

表现为认知障碍、反应迟钝的双侧丘脑及基底节病变 1 例报道

张锐 王洪海 马梦冰 岳帅 钟池

【中图分类号】 R742 R743.9 【文献标识码】 A 【文章编号】 1007-0478(2019)04-0473-03  
【DOI】 10.3969/j.issn.1007-0478.2019.04.026

硬脑膜动静脉瘘( dural arteriovenous fistula, DAVF)是罕见的血管畸形,其脑膜中动脉直接进入硬脑膜静脉窦、脑膜静脉或蛛网膜下腔。文献中很少报道与硬脑膜动静脉瘘相关的病例。硬脑膜动静脉瘘与丘脑、基底节高信号的关系从未被描述过。本研究报道 1 例由硬脑膜动静脉瘘所致双侧丘脑、基底节高信号改变,导致认知障碍、反应迟钝的病例。

1 病 例

患者,男,53 岁,农民。因反应迟钝 40 d 入院。患者于 40 d 前无明显原因及诱因逐渐出现反应迟钝、言语减少、语音降低,思睡,情绪低落,记忆力下降,以近记忆力减退为主,伴四肢乏力,无肢体麻木,无头痛、头晕、恶心、呕吐,无复视,无发热、肢体抽搐,无幻觉、妄想;5 d 前在外院行 MRI 检查发现双侧丘脑及基底节异常信号,诊断不清,遂转来本院。患者自发病以来精神差,进食少,偶有小便失禁。体重较前改变不著。既往史:糖尿病 10 年,不规律使用胰岛素、二甲

双胍,血糖控制不佳。个人史及家族史:吸烟 40 年,平均 10 支/d。饮酒 30 年,每日饮白酒约 100 mL。查体:神清语利,近记忆力减退,定向力、计算力、判断力正常,颅神经正常,四肢肌力、肌张力正常,四肢腱反射对称(++) ,共济运动正常,感觉正常,双侧病理征未引出,颈软。辅助检查:血糖 10.22 mmol/L;甲状腺功能、性腺六项正常;风湿免疫、肿瘤标记物等均正常;血铅、汞、镉等正常;心电图示非快速性房颤;颈动脉彩超示双侧颈内动脉粥样硬化斑块,无明显狭窄;肺 CT 未见明显异常;肝胆胰脾等彩超检查示正常;颅脑 MR 示双侧丘脑及基底节异常信号;颅脑 MRV 示直窦不显影(图 1);全脑血管造影中左侧颈外动脉造影显示颞浅动脉分支直接供血到大脑大静脉;左侧颈内动脉造影显示左侧脑膜、垂体干、小脑幕支直接供血到大脑大静脉(图 2)。诊断:硬脑膜动静脉瘘(DAVF),心房纤颤,2 型糖尿病。治疗:对症治疗包括肝素抗凝、甘露醇脱水;介入治疗为全麻下行脑动静脉瘘生物胶栓塞术。2 月后随访,症状明显改善。

