

合并左眼视力丧失、后循环梗死的巨细胞动脉炎 1 例及文献复习

袁振华 关景霞 卢祖能

【摘要】 目的 探讨合并多种并发症的巨细胞动脉炎(Giant cell arteritis, GCA)患者临床特点。**方法** 根据美国风湿病学学会(ACR)分类标准诊断一例合并左眼视力丧失及后循环梗死的巨细胞动脉炎患者,并复习相关国外文献进行分析。**结果** 86 岁女性患者,双侧颞动脉增粗变硬,ESR 108mm/h,颅脑 MRI 检查可见双侧小脑半球、脑干及右侧枕叶多发急性梗死灶,右侧椎动脉超声检查可见血管壁内膜均匀一致增厚,管腔向心性狭窄。最终诊断:(1)巨细胞动脉炎;(2)脑梗死;(3)左眼失明。**结论** GCA 最常累及颞动脉,其次是椎动脉、眼动脉及后睫状动脉,可引起视力丧失及后循环梗死等严重并发症。超声检查是明确诊断及评估治疗效果的有效手段。

【关键词】 巨细胞动脉炎 视力丧失 后循环梗死

【中图分类号】 R741 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1007-0478(2016)05-0361-04

【DOI】 10.3969/j.issn.1007-0478.2016.05.016

巨细胞动脉炎(Giant Cell Arteritis, GCA)是一种以侵犯颅动脉为主的系统性血管炎综合征。在 19 世纪,Jonathon Hutchinson 首次描述了一位因颞动脉触痛而致戴帽困难的男性患者,且由于早年发现的病例几乎均为颞动脉受累,故又称为颞动脉炎。此后逐渐明确了 GCA 的临床特点,它是一种慢性肉芽肿性血管炎。GCA 曾被认为罕见,但随着诊疗技术的提升,此病检出率逐渐增加。本院神经内科收治的 1 例高龄女性患者,表现为头痛 3 个月、左眼视力丧失半月、言语不清伴右侧肢体麻木 3 d,最终确诊为巨细胞动脉炎。合并视力丧失、后循环梗死的巨细胞动脉炎在国内鲜有报道,现报道如下并复习相关文献以期引起临床医师的重视,从而能够达到早期诊断及有效治疗的目的。

1 临床资料

患者女性,86 岁,因“右侧肢体麻木伴言语不清 3 d”于 2015 年 3 月 25 日入住本院。患者于 3 d 前无明显诱因突发右上肢麻木不适,随后波及右下肢,伴言语含糊不清,并感头昏、恶心伴呕吐,行走不稳,

精神状态极差,无意识障碍、明显吞咽困难及饮水呛咳。患者近 3 月来饮食差,体重明显下降。既往史:10 多年前曾患食管炎及胃炎,经药物治疗后现已痊愈;2013 年 7 月份无明显原因出现右侧腹股沟淋巴结肿大伴疼痛,随后累及左侧,并逐渐出现双侧腋下淋巴结肿大及疼痛不适,曾到多家医院就诊,给予相关检查后未能查明病因,症状持续无好转;2014 年 12 月初出现头痛,疼痛部位为双侧颞部,局限于头皮,疼痛剧烈呈钻痛感,持续不缓解,触碰头皮及咀嚼时可加剧;2015 年 3 月 15 日感左眼视物模糊,次日左眼完全失明;否认高血压病、糖尿病、高脂血症等特殊病史,无乙肝、梅毒、结核等传染病史,无吸烟、饮酒等不良嗜好。

一般体格检查:T 36.8℃,R:20 次/min,P 78 次/min,Bp 106/70mmHg。双侧前颞部可见血管样隆起,增粗变硬(图 1),双侧腋下及双侧腹股沟可触及肿大淋巴结并有触痛感,心率 78 次/min,律齐,各瓣膜区未问及杂音,腹软,无压痛及反跳痛,肝脾皮下未及。神经系统检查:神志清楚,对答切题,言语欠清,双侧眼球运动正常,向左凝视时可见细小水平眼震,左眼完全失明,无光感,右眼视力正常,左侧直接对光反射消失,间接对光反射存在,双侧鼻唇沟等称,伸舌居中,右上肢肌力 4+ 级,双下肢肌力 4 级,右侧面部及偏身感觉减退,右侧肢体轻度忽略,双侧病理征可疑阳性,双侧指鼻及跟膝胫动作欠稳准,颈软,脑膜刺激征(-)。NIHSS 评分 8 分。

