

个案报道

DOI:10.13406/j.cnki.cyx.002396

硬脑膜动静脉瘘继发静脉窦血栓形成 1 例报道

陈松发, 吴伟烽, 危智盛, 洪铭范, 彭忠兴

(广东药科大学附属第一医院神经内科, 广州 510080)

Intracranial venous sinus thrombosis secondary to dural arteriovenous fistula:
a case report

Chen Songfa, Wu Weifeng, Wei Zhisheng, Hong Mingfan, Peng Zhongxing

(Department of Neurology, the First Affiliated Hospital of Guangdong Pharmaceutical University)

【中图分类号】R743

【文献标志码】A

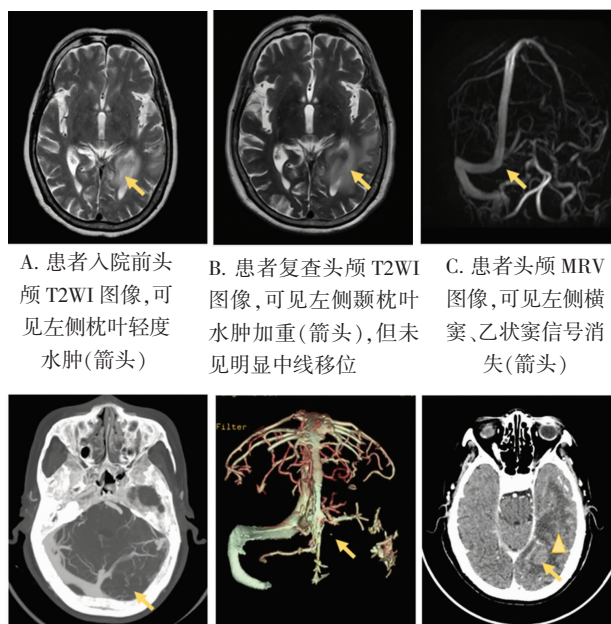
【收稿日期】2019-06-10

硬膜外动静脉瘘(dural arteriovenous fistula, DAVF)与脑静脉血栓形成(intracranial venous sinus thrombosis, IVST)发病率低^[1-2],在临床工作中漏诊率和误诊率较高。DAVF 合并 IVST 时病情更严重,风险更高,治疗难度更大,预后差。一经发现应及时治疗,否则会导致严重不良后果。本文通过对 1 例 IVST 合并 DAVF 的病例诊治过程进行报道,结合相关文献分析,提高对该疾病的认识。

1 临床资料

女性患者,75 岁。因“突发头痛伴恶心、呕吐 4 d”于 2018 年 12 月 10 日入院。患者于 2018 年 12 月 6 日无明显诱因出现头痛,头痛为胀痛,不剧烈,偶有恶心、呕吐,于 2018 年 12 月 9 日就诊行头颅磁共振成像(magnetic resonance imaging, MRI)平扫检查发现“左侧枕颞叶占位性病变并周围脑实质、左侧颞叶大范围水肿灶”收入院。入院查体:部分感觉性失语,查体部分合作,四肢肌力肌张力未见异常。NIHSS 评分为 4 分,MMSE 评分为 20 分。患者近半年来无感染史及颅脑外伤史。入院后腰穿压力 145 mmH₂O,头颅磁共振静脉造影(magnetic resonance venography, MRV)显示“左侧横窦未见显影”。建议行全脑血管造影术(digital subtraction angiography, DSA)进一步明确诊断,但家属拒绝。拟诊“IVST”予低分子肝素抗凝治疗 3 d,患者头痛等症状未见好转,且逐渐出现精神

萎靡、反应迟钝,为进一步明确诊断于 2018 年 12 月 15 日行头颅电脑断层摄影血管造影(computerized tomography angiography, CTA)+电脑断层摄影(computerized tomography venography, CTV)显示“左侧颞枕叶大片低密度灶并周围水肿,局部少量出血(出血量约 4 mL);左侧横窦、乙状窦未见显影”(图 1)。仍按“IVST”予低分子肝素抗凝和改善循环等治疗 9 d,头痛等症状仍反反复复,精神状态变差。2019 年 1 月 24 日复查头颅 MRI 显示脑水肿面积较前增大,伴中线移位(图 2)。



