

常;经耳鼻喉科专科处置,不适症状有所缓解;一直无误吸、呛咳等临床表现,可能与吸入量少、高龄、咽反射减弱有关。

脑脊液耳漏诊断,首先要详细询问病史,若存在耳闷、耳鸣、听力减退或耳道有清水样物质流出,或伴有咳嗽、反复发生肺炎表现,有鼓室积液征,声导抗“B”型曲线,排除鼻咽部病变后,应怀疑脑脊液耳漏的可能。对分泌物进行葡萄糖定量测定能协助判断是否为脑脊液漏,但此项检查易受血液及泪液等污染的干扰。可行 β -2 转铁蛋白检测,其对脑脊液的定性具有较高的敏感性和特异性。鼻内镜检查亦有助于该疾病的诊断。颞骨或乳突高分辨率 CT 及 MRI 检查对于准确定位漏口的位置有重要意义。

外伤导致的脑脊液耳漏较轻者,可保守治疗,如避免低头、避免过度用力、避免咳嗽及便秘等,观察一段时间。若持续时间较长或病情较重,则需及时手术修补漏口,预防颅内感染。该病人经乳突高分辨率 CT 确诊后,其脑脊液耳漏瘘口位于窦天盖。手术经耳后切口入路,见窦天盖有一 1.5 cm \times 1 cm 大小不规则骨性缺损,缺损处可见膨出的蛛网膜组织。该病人采用骨蜡填塞封闭鼓窦、颞肌筋膜填塞漏口、自体脂肪填塞乳突腔手术方式,效果显著。术后耳鼻不适症状明显好转,未再发生咳嗽、咳痰等症状。随访半年,病情稳定。

(2022-03-15 收稿,2022-06-26 修回)

可逆性脑血管收缩综合征合并大面积脑梗塞 1 例

侯文仲 陈向林 胡列计 廖国民

【关键词】可逆性脑血管收缩综合征;大面积脑梗塞;去骨瓣减压术
【文章编号】1009-153X(2022)10-0873-02 【文献标志码】 B 【中国图书资料分类号】R 743; R 651.1⁺2

可逆性脑血管收缩综合征(reversible cerebral vasoconstriction syndrome, RCVS)是一种较为罕见的脑血管病综合征,是由于脑血管张力出现调节紊乱而出现短暂的节段性脑血管收缩,继而出现相应的症状,最常见的临床表现就是突发、剧烈的雷击样头痛,可能伴有局灶性神经功能障碍或癫痫发作,多在 1~3 个月内逐渐缓解。RCVS 的确切发病机制尚不明确,约 30% 的 RCVS 伴有蛛网膜下腔出血、脑出血、急性缺血性脑卒中、可逆性后部脑病综合征和颈动脉夹层。本文报道 1 例非典型起病的、经 DSA 确诊的 RCVS。

1 病例资料

15 岁男性,因构音不清、左侧肢体乏力 4.5 h 于 2019 年 1 月 2 日入院。晨跑时突然出现左侧肢体乏力并跌倒在地,出现构音不清但能部分正确对答。入院时体格检查:神志清除,构音不清,对答部分切题;双眼球左向运动不全,左侧鼻唇沟变浅,露齿口角右偏,伸舌左偏;左侧肢体肌力 1 级,左侧巴氏(+);美国国立卫生研究院卒中量表评分 15 分。头颅 MRI+MRA 检查示右侧基底节、颞岛和顶叶急性脑梗塞(图 1A);右侧大脑中动脉上干 M2 节段性狭窄(图 1B)。急诊行全脑血管造影发现右侧大脑中动脉 M2 上干充盈缺损,前向血流缓慢,末梢血管显影缺失(图 1C)。在微导丝指引下,将 TREVO PRO 18 MICROCATHETER 微导管置于右侧大脑中动脉 M2 段上干、充盈缺损远端,造影见远段血流稍缓慢,血管形态良好,血管末梢显影差,末梢血管部分显影缺失;置入 TREVO 取栓装置,并释放于右侧大脑中动脉 M2 段上干,支