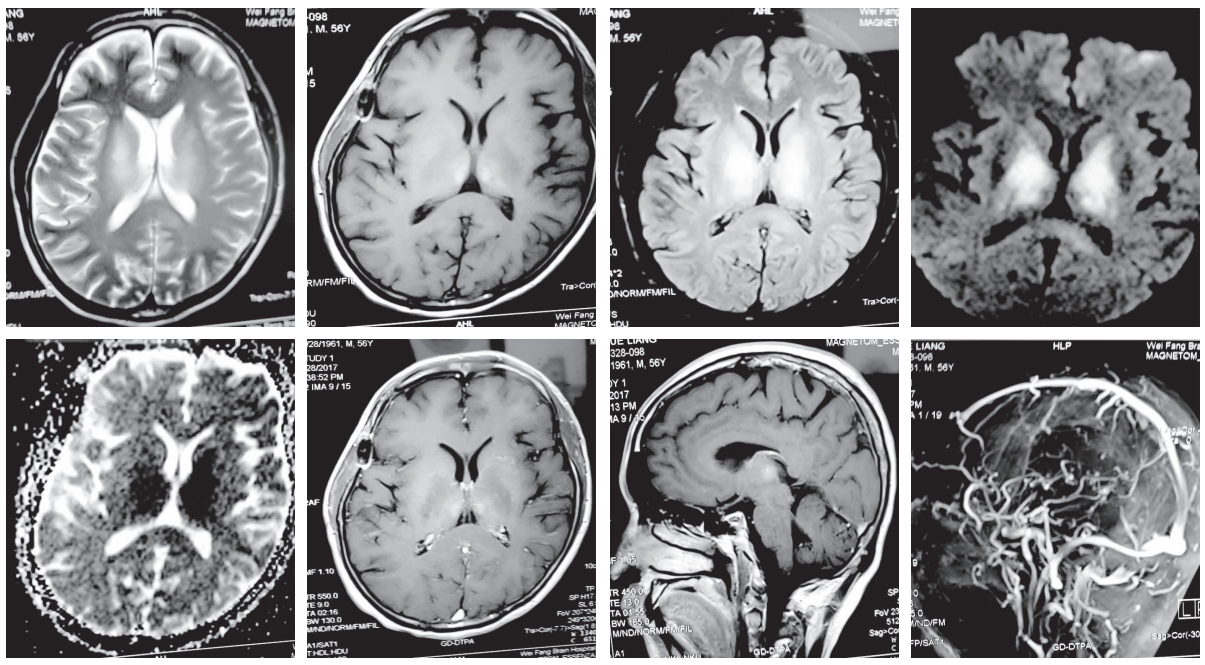


图 1 MRI T<sub>2</sub>像示双侧丘脑、基底节高信号改变;T<sub>1</sub>像示基底节低信号改变;Flair 像示丘脑、基底节高信号改变;DWI 像示丘脑、基底节高信号改变;ADC 图示丘脑、基底节低信号;T<sub>1</sub>增强扫描示双侧丘脑略有强化;MRV 示直窦不显影

作者单位:261000 山东省潍坊医学院附属潍坊市人民医院神经内科二科[张锐 王洪海 马梦冰 钟池(通信作者)];山东省潍坊市益都中心医院神经康复科(岳帅)

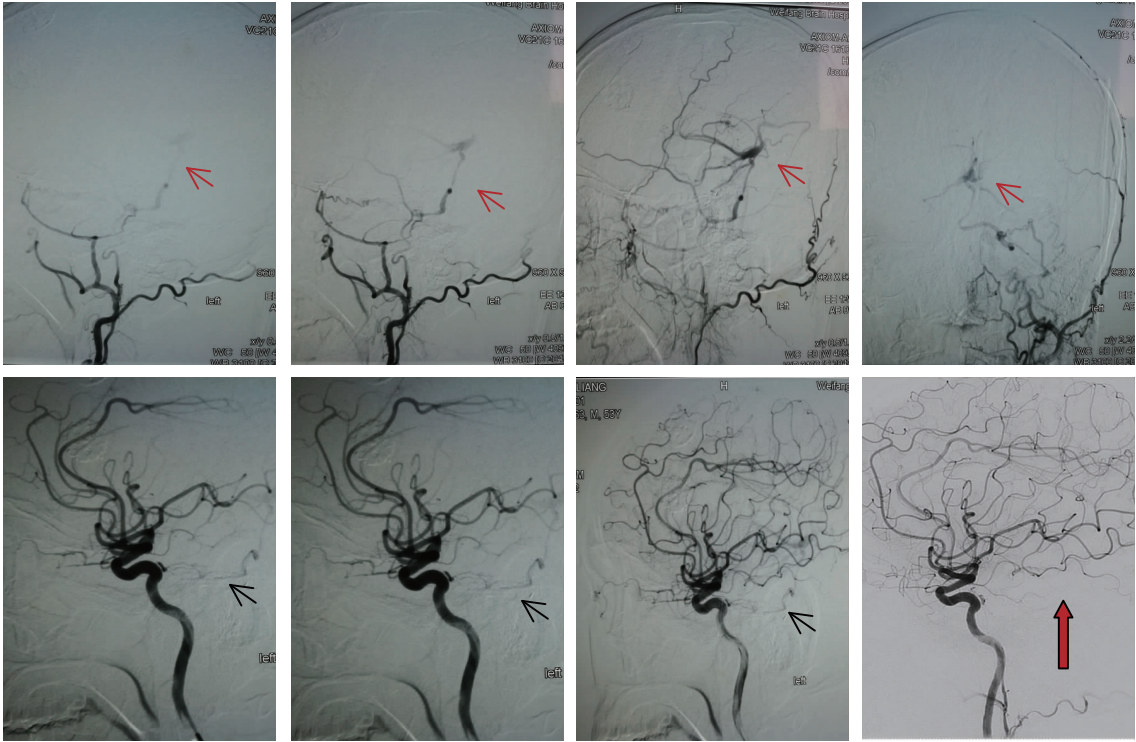


图2 左侧颈外动脉造影示颞浅动脉分支直接供血到大脑大静脉(红色细箭头所示);左侧颈内动脉造影示左侧脑膜、垂体干、小脑幕支直接供血到大脑大静脉(黑色箭头所示);栓塞术后未再出现动静脉瘘(红色粗箭头所示)

