

文章编号:1003-2754(2023)12-1126-04

doi:10.19845/j.cnki.zfysjbbzz.2023.0241



表现为认知功能障碍、吞咽困难的直窦部硬脑膜动静脉瘘1例报告

滕勇士^{1,2}, 何倩³, 代淑华⁴, 刘慧勤², 王晓娟², 李文波¹, 高玉霞¹, 庞红立¹, 段智慧¹, 李玮²

摘要: 硬脑膜动静脉瘘(dural arteriovenous fistula, DAVF)是一种发病率较低的颅内血管畸形,该病临床表现多样缺乏特异性,以认知功能障碍、吞咽困难起病,且瘘口位于直窦的患者更加罕见。本文对1例瘘口位于直窦的DAVF进行报道,经颅内DAVF介入栓塞术后临床症状明显好转,3个月后随访无明显不适。通过该病例进一步探讨DAVF的发病机制及临床表现,旨在提高临床医生对本病的认识,以便及时作出诊断,降低漏诊率。

关键词: 硬脑膜动静脉瘘; 直窦; 认知障碍; 丘脑梗死

中图分类号:R743.4 **文献标识码:**A

Straight sinus dural arteriovenous fistula presenting with cognitive dysfunction and dysphagia: A case report

TENG Yongshi, HE Qian, DAI Shuhua, et al. (Department of Neurology, Luoyang Central Hospital Affiliated to Zhengzhou University, Luoyang 471099, China)

Abstract: Dural arteriovenous fistula (DAVF) is a type of intracranial vascular malformation with a relatively low incidence rate, and it has diverse clinical manifestations with a lack of specificity. Patients often have cognitive dysfunction and dysphagia as the initial presentation, and the fistula orifice located in the straight sinus is more rare in clinical practice. This article reports a case of DAVF with the fistula orifice located in the straight sinus, and the patient showed significant improvement in clinical symptoms after interventional embolization of intracranial DAVF, with no significant discomfort during follow-up after 3 months. This case is reported to further investigate the pathogenesis and clinical manifestations of DAVF, in order to improve the awareness of this disease among clinicians, help them make a timely diagnosis, and reduce the rate of missed diagnosis.

Key words: Dural arteriovenous fistula; Straight sinus; Cognitive dysfunction; Thalamic infarction

硬脑膜动静脉瘘(dural arteriovenous fistula, DAVF)是指脑膜动脉与硬脑膜静脉窦、脑膜静脉或者皮质静脉之间的异常动静脉分流,常继发于静脉窦阻塞,还与颅内肿瘤、激素改变、静脉窦炎症、头部外伤、高凝状态及耳部感染等因素有关^[1]。DAVF可发生在硬脑膜的任何部位,其中以横窦—乙状窦区、海绵窦区、上矢状窦区等多见^[2]。DAVF供血动脉多为颈外动脉及其分支,颈内动脉、椎动脉的脑膜支有时也可参与供血^[3]。双侧丘脑梗死在脑梗死中所占的比例不足0.6%^[4],瘘口位于直窦的DAVF继发双侧丘脑梗死的病例在临床上更加罕见。

1 病例资料

一般情况:患者男性,53岁,因“头晕、认知功能障碍、吞咽困难1个月”入院,1个月前活动后出现头晕,呈持续性,无头痛、恶心、呕吐、肢体活动障碍;无肢体抽搐、大小便障碍;无意识障碍等。次日就诊于当地医院,查头部CT及MRI+MRA,诊断为“脑梗死”,第3天出现认知功能下降、大小便不自如,时好时坏,伴吞咽困难,呈持续性,治疗15d,效果差,进一步查脑血管造影提示DAVF。

查体:一般内科查体未见明显异常。神经系统查体:查体不能合作,高级智能活动下降,认知功能障碍。双侧生理反射、腹壁反射正常,双下肢病理征(Babinski征、Oppenheim征、Gordon征)未引出。

