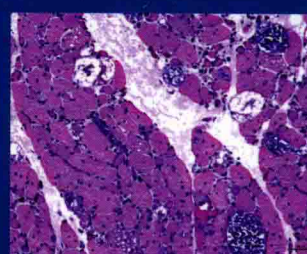
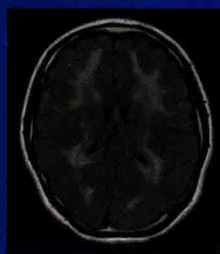


主 编

陈生弟 肖 勤

神经系统疑难病例 精选与临床思维

CLINICAL REASONING IN
COMPLICATED AND INTRACTABLE
NEUROLOGICAL CASES



上海科学技术出版社



责任编辑 单广军

封面设计 袁书柱



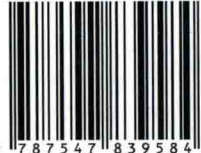
本书精选上海交通大学医学院附属瑞金医院神经内科多年积累下来的100余例疑难病例，通过对病史和体征、实验室检查、病理和基因检测等进行介绍，结合经典及前沿的文献回顾，对疾病的诊断与鉴别诊断、治疗、预后进行分析和总结，帮助临床神经内科医生养成正确的临床思维，提高临床诊断与鉴别诊断的能力。文献综述部分介绍了相应疾病的基础知识和最新进展，对临床医师有重要启迪和参考价值。



www.sstp.cn

上架建议：神经内科

ISBN 978-7-5478-3958-4



9 787547 839584 >

定价：148.00 元

易文网 www.ewen.co



神经系统疑难病例 精选与临床思维

主编 陈生弟 肖 勤

上海科学技术出版社

图书在版编目(CIP)数据

神经系统疑难病例精选与临床思维 / 陈生弟, 肖勤主编.

—上海: 上海科学技术出版社, 2018. 8

ISBN 978-7-5478-3958-4

I. ①神… II. ①陈…②肖… III. ①神经系统疾病—
疑难病—病案 IV. ①R741

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2018)第 063839 号

神经系统疑难病例精选与临床思维

主编 陈生弟 肖 勤

上海世纪出版(集团)有限公司 出版、发行
上海科学技术出版社

(上海钦州南路 71 号 邮政编码 200235 www.sstp.cn)

上海盛通时代印刷有限公司印刷

开本 889×1194 1/16 印张 21.5

字数: 450 千字

2018 年 8 月第 1 版 2018 年 8 月第 1 次印刷

ISBN 978-7-5478-3958-4/R·1594

定价: 148.00 元

本书如有缺页、错装或损坏等严重质量问题,
请向工厂联系调换

内容提要

本书精选上海交通大学医学院附属瑞金医院神经内科多年积累下来的 100 余例疑难病例进行描述、分析及讨论,包括脑血管病、帕金森病及其他运动障碍、痴呆及相关认知障碍疾病、癫痫及其他发作性疾病、神经肌肉疾病、神经遗传病、神经免疫病、中枢神经系统感染、中枢神经系统肿瘤、系统性疾病及中毒导致神经系统疾病。通过详细的病史和体征、完备的实验室检验以及深入的病理和基因检测等资料,结合经典及前沿的文献回顾,对疾病的定性与定位诊断、诊断与鉴别诊断、治疗、预后进行介绍和总结。

本书旨在帮助神经内科医生养成正确的临床思维,提高临床诊断和鉴别诊断的能力,并在文献综述部分介绍相应疾病的基础知识和最新进展,对医师有重要的启迪和参考价值。

编委名单

主 编

陈生弟 肖 勤

副主编

刘 军 刘建荣 栾兴华

编 委

(按姓氏笔画排序)

马建芳	王 刚	王 瑛	邓钰蕾	任汝静	刘 军
刘建荣	汤荟冬	肖 勤	吴逸雯	宋永建	陈 晟
陈生弟	赵 静	栾兴华	曹 立	傅 毅	曾丽莉

编写秘书

栾兴华(兼)

主 编

陈生弟

上海交通大学医学院神经病学二级教授、主任医师、博士生导师。现任国际帕金森病及运动障碍学会执委、国际神经病学联盟帕金森病及相关疾病研究委员会委员、中国医师协会神经内科医师分会副会长兼帕金森病及运动障碍病专业委员会主任委员、中国神经科学学会副理事长兼神经退行性疾病分会主任委员、中华医学会老年医学分会常委、中国医师协会老年医学科分会副会长、中国老年学和老年医学学会老年病学分会老年神经病学专业委员会主任委员及认知障碍专委会副主任委员等。担任 *Translational Neurodegeneration* 主编, *Journal of Alzheimer's Disease* 副主编, *Journal of Neuroimmune & Pharmacology*、*Current Alzheimer Research* 等杂志编委。