D. 患者头颅 CTV 图像,左侧横窦、乙状窦未见显影(箭头)

E. 患者头颅 CTV 重建图像,左侧横窦、乙状窦缺失(箭头)

F. 患者予低分子肝素抗凝治疗 3 d 后头颅 CT 平扫图像,左侧颞枕叶大片低密度灶并周围水肿(三角),局部少量出血(箭头)

图 1 患者入院前 MRI 及入院后首次 MRI、CT 检查图像

作者介绍:陈松发, Email: 956793182@qq.com,

研究方向:脑血管病。

通信作者:彭忠兴, Email: pzx802@163.com。

基金项目:广州市越秀区科信局科研基金资助项目(编号:2017-WS-010)。

优先出版: <http://kns.cnki.net/kcms/detail/50.1046.R.20200324.1426.024.html>
(2020-03-25)

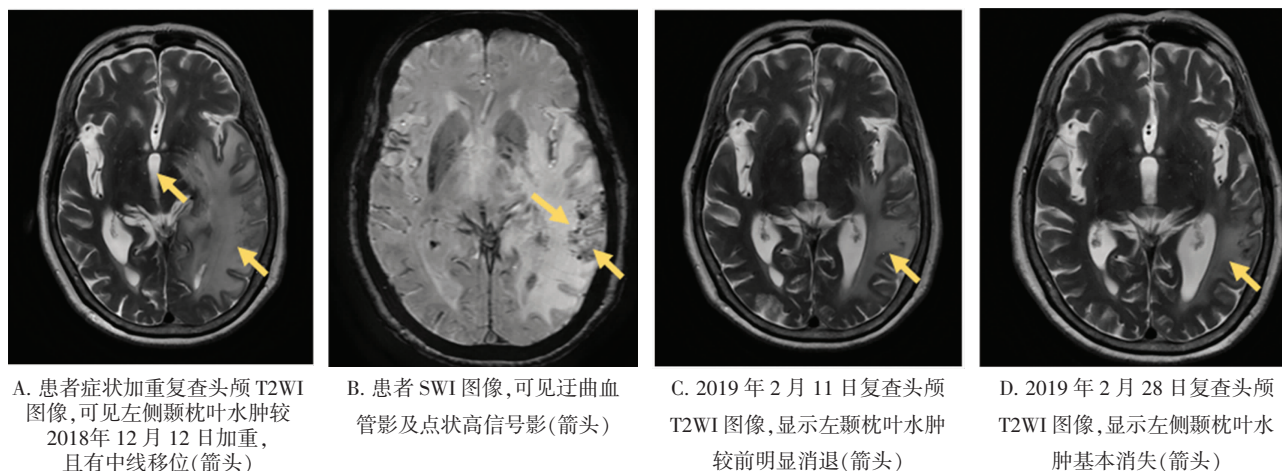


图2 患者入院后及出院后复查 MRI 图像

鉴于治疗无效,IVST 的诊断尚缺乏明确依据,患者家属最后同意行 DSA 检查,2019 年 1 月 28 日行 DSA 发现左侧颞浅动脉与左侧岩静脉存在异常吻合,确诊患者为 DAVF,遂经左侧颈外动脉行 DAVF 封堵术,封堵后造影显示瘘口封堵完全(图 3)。术后第 1 天患者精神反应较前明显好转,术后第 3 天办理出院。出院后随访患者无再发头痛、呕吐,精神、反应较前好转,2019 年 2 月 11 日和 2019 年 2 月 28 日复查头颅 MRI(图 2),显示脑水肿面积逐渐消退。

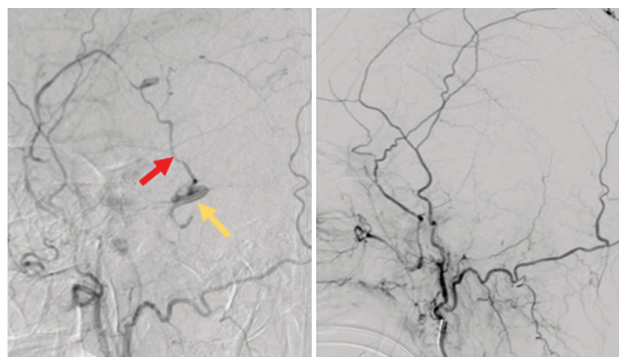


图3 患者动静脉瘘口封堵术前后图像

图3 患者动静脉瘘口封堵术前后图像

2 讨论

IVST 与 DAVF 均为罕见的脑血管病,IVST 的发病率为每年 1.3/10 万^[1],DAVF 的检出率远低于 VST 的发病率,仅为每年 0.29/10 万^[2]。两者的临床表现不具特异性,头痛是两者最常见的症状。IVST 中约 90% 的患者会出现头痛^[3]。头痛也是 DAVF 患者所有症状中最常见的^[4]。而且 DAVF 与 IVST 在

