

以耳鸣为表现的硬脑膜动静脉畸形一例

贾 颀, 代晓杰, 李胜彧, 刘建军

(西安高新医院神经内科, 陕西 西安 710075)

关键词: 硬脑膜动静脉畸形

中图分类号: R743.4 **文献标识码:** D **文章编号:** 1006-2963 (2008) 03-0226-02

脑动静脉畸形 (arteriovenous malformations, AVMs) 是一种以血液高流速为特征的血管畸形, 系先天性局部脑血管发育异常, 病变部位脑动脉与静脉直接相通, 形成脑动静脉之间短路而致脑血流动力学紊乱, 表现为头痛、出血、癫痫、神经功能缺损等。此文报道 1 例以耳鸣和血管杂音为临床表现的动静脉畸形。

1 临床资料 患者女性, 72 岁, 以“持续耳鸣 2 年, 加重 2 个月”入作者医院。患者 2 年前出现持续双侧耳鸣, 以右耳为重, 呈吹风样, 频率与脉搏一致。1 年前行电测听检查结

果正常。近 2 个月患者耳鸣症状加重。查体: 双侧耳前、耳后, 顶枕部均可闻及与脉搏频率一致的吹风样血管杂音, 以双侧乳突区为著, 未见其他阳性体征。全脑血管造影见枕内粗隆处异常血管团及血巢形成并汇入窦汇、横窦、乙状窦, 位于颅外的双侧脑膜后动脉及枕动脉分支增粗, 颅内的大脑后动脉及脑膜垂体干 (颈内动脉的分支) 均向异常血管团供血 (图 1), 可诊断为以硬脑膜动静脉畸形 (pure dural arteriovenous malformation, DAVM) 为主的 AVMs。

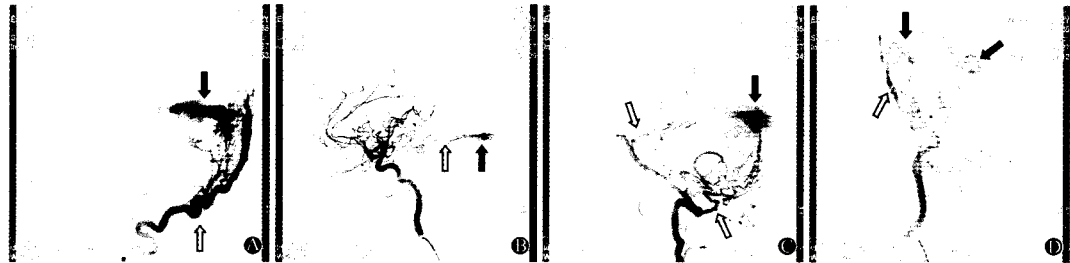


图 1 血管造影 (DSA)

A: 左侧颈外动脉造影动脉期侧位像示, 窦汇、横窦、乙状窦 (黑色箭头所指) 处异常血管团及血巢形成, 枕动脉 (颈外动脉分支, 白色箭头所指) 为其供血; B: 左侧颈内动脉造影动脉期侧位像示, 窦汇处 (黑色箭头所指) 处有异常血管团, 脑膜垂体干 (颈内动脉的分支, 白色箭头所指) 为其供血; C: 左侧椎动脉造影动脉期侧位像示, 窦汇、横窦 (黑色箭头所指) 处有一异常血管团, 脑膜后动脉 (椎动脉分支, 白色短箭头所指) 和大脑后动脉分支 (白色长箭头所指) 为其供血; D: 右侧颈总动脉造影动脉期斜位像示, 窦汇 (黑色长箭头所指) 处有一异常血管团, 枕动脉 (白色箭头所指) 及大脑中动脉 (黑色短箭头所指) 均为其供血

Fig 1 Cerebral angiogram

A: Left arteria carotis externa angiogram, arterial phase, lateral position image; there are masses of abnormal blood vessels and blood nest in confluence sinuum, transverse sinus and sigmoid sinus (black arrow pointed), feeding artery is occipital artery (branch of arteria carotis externa, white arrow pointed); B: Left arteria carotis interna angiogram, arterial phase, lateral position image; there are masses of abnormal blood vessels in confluence sinuum (black arrow pointed), feeding artery is meningohypophyseal trunk (branch of arteria carotis interna, white arrow pointed); C: Left vertebral artery angiogram, arterial phase, lateral position image; there are masses of abnormal blood vessels in confluence sinuum and transverse sinus (black arrow pointed), feeding artery is posterior meningeal artery (branch of vertebral artery, white brevi-arrow pointed) and posterior cerebral artery (white macro-arrow pointed); D: Right common carotid artery angiogram, arterial phase, oblique view; there are masses of abnormal blood vessels in confluence sinuum (black macro-arrow pointed), feeding artery is occipital artery (white arrow pointed) and middle cerebral artery (black brevi-arrow pointed)

2 讨论 此患者临床主要表现为双耳持续性、搏动性耳鸣, 全脑血管造影可见窦汇、横窦、乙状窦处有异常血管团及血巢形成, 其供血动脉多而复杂, 主要为双侧脑膜后动脉、枕动脉、脑膜垂体干等硬脑膜动脉, 同时亦有大脑后动

脉、大脑中动脉等颅内血管供血, 故诊断为以 DAVM 为主的 AVMs。

颅内动静脉畸形分软脑膜动静脉畸形 (pure pial arteriovenous malformations)、DAVM 和软脑膜硬脑膜吻合动静

收稿日期: 2008-01-11; 修订日期: 2008-02-22

作者简介: 贾颀 (1970-), 男, 陕西省人, 主治医师, 主要从事神经内科及神经介入临床研究。通讯地址: 陕西省高新医院神经内科, 西安 710075。联系电话: (029) 88332112。E-mail: seraphv@163.com。

