

椎-基底动脉延长扩张症并脑干梗死 3 例的临床特点

魏佳军 董慧敏 曾非 刘志超 曾庆杏 毛善平 张兆辉 毛小平

【摘要】 目的 探讨椎-基底动脉延长扩张症(VBD)并脑干梗死的临床特点。**方法** 对 3 例椎-基底动脉延长扩张症并脑干梗死的临床资料进行回顾性分析,总结经颅多普勒(TCD)、CT 动脉造影(CTA)及 MRI 观察其后循环血流动力学和影像学特征。**结果** (1)3 例患者椎-基底动脉高度、位置偏移度及最宽直径的测量值均符合 VBD 的诊断标准;(2)TCD 检查显示 3 例患者椎-基底动脉收缩期、舒张期峰值血流速度及平均血流速度降低;(3)头颈 CTA 显示椎-基底动脉不同程度的扩张、延长及迂曲,形成“S”形或“C”形;(4)头 MRI 显示急性脑梗死病变在延髓或中脑部位;(5)3 例患者经抗血小板聚集、降脂等治疗后好转。**结论** VBD 合并脑干梗死可能存在椎-基底动脉形态和结构的变异及后循环血流动力学障碍。VBD 常并发脑干梗死,对脑干梗死的治疗应依据患者临床表现和影像学特点采取个体化的治疗方案。

【关键词】 椎-基底动脉延长扩张症 脑干梗死 高血压病

【中图分类号】 R743.3 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1007-0478(2016)06-0412-04

【DOI】 10.3969/j.issn.1007-0478.2016.06.007

The clinical characteristics of 3 cases with vertebrobasilar dolichoectasia and brain stem infarction Wei Jia-jun, Dong Huimin, Zeng Fei, et al. Department of Neurology, Renmin Hospital of Wuhan University, Wuhan 430060

【Abstract】 Objective To explore the clinical characteristics of vertebrobasilar dolichoectasia(VBD) associated with brain stem infarction. **Methods** The general clinical manifestation and therapeutic regimen of 3 cases with VBD and brain stem infarction were analyzed retrospectively, and the posterior circulation hemodynamics and imaging features were investigated by TCD, CT angiography (CTA) and MRI. **Results** (1) The height, position offset and the widest diameter of vertebrobasilar artery in all cases accorded with the diagnostic criteria of VBD. (2) The Vs, Vd and Vm of vertebrobasilar artery detected by TCD decreased in 3 cases. (3) The Head and neck CTA showed that vertebrobasilar artery expanded, extended and twisted as form “S” or “C” to different degree. (4) The acute infarction lesions found by head MRI were medulla oblongata and mesencephalon. (5) 3 cases improved after antiplatelet, lipid-lowering and other treatment. **Conclusion** The morphological and structural variation in vertebrobasilar artery and posterior circulation hemodynamic disturbance exist in VBD with brain stem infarction. VBD is often is complicated by brain stem infarction, whose treatment should be individualized according to the clinical manifestation and the imaging characteristics.

【Key words】 Vertebrobasilar dolichoectasia Brain stem infarction Hypertension

椎-基底动脉延长扩张症(vertebrobasilar dolichoectasia, VBD)是一种少见的椎-基底动脉形态结构发生变异性疾病。由于椎-基底动脉延长、管径扩张增粗、迂曲或扭曲甚至成角等异常变化可引起脑卒中、脑积水、脑干及颅神经受压等多种临床表现。临床上 VBD 易被忽视而漏诊。目前 VBD 并脑干梗死的报道尚不多见。现将本院收治的 3 例 VBD 并急性脑干梗死的临床特点进行分析和总结,以提

高临床医师对 VBD 的认识。

1 对象与方法

1.1 研究对象

3 例为 2015 年 1 月~2016 年 8 月本院神经内科收治的 VBD 并脑干梗死患者,2 例男,1 例女,年龄 56~70 岁,平均年龄(64.3±5.2)岁。以突发严重头晕、呕吐为首发症状,伴有脑干受损症状和定位体征(表 1)。