基金项目:湖北省卫计委重点项目(WJ2015MA007);武汉市科技局 2015 年应用基础研究计划项目(2015060101010047);国家自然科学基金资助项目(项目批准号为 81301010)

作者单位:430060 武汉大学人民医院神经内科[袁振华 关景霞 卢祖能(通信作者)]



图1 增粗变硬的颞浅动脉

辅助检查:轻度贫血;C反应蛋白(CRP)46.59 mg/L(参考范围<10 mg/L);血沉(ESR)108 mm/h(参考范围 0~20 mm/h);抗中性粒细胞胞浆抗体(-);抗核抗体(+);滴度>1:100,抗核抗体模型为S+胞浆颗粒型。颅脑CT检查(2015年3月25日)示脑实质未见异常高密度影、轻度脑萎缩。颅脑MRI检查(2015年3月27日)示脑干、双侧

小脑半球、右侧枕叶急性梗死灶(图2)。颈部血管超声检查(2015年3月27日)示右侧椎动脉椎间隙段未探及血流信号,右侧椎动脉管壁内中膜均匀一致增厚;左侧椎动脉管壁光滑,管径正常(图3)。经颅多普勒超声(TCD)检查(2015年3月27日)示右侧椎动脉未探及确切血流信号,考虑重度狭窄或闭塞可能。

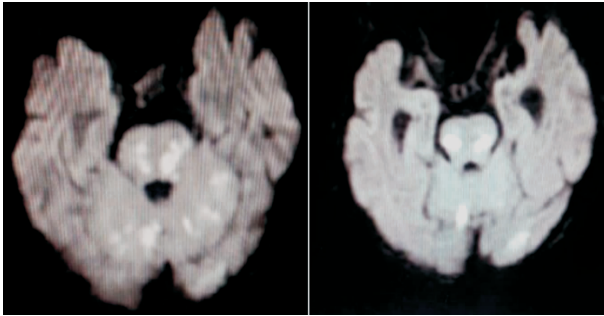
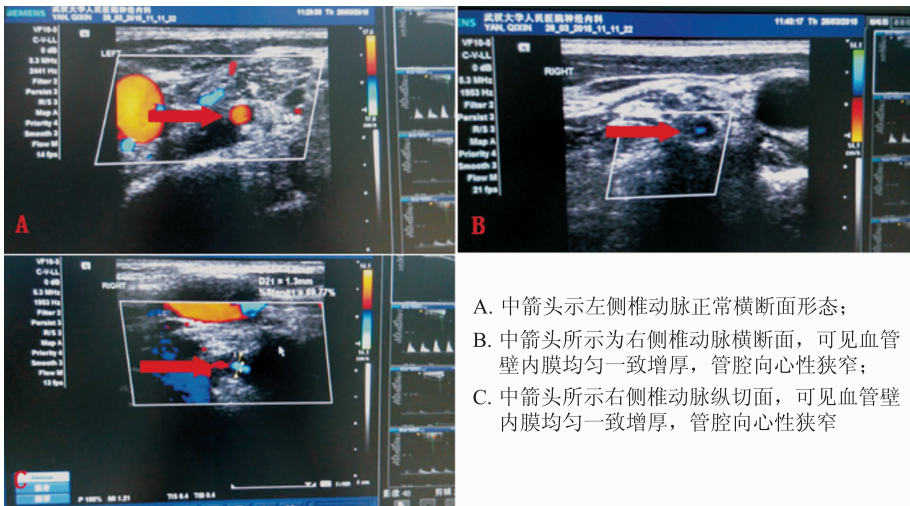