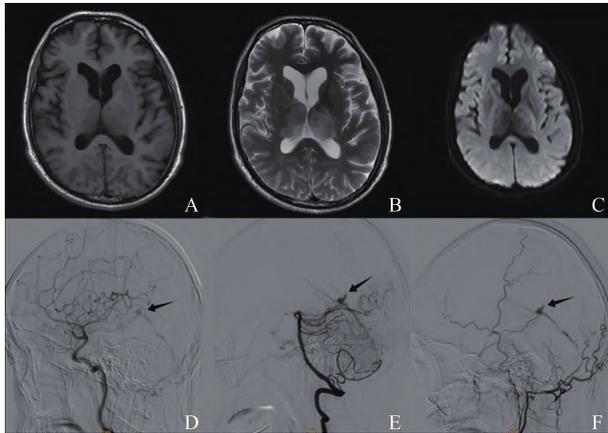
影像学检查:初步诊断为DAVF,经神经内科会诊后为患者行主动脉弓+全脑血管造影。左侧颈内动脉造影可见直窦闭塞,脑膜垂体干供血直窦区(见图1D),直窦及大脑内静脉逆向显影,左侧颈外动脉造影可见枕动脉分支参与供血(见图1F),左侧椎动脉造影可见大脑后动脉参与供血(见图1E)。脑血管造影提示直窦闭塞、DAVF。MRI提示双侧丘脑异常信号影(见图1A~C),考虑静脉性梗死。

收稿日期:2022-11-09;修订日期:2023-03-11

基金项目:河南省医学科技攻关计划项目(SBGJ2018077)

作者单位:(1. 郑州大学附属洛阳中心医院神经内科,河南 洛阳 471099;2. 河南省人民医院神经内科,河南 郑州 450003;3. 河南大学第一附属医院,河南 开封 475000;4. 新乡医学院,河南 新乡 453003)

通信作者:李 玮,E-mail:liwei71@126.com



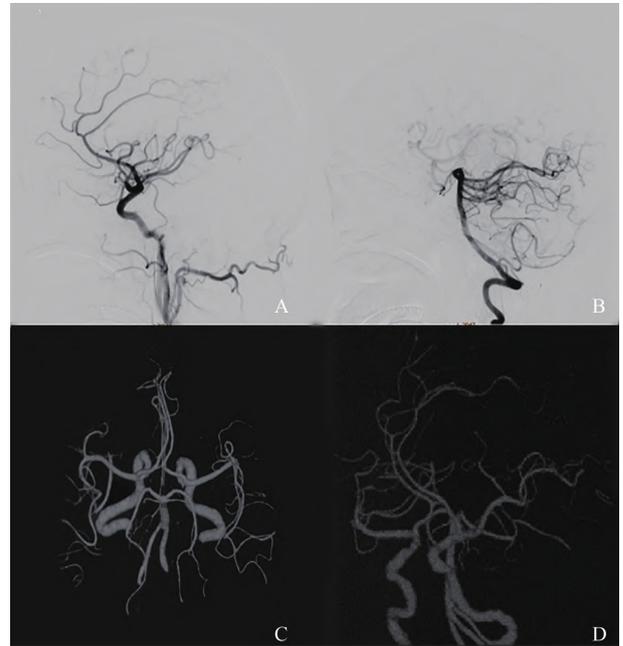
注:双侧丘脑见斑片状及条片状混杂稍长 T_1 (A)、 T_2 (B)信号,DWI(C)呈混杂稍低信号,考虑静脉性梗死;左侧颈内动脉造影可见直窦闭塞(黑色箭头指向位置),分别对颈内动脉(D)、椎动脉(E)、颈外动脉(F)选择性造影,可见脑膜垂体干、大脑后动脉、枕动脉分支参与直窦区供血。