表 1 3 例患者的一般临床资料

病例	性别	年龄(岁)	危险因素	主要症状及体征
1	男	67	高血压病、高脂血症、吸烟	因“头晕、呕吐伴头痛、行走不稳及左侧肢体麻木无力 3 d”入院。血压 226/106 mmHg,伸舌右偏,左侧肢体中枢性瘫痪及感觉减退
2	男	56	高血压病、糖尿病、吸烟	因“头晕、呕吐伴言语不清及复视 2 d”入院。血压 188/92 mmHg,左动眼神经麻痹,右侧中枢性面、舌及肢体瘫痪
3	女	70	高血压病、吸烟、高脂血症	因“头晕、呕吐伴嗜睡 2 d”入院。血压 192/98 mmHg,左动眼神经麻痹,右侧肢体中枢性轻偏瘫及共济失调,右侧肢体深感觉减退

1.2 辅助检查

所有患者入院后都进行了血常规、肝、肾功能、血糖、血脂、电解质、同型半胱氨酸、凝血功能、大小便常规、心电图及经颅多普勒(TCD)检查。影像学检查包括头颈 CT 动脉造影(CTA),GE 1.5T 的头 MRI 平扫+DWI 检查。

1.3 诊断标准

1.3.1 VBD 诊断标准

头颈 CTA 的诊断标准参考 Smoker 等提出的高分辨率 CT 诊断依据^[1],即以鞍背、鞍上池和第三脑室为分界,基底动脉分叉的高度评级标准:0 级低于或平鞍背水平;1 级低于或平鞍上池;2 级位于鞍上池和第三脑室底间;3 级达到或高于第三脑室。以鞍背和斜坡正中、旁正中、边缘和边缘以外或桥小脑脚为分界,基底动脉的位置偏移度评级标准:0 级位于鞍背和斜坡正中;1 级位于旁正中之间;2 级位于旁正中和边缘之间;3 级位于边缘以外或桥小脑脚。如果上述高度评级≥2 级或位置偏移度≥2 级,且椎-基底动脉最宽直径≥4.5 mm,即诊断为 VBD。

1.3.2 急性脑干梗死诊断依据

符合全国第四届脑血管病学术会议制定的诊断标准,且 CT 排除脑出血,MRI 检查确定责任病灶位于脑干,DWI 证实为急性病灶。

1.4 治疗

考虑可能存在脑出血转化的风险,且患者家属不同意,3 例患者均未进行溶栓和抗凝治疗。患者家属也不同意患者接受外科或介入治疗。给予了抗血小板聚集、他汀类降脂、改善微循环、清除氧自由基、控制脑血管病危险因素和神经康复等治疗。

2 结果

2.1 椎-基底动脉高度、偏移度及最宽径的测量

基底动脉分叉高度分级:病例 1 为 3 级,病例 2 为 3 级,病例 3 为 2 级。基底动脉位置偏移度分级:病例 1 为 3 级,病例 2 为 2 级,病例 3 为 2 级。椎-基

底动脉的最宽直径:病例 1 为 6.8 mm,病例 2 为 6.1 mm,病例 3 为 6.9 mm。3 例患者均符合上述 VBD 的诊断标准。

2.2 TCD 检查

3 例椎-基底动脉收缩期(Vs)、舒张期峰值血流速度(Vd)及平均血流速度(Vm)降低。

2.3 CTA 及 MRI 检查

CTA 显示病例 1 双椎动脉横跨至对侧与扩张的基底动脉形成“S”形迂曲走形;病例 2 左椎动脉细小,右椎动脉粗大直接横跨至对侧与扩张的基底动脉呈“C”形迂曲,之后分出的左大脑后动脉细小;病例 3 左椎动脉细小,右椎动脉局部粗大扩张并横跨至对侧直接延伸为基底动脉,形成“C”形迂曲走形,之后分出的左大脑后动脉局部有狭窄。MRI 的 DWI 像显示病例 1 急性脑干梗死位于右侧延髓,病例 2 和 3 急性脑干梗死位于左侧中脑(图 1)。