从事神经病学医教研工作 40 年,在帕金森病、阿尔茨海默病及神经遗传病等领域发表 SCI 论文 200 余篇,以第一完成人获得国家科技进步三等奖 1 项、教育部自然科学奖一等奖 1 项和上海市科技进步奖一等奖 2 项,及其他省部级科技进步奖二、三等奖 22 项;主编、主译 15 部教科书或专著;获得全国五一劳动奖章、国家有突出贡献中青年专家、国务院政府特殊津贴、全国百千万人才工程国家级人选、全国宝钢教育奖优秀教师奖、全国中青年医学科技之星、上海市领军人才、上海市十佳医师、上海市启明星、上海市第一和第二届高校优秀青年教师、上海市先进工作者、上海市育人奖、德技双馨奖等荣誉称号。





肖 勤

博士、主任医师、博士生导师、副教授。

1992年毕业于上海第二医科大学后进入附属瑞金医院神经内科工作至今，2002年获得神经病学博士学位。2003年赴美国贝勒医学院、康奈尔大学Methodist医院进行三年博士后研究工作。目前为中华医学会神经病学分会帕金森病及运动障碍学组委员、国际帕金森病及运动障碍协会亚太分会教育委员会委员、中国老年学学会老年医学委员会老年神经病学专家委员会常委、中国康复医学会帕金森病与运动障碍专业委员会常委。从事神经变性疾病基础与临床研究20余年，在小胶质细胞激活、神经炎症和肠道微生物与帕金森病的发病机制，以及帕金森病早期诊断的临床标志物及治疗的药物基因组学等领域取得了一系列成果，先后获得国家自然科学基金面上项目2项、上海市科委和教委基金各1项。作为主要执笔人撰写了《原发性震颤的诊断和治疗指南》《中国帕金森病脑深部电刺激疗法专家共识》和《脑组织铁沉积神经变性病诊治专家共识》，已发表SCI、中文核心期刊论文100余篇。

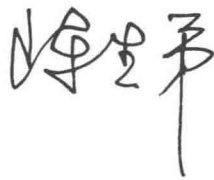
序 言

神经内科疾病错综复杂,疾病谱广,涵盖了中枢神经系统、周围神经系统及骨骼肌系统相关疾病。近年来,影像技术、基因遗传学和免疫抗体检测技术不断发展,我们对神经内科疾病的认识也随之深入,疾病谱逐步扩展且细化。临床医生犹如福尔摩斯,临床思路似判案,需要抽丝剥茧地分析。我们从一个个病例中探索学习,总结经验并发现新的问题,研究新的方法,为下一个病例时刻准备着。

上海交通大学医学院附属瑞金医院神经内科是国家重点学科。建科 55 年来,坚持每周一次疑难病例讨论及多学科会诊,通过仔细的病史问询、细致的体格检查,大家一起分析鉴别,结合传统和新兴的检测手段,予以明确诊断。每一个疑难病例背后都是一条蜿蜒的小河,一道通幽的曲径,缜密的临床思维贯穿始终,这也正是临床医生数十年磨的一“剑”。我们希望通过上海交通大学医学院附属瑞金医院神经内科的疑难病例分析,为不同地域、不同层次的神经内科医师梳理临床思路,拓宽学术视野,更好地进行临床工作。

该书根据疾病种类,共分 10 章,收集了近 100 个病例,囊括了脑血管病、神经变性病、发作性疾病、神经肌肉病、神经遗传病、神经免疫病、中枢神经系统感染、肿瘤、系统性疾病及中毒。每个疑难病例按照病史、体格检查、辅助检查和定位、定性诊断,以及详细治疗及预后随访进行全面描述,随后进行点评和疾病分析,帮助读者进一步认识该病的病理生理基础、临床特点、鉴别诊断和治疗策略,便于临床医师及学生学习和借鉴。

本书编写过程中,得到了上海交通大学医学院附属瑞金医院神经内科全体医护人员及上海科学技术出版社的大力支持,在此深表感谢。因编者水平所限,难免存在纰漏,还望专家和读者不吝赐教,以便修订、完善。