图1 患者术前头部核磁及脑血管造影

治疗及预后:在全身麻醉下为患者行DAVF栓塞术,取右侧股动脉处常规穿刺,置入6F股动脉鞘,使用单弯导管左侧颈外动脉造影确认病变部位,在微导丝配合下将微导管放置瘘口处,注入ONXY胶,造影显示引流静脉消失,左侧股动脉处常规穿刺,置入5F动脉鞘,左侧椎动脉造影显示瘘口消失(见图2A、B)。术后3d患者认知功能较前明显改善(主动要求进食,可与人简单交流),生命体征平稳,神志清,精神可,高级智能活动基本正常。3个月后患者来院复查,患者已经可以进行简单的体育劳动,能够自主生活,饮食、大小便无异常。为患者复查头颈CTA,较术前可见直窦部瘘口消失(见图2C、D),未见异常直窦供血。

2 讨论

2.1 发病机制 DAVF占颅内血管畸形的10%~15%,首发症状因其发病部位不同而表现各异^[5]。关于DAVF的具体病因尚不清楚,是先天性还是后天性仍存在争议^[6]。先天性学说认为生理情况下硬脑膜动脉发出许多细小分支营养静脉窦壁,构成了许多细小的动静脉分流或潜在连接。动静脉之间直捷通路的建立以及动静脉畸形导致的血管异常沟通为DAVF的发生提供了病理基础,极易导致DAVF发生,发育异常的婴儿及伴有自发性脑血管畸形成人更易患病^[7-9]。获得性学说认为:当头部手术、感染或颅脑外伤等引起静脉窦闭塞时,静脉压逐渐升高,使硬膜上潜在的动静脉连接交通。随着静脉窦内压力的逐渐升高,脑膜动脉的末端向静脉窦开放形成瘘口^[10, 11]。在快速通过的血流刺激下瘘口逐渐增大,继而产生相应的临床症状,最终发展为DAVF。



注:DAVF栓塞术后可见动静脉瘘消失(A、B),颅内血液循环恢复正常,无效分流基本控制。3个月后复查头颈CTA显示瘘口闭塞,异常供血消失(C、D)。

图2 患者术后脑血管造影和头颈CTA

2.2 临床表现及分型 DAVF有多种分类标准,根据瘘口的供血动脉、引流静脉和发生部位的不同,主要可分为Borden分型、Herber分型、Djindjian分型与Cognard分型。Cognard分型详细阐述了各种引流模式,并且其亚型都能与相应的临床表现及影像学特征相关联^[12](见表1),因此被广泛应用。明确DAVF分型对制定有效的治疗策略有较强的指导意义。

表1 DAVF的Cognard分型表现

分型	静脉引流方式
I型	DAVF位于静脉窦内,顺血流方向
II a型	DAVF位于静脉窦内,逆流方向
II b型	逆行逆行入皮质静脉
II a+b型	静脉窦与皮质静脉均有反流血液
III型	直接由皮质静脉引流,不伴有静脉扩张
IV型	直接由皮质静脉引流,伴有静脉扩张
V型	由延髓静脉引流

DAVF的临床表现多种多样,与静脉的回流方向、流速、流量以及瘘口所处的位置有关^[12, 13]。本文对DAVF的常见症状进行总结:(1)搏动性耳鸣及颅内血管杂音:约70%患者有搏动性颅内血管杂音,其可以为首发症状或者唯一症状,杂音的大小与瘘口及流量的大小、血流速度有关,夜间或者安静时尤

为明显^[14, 15]。(2)头痛:当颅内压增高或者扩张的硬脑膜动静脉刺激硬脑膜,患者多表现为头痛,可呈钝痛或剧痛,伴随蛛网膜下腔出血时疼痛更为剧烈。(3)颅内出血:多由扩张屈曲的薄壁反流静脉破裂所致,可表现为蛛网膜下腔出血或硬膜下出血^[16]。(4)颅内压增高:供血动脉与静脉窦的直接沟通导致动脉内压力较高的动脉血传递给静脉,静脉窦内压力增高,从而阻碍了蛛网膜颗粒对脑脊液的重新吸收,静脉窦血栓形成对静脉血流出造成额外的限制导致颅内压进一步升高^[8]。(5)中枢神经系统症状:可表现为精神异常、认知障碍、小脑症状、继发性癫痫发作及帕金森症状等^[17, 18]。(6)出现延髓静脉引流常伴有脊髓功能障碍、偏瘫等^[19]。