2.4 治疗效果

3 例患者经治疗 2 周好转出院,无脑出血转化及死亡病例。

3 讨论

据 Casas 等报道,VBD 在总人群中的发生率少于 0.05%^[2],而国内范晓颖等对 815 例门诊患者头颅 CT 平扫发现 VBD 发生率高达 0.60%^[3],这些结果的差异可能与不同研究选择的不同群体有关。Passero 等研究发现 156 例 VBD 患者随访的 11.7 年中高达 51.3% 发生脑卒中(37.8% 脑梗死和 13.5% 脑出血)^[4]。以脑卒中为首发症状的 VBD 患者 10 年内脑卒中复发率高达 56%^[4],由此可见 VBD 患者合并脑卒中并不少见。发生脑梗死的部位在脑干最为常见,其致残率和病死率高,故 VBD 合并脑干梗死应引起临床医师高度重视。

VBD 病因目前仍不清楚,一般认为存在先天性或(和)后天性因素。前者常与引起椎-基底动脉内弹力层或(和)中膜网状纤维及平滑肌层缺失的一大

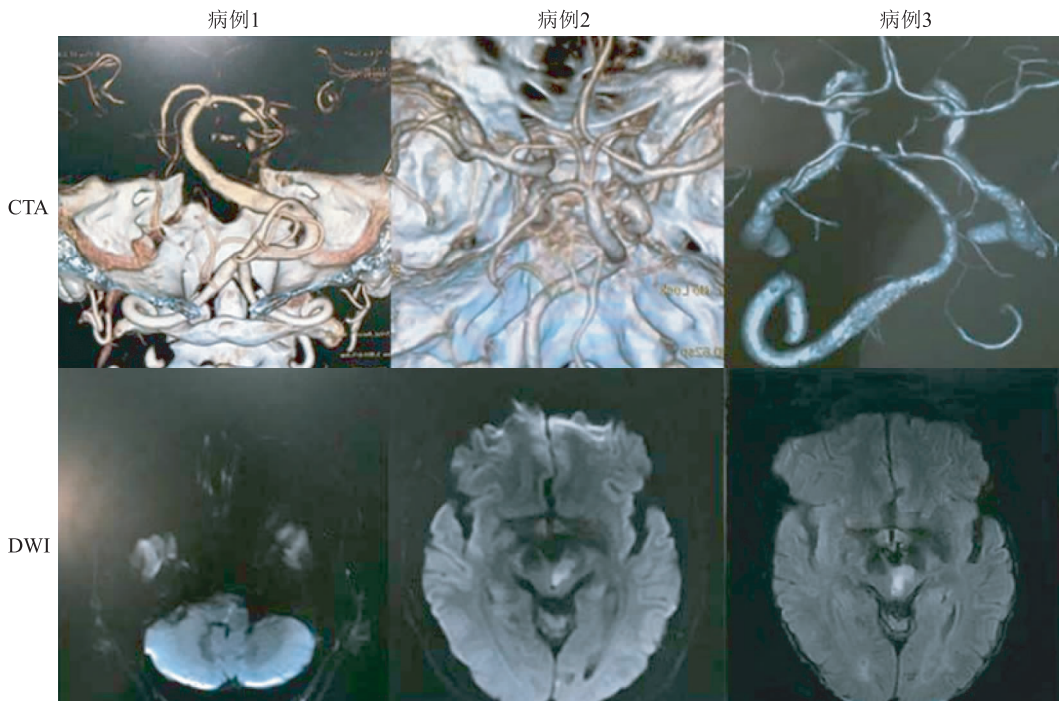


图1 3例患者头颈CTA及头MRI DWI的影像学表现

类疾病有关,如结节性硬化征、Marfan 综合征、Pompe 病、常染色体显性遗传多囊肾、葡萄糖苷酶缺乏症等^[5-8]。后天性常与引起椎-基底动脉舒缩功能失调及动脉粥样硬化的因素有关。目前研究一般认为引起 VBD 的危险因素包括男性、吸烟和高血压病^[3],这些也是脑梗死的重要危险因素。本研究报告的 3 例中有 2 例患者为男性,且 3 例中均有吸烟及高血压病史。高脂血症及糖尿病也是脑梗死的危险因素,但是否也为 VBD 的危险因素目前存在较大争议,这有待进行大规模的流行病学调查以定论。