2018 年 5 月于上海

目 录

第一章 脑血管病

1

病例 1 阵发性枕后部头痛 1 个月,加重 8 天	1
病例 2 突发头痛伴呕吐 6 小时	5
病例 3 突发右侧面部和右上肢麻木 20 余天	9
病例 4 突发双侧肢体乏力伴言语不清 1 周	12
病例 5 发作性头晕伴左侧肢体无力 1 年	14
病例 6 产后反复头痛 3 周,加重 3 天伴意识丧失 1 次	18
病例 7 口角歪斜伴左侧肢体乏力 2 天	21
病例 8 右眼眶条索状肿块数月	24
病例 9 右侧肢体麻木乏力 1 天,DSA 术后视力减退	27
病例 10 头晕、头痛伴恶心、呕吐、双眼酸痛 5 天	30
病例 11 左侧脐以下感觉减退,伴双下肢乏力 3 日	34

第二章 帕金森病及其他运动障碍

40

病例 1 头颈部、四肢不自主运动 5 年,伴性格改变 1 年	40
病例 2 全身不自主运动 4 年,记忆力减退半年	43
病例 3 左侧上肢不自主运动 2 个月	46
病例 4 言语不清、右手震颤伴右侧肢体远端不自主扭动 5 年,加重伴面部不自主运动 2 年	48
病例 5 右手书写困难 3 年余,左手不自主抖动 2 年,口齿不清 1 个月	51
病例 6 行走困难伴不自主运动 3 年	55
病例 7 肢体抖动伴行动缓慢 12 年,持续性不自主活动半天	58
病例 8 呛咳、行走不稳 10 年,眼球活动障碍 7 年	61
病例 9 反应迟钝、活动笨拙 32 年,肢体僵硬 2 年	64
病例 10 发作性双下肢僵硬 10 个月,腰背肌僵硬 1 个月	68
病例 11 惊吓后突发头及四肢不自主动作 3 天	71
病例 12 口面部不自主运动 4 月余	74
病例 13 腰背部不自主前屈 1 年余	76

第三章 痴呆及相关认知障碍疾病

80

病例 1	记忆力下降伴反应迟钝 1 月余,右侧肢体僵硬半月	80
病例 2	性格改变 3 年,言语不利伴右侧肢体活动不利 2 年	85
病例 3	记忆力下降伴性格改变 1 年,突发抽搐 6 小时	88
病例 4	记忆力下降、行为异常伴运动不利 2 年	92
病例 5	行走不稳、反应迟钝 5 年,四肢不自主抖动 3 年	95
病例 6	行走不稳 3 年,行为异常、近记忆下降伴言语障碍 2 年	98
病例 7	言语不清 2 年,左侧肢体发麻 1 年	103
病例 8	双上肢、下颌抖动 3 个月,记忆力减退 4 天	106
病例 9	行为异常 2 年,双手肌肉萎缩半年	109
病例 10	反复发作意识障碍 3 年,左侧肢体无力 1 个月,昏睡 3 周	113

第四章 癫痫及其他发作性疾病

117

病例 1	反复发作意识障碍伴肢体不对称抽搐 22 年	117
病例 2	反复发作意识障碍伴吞咽和搓手指动作 20 年	122
病例 3	反复左侧肢体抽搐 12 天	126
病例 4	阵发性意识丧失伴四肢抽搐 7 天,发热 4 天	129
病例 5	发作性意识丧失伴四肢抽搐 1 年	132
病例 6	意识障碍、肢体痉挛反复发作 18 年伴智能发育不良	134

第五章 神经遗传病

141

病例 1	发作性肢体不自主扭动 23 年余	141
病例 2	进行性双下肢乏力伴酸胀感 5 年	144
病例 3	发作性四肢无力十余年	147
病例 4	双足下垂 21 个月	150
病例 5	右侧肢体无力 40 天	154
病例 6	性功能减退伴四肢麻木、无力、体重下降 2 年	158
病例 7	发作性四肢抽搐 8 年	162
病例 8	进行性行走困难 30 年,伴发作性肢体抽搐 10 年	165
病例 9	发作性下肢无力、僵硬 10 年	169
病例 10	反复四肢抽搐伴反应迟钝进行性加重 3 个月	172
病例 11	进行性肢体无力、肌肉萎缩 14 年	175
病例 12	走路姿势异常 27 年	178
病例 13	发作性四肢无力 10 年,下肢无力加重 2 个月	181
病例 14	阵发性头晕伴行走不稳一年	184