影像学改变上非常相似,为两者的诊断和鉴别诊断带来困难。

临床上 IVST 与 DAVF 常常合并出现,但其因果关系目前仍不明确。一种观点认为 IVST 是导致 DAVF 的原因,因为静脉血栓形成导致静脉压升高,致使静脉系统微循环分流系统开放和增生,最后出现异常的动静脉吻合形成瘘管^[5];另外,对 DAVF 患者窦壁的组织进行免疫组化检测发现有大量的纤维细胞生长因子和血管内皮细胞生长因子^[6]。生长因子的大量产生与静脉血栓形成后流出道阻塞,引起静脉高压使大脑灌注减少,组织广泛受到刺激有关,大量的血管内皮细胞生长因子促进了大量血管的生成,过度增生的血管发生动静脉吻合而形成瘘管^[3,7]。另一种观点则持相反意见,认为 DAVF 导致 IVST,研究发现在 69 例 DAVF 患者中有 27 例发生 IVST^[7],并且大多数血栓形成位于瘘口下游或周围,表明 IVST 有可能继发于 DAVF。另外,DAVF 的形成一般为慢性过程,在其发生发展过程中容易形成涡流、血流速度变慢等血流动力学变化,从而在 DAVF 附近继发血栓形成。血栓的形成仅是发生于 DAVF 发生发展的某一阶段^[8]。就本病例而言,患者既往无外伤、感染、凝血功能方面的病史,既往无静脉窦血栓的临床症状,并且经动静脉瘘栓塞后症状好转,复查头颅 MRI 显示脑水肿基本消失。本研究更倾向于 IVST 是 DAVF 发生发展过程中某一阶段形成的,最近也有相似病例的报道^[9-10]。总之,就现有的依据来看 IVST 和 DAVF 是相对独立而又互为因果的 2 个疾病,两者确切的因果关系需要更深入研究。

CT 和 MRI 是诊断 IVST 和 DAVF 的常用影像诊断方法。CTV 对 IVST 相对于 DSA 的敏感性为 95%,特异性为 91%,但 MRI 对诊断 IVST 的敏感性与特异性仍缺乏有说服力的研究。普通 CT 和 MR 平扫很难确诊为 DAVF,CTA 与 MRA 对 DAVF 的敏感率较为接近,分别为 86%与 91%^[11]。有研究表明磁敏感加权成像(susceptibility weighted imaging,SWI)在对脑血管畸形诊断方面具有较大潜力,DAVF 在 SWI 上点状高信号影和迂曲血管影^[12],但往往容易被忽略。本例患者 SWI 可见点状高信号影和迂曲血管影(图 2),但由于经验不足而没

有引起重视。

尽管近年来 MR 和 CT 成像方面取得了较大的进展,但是 DSA 仍然是诊断 IVST 和 DAVF 的金标准^[6,11],不过因 DSA 的有创性且需要具备相关的设备和技术人员,使得 DSA 这一检查技术的优越性未能发挥其应有的作用,导致误诊。Simon S 等^[13]曾报道了 2 例未行 DSA 检查的 DAVF 误诊为 IVST 的病例。本研究中的患者在疾病初期患者家属不同意 DSA 检查,造成了病情的延误,对于病因不明的 CVST,应尽早完善 DSA 检查明确病因^[10]。

目前的 IVST 治疗中,国内外指南均推荐急性期予低分子肝素或普通肝素抗凝,2 周后改为口服抗凝药治疗 3 个月,对病因不明的血液高凝状态患者需要口服抗凝药 6~12 个月,对于复发性患者则终生使用抗凝药,静脉或动脉溶栓治疗以及机械性取栓治疗目前无充分证据支持其有效^[14]。因 DAVF 有 1.8% 的病例会继发出血,尤其是存在逆行皮质静脉引流的患者^[15],因此 DAVF 一般不主张抗凝治疗。为避免增加患者出血高风险,推荐血管内栓塞为首选的一线治疗^[16]。本例患者经血管内栓塞获得十分满意的效果,其机制考虑是栓塞了异常生成的血管,消除了逆行皮质静脉引流,减轻静脉及静脉窦的压力,保证静脉回流的通畅,从而使脑水肿消退,病情得到好转^[9]。本例患者最初考虑 IVST 予抗凝治疗,复查头颅 CT 显示左侧枕叶局部出血,可能是病情发展的结果,也有可能是使用抗凝药物所引起,但可以肯定的是给予抗凝治疗增加了出血风险,可见准确区分 IVST 与 DAVF 以便选择恰当的治疗方案显得尤为重要。