目前诊断 VBD 的临床手段较多,如头颈 CT、MRA、DSA 及 CTA 等。普通 CT 很难清楚地显示椎-基底动脉完整的形态,且颅后窝伪影干扰作用易造成误诊或漏诊,因此普通 CT 在诊断 VBD 方面的价值有限。MRA 虽然可显示椎-基底动脉形态,但仅可半定量定义椎-基底动脉位置偏移度及基底动脉分叉的高度,不能显示椎-基底动脉行走与颅底骨性解剖结构的关系,其影像清晰程度低于头颈 CTA,因此 MRA 只作为诊断 VBD 的备选手段之一。DSA 检查被认为是诊断颅内血管病变的金标准,但价格昂贵,属于有创性且有一定风险,一般不作为 VBD 的常规检查。头颈 CTA 能清楚显示椎-基底动脉完整长度、粗细及行走方向,并能显示其与

毗邻组织结构的关系,还可显示出迂曲扩张的椎-基底动脉的管壁内钙化斑及附壁血栓情况,价格亦适中,基本无创伤,故 CTA 可作为诊断 VBD 的首选检查。如本研究头颈 CTA 能清楚地显示 3 例患者椎动脉不同程度扩张、横跨至对侧,与基底动脉形成“C”形或“S”形迂曲。

TCD 是观察颅内大血管血流动力学常用检查手段之一。之前各家研究报道 VBD 的 TCD 特点略有差异^[9-10],但基本特点是椎-基底动脉收缩期、舒张期峰值血流速度及平均血流速度降低,与本研究 3 例患者 TCD 的表现一致,这些结果也说明 VBD 患者椎-基底动脉舒缩功能下降及血流动力学障碍。TCD 检查出椎-基底动脉血流动力学的异常改变和上述头颈 CTA 检查出患者椎-基底动脉形态结构及走形的异常以及一些危险因素的共同存在为 VBD 易导致或合并脑梗死提供了病理生理学基础和依据。

VBD 的临床表现复杂多样,可单独或同时表现为脑梗死、后循环 TIA、脑出血、脑积水、脑干或脑神经压迫综合征等。其中后循环供血区梗死是最常见的临床表现,本报道中 3 例患者梗死部位有 2 例位于中脑、1 例位于延髓。Ubogu 等认为 VBD 是脑梗死的独立危险因素^[11]。VBD 引起脑梗死(包括脑干梗死)的可能发病机制为上述先天或(和)后天

性因素引起椎-基底动脉的内弹力层或(和)中膜网状纤维及平滑肌层缺失、舒缩功能下降,并扩张、迂曲甚至成角畸形及管壁粥样硬化,这些异常变化会引起(1)因血流动力学障碍而血栓附壁及血栓形成,如血栓脱落可引起动脉到动脉的栓塞;(2)动脉粥样硬化可直接引起血栓形成性脑梗死;(3)动脉扩张和延长可机械性牵拉、扭曲或压迫穿支动脉,导致后者闭塞而引起脑梗死^[12]。

由于易漏诊 VBD,临床上对其合并脑干梗死的治疗常常机械地照搬急性脑梗死的一般治疗方案,而忽视了本身 VBD 的特殊存在,这易导致患者脑出血转化及后期再发脑梗死风险。遗憾的是,由于难以准确地把握再发脑梗死与脑出血转化风险的平衡点,目前 VBD 合并脑干梗死尚无明确统一的治疗标准。一般认为,VBD 合并急性脑干梗死的内科治疗原则上还需参照国际公认的脑血管病防治指南进行处理。但如果发病在溶栓时间窗内是否需要溶栓治疗尚存在较大的争议。一方面,有少数溶栓后恢复良好的病例报道;另一方面,由于椎-基底动脉管壁特殊的变异,溶栓可能导致脑出血转化增多甚至致命,故应权衡利弊谨慎选择是否溶栓治疗。至于是否抗凝治疗也无定论。Wolfe 等研究发现华法林可降低患者的病死率且未导致颅内出血^[13],而 Passero 等却发现抗凝治疗不能降低脑梗死的发生率,且会增加出血转化的风险^[14],故 VBD 合并脑干梗死是否需要抗凝治疗应个体化且谨慎的选择。鉴于 VBD 同时存在再梗死和脑出血转化风险,且患者家属不同意,本研究收集的 3 例脑干梗死患者没有进行溶栓及抗凝治疗,而选择抗血小板聚集等治疗,并未发生脑出血和死亡。由于观察的病例仅 3 例,这并不能说明 VBD 合并脑干梗死的病例不可以个体化地选择溶栓或抗凝治疗,还需多中心、大样本临床研究以定论。在外科治疗方面由于 3 例 VBD 患者拒绝外科手术,并未后续进行外科或介入手术干预。由于 VBD 易短期复发脑卒中,再发脑卒中的预后差,一般认为在病情稳定 3 月后尽早考虑是否外科/介入治疗干预。可根据患者椎-基底动脉本身扩张、延长迂曲的程度及表现的症状体征来个体化选择外科手术方式,如血管减压术、支架植入管腔重建术等^[12],但这些干预措施尚处于探索阶段,其长期的预防效果尚缺乏临床观察报道。