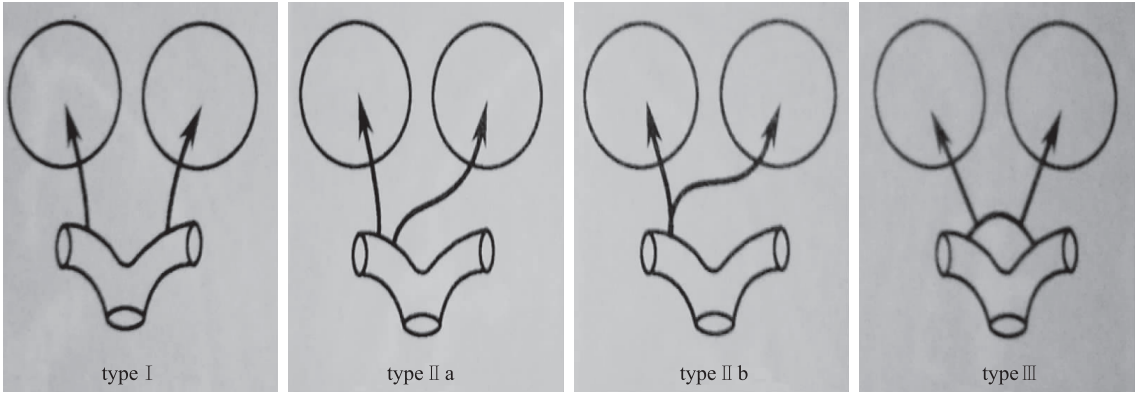


图3 丘脑穿通动脉变异为 Percheron 分型中的 II a、II b 型,当一侧 PCA 的 P1 段闭塞时会引起双侧丘脑及中脑梗死

2 讨论

患者,中年男性,有糖尿病、房颤、吸烟、饮酒等血管病的危险因素,核磁共振检查示 DWI 高信号、ADC 低信号支持脑梗死。起初怀疑是丘脑穿通动脉闭塞导致脑梗死。丘脑穿通动脉变异为 Percheron 分型中的 II a、II b 型,当一侧 PCA 的 P1 段闭塞时会引起双侧丘脑及中脑梗死(图3),但是基底节的供血动脉是来源于大脑中动脉的豆纹动脉(前循环)。所以,单纯用丘脑穿通动脉闭塞不能解释双侧丘脑、基底节病变。基底节代谢活跃,易于发生代谢异常及全身疾病,基底节和丘脑可被其它系统性或代谢性、变性及血管性疾病累及,病毒感染、弓形虫感染、原发性中枢神经系统淋巴瘤也会累及双侧大脑深部灰质核团。在大多数情况下丘脑和基底

节同时受累如缺氧、渗透性脱髓鞘、Wilson 病、Leigh 病、Fahr 病、克-雅病、原发性淋巴瘤等。应当注意,同时发生的双侧丘脑及基底节病灶,尤其是 MRI 证实为血管源性损害时病灶肯定为静脉性脑梗死而不是动脉性脑梗死,这是由于这些深部核团由同一深静脉引流,但由大脑前、后循环分别供血。以上证据提示该患者系血管性病变,并且存在持续性损害,深部静脉引流不畅。所以,应该进一步行全脑血管造影检查以进一步明确病因。

非出血性神经功能缺损是具有皮质静脉引流的颅内硬脑膜动静脉瘘(DAVF)的明显症状。这些症状是皮质静脉性高血压的结果,预示着神经系统疾病发病率和病死率的增加。一种罕见且容易被误解的非出血性神经功能缺损是进行性痴呆,它可能是由大脑皮层或双侧丘脑静脉性高血压引

起的。后者是由于 DAVF 引流到深静脉系统。在这 2 种类型的痴呆综合征中不太常见。本研究报道 1 例 DAVF 伴静脉引流至大脑大静脉,引起双丘脑水肿和快速进展性痴呆。丘脑是大脑主要处理中心,传递运动、感觉、小脑以及认知和边缘系统的冲动。认知和觉醒的信息处理在背内侧、中线和板内侧丘脑核中。后两者是网状激活系统的一部分,参与维持意识和觉醒。累及丘脑的这些结构可造成思维混乱、警觉性低下甚至昏迷。其他结构的损害影响 MRI 的显示例如基底神经节和颞叶内侧可产生类似的症状。此类血管畸形可导致各种神经缺损症状和功能受损包括耳鸣、癫痫发作、帕金森病和小脑症状。当出现皮质静脉引流时出血风险达