3 结 论

通过本病例的诊治和文献复习可知,DAVF 和 IVST 可互为因果,IVST 可能是 DAVF 的原因,也可能是其结果,两者相互影响导致病情进展。对于无创 CT/MR 检查提示为 IVST 的患者,若既往无外伤、感染、凝血功能方面的病史,应注意 DAVF 的可能,应推荐 DSA 检查,明确是否为 DAVF,这对临床治疗决策十分关键。

参 考 文 献

- [1] Coutinho JM, Zuurbier SM, Aramideh M, et al. The incidence of cerebral venous thrombosis: a cross-sectional study[J]. *Stroke*, 2012, 43(12): 3375–3377.
- [2] Satomi J, Satoh K. Epidemiology and etiology of dural arteriovenous fistula[J]. *Brain Nerve*, 2008, 60: 883–886.
- [3] Coutinho JM. Cerebral sinus thrombosis[J]. *Headache*, 2016, 56(8):

1380–1389.

- [4] Zhao PF, Pamier A, Xian JF, et al. Role of computed tomographic angiography in the evaluations of dural arteriovenous fistulas with pulsatile tinnitus as initial symptom[J]. *Zhonghua Yi Xue Za Zhi*, 2013, 93(33): 2622–2626.
- [5] Gandhi D, Chen J, Pearl M, et al. Intracranial dural arteriovenous fistulas: classification, imaging findings, and treatment[J]. *AJNR Am J Neuroradiol*, 2012, 33(6): 1007–1013.
- [6] Elhammady MS, Ambekar S, Heros RC, et al. Epidemiology, clinical presentation, diagnostic evaluation, and prognosis of cerebral dural arteriovenous fistulas[J]. *Handb Clin Neurol*, 2017, 143: 99–105.
- [7] Tsai LK, Jeng JS, Liu HM, et al. Intracranial dural arteriovenous fistulas with or without cerebral sinus thrombosis: analysis of 69 patients[J]. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 2004, 75(11): 1639–1641.
- [8] Shimizu S, Sato S, Iida H, et al. Sinus thrombosis probably resulting from a dural arteriovenous fistula development in the superior sagittal sinus[J]. *Acta Neurochir*, 2003, 145(8): 719–720.
- [9] Micieli JA, Derkatch S, Pereira VM, et al. Development of dural arteriovenous fistulas after cerebral venous sinus thrombosis[J]. *J Neuroophthalmol*, 2016, 36: 53–57.
- [10] Sun LL, Tang WX, Liu L, et al. Dural arteriovenous fistula disguised as cerebral venous sinus thrombosis[J]. *J Zhejiang Univ Sci B*, 2017, 18(8): 733–736.
- [11] Serulle Y, Miller TR, Gandhi D, et al. Dural arteriovenous fistulae: imaging and management[J]. *Neuroimaging Clin N Am*, 2016, 26(2): 247–258.
- [12] Nakagawa I, Taoka T, Wada T, et al. The use of susceptibility-weighted imaging as an indicator of retrograde leptomeningeal venous drainage and venous congestion with dural arteriovenous fistula: diagnosis and follow-up after treatment[J]. *Neurosurgery*, 2013, 72(1): 47–54.
- [13] Simon S, Yao T, Ulm AJ, et al. Dural arteriovenous fistulas masquerading as dural sinus thrombosis[J]. *J Neurosurg*, 2009, 110(3): 514–517.
- [14] Ferro JM, Boussier MG, Canhao P, et al. European stroke organization guideline for the diagnosis and treatment of cerebral venous thrombosis—endorsed by the European Academy of Neurology[J]. *Eur Stroke J*, 2017, 2(3): 195–221.
- [15] Cognard C, Januel AC, Silva NA Jr, et al. Endovascular treatment of intracranial dural arteriovenous fistulas with cortical venous drainage: new management using Onyx[J]. *AJNR Am J Neuroradiol*, 2008, 29: 235–241.
- [16] Lee SK, Hetts SW, Halbach V, et al. Standard and guidelines: intracranial dural arteriovenous shunts[J]. *Neurointerv Surg*, 2017, 9(5): 516–523.

(责任编辑:冉明会)