图2 增粗变硬的颞浅动脉



A. 中箭头示左侧椎动脉正常横断面形态;
B. 中箭头所示为右侧椎动脉横断面,可见血管壁内膜均匀一致增厚,管腔向心性狭窄;
C. 中箭头所示右侧椎动脉纵切面,可见血管壁内膜均匀一致增厚,管腔向心性狭窄

图3 多普勒彩色超声

结合病史、体征及辅助检查结果,即患者急性起病,右侧肢体偏瘫及颅脑MRI检查所示,可明确诊断为脑梗死。根据梗死病灶分布及血管检查,责任血管为右侧椎动脉。既往否认高血压、高血脂、糖尿病、心脏病等病史,结合各项血管评估的结果,大动脉粥样硬化的证据不充分。联想到患者ESR明显增快,CRP升高、抗核抗体阳性以及椎动脉管壁同心、均匀一致的狭窄,推测该患者椎动脉狭窄极有可能由血管炎引起。结合患者近期新发头痛及左眼视力丧失的病史,考虑巨细胞动脉炎的诊断。该患者满足1990年美国风湿病协会巨细胞动脉炎诊断标

准^[1]:(1)起病年龄≥50岁;(2)新发的头痛;(3)临床检查显示颞动脉异常;(4)红细胞沉降率增快(≥50 mm/h);(5)颞动脉活检异常,满足其中三项及以上可确诊巨细胞动脉炎。法国一项研究提示三项及以上标准诊断巨细胞动脉炎的特异性为97.5%,敏感性为78.9%^[2]。C-反应蛋白>5 mg/L是目前临床上使用的另外一项有用的实验室参数,其敏感性甚至优于红细胞沉降率^[3]。故该患者明确诊断为巨细胞动脉炎,立即给予强的松40~60 mg/d口服,并辅以抗血小板聚集、他汀调脂、维持内环境稳定等治疗,经治疗后患者头痛明显缓解,可行咀嚼等动

作,精神状态明显好转,数日后复查 ESR 33 mm/h, CRP 12.05 mg/L。

2 讨论

本病临床少见,早期症状无特异性,极易误诊及延迟诊断。继发于血管炎的缺血性卒中是 GCA 罕见但严重的并发症,发生于 3%~7% 的患者^[4-5]。本文通过复习相关文献,总结该病相关诊断思路,以加深临床医生对该病的认识。

本病好发于 50 岁以上人群。在我国尚缺乏相应流行病学资料。国外流行病学报道因地域而异。美国的明尼苏达州 Olmsted 县是斯堪的纳维亚移民集聚地,1988 年统计 1950~1985 年其 50 岁以上人群的发病率为 20/100 000;2004 年统计 1950~1999 年 50 岁以上人群发病率为 18.8/100 000^[6]。在德国 50 岁以上人群的年发病率稳定在 3.5/100 000^[7]。GCA 患者的性别比例类似于其他自身免疫性疾病,女性患者明显多于男性。Hunder 关于 GCA 的一项研究中女性患者为男性患者的 2 倍^[8];在 889 例经尸检确诊的 GCA 患者中女性患者占据 65%^[9]。

GCA 典型表现呈颞侧头痛、间歇性下颌运动障碍和视力障碍三联征,并且常伴有全身不适、肌痛、体重减轻、关节痛及发热(风湿性多肌痛综合征)。在确诊为 GCA 的患者中 27%~56% 的病例合并存在风湿性多肌痛,二者可能有共同的发病机制^[10-12]。头痛可表现为单侧或双侧,疼痛程度相当严重,呈钻痛感,疼痛部位局限于头皮,尤其是颞动脉之上。间歇性下颌运动障碍(咀嚼暂停)是 GCA 的一个显著特征,该现象存在高度提示 GCA 的诊断^[13]。GCA 最常累及颞动脉,其次是椎动脉、眼动脉及后睫状动脉。眼动脉或后睫状动脉的分支血管受动脉炎影响可导致视神经以及视束的缺血,最终可引起视力丧失^[14]。永久性的部分或完全视力丧失可见于高达 20% 的 GCA 患者中,且常常作为疾病的首发症状^[15]。椎动脉是 GCA 最易累积的颅内大血管。大约 4% 的 GCA 患者在疾病的某个时刻经历过短暂性脑缺血发作(Transient Ischemic Attack, TIA)或者缺血性脑卒中,尽管 TIA 或缺血性脑卒中是否由 GCA 引起尚未明确,但 GCA 患者所出现的 TIA 及缺血性卒中绝大部分符合椎-基底动脉供血区域分布范围^[16]。Maxime samson 等研究发现,在 57 例经活检证实的 GCA 患者中 7% 经历过 GCA 相关的