30%。回顾性分析 134 例 DAVF 患者,发现缺血性脑卒中的发生率为 4.5%;6 例脑卒中患者中 5 例为静脉性脑梗死。但双侧丘脑损伤和脑病二者同时出现的病例目前未见报道。认知障碍的机制被认为是由 DAVF 引起的双侧丘脑血管源性水肿所致。

多种疾病可引起双侧丘脑病变,鉴别诊断困难。病灶位置深,活检受限。如何从临床、影像学、腰穿检查、脑血管造影等综合多种手段得出诊断变得非常重要,尤其对于颅内深静脉血栓形成等需要急诊处理的疾病早期诊断非常关键。

(2018-11-23 收稿)

(上接第 471 页)

诊各型 AE 的特异性指标,抗体检测及其他辅助检查对复发诊断也有重要帮助。有研究显示抗 LGI-1 抗体脑炎患者抗体主要为 IgG4,其脑脊液抗体检测阳性率低于外周血清。本例患者症状消失后 3 个月(停药后 1 月)再次出现发作性肢体抖动,血清 LGI-1 抗体(+),脑脊液 LGI-1 抗体(-)、颅内无异常信号影,考虑抗 LGI-1 抗体脑炎复发。该患者复发时仅血清抗体阳性,提示血清抗体阳性时可作为 AE 复发的辅助依据。

国外两项研究显示,LGI-1 抗体脑炎复发率分别为 18% 和 35%,平均复发时间 35 个月。国内研究报道较少,没有

统一的认识。该患者复发时间为 3 个月,相对较短,可能与未早期免疫治疗、不适当停药有关。AE 复发多数以单一症状复发多见,且病情轻于首次发病,该患者以单一症状复发、病情较轻,与既往研究相符。该患者复发后仍采用一线免疫疗法,仍然有效。

抗 LGI-1 抗体脑炎具有复发的可能,复发时症状较首发轻,早期诊断、规范治疗是长期良好预后的关键因素,复发患者一线免疫治疗仍然有效。目前,对复发性 LGI-1 抗体脑炎认识较少,其临床特点及治疗、预后仍需进一步研究。

(2018-12-05 收稿)

(上接第 472 页)

GBS 的诊断。根据文献报道,HIV 感染相关的神经病变常常出现在 AIDS 患者 HIV 感染早期甚至在 HIV 血清抗体转化期,可不伴有明显 CD4<sup>+</sup>细胞的减少,甚至可能升高,给诊断带来一定的困难。

血浆置换和静脉注射免疫球蛋白(IVIG)是 GBS 合并 HIV 患者的常规治疗。虽然既往有血浆置换和静脉注射免疫球蛋白治疗 GBS 无效的报道,但静脉注射免疫球蛋白仍然是治疗 GBS 的首选方案。有文献表明,高效联合抗反转录病毒治疗(HAART)应该作为 HIV 合并 GBS 的早期治疗,甚至建议应该在血浆置换或免疫球蛋白应用之前使用。有报道认为静脉注射免疫球蛋白可以使抗病毒治疗更有效,考虑可能原因为抗病毒治疗对于活跃的感染细胞有效,但对休眠的感染细胞疗效差,IVIG 治疗起到了 T 细胞激活剂的作用,激活了休眠的 CD4<sup>+</sup>T 淋巴细胞,此时给予抗病毒治疗,大量杀伤活跃的感染细胞,可增强抗病毒效果,但尚无在

HIV 感染患者中抗病毒治疗对 GBS 预后影响的报道。

虽然在 HIV 感染者中 GBS 普遍预后较好,但是 GBS 是否伴有 HIV 在受到 ICU 护理的患者里预后相似。GBS 导致的许多死亡事件都归因于自主神经受累,心跳骤停是最常见的原因,占病死率的 20%~30%。大约 25% 的患者死于 GBS 发病的第 1 周内。

本例患者在确诊 HIV 感染之前出现 GBS 表现,该患者否认常见的 HIV 感染的危险因素,但进一步的实验室检查确立了艾滋病的诊断。虽然目前艾滋病尚无特殊有效治疗,但早期明确诊断对于寻找原因不明的 GBS 患者的病因、判断预后、选择治疗方案仍有重要意义,因此在 GBS 患者中应考虑常规筛查 HIV,反过来说在患者被诊断出有症状的急性 HIV 时有必要考虑 GBS 的可能性。同时,在 HIV 感染患者中抗病毒治疗对 GBS 的预后是否有影响也需要进一步的研究。

(2018-12-10 收稿)