第六章 神经免疫病

187

病例 1	进行性双眼视力下降半年,加重 6 天	187
病例 2	反复发作性肢体麻木伴视力下降 10 年	190

病例 3 反复发作下肢麻木乏力 5 年	194
病例 4 左眼视力下降 2 周	197
病例 5 头晕伴恶心和呕吐、持续低钠两年	200
病例 6 发热、记忆力下降半月,加重伴口面部不自主运动 3 天	203

第七章 神经肌肉疾病 209

病例 1 发热伴右上肢和左下肢麻木、疼痛、萎缩半年	209
病例 2 右上肢无力 13 年,加重 5 年	212
病例 3 反复肌无力伴酸痛发作 3 年	215
病例 4 进行性四肢乏力 27 年	218
病例 5 渐进性双下肢无力 8 年	221
病例 6 四肢无力进行性加重 3 年	223
病例 7 双下肢乏力 8 年,伴甲状腺功能指标异常	225
病例 8 双下肢酸痛、乏力、麻木半年	228
病例 9 四肢麻木、无力 80 余天,肌肉萎缩半月	231
病例 10 虫咬后出现四肢乏力 1 年余,加重 4 个月	234
病例 11 左侧小腿变细 10 余年	236
病例 12 双上肢无力、肌肉萎缩 3 年	238
病例 13 双下肢麻木、疼痛 1 个月	240
病例 14 双眼睑下垂、眼球活动障碍 10 年	242

第八章 中枢神经系统感染 245

病例 1 头晕 1 个月,伴视物成双,言语不清 24 天	245
病例 2 头痛、发热,伴恶心 17 天	249
病例 3 发热、头痛 2 周,反应迟钝 5 天	253
病例 4 视物重影、头晕、行走不稳 20 天,口角左歪 1 周	256
病例 5 头痛伴右下肢乏力、记忆减退 2 个月,发作性肢体、头抖 10 天	261
病例 6 头痛 3 天伴发热 2 天	267

第九章 中枢神经系统肿瘤 271

病例 1 左手指足底麻木半年余,右眼睑下垂伴右面部麻木 1 月余	271
病例 2 进行性右侧肢体活动不利 1 年	275
病例 3 全身乏力 1 个月余,持续性头痛伴恶心、呕吐半月	278
病例 4 腰背痛 25 天,双下肢乏力伴排尿障碍 18 小时	281
病例 5 渐进性加重四肢无力半年,口齿不清、吞咽困难 4 个月	285
病例 6 四肢麻木、行走不稳 6 个月,加重伴发热胸闷 10 天	287
病例 7 头痛头晕 40 余天,偶伴恶心、呕吐	291
病例 8 右侧肢体麻木 1 个月,言语含糊半个月	294

第十章 系统性疾病及中毒所致神经系统疾病

298

病例 1	头痛伴恶心、呕吐 10 天	298
病例 2	反应迟钝、运动迟缓 15 天	301
病例 3	右侧肢体不自主运动 1 月余	305
病例 4	视物模糊 2 个月,加重 1 周	308
病例 5	发热伴皮疹 3 个月余,四肢关节疼痛半月余	313
病例 6	双下肢麻木 5 个月,双上肢麻木 4 个月伴间断发热	315
病例 7	记忆力下降,行走不稳 5 个月余	318
病例 8	自服有机磷农药后四肢不自主抖动 2 个月	322
病例 9	头痛 9 天,腰痛 8 天,视物不清及听力减退 7 天	324
病例 10	发音、吞咽困难 40 天,四肢乏力 37 天	328



第一章

脑血管病

病例1 阵发性枕后部头痛1个月,加重8天

● 病史

现病史: 男性29岁,入院前1个月在无明确诱因的情况下出现头痛,以枕后部为主,呈阵发性胀痛,夜间明显,伴下腹胀痛,上楼梯时感四肢乏力,对日常生活无影响,大便次数减少,5天一次,小便困难,难以解出,尿量减少,250 ml/d。入院前9天来我院就诊,颈椎正侧斜位摄片无异常,胸部、上腹部、盆腔CT平扫+增强均无异常。入院前8天,枕后部头痛加重,呈绷紧感。再查头颅MRI平扫,提示右侧延髓后部小片状异常信号灶,双侧轻度筛窦炎。入院前1天查头颅MRI增强:延髓右后方小片状异常信号灶,考虑占位可能性大。2006年8月18日入院。发病以来,患者神智清楚、精神可,胃纳、睡眠差,体重无明显减轻。

