

• 短篇 •

左房粘液瘤致颅内并发症 1 例报道并文献复习

孙玉姣 张馨予 赵鑫 崔佩 蒋欣 董艳红

【中图分类号】 R541 R743.3 【文献标识码】 A 【文章编号】 1007-0478(2022)01-0075-02
【DOI】 10.3969/j.issn.1007-0478.2022.01.015

1 病 例

患者,男,57 岁,主因“言语不能伴右侧肢体活动不能 5 h”就诊于当地医院,头颅磁共振示急性脑梗死、颅内血管多发狭窄,给予阿替普酶静脉溶栓治疗后患者症状未见明显好转,为进一步诊治遂转至本院。吸烟史 30 余年,偶尔饮酒,否认高血压病、糖尿病及冠心病史,母亲因“脑出血”去世,否认其他家族史。查体:BP141/95 mmHg。嗜睡,言语不能,查体欠合作,双侧瞳孔等大等圆,对光反射存在,双眼球各方向活动可,双侧额纹及鼻唇沟对称,右上肢肌力 0 级,右下肢肌力 2 级,左侧肢体肌力 4 级,右侧肌张力降低,左侧肌张力正常,双侧肢体深浅感觉检查不合作,右侧 Babinski 征、Chaddock 征阳性,左侧 Babinski 征、Chaddock 征阴性。心肺腹未见明显异常。头颅磁共振血管成像(Magnetic resonance angiography,MRA)示左侧颈内动脉未见显示,急性闭塞或重度狭窄可能性大,行介入治疗术中可见左侧大脑中动脉充盈缺损;左侧颈动脉血流缓慢,左侧颈内动脉血流缓慢,C6 段以远未见显影,考虑栓塞(图 1);数字减影血管造影(Digital subtraction angiography,DSA)术中可见血栓,予以取出,术毕复查造影可见左侧颈内动脉血流通畅,远端左侧大脑中动脉、大脑前动脉血流通畅(图 1)。术后右上肢近端肌力 2 级,右上肢远端肌力 3 级,左侧肢体肌力 4 级,美国国立卫生研究院卒中量表(National institute of health stroke scale,NIHSS)评分 9 分,给予保护线粒体、清除自由基、醒脑、脑保护、脱水降颅内压等治疗;查头颅磁敏感加权成像(Susceptibility weighted imaging,SWI)示右侧额叶低信号环;双额顶叶多发微出血灶(图 1)。心脏超声:左房内等回声团(黏液瘤可能性大)62 mm×24 mm 大小(图 1);发泡试验阴性-不支持右向左分流,微栓子监测阴性。提示患者不存在卵圆孔未闭等其他心脏器质性原因致栓子形成,考虑心源性栓塞来自左房粘液瘤可能性大。出院查体:右上肢肌力 4⁺级,右下肢肌力 5 级,左侧肢体肌力 5 级,右侧共济运动稍差,右侧 Babinski 征阳性。2019 年 11 月 7 日于河北医科大学第四医院行心脏粘液瘤切除术。