脉畸形(mixed pial and dural arteriovenous malformations)3种类型^[1],而 DAVM 约占颅内动静脉畸形的 12%,多发生于横窦、乙状窦区。此病例符合第三种情况,畸形的血管团及血巢主要位于窦汇、横窦、乙状窦处,供血动脉主要有双侧脑膜后动脉(椎动脉硬脑膜分支)、枕动脉、脑膜垂体干等,但其并不是单纯的 DAVM,同时尚有大脑后动脉和大脑中动脉供血。

DAVM 主要临床表现:(1)搏动性耳鸣及颅内血管杂音;与横窦和乙状窦有关的后颅窝 DAVM 约 70%有耳鸣,与海绵窦有关的 DAVM 约 42%有耳鸣;(2)颅内出血:约占 43%~74.1%;(3)头痛:可呈持续性、搏动性剧烈头痛;(4)神经功能缺损。此例临床主要表现为耳鸣及颅内血管杂音,无其他临床表现,提示对患者的耳鸣症状要重视,尤其耳鸣为持续、搏动性时应考虑到 DAVM 可能。

AVMs 的治疗措施:(1)显微外科手术:是最常用的治疗方法;(2)介入治疗(血管内栓塞):比较适用于带有供血动脉瘤的 AVMs;(3)立体定向放射治疗:对位于功能区、位

置深、低血流量、无明显出血因素、血管内栓塞困难或具有手术禁忌的 AVMs,放射治疗可作为首选方法。对于复杂的 AVMs,依靠单一治疗手段很难达到治疗目的,3种治疗措施相互结合可弥补彼此不足^[2]。作者认为,对于此例 DAVM 患者可行外科手术结扎其双侧的脑膜后动脉、枕动脉等主要供血动脉,之后再处理其脑膜垂体干和大脑后动脉等次要供血动脉。

参考文献:

- [1] Malik GM, Mahmood A, Mehta BA. Dural arteriovenous malformation of the skull base with intraosseous vascular nidus[J]. J Neurosurg, 1994, 81(4): 620-623.
- [2] Hartmann A, Mast H, Mohr JP, et al. Determinants of staged endovascular and surgical treatment outcome of brain arteriovenous malformations [J]. Stroke, 2005, 36(11): 2431-2435.

钙相关蛋白能否作为中央轴空病的特殊标记物

(附 1 例中央轴空病)

吴士文¹, 马维娅¹, 苏 慧¹, 范祥云¹, 沈定国²

(1. 武警总医院神经内科, 北京 100039; 2. 西安高新医院神经内科, 陕西 西安 710075)

关键词: 钙相关蛋白; 中央轴空病

中图分类号: R746 文献标识码: D 文章编号: 1006-2963 (2008) 03-0227-02

中央轴空病(central core disease, CCD)是一种常染色体显性遗传的先天性肌病,其临床表现为缓慢进展或非进展性近端肢体无力,肌肉组织酶化学染色出现特征性的中央轴空结构。CCD 的临床表现、病理改变可有很大变异,学者一直试图寻找有效的抗体标记辅助诊断非典型的 CCD。有研究认为钙离子相关蛋白是轴空肌病的确切抗体标记物^[1],但作者却从未从所报道的病例得到证实。

1 病例报告 患者女,17岁,在校大学生。因始终不能跑跳,上楼梯困难就诊。患者为足月顺产,出生时为松软婴儿,其母在妊娠时自觉胎动减少。7个月时能独坐,19个月学会走路,但易摔跤,此后一直不能跑跳,蹲下起立及上楼梯均困难。患者病情始终稳定,无进展。无手术史及家族史。入院查体:智能正常,全身骨骼无畸形。脑神经检查未见异常,四肢近端可见均匀性肌萎缩,双上肢近端、远端肌力均为Ⅳ级,双下肢近端肌力Ⅱ~Ⅲ级、远端Ⅳ级,四肢肌张力及腱反射减低。实验室检查:CK 74 U/L(正常值 29~

200 U/L),CK-MB 11 U/L(正常值 0~14 U/L),LDH 177 U/L(正常值 145~243 U/L)。心电图和心电图检查未见异常。肌肉病理检查:HE 染色可见肌纤维大小轻度不等,肌内膜及肌束膜轻度增生,无肌纤维坏死及再生,无炎症细胞浸润;改良 Gomori 染色未发现特征性改变;NADH-TR 染色发现几乎所有肌纤维中均可见中央轴空结构(图 1A);ATPase pH 10.7 染色结果显示 2 型肌纤维显著缺失(图 1B);calsequestrin 免疫荧光染色显示部分轴空结构 calsequestrin 沉积增多,另外部分表达缺乏(图 1C,1D)。

2 讨论 轴空结构是一种特征性的肌肉病理改变,表现为在氧化酶染色下肌纤维中出现淡染区域,常见于 CCD、微小轴空病(multimincore disease, MmD)^[2]、MYH7 基因突变所致的肥厚性心肌病以及 ACTA1 基因突变所致的先天性肌病。对于不典型的 CCD,其临床表现变异很大,可从无任何临床症状到始终不能独立行走,甚至在胎儿期或婴儿期死亡^[3];在病理检查同样存在不典型改变,可见偏心轴空

收稿日期:2008-02-13;修订日期:2008-03-11

作者简介:吴士文(1970-),男,江苏省人,副主任医师,主要从事神经肌肉与神经免疫疾病研究。通讯地址:武警总医院神经内科,北京 100039。联系电话:(010)88276556。E-mail: wu_shiwen@yahoo.com.