

·病例报告 Case report·

增殖性脑血管病致出血性脑梗死 1 例

叶富华, 张云峰, 徐向东, 吴晓峰, 何佳, 吴旻, 高恒

【关键词】 增殖性脑血管病; 脑梗死; 脑动静脉畸形

中图分类号: R743.34 文献标志码: D 文章编号: 1008-794X(2021)-01-0103-03

Hemorrhagic cerebral infarction caused by cerebral proliferative angiopathy: report of one case with literature review YE Fuhua, ZHANG Yunfeng, XU Xiangdong, WU Xiaofeng, HE Jia, WU Min, GAO Heng. Department of Neurosurgery, Affiliated Jiangyin Hospital, School of Medicine of Southeast China University, Jiangyin, Jiangsu Province 214400, China

Corresponding author: WU Min, E-mail: wumin650822@sina.com (J Intervent Radiol, 2021, 30: 103-105)

【Key words】 cerebral proliferative angiopathy; infarction; cerebral arteriovenous malformation

增殖性脑血管病(cerebral proliferative angiopathy, CPA)是一种罕见的脑血管畸形,发病率约占所有脑血管畸形的3.4%,临床表现复杂多变^[1]。现报道 CPA 致出血性脑梗死 1 例,以提高临床对该疾患的认识。

临床资料

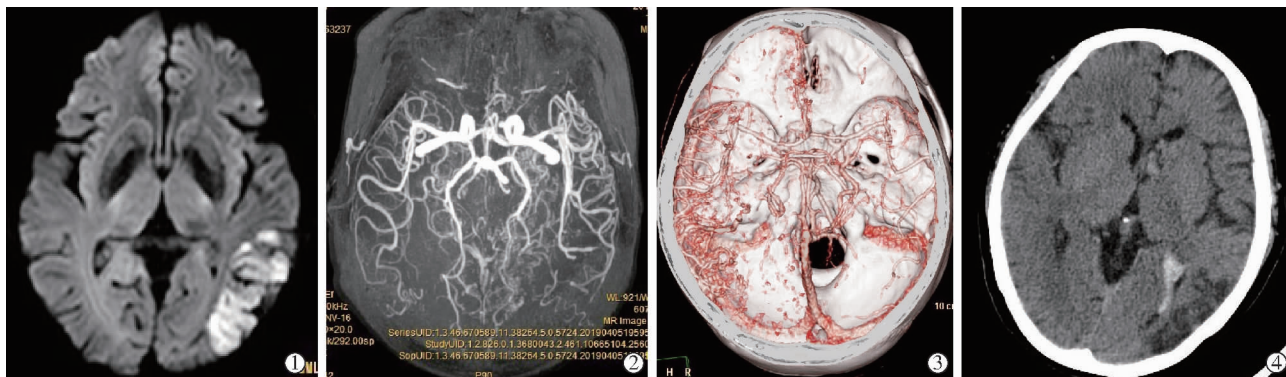
患者,女,62岁。因“言语不利3d”于2019年4月3日入住我院神经内科。既往体健。入院查体:神清,定向力正常,口齿不清,双侧瞳孔直径3.0 mm,光反应灵敏,两侧眼球活动无异常,粗测视野右侧同向偏盲,两侧额纹对称,两侧鼻唇沟基本对称,伸舌居中,咽反射存在,转颈、耸肩正常,抬头有力,右下肢肌力可疑V级,余肢体肌力V级,两侧肌张力正常,两侧腱反射存在对称+,两侧针刺觉检查无异常,两侧Babinski征阴性,两侧指鼻试验正常,跟膝胫试验完成可。颈软,Kernig征阴性。患者入院后完善各项常规检查,各项化验结果未及明显异常。住院期间予以营养神经、改善循环等治疗。入院次日头颅CTA示:左侧大脑半球脑沟、脑裂内见多发迂曲、紊乱血管影,顶枕颞叶表面见粗大引流静脉(见图1①)。头颅MRI示左侧顶枕颞叶急性期梗死灶伴少量出血,左侧大脑半球脑血管畸形(见图1②)入院5d后转入我科,排除手术禁忌,次日在局麻下行脑血管造影检查,左侧颈内动脉造影提示左侧大脑半球毛细血管期呈“泥浆样”改变,无典型动静脉畸形(AVM)所具有的供血动脉,无确切瘤巢及引流静脉早显情况,左侧前循环血流时间较正常明显缩短;左侧颈外动脉造影提示额部及颞部各有一处硬膜血管向颅

内代偿,根据患者脑血管造影表现诊断为CPA。入院2周行脑血流显影检查(SPECT);左右大脑半球显影基本对称,左侧额颞顶枕叶局部脑血流量($26.75 \sim 37.91 \text{ mL} \cdot 100 \text{ g}^{-1} \cdot \text{min}^{-1}$)较对侧($58.15 \sim 70.32 \text{ mL} \cdot 100 \text{ g}^{-1} \cdot \text{min}^{-1}$)减低,符合CPA的脑灌注改变(图1③)。予保守治疗后好转出院,9个月后因再发右侧肢体偏瘫并失语来治疗,头颅CT提示左侧颞枕脑梗死合并脑室出血(图1④),予治疗后好转出院,目前在进一步康复中,建议定期复查,适时行间接性颅内血管融通术(encephalo-duro-myo-synangiosis EDAS)。