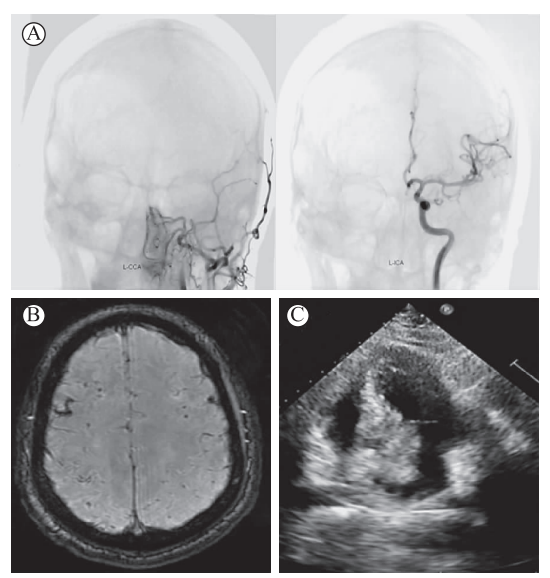


图 1 A 为取栓前 DSA,取栓后可见血流重建;B 为双额顶多发微出血灶;C 为心脏超声示左房粘液瘤

2020 年 8 月 1 日患者因“头晕 2 d”就诊于本院,主要表现为头昏沉不适感,无言语不利、肢体无力,头颅电子计算机断层扫描(Computer tomography,CT)示左额顶叶、右额枕叶脑出血。神经系统查体未见阳性定位体征。2020 年 8 月 3 日头颅磁共振静脉成像(Magnetic resonance venogram,MRV)示左侧横窦近窦汇段未见显影(图 2)。头颅 SWI 示颅内多发异常低信号影(图 2)。查血沉、风湿三项、C 反应蛋白(C-reactive protein,CRP)、血管炎筛查、抗核抗体谱、抗核抗体未见异常。动态血压监测相对平稳。2020 年 8 月 15 日复查头颅 CT 示左侧额叶、顶叶及双侧枕叶多发出血灶(图 2),左侧顶叶少量蛛网膜下腔出血。头颅 SWI+ 磁共振弥散加权成像(Diffusion-weighted recovery,DWI)示左侧小脑半球及双侧额顶枕叶多发 SWI 低信号影,考虑出血性病变,蛛网膜下腔出血(图 2),DWI 序列脑内未见异常高信号。(2020 年 8 月 19 日)正电子发射型计算机断层扫描(Positron emission computed tomography,PET)/CT 示左房粘液瘤术后心脏未见异常密度、代谢影;左侧大脑半球代谢较对侧弥漫减低,考虑缺血所致;左额叶、左顶叶、双枕叶多发出血灶,代谢未见异常增高;右额叶及左侧基底节软化灶。考虑左房黏液瘤形成栓子致多发脑出血、脑梗死,治疗后患者

作者单位:063210 河北省唐山市华北理工大学研究生院[孙玉姣(河北省人民医院神经内科研究生) 张馨予(河北省人民医院神经内科研究生) 赵鑫(河北省人民医院神经内科研究生)];河北北方学院研究生院[崔佩(河北省人民医院神经内科研究生)];河北省人民医院神经内科[蒋欣 董艳红(通信作者)]

病情好转出院。

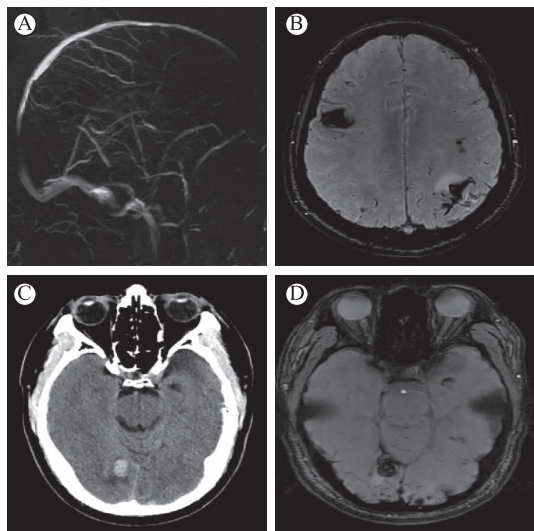


图2 A为左侧横窦发育不良;B为颅内多发出血灶;C为新发颅内出血灶;D为颅内多发出血灶

2020年12月3日患者因“头晕6 d”就诊于本院。心脏超声未见心脏粘液瘤复发迹象。头颅磁共振成像(Magnetic resonance imaging, MRI) + MRA示双额顶枕叶、左颞叶多发异常信号,以右侧枕叶较著,考虑粘液瘤所致出血性转移可能(图3)。2020年12月7日经脑血管造影术示颅内多发动脉瘤形成(图3)。经治疗后患者病情好转,目前仍持续随访中。