缺血性脑卒中且其中 3/4 发生于椎基底动脉供血区域^[17]。此例患者的急性梗死病灶均位于椎基底动脉区域,且脑卒中机制考虑为动脉到动脉栓塞。

关于 GCA 的诊断,目前仍根据 1990 年美国风湿病协会分类诊断标准。随着现代影像技术的发展,彩色多普勒超声以及高分辨磁共振等相继运用于 GCA 的诊断,有效地提高了 GCA 的检出率。Ball 等^[18]系统性回顾得出经彩色多普勒超声探查出颞动脉月晕征(同心圆、均匀一致、光滑低回声管壁增厚)相较于颞动脉活检,其诊断 GCA 的敏感性与特异性分别为 75% 和 83%。2011 年 Jorge García-García 等^[19]研究显示,对于后循环缺血性脑卒中的患者颈部血管超声检查发现椎动脉月晕征是及时诊断巨细胞动脉炎的重要线索。由此可见,在临床上应该高度重视颈部血管超声在巨细胞动脉炎诊断中的价值。

本例患者为新近出现的头痛,头痛性质有别于以往,表现为双侧颞部疼痛,疼痛持续不缓解,可触及双侧颞部血管增粗变硬。2 月后左眼视力突然丧失,此次因后循环缺血性脑卒中收住本院得以确诊。仔细询问病史,患者曾相继被诊断为“血管性头痛”、“青光眼”等。若能够及时明确诊断并予以激素治疗,可避免左眼视力完全丧失,可能后循环梗死也不会发生。GCA 发病率低,临床表现多样,早期常表现为不明原因的发热、全身不适、疲劳等非特异性症状,诊断比较困难。因此,在临床上如遇到高龄患者出现双侧颞部头皮疼痛、血管异常、典型的咀嚼暂停,以及视力突然丧失和后循环梗死等症状组合时,应该高度怀疑 GCA 的诊断,针对性的完善 ESR、CRP、颈部血管及颞动脉超声、高分辨 MRI 等相关检查以明确诊断。

参 考 文 献

- 1 Fries JF, Hunder GG, Bloch DA, et al. The American college of rheumatology 1990 criteria for the classification of vasculitis. summary[J]. Arthritis Rheum, 1990, 33(8): 1135-1136.
- 2 Strady C, Arav E, Strady A, et al. Diagnostic value of clinical signs in giant cell arteritis: analysis of 415 temporal artery biopsy findings[J]. Ann Med Interne (Paris), 2002, 153(1): 3-12.
- 3 Kermani TA, Schmidt J, Crowson CS, et al. Utility of erythrocyte sedimentation rate and C-Reactive protein for the diagnosis of giant cell arteritis[J]. Semin Arthritis Rheum, 2012, 41(6): 866-871.
- 4 Caselli RJ, Hunder GG, Whisnant JP. Neurologic disease in biopsy-proven giant cell (temporal) arteritis[J]. Neurology, 1988, 38(3): 352-359.

表现为 Jackson 综合征的 2 例延髓梗死的 临床特点及相关文献分析

马婧 唐菱 李蕾 金枫 杨海瑶 何志义

【中图分类号】 R743 【文献标识码】 A 【文章编号】 1007-0478(2016)05-0364-02

【DOI】 10.3969/j.issn.1007-0478.2016.05.017

Jackson 综合征又称延髓前侧综合征、橄榄前部综合征,病灶位于延髓上部前方近中缝处,为脊髓前动脉闭塞所致。由于脊髓前动脉与脊髓后动脉和椎动脉的延髓动脉有较多吻合,故 Jackson 综合征是一种临床较为少见的延髓综合征。现将本院诊治的 2 例病例报道如下。

1 临床资料

病例 1,53 岁男性,以“右侧肢体麻木无力 1 d”为主诉住院治疗。患者入院前 1 d 无明显诱因出现右侧肢体麻木无力,走路不稳,伴言语不清,伴头晕,无恶心、呕吐,无视物成双,无饮水呛咳。既往有高血压病史 3 年,血压最高达 170/100 mmHg,平素口服替米沙坦,血压控制在 140/90 mmHg;有糖尿病史 8 年,血糖最高达 25 mmol/L,平