2.3 影像学检查 随着影像诊断技术的不断发展,头部CT、MRI及全脑血管造影得以广泛普及,DAVF的年检出率有所升高^[20]。头部CT平扫和增强一般只能发现DAVF的继发性改变,以蛛网膜下腔出血多见,病情严重时也可见广泛增粗、曲张的大脑静脉,呈蚯蚓状。MRA、CTA能显示异常增粗、迂曲的血管,但对细小的供血动脉无法显影,也无法确定血流量以及血流方向。MRI可见血管流空影^[21],严重时可见大脑皮质静脉广泛迂曲。仅凭头部MRI结果常常无法与颅内动静脉血管畸形相鉴别,因此推荐结合头部MRI为患者行DSA以明确诊断。DSA常常被视为诊断DAVF的“金标准”,其优点在于可以清楚地显示瘘口的位置、供血动脉、引流静脉、引流方向以及血流量等重要特点,不仅能合理地解释患者的部分临床特点,更能明确下一步的治疗方案^[22-24]。但DSA为有创检查,患者的依从性不如头部MRI/MRA及CT,因此临床工作中应适时结合头部MRI/MRA及CT检查结果,必要时完善DSA检查以避免漏诊。

2.4 治疗原则 目前DAVF的治疗方案多种多样,其治疗方案取决于临床表现、血流动力学特性、位置及术者的专业能力,完全闭塞硬脑膜静脉窦壁上的瘘口是其基本治疗原则^[25]。DAVF目前主要的治疗方式包括保守治疗^[26]、血管内治疗、外科手术^[8]、立体定向放射治疗^[27],也可采取上述几种方式联合治疗^[28]。究竟采取何种治疗方式最佳,需要联合患者的当前状态(年龄、身体状况、并发症)和病变类型(位置、分类和血管造影特征)进一步评估而定。

DAVF优先选择血管内治疗,其创伤小,直观性好,安全性高,复发率低,能够做到一次性完成诊断和治疗^[29]。血管内栓塞治疗包括动脉入路、静脉入路和联合入路;常用的栓塞材料包括NBCA胶、Onyx胶、微弹簧圈、真丝线段等。本案例在全身麻醉下为

患者行DAVF栓塞术,术后静脉窦造影提示直窦窦壁上的瘘口消失、颅内血液循环恢复正常、无效分流基本控制、临床症状逐渐消失。

本例报道患者病变位置及临床首发症状极少见,颅内高压症状并不明显。该患者左侧颈内动脉造影可见直窦闭塞,直窦及大脑内静脉逆向显影。大脑内静脉由脉络膜静脉和丘脑纹静脉合成,两侧大脑内静脉最终集中于大脑大静脉(Galen静脉),向后与下矢状窦共同汇入直窦,收集半球深部髓质、基底核、间脑和脉络丛等处的静脉血。因此当直窦闭塞时易出现双侧丘脑梗死,丘脑是脑干与大脑半球的中继站,其对感觉系统、运动系统、边缘系统、上行网络系统和大脑皮质的活动发挥重要作用。本案例患者临床表现为头晕、认知功能障碍、吞咽困难,大小便失禁。大多数患者以剧烈头痛起病,也可有记忆力减退、交叉性瘫痪及帕金森病样症状^[30, 31]。如上文所述DAVF临床症状缺乏特异性,再加上部分DAVF在CT、MRI、MRA等影像学检查上表现不明显,如诊断不及时可继发蛛网膜下腔出血、神经功能障碍等严重并发症^[32]。

综上所述,瘘口位于直窦的DAVF较为罕见,患者往往病情复杂,临床医生认识不足,极易漏诊。因此累积双侧丘脑的缺血性病变时,应详细进行病史采集及体格检查,及时完善MRI/MRA及DSA检查明确诊断,采取适当的治疗方案,改善患者预后。