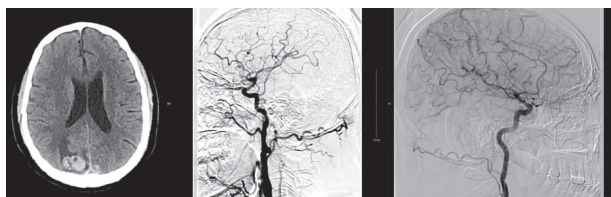


图3 头颅MRI示与图2不同的出血部位;DSA示颅内多发微动脉瘤形成

2 讨论

本病例为中年男性,以急性缺血性脑卒中发病,存在长期吸烟等高危因素,首次发病介入取栓术后患者右侧颈内动脉血流恢复,考虑患者为左房粘液瘤所致心源性栓塞。临床上心脏粘液瘤引起的动脉栓塞以颅内动脉栓塞常见。原则上心源性栓塞可以发生在脑的任何部位,由于左侧颈总动脉直接起源于主动脉弓,故栓塞部位以左侧大脑中动脉的供血区多见,其主干也是最常见的发病部位。据统计,心脏粘液瘤患者栓塞性事件发生率为10%~45%,超过2/3的粘液瘤栓子迁移到中枢神经系统。综合患者临床表现、影像学特征及病情转归,考虑本例患者为左房粘液瘤所致反复脑出血。心脏粘液瘤多为散发病例,也有报道称约7%的患者具有家族遗传

性,其中较多报道的家族类型是Carney复合体型。

超声心动图是诊断心脏粘液瘤的首选方法。在治疗上静脉溶栓有助于心脏粘液瘤引起的超急性缺血性脑卒中患者的动脉再通。但是由于粘液瘤栓子组成成分的区别(栓子由粘液瘤组织、血栓或两者的混合物组成),故溶栓效果不尽相同。当静脉溶栓无效时患者可通过机械取栓或动脉内给替罗非班获得良好的治疗效果。迄今为止,文献中报道的脑粘液瘤动脉瘤不到60例,部分血栓形成的动脉瘤更为罕见,这种动脉瘤的罕见性导致人们对脑粘液瘤的自然进化过程缺乏认识,目前对脑粘液瘤仍缺乏明确的治疗指南。Ioanna等人的研究回顾了52例心脏粘液瘤患者手术切除肿瘤前进行抗栓治疗,其中23%的患者脑卒中复发,且越晚手术治疗脑卒中的风险越高。接着对报道的相关病例进行统计分析后发现,从肿瘤切除到发现粘液瘤动脉瘤的平均时间2~300个月,表明完全的粘液瘤切除术后患者仍伴随颅内血管持续性损伤。心脏粘液瘤可通过手术切除达到治愈的目的,但粘液瘤细胞转移至颅内,引起动脉瘤生长导致出血性脑卒中等迟发性神经系统并发症却是继发颅内损伤的罪魁祸首。

目前,颅内动脉多发性粘液瘤发展的确切机制尚不清楚,最可信和被接受的是转移和浸润理论,即多发性粘液瘤细胞从心脏脱落,种植在脑血管壁内皮细胞上,致动脉壁破裂和成纤维细胞增生,并引起炎症级联反应,依次导致扩张和动脉瘤的形成;另一种是血管损伤理论假说,即栓塞后的血管损伤和血管内皮瘢痕导致脑血管血流动力学改变,并最终导致动脉瘤形成。已形成的动脉瘤需警惕破裂风险,但粘液瘤细胞对动脉壁的浸润性损伤仍不可忽视,血管壁渗透或许是导致患者颅内反复出血的主要原因;由于病例罕见,关于脑粘液瘤的危险性的资料很少,因涉及机制不同,原发性颅内动脉瘤破裂的风险并不能用于推测脑粘液瘤动脉瘤的破裂风险。目前有组织病理学研究证明心脏粘液瘤切除后仍有粘液瘤细胞在动脉壁中活跃增值,化疗(阿霉素/依托泊苷/卡波铂)以及放疗在个别病例中有效。

心脏超声是确诊心脏粘液瘤的首选方法,相比静脉溶栓,及时的介入取栓对脑及各项功能恢复的治疗效果更好。现有证据指示心脏粘液瘤患者颅内动脉瘤会在原发病灶切除以后逐渐趋于稳定,但仍需密切关注新发动脉瘤的形成及原有动脉瘤的发展趋势,患者需长期随访。

利益冲突:所有作者均声明不存在利益冲突

作者贡献声明:董艳红(论文选题、文章构思、论文审改);孙玉姣(论文选题、病例分析、文献分析、论文撰写);赵鑫、陈晶晶、张馨予(文献收集、病例分析);蒋欣(文献、病例分析指导)

(2021-07-02 收稿)