大于 4.3 mm 是高危因素。最近研究发现 VBD 可增加颅内微出血的风险,进而导致脑出血。对临床表现的分析主要影响治疗侧重点,若症状由缺血性脑卒中引起,予以抗血小板聚集或者抗凝治疗,可相应增加脑出血风险。症状若由颅神经受压引起,可能需要外科手段。

该患者有明确的脑梗死症状及磁共振表现,故治疗上以脑梗死二级预防为主,压迫造成的耳鸣当前暂无特殊处理。

诊断:CT/CTA 和 MRI/MRA 是目前诊断 VBD 的主要手段,两者准确性基本一致。较具体的诊断标准有 Ubogu 等提出的 MRA 参数:基底动脉或椎动脉直径 >4.5 mm,或侧方移位 >10 mm,且基底动脉全长 >29.5 mm 或基底动脉颅内段长度 >23.5 mm。治疗:目前对于 VBD 治疗无论是药物还是介入或手术,均无系统的大规模随机对照试验,仅能针对产生的症状进行治疗。预后:主要取决于患者年龄、病变血管严重程度及相关并发症。随访期间血管畸形程度加剧时病死率较高,最常见死亡原因为脑卒中。

临床中对不典型症状起病患者应予以重视,及时完善颅内血管检查以明确,防止漏诊。对 VBD 及其进展相关危险因素、治疗等方面还需进一步研究。

(2016-06-27 收稿)