利益冲突声明: 本文不存在任何利益冲突。

作者贡献声明: 滕勇士负责设计论文框架、起草论文;何倩、代淑华负责数据收集、绘制图表;刘慧勤、王晓娟、李文波、段智慧负责论文修改;滕勇士、庞红立、李玮负责拟定写作思路,指导撰写文章并最后定稿。

[参考文献]

- [1] Gross BA, Du R. The natural history of cerebral dural arteriovenous fistulae [J]. *Neurosurgery*, 2012, 71 (3) : 594-602; discussion 602-593.
- [2] 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.
- [3] Gao P, Zhu Y, Ling F, et al. Nonischemic cerebral venous hypertension promotes a pro-angiogenic stage through HIF-1 downstream genes and leukocyte-derived MMP-9 [J]. *J Cereb Blood Flow Metab*, 2009, 29(8):1482-1490.
- [4] Agarwal N, Tolia A, Hansberry DR, et al. Current differential diagnoses and treatment options of vascular occlusions presenting as bilateral thalamic infarcts: a review of the literature [J]. *J Neurointerv Surg*, 2013, 5(5):419-425.
- [5] Houser OW, Baker HL, Rhoton AL, et al. Intracranial dural arteriovenous malformations [J]. *Radiology*, 1972, 105(1):55-64.

