

Avellis 综合征合并面丘综合征 1 例报道

王金宝 孟宇晴 张倩

【中图分类号】 R742 【文献标识码】 A 【文章编号】 1007-0478(2023)03-0317-02
【DOI】 10.3969/j.issn.1007-0478.2023.03.018

脑干梗死占脑梗死的 9%~21.9%。脑干梗死不仅会累及感觉、运动等传导束同时会引起颅神经损伤,从而出现各种各样的临床表现,Avellis 综合征和面丘综合征是众多脑干综合征中比较罕见的类型,尤其是两者合并出现时国内更是未曾有相关报道病例,本研究就临床遇到的 1 例 Avellis 综合征合并面丘综合征报道如下。

1 病 例

患者,男,45 岁,主因“突发头晕 4 d”于 2022 年 8 月 22 日入院。患者于 4 d 前(2022 年 8 月 18 日 01:30)在睡眠过程突然出现左侧耳后胀痛,疼醒后出现头晕,伴视物旋转,站立及行走左右摇晃,恶心、呕吐,呕吐物为胃内容物,无肢体麻木及力弱,无耳鸣、听力减退,无肢体抽搐,无神志不清,持续约 1.5 h 后头痛逐渐减轻并消失,但头晕程度较前加重,7 h 后出现视物成双,右侧面部及上肢麻木,吞咽困难、饮水呛咳,急至当地医院就诊,查头颅核磁共振示“脑干新发梗死灶”,予以“阿司匹林肠溶片、氢氯吡格雷、阿托伐他汀及丁苯酞、血栓通等治疗”,症状未见明显好转,急来本院急诊,予以“阿司匹林肠溶片、阿托伐他汀及血栓通等治疗”,头晕、吞咽困难及饮水呛咳逐渐减轻,但出现右下肢麻木。为进一步诊治,急诊以“急性脑梗死”收入本科。发病以来神志清楚,食欲正常,睡眠正常,大小便正常,体重正常。既往史:高血压病史 1 月余,吸烟、饮酒史 20 余年。入院查体:血压 157/100 mmHg,神志清楚,构音障碍,左眼外展不到位,双眼向左注视时可见水平眼震,左侧额纹变浅,左侧眼睑闭合不全,左侧鼻唇沟变浅,伸舌右偏(图 1),左侧软腭抬举受限,左侧咽反射减弱,四肢肌力 5 级,双侧腱反射对称存在(++)、右侧 Babinski 征(+)。右侧面部及肢体痛温觉减退。Romberg 征:闭眼阳性,一字步站立、行走均不能。美国国立卫生研究院卒中量表(National institutes of health stroke scale,NIHSS)评分 5 分。实验室化验:血总胆固醇 6.31 mmol/L↑,甘油三酯 2.36 mmol/L↑,低密度脂蛋白 4.28 mmol/L↑,载脂蛋白 B 1.51 g/L↑,同型半胱氨酸 22.9 umol/L↑,亚甲基四氢叶酸还原酶基因检测示突变型 TT,血常规、肝功能、肾功能、甲状腺功能全项、免疫五项、风湿三项均未见明显异常。经颅彩色多普勒血流显像(Transcranial color coded doppler, TCCD)显示颅内动脉超声未见明显异常;颈动脉超声显示双侧颈动脉内-中膜不均增厚伴斑块