既往史: 无肝炎、结核史,无药物过敏史,无放射性物质接触史,无高血压史。

个人史: 上海市松江人,出生居住在原籍;无特殊不良嗜好;适龄结婚,配偶体健。

家族史: 否认家族遗传病史。

● 查体

一、内科系统体格检查

体温36.5℃,脉搏77次/分,呼吸19次/分,血压140/80 mmHg,心、肺、腹部均未见异常。

二、神经系统专科检查

精神智能状态: 神志清楚,对答切题,计算力、定向力正常。

脑神经: 双侧瞳孔直径3 mm,光反射存在,眼球运动可,无眼震,双侧额纹、鼻唇沟对称,伸舌居中。

运动系统: 四肢肌张力正常,肌力5级。

反射: 双侧肢体腱反射均(++)。

感觉系统: 深浅感觉正常。

病理征: 未引出。

共济运动: 指鼻、跟膝胫试验稳准,Romberg征阴性。

步态: 无明显异常。

脑膜刺激征: 阴性。

● 住院经过

入院后第2天体格检查: 右侧面部感觉呈葱皮样改变,右下肢肌力5⁻级,T10以下针刺觉减退,提睾反射消失。即予甲泼尼龙(1 g, qd)、甘露醇(125 ml, bid)、丙种球蛋白(25 g, qd)治疗(静脉滴注丙种球蛋白第3瓶时主诉头晕、双脚趾麻木,故停用);当晚出现尿潴留,给予留置导尿,导出800 ml尿液。半夜出现体温升高,至38.3℃。

入院后第3天上午患者主诉四肢乏力伴麻木、头晕、胸闷。体格检查: 呼吸尚平稳,右侧鼻唇沟浅,双眼水平相眼震,右上肢肌力3级,左手握力3级,右下肢肌力3级,左下肢肌力2级,双侧巴氏征(+),双侧T2以下针刺觉减退,双下肢位置觉轻度减退。下午患者精神萎靡,呼之能应,右侧鼻唇沟浅,伴双眼水平相眼震,

右上肢肌力 2 级,左上肢及双下肢肌力 0 级,双侧巴氏征(一),双侧 T2 以下针刺觉减退;开始出现呼吸表浅急促,予呼吸兴奋剂。晚间呼吸表浅进一步加重,并开始出现呼吸困难,遂予气管插管,辅助呼吸。体格检查:体温 39℃,右侧鼻唇沟较浅,右上肢 3 级,左上肢 3 级,右下肢 2 级,左下肢 0 级,左侧巴氏征(+),双侧 T2 以下针刺觉减退。遂予以冰袋物理降温、盐酸氨溴索(90 mg, qd)、甘露醇(125 ml, q6h)、奥美拉唑(40 mg, qd)、甲泼尼龙(1 g, qd)、头孢曲松钠(2.0 g, bid)等对症处理。

入院后第 5 天一般情况稳定,生命体征无明显变化。体格检查:体温 38.3℃,右鼻唇沟稍浅,两肺呼吸音粗,未闻及干湿啰音,四肢肌张力偏低,右上肢 4 级,左上肢 4 级,右下肢 3 级,左下肢 0 级,右侧巴氏征(±),左侧巴氏征(+),双侧 T2 以下针刺觉减退,T6 以下针刺觉明显减退;入院后第 7 天行气管切开,呼吸机辅助呼吸治疗。

入院后第 8 天行头颅薄层 CT 及 CTA 检查示延髓前右侧血管畸形,入院 11 天行 DSA 检查,示硬脑膜动静脉瘘。

● 辅助检查

一、实验室检查

血常规(2006-08-20):白细胞计数 $9.8 \times 10^9/L$,中性粒细胞 0.949(↑),淋巴细胞 0.046(↓),单核细胞 0.004(↓),嗜酸性粒细胞 0.001(↓),余正常。肝肾功能、电解质(一)。血气分析示:酸碱度 7.31(↓),氧分压 17.4 kPa(↑),二氧化碳分压 7.04 kPa(↑),氧饱和度 98.6%,氢离子浓度 48.7 nmol/L(↑),余正常。

血常规(2006-08-21):白细胞计数 $11.5 \times 10^9/L$ (↑),中性粒细胞 0.84(↑),淋巴细胞 0.091(↓),嗜酸性粒细胞 0.001(↓),余正常。血气分析示:酸碱度 7.38,氧分压 33.04 kPa(↑),二氧化碳分压 6.54 kPa(↑),氧饱