素皮下注射地特胰岛素、利拉鲁肽降血糖,空腹血糖控制在 7 mmol/L,餐后血糖 13 mmol/L;有冠心病史 1 年,具体用药不详。有吸烟、饮酒史 20 年。神经系统查体:神志清楚,言语正常,伸舌左偏,左侧肢体肌力 V 级,右上肢肌力 III 级,右下肢肌力 II 级,四肢肌张力及腱反射正常,Babinski 征(L: +, R: +)。感觉系统查体未见确切异常。指鼻试验及跟膝胫试验左侧稳准,右侧查体无法配合。辅助检查:颅脑 MRI 平扫 + DWI 示右侧侧脑室旁软化灶;左侧延髓前部急性期梗死灶(图 1)。双侧颈动脉彩超示双侧颈动脉硬化样改变伴斑块形成,双侧颈动脉血流速度正常范围。血脂分析:血清甘油三酯 TG 10.51 mmol/L,血清总胆固醇 TC 6.45 mmol/L,血清高密度脂蛋白胆固醇 HDL-C 0.74 mmol/L。葡萄糖测定(空腹)GLU 10.11 mmol/L。血浆糖化血红蛋白 HbA1C 8.00%。血清尿酸 UA 431 μ mol/L。余实验室检查未见明显异常。

病例 2,60 岁女性,以“头晕 4~5 d,左侧肢体活动不灵

作者单位:110001 沈阳,中国医科大学附属第一医院神经内科
[马婧 唐菱 李蕾 金枫 杨海瑶 何志义(通信作者)]

- González-Gay MA, García-Porrúa C, González-Rosón O. Facial pain and giant cell arteritis[J]. J Rheumatol, 1998, 25(6): 1242-1243.
- Salvarani C, Crowson CS, O'fallon WM, et al. Reappraisal of the epidemiology of giant cell arteritis in Olmsted County, Minnesota, over a fifty-year period[J]. Arthritis Rheum, 2004, 51(2): 264-268.
- Nueninghoff DM, Hunder GG, Christianson TJ, et al. Mortality of large-artery complication (Aortic aneurysm, aortic dissection, and/or large-artery stenosis) in patients with giant cell arteritis: A population-based study over 50 years[J]. Arthritis Rheum, 2003, 48(12): 3532-3537.
- Abdul-Rahman AM, Molteno AC, Bevin TH. The epidemiology of giant cell arteritis in Otago, New Zealand: a 9-year analysis [J]. N Z Med J, 2011, 124(1329): 44-52.
- Ostberg G. An arteritis with special reference to polymyalgia arteritica[Z], 1973: 1.
- Borchers AT, Gershwin ME. Giant cell arteritis: A review of classification, pathophysiology, geoeidemiology and treatment [J]. Autoimmun Rev, 2012, 11(6/7, SI): A544-A554.
- Salvarani C, Cantini F, Hunder GG. Polymyalgia rheumatica and giant-cell arteritis[J]. Lancet, 2008, 372(9634): 234-245.
- Weyand CM, Ma-Krupa W, Goronzy JJ. Immunopathways in gi-

- ant cell arteritis and polymyalgia rheumatica [J]. Autoimmun Rev, 2004, 3(1): 46-53.
- Salvarani C, Cantini F, Boiardi L, et al. Polymyalgia rheumatica and giant-cell arteritis[J]. N Engl J Med, 2002, 347(4): 261-271.
- Heathcote JG. Update in pathology: temporal arteritis and its ocular manifestations[J]. Can J Ophthalmol, 1999, 34(2): 63-68.
- Su GW, Foroozan R. Update on giant cell arteritis[J]. Curr Opin Ophthalmol, 2003, 14(6): 332-338.
- Kumar A1, Costa DD. Insidious posterior circulation stroke with rapid deterioration due to vertebral giant cell arteritis[J]. Age Ageing, 1994, 36(6): 51-52.
- Samson M, Jacquin A, Audia S, et al. Stroke associated with giant cell arteritis: a population-based study[J]. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 2015, 86(2): 216-221.
- Ball EL, Walsh SR, Tang TY, et al. Role of ultrasonography in the diagnosis of temporal arteritis[J]. Br J Surg, 2010, 97(12): 1765-1771.
- García-García J, Ayo-Martin O, Argandona-Palacios L, et al. Vertebral artery halo sign in patients with stroke a key Clue for the prompt diagnosis of giant cell arteritis[J]. Stroke, 2011, 42(11): U577-3287.

(2015-11-01 收稿 2015-11-25 修回)