(单发);心电图显示窦性心动过缓、心电轴右偏、顺钟向转位;心脏超声显示主动脉瓣钙化二、三尖瓣反流(轻度);下肢动脉超声示双侧下肢动脉内-中膜不均增厚伴斑块;颅脑磁共振平扫(Magnetic resonance imaging, MRI) + 弥散加权成像(Diffusion weighted imaging, DWI)示延髓-脑桥背侧偏左新发脑梗死(图 2)。头颈 CT 血管造影(Computed tomography angiography, CTA)示双侧颈内动脉颅内段轻度动脉硬化改变(图 3)。颅内动脉血管高分辨 MRI 平扫 + 增强示左侧椎动脉颅内段、基底动脉管腔粗细欠均匀,局部管壁增厚,增强后可见强化(图 4)。患者入院诊断考虑为急性脑梗死,根据脑梗死病灶分布特点考虑为 Avellis 综合征合并面丘综合征,根据头颈 CTA 以及颅内动脉高分辨率核磁共振表现其急性卒中 Org 10172 治疗试验(Trial of Org 10172 in acute stroke treatment, TOAST)分型考虑为小动脉闭塞型;治疗予以阿司匹林肠溶片 0.1 g + 氢氯吡格雷 75 mg 抗血小板聚集,阿托伐他汀钙片 40 mg 调脂稳定斑块,血栓通、丁苯酞改善循环等治疗,经住院治疗后患者头晕减轻,视物成双好转,右侧面部及肢体仍觉麻木,此后患者病情稳定出院,出院 1 月后随访患者头晕及视物成双消失,右侧面部及肢体仍有麻木感。

2 讨 论

Avellis 综合征又被称为脊髓丘脑-疑核综合征,因首先被德国喉科医师 Avellis 报道故得此名。Avellis 综合征最常累及延髓上段疑核和脊髓丘脑束,从而引起病灶同侧软腭、咽喉肌麻痹以及对侧偏身浅感觉障碍,因此其典型临床表现为病灶同侧真性球麻痹(声音嘶哑、吞咽困难、饮水呛咳)以及对侧偏身浅感觉障碍,同时因疑核和脊髓丘脑束临近前庭神经核、舌下神经核、三叉神经脊束核、三叉丘系、锥体束等



图 1 左侧鼻唇沟变浅,伸舌右偏

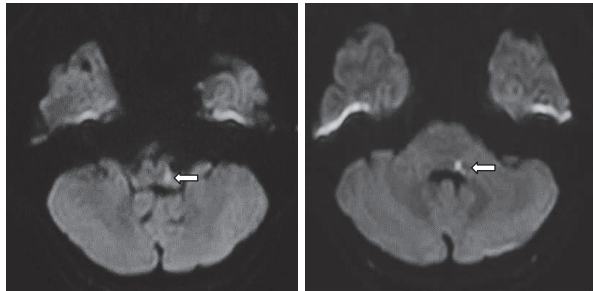


图2 颅脑 DWI 示延髓-脑桥背侧偏左新发脑梗死



图3 头颈 CTA 示双侧颈内动脉颅内段轻度动脉硬化改变

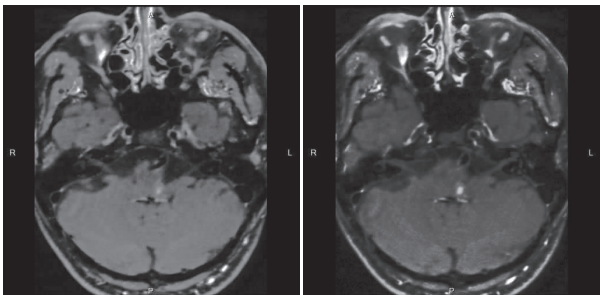


图4 颅内动脉血管高分辨率 MRI 平扫+增强示左侧椎动脉颅内段、基底动脉管腔粗细欠均匀,局部管壁增厚,增强后可见强化

结构,因而常常会合并上述结构受损的表现。Avellis 综合征需要与延髓背外侧综合征(Wallenberg 综合征)相鉴别,两

者均可累及疑核和脊髓丘脑束,从而出现球麻痹和对侧肢体浅感觉障碍,但 Avellis 综合征病灶位置一般在延髓上段,因而通常不会累及绳状体而出现共济失调。另外,由于脊髓丘脑束在延髓上段与三叉丘系临近,Avellis 综合征若出现面部感觉障碍一般与肢体感觉障碍发生在同侧,而 Wallenberg 综合征病灶位置一般处于延髓下段,脊髓丘脑束在此处与三叉神经脊束核临近,因而往往出现交叉性感觉障碍。本例患者其面部及肢体感觉障碍均发生在同侧。