和度 99.6%(↑),血浆二氧化碳总量 29.6 mmol/L(↑),肺泡动脉氧分压差 0.00 kPa(↓),余正常。

尿常规(2006-08-22):阴性。

血常规(2006-08-23):白细胞计数 $9.1 \times 10^9/L$,中性粒细胞 0.886(↑),淋巴细胞 0.049(↓),单核细胞 0.065,嗜酸性粒细胞 0.0(↓),余正常。血气分析示:酸碱度 7.39,氧饱和度 97.5%,血浆二氧化碳总量 27.9 mmol/L(↑),肺泡动脉氧分压差 0.20 kPa(↓)。

活化部分凝血活酶时间(APTT)(2006-08-24) 32.7 秒,血浆凝血酶原时间(PT) 13 秒,凝血酶时间(TT) 16.3 秒,纤维蛋白原(Fg) 2.9 g/L, D-二聚体定量 0.51 mg/L(↑),纤维蛋白降解产物弱阳性。

大便常规(2006-08-25):阴性。

二、影像学检查

颈椎正侧斜位、胸部 CT 平扫+增强、上腹部 CT 平扫+增强、盆腔 CT 平扫+增强(2006-08-09):未见异常。

头颅 MRI 平扫(2006-08-10):右侧延髓后部小片状异常信号灶;双侧轻度筛窦炎。

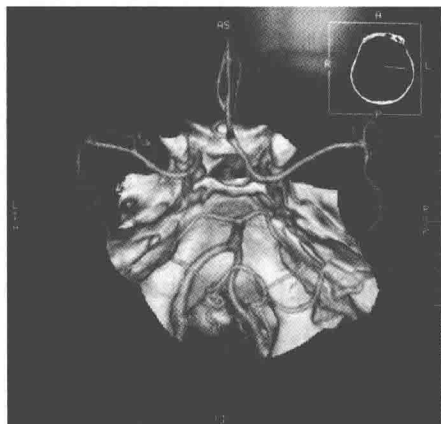
头颅 MRI 增强(2006-08-17):延髓右后方小片状异常信号灶,首先考虑占位可能性大。

胸部床边正位片(2006-08-21):两肺纹理增多,两下肺少量斑点片状模糊影,右下肺淡薄片状影,考虑感染可能;左肺透亮度减低,右膈抬高。

胸部正位片(2006-08-24):右膈升高;右下肺片状密度增高影,拟感染可能;右上肺野见片状密度增高影,气管右移。

头颅薄层 CT 平扫+增强(2006-08-25):延髓前右侧血管畸形;右侧横窦、乙状窦显示较左侧明显。颈内动脉 CTA:延髓前右侧血管畸形(图 1-1A、B)。

DSA(2006-08-29):硬脑膜动静脉瘘(图 1-2,图 1-3)。



A



B

图 1-1 颈内动脉 CTA 显示延髓前右侧见血管畸形(A、B)

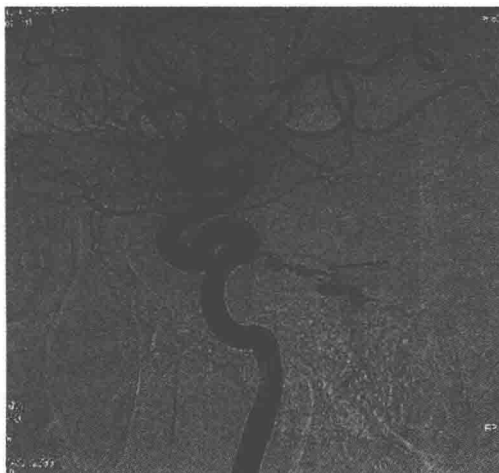


图 1-2 DSA 显示动脉供应为脑膜垂体干动脉(颈内动脉的分支)、脑膜中动脉(颈外动脉)(箭头标注)