总之,VBD 合并脑干梗死存在椎-基底动脉形态和结构的变异及后循环血流动力学障碍。VBD 常并发脑干梗死,对其内科治疗及后期外科/介入手术应依据患者临床表现和影像学特点采取个体化的治疗方案。

参 考 文 献

- [1] Smoker WR, Corbett JJ, Gentry LR, et al. High-resolution computed tomography of the basilar artery: 2. Vertebrobasilar dolichoectasia: clinical-pathologic correlation and review[J]. AJNR Am J Neuroradiol, 1986, 7(1): 61-72.
- [2] Casas Parera I, Abruzzi M, Lehkuniec E, et al. Dolichoectatic intracranial arteries. Advances in images and therapeutics[J]. Medicina (B Aires), 1995, 55(1): 59-68.
- [3] 范晓颖,唐光健,蒋学祥. 头颅 CT 平扫诊断椎基底动脉延长扩张症[J]. 中国医学影像技术, 2002, 18(3): 215-217.
- [4] Passero SG, Rossi S. Natural history of vertebrobasilar dolichoectasia[J]. Neurology, 2008, 70(1): 66-72.
- [5] Schievink WI, Torres VE, Wiebers DO, et al. Intracranial arterial dolichoectasia in autosomal dominant polycystic kidney disease[J]. J Am Soc Nephrol, 1997, 8(8): 1298-1303.
- [6] Baccin CE, Krings T, Alvarez H, et al. A report of two cases with dolichosegmental intracranial arteries as a new feature of PHACES syndrome[J]. Childs Nerv Syst, 2007, 23(5): 559-567.
- [7] Savitz SI, Ronthal M, Caplan LR. Vertebral artery compression of the medulla[J]. Arch Neurol, 2006, 63(2): 234-241.
- [8] Lafor t P, Petiot P, Nicolino M, et al. Dilative arteriopathy and basilar artery dolichoectasia complicating late-onset Pompe disease[J]. Neurology, 2008, 70(22): 2063-2066.
- [9] 张霞,季萍,刘慧慧,等. 初探椎基底动脉扩张延长症患者经颅多普勒表现[J]. 中华脑血管病杂志(电子版), 2011, 5(6): 481-487.
- [10] 姚雪燕,张志勇,薛爽,等. 23 例椎基底动脉扩张延长症患者磁共振成像与经颅多普勒超声特点分析[J]. 中日友好医院学报, 2011, 25(1): 15-17, 22, 封 3.
- [11] Ubogu EE, Zaidat OO. Vertebrobasilar dolichoectasia diagnosed by magnetic resonance angiography and risk of stroke and death: a cohort study[J]. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 2004, 75(1): 22-26.
- [12] 刘涓涓,李才明. 椎基底动脉延长扩张症诊治研究进展[J]. 实用心脑血管病杂志, 2013, 21(10): 1-3.
- [13] Wolfe T, Ubogu EE, Fernandes-Filho JA, et al. Predictors of clinical outcome and mortality in vertebrobasilar dolichoectasia diagnosed by magnetic resonance angiography[J]. J Stroke Cerebrovasc Dis, 2008, 17(6): 388-393.
- [14] Passero SG, Calchetti B, Bartalini S. Intracranial bleeding in patients with vertebrobasilar dolichoectasia[J]. Stroke, 2005, 36(7): 1421-1425.

(2016-09-06 收稿)