架释放形态欠佳,血管痉挛明显,取栓一次,未见栓子,M2 段血管痉挛,前向血流缓慢,指引管内注入罂粟碱 15 min 后,再次造影见血管痉挛改善,前向血流好转,继续注入罂粟碱,见 M2 段血管痉挛基本缓解,M3 段以远全程显影,血流速度稍缓慢,但较前明显改善(图 1D)。术后即刻神志昏睡,GCS 评分 10 分,予以尼莫地平静脉泵入,并予以抗血小板聚集、扩容补液等治疗。1 月 3 日复查头颅 CT 见右侧基底节、颞岛、顶叶急性脑梗塞范围较前稍有进展(图 1E)。1 月 4 日意识状态转差,GCS 评分 8 分,出现右侧瞳孔散大(直径约 6 mm),左侧瞳孔直径约 3 mm;立即复查头 CT 示右侧大脑半球大面积急性脑梗塞并中线结构偏移(图 1F)。急诊行去骨瓣减压术,术后复查 CT 见中线有所复位(图 1G)。1 月 25 日复查头颅 MRA 见右侧大脑中动脉闭塞,右侧颈内动脉纤细(图 1H)。发病 90 d 随访,左侧肢体肌力下降(上肢 3 级,下肢 4⁺级),改良 Rankin 量表评分 2 分。术后 1 年随访,左侧肢体肌力 4 级。

2 讨论

目前,RCVS 的诊断标准:①超急性起病的雷击样头痛,可伴有或无神经功能缺损症状;②脑脊液正常或基本正常;③排除其他原因的头痛;④影像学示节段性的血管狭窄;⑤2 个月内血管狭窄可逆。我们将本文病例诊断为 RCVS 的理由如下:造影结果见右侧大脑中动脉 M2 段上干节段性狭窄,动脉内使用罂粟碱扩张血管后血管痉挛明显改善;脊液及其他炎症相关指标未见明显异常。但本文病例未出现典型的雷击样头痛,我们推测脑血管收缩综合征还存在其他一些非典型的起病状态。

多数 RCVS 属于自限性单相病程,症状可在 3 周内缓解,在 1 个月后基本不再出现新症状,所以,大多数病人的预后较好。但是,有少部分 RCVS 会在发病的早期出现明显的病情