面丘综合征是以水平凝视麻痹和下运动神经元性面神经麻痹为主要临床特征的少见脑干综合征,面丘是位于第四脑室底菱形窝正中沟和界沟之间的圆形隆起,其内含有展神经核和面神经膝部,当面丘受损伤时可出现同侧展神经麻痹和周围性面瘫,因其内侧临近内侧纵束,部分面丘综合征的患者可因内侧纵束损伤而合并 1 个半综合征等表现。本例患者在桥脑水平的梗死累及左侧面丘,因而出现左眼外展受限、双眼向左水平复视、左侧周围性面瘫等展神经、面神经麻痹表现。

Avellis 综合征主要为椎动脉延髓支受累导致,而面丘综合征则为基底动脉长旋支受累导致,本例患者行颅内动脉血管高分辨率核磁共振检查可见病变侧椎动脉-基底动脉管腔粗细不均匀,增强后可见强化,考虑为左侧椎-基底动脉局部存在动脉粥样硬化表现,发病机制考虑为载体动脉粥样硬化堵塞穿支动脉开口。患者既往合并高血压病史及长期烟酒史等动脉粥样硬化危险因素,同时患者行头颈 CTA 提示椎基底动脉迂曲,已有研究表明基底动脉迂曲与后循环供血区卒中中存在一定相关性,基底动脉弯曲会对脑桥穿支动脉造成牵拉,从而引起内皮细胞损伤而形成血栓。

脑干综合征复杂多变给临床定位诊断带来一定困难,当出现不典型脑干表现时应当想到叠加综合征可能,本研究通过报道 1 例少见的脑干合并综合征以进一步加深对 Avellis 综合征和面丘综合征的认识,提高对此类综合征定位诊断的准确性,及时识别脑干病变并及早给予治疗干预,从而尽可能改善患者预后。

(2022-09-29 收稿)

(上接第 316 页)

难;在这种情况下可能需要选择适用于慢性闭塞的开通微导丝甚至在小心操控下选择泥鳅导丝进行开通。

如果同侧上行开通存在困难,可考虑从对侧横窦入路进行下行开通。本病例中导丝同侧上行穿过横窦-乙状窦闭塞段非常困难,因此尝试从对侧横窦来推送导丝穿过闭塞段,这种选择的最大优势在于微导管接近横窦-乙状窦闭塞段时可以采用高压注射对比剂的方式进行路图,通过血栓渗透效应来观察闭塞段血栓形态和性质,从而指导导丝穿过闭塞处;当然,从对侧横窦入路来开通同侧横窦-乙状窦慢性闭塞需要考虑到窦汇的完整性,因为部分患者可能存在窦汇变异甚至窦汇缺如的现象;为了提高导丝穿过窦汇的成功率,可以使用本例中的“双导丝技术”,即一只导丝留置于上矢状窦作为解剖参考,同时在路图的指导下指引另一只导丝穿过矢

汇。

在支架选择方面文献所报道的 DVSS 所使用的支架包括 Zilver, Precise, Wallstent, Protégé, SMART 等,而对于具体选择目前仍没有有力证据。我国最新专家共识建议 DVSS 首选开环的自膨式支架,但仍需术者根据患者具体病情和对支架的熟悉程度来进行选择;由于静脉窦的弯曲,支架常常很难送至病变处,这时可以采用内径合适的中间导管穿过闭塞/狭窄处,辅助支架的推送和定位,本病例选择的 Precise 支架可通过 6F 中间导管准确定位,并且具备良好的柔顺性。

总之,本研究提示采用对侧入路血管内开通治疗慢性脑静脉窦闭塞可能是安全、有效的,但仍需更多的临床研究、长期随访数据进一步证实。

(2022-11-17 收稿)