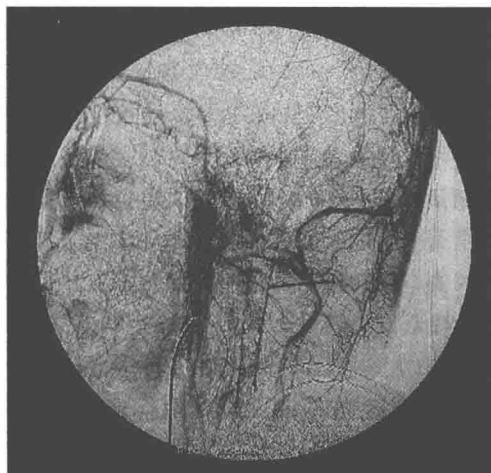


图 1-3 DSA 显示引流静脉为髓周静脉(至 C7)(箭头标注)

● 诊断及讨论

一、定位诊断

根据右侧面部葱皮样感觉减退及鼻唇沟变浅,不完全的脊髓横贯性损害(T10~T2 逐渐上升性的感觉障碍平面),结合影像学检查,定位于延髓、脊髓(高位颈段)。

二、定性诊断

青年男性,急性起病,病情急骤加重。以“阵发性枕后部头痛 1 个月,加重 8 天”入院,但是入院第二天开始出现:①右侧面部葱皮样感觉减退及鼻唇沟变浅和不完全的脊髓横贯性损害表现(T10~T2 逐渐上升性的感觉障碍平面);②四肢不完全性瘫痪及大小便功能障碍;③呼吸功能障碍;④颈内动脉 CTA 显示延髓前右侧血管畸形,DSA 证实是硬脑膜动静脉瘘(dural arteriovenous fistula, DAVF)。

三、鉴别诊断

1. 脱髓鞘疾病:患者多为儿童和青壮年,急性起病,病前 1 个月常有感冒、发热、感染、出疹、疫苗接种、受凉、分娩或手术史,神经查体往往能够在脊髓症状体征外找到其他中枢神经系统受累的证据,脑脊液检查寡克隆区带阳性,电生理和 MRI 可发现脑内一些亚临床病灶,MRI 发现脑内白质异常信号,但是本患者无前

驱感染,经激素治疗无缓解似乎不支持,暂不考虑。

2. 脑干占位性病变:青年患者好发,虽症状可暂时缓解但总的病情是进行性加重,但是本患者的影像学不完全符合,可通过 MRI 和 DSA 排除。

四、治疗及预后

入院后 11 天行 DSA 检查,提示硬脑膜动静脉瘘,给予天幕缘区硬脑膜动静脉瘘栓塞术。入院后 17 天体温 39.8℃,双上肢肌力 3~4 级,右下肢肌力 1 级,左下肢肌力 0 级。入院 28 天体检:神智清楚,双瞳 3 mm,光反应差,眼球垂直活动差,双侧眼球外展时露白 2~3 mm,伸舌困难,四肢肌张力低,肌力 0 级,病理征(一)。入院后 45 天呼吸机 CPAP 模式,正压支持,神智清楚,自主呼吸 20~22 次/分,体温 37~37.2℃,血压 123/70 mmHg,双侧眼轮匝肌力好,眼震(一),双侧鼻唇沟对称,伸舌居中,四肢肌张力低,右肱二头肌反射(+),左肱二头肌反射(±),右三角肌 2 级,右肱二头肌 3 级,右肱三头肌 3 级,左肱二头肌 1 级,左手握力 1 级,双下肢明显萎缩,肌力 0 级,病理征未引出,右侧 T6 以下针刺觉消失,左侧 T2 以下针刺觉消失。逐步脱机康复中。

患者随访半年余,一般情况可,能够自主呼吸,正在康复医院继续进行肢体训练。

五、病例点评及疾病分析

硬脑膜动静脉瘘(dural arteriovenous fistulae,

DAVF)是海绵窦、侧窦、矢状窦等硬膜窦及其附近动静脉间的异常交通,为颅内外供血动脉与颅内静脉窦沟通,占脑血管畸形的10%~15%,非常容易造成误诊,严重影响预后。有以下几个原因:①由疾病本身的复杂性决定,给明确诊断带来困难;②相关科室对疾病了解不够,需要加强合作;③诊断所需要的各种检查结果不够完善,必须有MRI或者MRA、CTA的筛查做出初步诊断,再加上DSA的金标准才能明确诊断。本病正是通过DSA检查才明确诊断。