- [6] Awad IA, Little JR, Akarawi WP, et al. Intracranial dural arteriovenous malformations: factors predisposing to an aggressive neurological course[J]. *J Neurosurg*, 1990, 72(6):839-850.
- [7] Robinson JL, Sedzimir CB. External carotid-transverse sinus fistula. Case report[J]. *J Neurosurg*, 1970, 33(6):718-720.
- [8] Sundt TM, Piepgras DG. The surgical approach to arteriovenous malformations of the lateral and sigmoid dural sinuses[J]. *J Neurosurg*, 1983, 59(1):32-39.
- [9] Fadhli HA. Congenital arteriovenous fistula involving the occipital artery and lateral venous sinus. Case report[J]. *J Neurosurg*, 1969, 30(3):299-300.
- [10] Chung SJ, Kim JS, Kim JC, et al. Intracranial dural arteriovenous fistulas: analysis of 60 patients[J]. *Cerebrovasc Dis*, 2002, 13(2):79-88.
- [11] Chaudhary MY, Sachdev VP, Cho SH, et al. Dural arteriovenous malformation of the major venous sinuses: an acquired lesion[J]. *AJNR Am J Neuroradiol*, 1982, 3(1):13-19.
- [12] Cognard C, Gobin YP, Pierot L, et al. Cerebral dural arteriovenous fistulas: clinical and angiographic correlation with a revised classification of venous drainage[J]. *Radiology*, 1995, 194(3):671-680.
- [13] Borden JA, Wu JK, Shucart WA. A proposed classification for spinal and cranial dural arteriovenous fistulous malformations and implications for treatment[J]. *J Neurosurg*, 1995, 82(2):166-179.
- [14] Miyasaka K, Takei H, Nomura M, et al. Computerized tomography findings in dural arteriovenous malformations. Report of three cases[J]. *J Neurosurg*, 1980, 53(5):698-702.
- [15] Viñuela F, Fox AJ, Pelz DM, et al. Unusual clinical manifestations of dural arteriovenous malformations[J]. *J Neurosurg*, 1986, 64(4):554-558.
- [16] Lasjaunias P, Halimi P, Lopez-Ibor L, et al. [Endovascular treatment of pure spontaneous dural vascular malformations. Review of 23 cases studied and treated between May 1980 and October 1983] [J]. *Neurochirurgie*, 1984, 30(4):207-223.
- [17] Lasjaunias P, Chiu M, Ter Brugge K, et al. Neurological manifestations of intracranial dural arteriovenous malformations[J]. *J Neurosurg*, 1986, 64(5):724-730.
- [18] Hurst RW, Bagley LJ, Galetta S, et al. Dementia resulting from dural arteriovenous fistulas: the pathologic findings of venous hypertensive encephalopathy[J]. *AJNR Am J Neuroradiol*, 1998, 19(7):1267-1273.
- [19] Goddard AJ, Khangure MS. Multiple dural arteriovenous fistulas. Radiologic progression and endovascular cure. Case report[J]. *Interv Neuroradiol*, 2002, 8(2):183-191.
- [20] Al-Shahi R, Bhattacharya JJ, Currie DG, et al. Prospective, population-based detection of intracranial vascular malformations in adults: the Scottish Intracranial Vascular Malformation Study (SIVMS)[J]. *Stroke*, 2003, 34(5):1163-1169.
- [21] Park ES, Jung YJ, Yun JH, et al. Intraosseous arteriovenous malformation of the sphenoid bone presenting with orbital symptoms mimicking cavernous sinus dural arteriovenous fistula: a case report [J]. *J Cerebrovasc Endovasc Neurosurg*, 2013, 15(3):251-254.
- [22] Botsford A, Shankar JJS. Digital Subtraction Angiography-Dynavision in Pretreatment Planning for Embolization of Dural Arterio-Venous Fistulas [J]. *J Neuroimaging*, 2018, 28(1):112-117.
- [23] Guo H, Yin Q, Liu P, et al. Focus on the target: Angiographic features of the fistulous point and prognosis of transvenous embolization of cavernous sinus dural arteriovenous fistula [J]. *Interv Neuroradiol*, 2018, 24(2):197-205.
- [24] Aixut Lorenzo S, Tomasello Weitz A, Blasco Andaluz J, et al. Transvenous approach to intracranial dural arteriovenous fistula (Cognard v): a treatment option. A case report[J]. *Interv Neuroradiol*, 2011, 17(1):108-114.
- [25] Kiyosue H, Hori Y, Okahara M, et al. Treatment of intracranial dural arteriovenous fistulas: current strategies based on location and hemodynamics, and alternative techniques of transcatheter embolization[J]. *Radiographics*, 2004, 24(6):1637-1653.
- [26] Halbach VV, Higashida RT, Hieshima GB, et al. Dural fistulas involving the cavernous sinus: results of treatment in 30 patients [J]. *Radiology*, 1987, 163(2):437-442.
- [27] O'leary S, Hodgson TJ, Coley SC, et al. Intracranial dural arteriovenous malformations: results of stereotactic radiosurgery in 17 patients[J]. *Clin Oncol (R Coll Radiol)*, 2002, 14(2):97-102.
- [28] Friedman JA, Pollock BE, Nichols DA, et al. Results of combined stereotactic radiosurgery and transarterial embolization for dural arteriovenous fistulas of the transverse and sigmoid sinuses [J]. *J Neurosurg*, 2001, 94(6):886-891.
- [29] Dawson RC, Joseph GJ, Owens S, et al. Transvenous embolization as the primary therapy for arteriovenous fistulas of the lateral and sigmoid sinuses[J]. *AJNR Am J Neuroradiol*, 1998, 19(3):571-576.
- [30] Luo Y, Qi J, Cen Z, et al. Two cases of dural arteriovenous fistula presenting with parkinsonism and progressive cognitive dysfunction [J]. *J Neurol Sci*, 2014, 343(1/2):211-214.
- [31] Wieshmann NH, Amin S, Hodgson R. A case of unilateral thalamic hemorrhagic infarction as a result of the vein of Galen and straight sinus thrombosis[J]. *J Stroke Cerebrovasc Dis*, 2009, 18(1):28-31.
- [32] De Keukeleire K, Vanlangenhove P, Kalala Okito JP, et al. Transarterial embolization with ONYX for treatment of intracranial non-cavernous dural arteriovenous fistula with or without cortical venous reflux[J]. *J Neurointerv Surg*, 2011, 3(3):224-228.

引证本文:滕勇士,何倩,代淑华,等.表现为认知功能障碍、吞咽困难的直窦部硬脑膜动静脉瘘1例报告[J]. *中风与神经疾病杂志*, 2023,40(12):1126-1129.