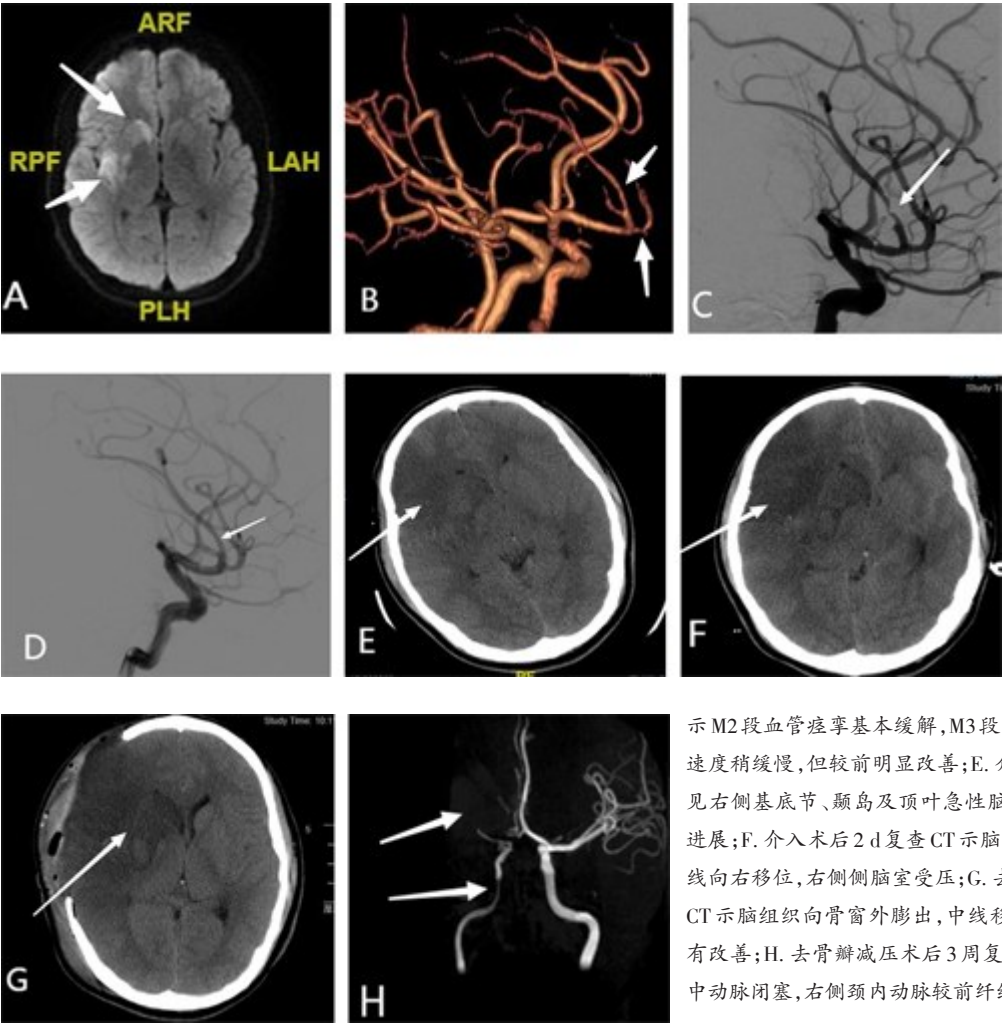


图 1 可逆性脑血管收缩综合征合并大面积脑梗塞影像表现

A. MRI 示右侧基底节、颞岛叶及顶叶急性脑梗塞；B. MRA 示右侧大脑中动脉 M2 分支节段性狭窄，伴远端血管分支稀疏；C. DSA 示右侧大脑中动脉 M2 上干见充盈缺损，前向血流缓慢，远端血管显影差，末梢血管显影缺失；D. 动脉内灌注罂粟碱后 DSA

示 M2 段血管痉挛基本缓解，M3 段以远全程显影，血流速度稍缓慢，但较前明显改善；E. 介入术后 1 d 复查 CT 见右侧基底节、颞岛及顶叶急性脑梗塞范围较前稍有进展；F. 介入术后 2 d 复查 CT 示脑水肿进一步加重，中线向右移位，右侧侧脑室受压；G. 去骨瓣减压术后复查 CT 示脑组织向骨窗外膨出，中线移位及侧脑室受压略有改善；H. 去骨瓣减压术后 3 周复查 MRA 见右侧大脑中动脉闭塞，右侧颈内动脉较前纤细

恶化，通常是缺血性脑梗塞所致，导致永久性残疾，甚至导致病人死亡。本文病例继发严重脑血管痉挛，并且不断恶化并发展成为大面积脑梗塞而形成脑疝，尽管及时实施去骨瓣减压术，但术后仍出现较为严重的神经功能障碍，术后 2 个月复查 MRA 见大脑中动脉闭塞，考虑严重脑血管痉挛持续无法改善并继发恶性脑水肿；此外，需要考虑的是血管内介入操作是否存在损伤血管内膜并加重血管痉挛，甚至继发血管完全闭塞。

关于 RCVS 的治疗方案，有学者认为动脉内血管扩张剂有效，如尼莫地平、维拉帕米和米力农。本文病例在介入治疗后就持续给予足量的尼莫地平，但脑血管痉挛的情况并未得到有效缓解。有学者认为钙通道阻滞剂可缓解包括头痛在内的症状，但不影响脑血管痉挛，对预防颅内出血和缺血性脑卒中等无明显效果。床边径路多普勒超声 (transcranial Doppler, TCD) 是监测脑血管痉挛的一种有价值的非侵入性方法，可以反复操作并持续动态监测，不但有助于辅助诊断，又可以与其他炎症性血管病变造成的狭窄相鉴别。本文病例病情进展迅速，术后可用的或可选择的治疗方法有限，未行 TCD 检查监测血管痉挛。

恶性脑水肿是一种极为罕见的 RCVS 并发症，发病机制

及疾病发展过程尚不明确，脱水降颅内压、控制血压是处理严重脑水肿的措施，但 RCVS 继发脑水肿的治疗，控制血压是具有挑战性的，因为不知道最佳的血压目标，同时又存在发生出血和缺血并发症的可能。本文病例在积极保守治疗后仍无法有效控制脑水肿，去骨瓣减压术为最后的直接有效的降低颅内压的措施。本文病例出现恶性脑水肿考虑与严重 RCVS 持续无法改善密切相关。虽然 RCVS 的确切病因尚不清楚，但许多危险因素都可能诱发 RCVS，包括拟交感神经类药物、5-羟色胺、免疫抑制药物、产后状态、输血和颅内低血压。这些危险因素可能会引起交感神经功能紊乱。本文病例虽然未出现这些情况，但仍有可疑的诱因，即在低温状态下进行剧烈的运动，会激发交感神经兴奋。调节颅内血管张力的交感神经功能障碍可能是诱发 RCVS 的重要机制。所以，对于持续进展的脑血管痉挛，能否采取交感神经阻断的方法抑制病程的进展值得进一步研究和探索。此外，血脑屏障破坏、氧化应激以及脑内皮功能障碍被报道为血管收缩的可能机制。对于药物治疗效果欠佳的恶性脑水肿，去骨瓣减压是作为治疗难治性颅内压增高的一种重要措施，能够为神经功能的康复创造条件。

(2022-04-10 收稿, 2022-06-28 修回)