DAVF是发生于颅内硬膜及其附属结构上的异常动静脉短路,其病因尚无定论。大量临床研究发现,DAVF与脑静脉窦的血栓形成密切相关,并与颅内肿瘤、静脉窦炎症、激素的改变等有关。一般来说,成人DAVF属获得性病变。本病临床表现多样,主要和静脉引流方向、引流量的大小、瘘口所在部位相关,而与供血动脉关系不大。最常见临床表现及体征为眼部症状、颅内血管性杂音、耳鸣、头痛等,可继发颅内出血,出现中枢及脊髓的神经功能障碍。颅颈交界区病变常向脑干静脉和脊髓髓周静脉引流,其中脊髓髓周静脉引流型极其罕见,其临床症状和体征可迅速恶化,几天内就可出现四肢瘫痪和呼吸功能障碍,这可能与脊髓静脉血栓形成导致脊髓梗死或静脉充血后脊髓快速失代偿有关。目前较为公认的DAVF分类方法为Cognard(1995)分类:I型,引流到硬脑膜静脉窦,血液为顺流,无明显症状;II型,引流到硬脑膜静脉窦,如血液为逆流,为IIa型,血液逆流到皮质静脉为IIb型,两者同时存在为IIa+IIb型,20%发生颅内高压,10%发生颅内出血;III型,直接引流到皮质静脉,无静脉扩张,颅内出血发生率40%;IV型,直接引流到皮质静脉,伴有静脉瘤样扩张,颅内出血发生率65%;V型,引流入脊髓髓周静脉,50%出现脊髓症状。本病例患者即属于V型,表现出典型的脊髓症状。

影像学CT、MRI平扫和增强对DAVF本身极少显影,只能显示出一些继发性改变。近几年的研究表明,综合分析DAVF患者头颈部CTA的直接和间接征象,有助于提高CT诊断DAVF的敏感性,而DSA是目前确诊本病唯一的可靠手段。DAVF的治疗原则是永久性完全闭塞硬脑膜静脉窦壁上的瘘口,目前尚无理想的方法治疗所有的病变,临床常用的方法包括保守治疗、手术治疗、放射治疗和综合治疗。但目前随着介

入放射血管内治疗的快速发展,血管内栓塞治疗逐渐成为主要的治疗手段,应用新型栓塞材料Onyx胶栓塞效果可达70%~90%,而本病正是给予了天幕缘区DAVF栓塞术治疗。

近年来关于脑血管畸形的报道逐渐增多,但在临床工作中像这种以头痛为首发症状的罕见硬脑膜动静脉瘘还是很少见的。这提示我们,即使是单纯的暂时神经系统体征阴性的头痛也可能是潜在严重脑血管疾病的先兆,临床上应提高对头痛问题的警惕,积极完善相关检查,必要时对无明显诱因及缺乏基础病史的年轻患者可行CTA检查,当发现有可疑脑血管畸形或动脉瘤时,须进行DSA检查,以便早期发现病因,避免延误治疗。

参考文献

- [1] 李昌华,张小军,王守森.硬脑膜动静脉瘘发病机制的研究进展[J].中国临床神经外科杂志,2011,16:316-319.
- [2] 石潞,赵卫,沈进.硬脑膜动静脉瘘介入诊治新进展[J].当代医学,2011,17:109-111.
- [3] 唐纯海,杨镇休.硬脑膜动静脉瘘的临床治疗进展[J].实用心脑血管病杂志,2013,21:9-10.
- [4] Arat A, Inci S. Treatment of a superior sagittal sinus dural arteriovenous fistula with Onyx: technical case report [J]. Neurosurgery, 2006,59: ONSE169-170.
- [5] Bhatia R, Tripathi M, Srivastava A, et al. Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis and dural sinus occlusion: two patients with long-term follow up [J]. J Clin Neurosci, 2009,16: 937-942.
- [6] Chen L, Mao Y, Zhou LF. Local chronic hypoperfusion secondary to sinus high pressure seems to be mainly responsible for the formation of intracranial dural arteriovenous fistula [J]. Neurosurgery, 2009,64: 973-983.
- [7] Kuwayama N, Kubo M, Tsumura K, et al. Hemodynamic status and treatment of aggressive dural arteriovenous fistulas. Acta Neurochir Suppl, 2005,94: 123-126.
- [8] Lee CW, Huang A, Wang YH, et al. Intracranial dural arteriovenous fistulas: diagnosis and evaluation with 64-detector row CT angiography [J]. Radiology, 2010,256: 219-228.
- [9] Van Den Berg R, Knaap YM, Overbeek OM, et al. Treatment of Type III Dural Arteriovenous Malformation: Correlation with Neuropsychological Disturbances [J]. Interv Neuroradiol, 2002,8: 25-30.

(傅毅)