讨论

国际上经典的脑梗死分型按脑梗死发病原因分为动脉粥样硬化型、心源型、小血管事件、其他类型及原因不明型,其中以动脉粥样硬化所致的脑梗死最为常见。脑血管动脉粥样硬化后血管管腔狭窄乃至闭塞,导致血管远端供血区域缺血是引发脑梗死的核心机制。脑血管造影时可发现脑梗死区域或其近端血管狭窄、细小乃至闭塞不显影^[2],而目前脑血管畸形导致脑梗死比较少见,CPA是脑梗死少见原因中的一种。CPA于2002年首次提出,陆续有相应报道,但临床表现与典型的AVM形差别较大^[3]。本文报道1例CPA致出血性脑梗死患者,并结合文献进行复习,以提高临床对该疾病的认识。

目前认为CPA是有别于AVM的一类比较独特而且罕见的脑血管畸形。Lasjaunias等^[1]在一大宗脑AVM畸形病例分析中提出,CPA仅占发现的脑AVM的3.4%,非常罕见。该



①左顶枕颞顶表面见粗大引流静脉;②左侧大脑半球血管畸形;③左侧额颞顶枕叶脑血流量较右侧少;④CT示左颞枕叶脑梗死

图1 脑血管造影所见

病最初被归类于一种特殊类型的大 AVM, 很容易与 AWM 的 IV、V 级相混淆, 临床表现多样, 包括脑出血 (12%), 癫痫 (45%), 脉冲样头痛 (41%), 神经功能缺失表现: 可表现为脑卒中后表现或者短暂性脑缺血 (12%)。

CPA 诊断的金标准目前仍为 DSA, 其造影表现与典型的 AVM 造影表现有明显差别, 主要包括缺乏主要的供血动脉、供血动脉存在近端血管狭窄、缺血区域存在硬脑膜代偿供血、动脉晚期及静脉早期可呈特征性“泥浆样”改变、瘤巢范围巨大且无明显界限, 畸形一般可分布多个脑叶甚至整个大脑半球, 中间夹杂有正常脑组织, 并且巢周存在异常的血管增殖, 因此很难治疗^[1]。

自从这个疾患被报道以来, 各国学者用不同的方法对其进行了进一步研究, 有学者通过磁共振灌注成像, 发现在远离 CPA 疾患的皮层, 达峰时间 (time to peak, TTP) 延长, 脑血容量 (cerebral blood volume, CBV) 减少; 相反, 血管畸形的区域却被证实脑血容量是增加的, 认为是畸形将血液分流后的继发反应。在这些研究中, 通过时间和 TTP 的延长通常被认为是受累半球低灌注的一种表现^[4]。

Kimiwada 等^[5]通过乙酰唑胺抑制的单光子发射计算机断层成像术 (single-photon emission computed tomography SPECT) 进一步证实 CPA 患者的混杂在血管畸形中的脑血管对缺血的反应较正常脑组织血管下降。有报道患者右侧大脑半球增殖性脑血管病脑代谢较正常侧明显下降^[1,6,8]。

CPA 罕见, 需与一些遗传性的脑血管相鉴别, 主要包括: 遗传性出血性毛细血管扩张症, 或称 Rendu-Osler-Weber 综合征, Sturge Weber 综合征 (斯特奇-韦伯综合征, 又名脑三叉神经血管瘤综合征、皮肤神经软脑膜血管瘤病、脑面血管瘤综合征), Wyburn Mason 综合征 (脑-视网膜动静脉综合征) 和 Divry Van Bogaert 血管瘤病 (德瑞-范博基尔特综合征, 弥漫性大脑皮层-脑膜血管瘤综合征), 但最需要鉴别的仍是 AVM^[1,6,8]。

基于 CPA 罕见, 虽然先后有零星的报道, 但很难得到系统的病理切片检查及家族遗传性的检查, 因此目前 CPA 的发病机制尚不明确。有学者在对 1 例 CPA 患者尸检及病理切片检查后提出该病的病因是弥漫性血管增殖可能是对瘤巢周围缺血或者长期皮层缺血的一种反应。在增殖性脑血管

病灶里, 异常的血管不断地向供血动脉蔓延。从而使该病的血管构筑、自然病史及临床表现以及治疗措施均有别于常规的 AVM。对 CPA 病的组织病理学分析发现, 这类疾患被描述为脑实质中的脑血管增殖, 存在不规则及扩张的小动脉, 而表面形态正常实际上因胶原纤维存在而管壁增厚的静脉。建议对于表现脑缺血的患者采用血管重建进行治疗, 而对于存在确定脑出血风险患者采取靶向栓塞治疗^[1,9]。

CPA 的治疗必须考虑其特殊的组织学特征。该疾患自从被报道以来, 有零星的报道对 CPA 进行长期的随访, 但预后却不甚乐观, 包括本文所提到的病例, 虽然病情有所恶化, 但基于临床对此疾患仍不甚了解, 更不能提出指导性的治疗建议, 而根据其他文章报道, 虽然部分患者病情稳定, 但更多的是病情的恶化^[10-11], 因而临床对此疾患的治疗进行了一系列的探索, 虽然大部分只是病例报道的形式。针对性的治疗包括靶向性的栓塞治疗, 即对血管畸形内存在的易损结构: 合并动脉瘤, 易破血管等结构使用弹簧圈或者胶水治疗, 后发现因血管畸形内存在正常脑组织, 不慎操作可造成无法挽救的后果, 此治疗方法仅限于颅内功能哑区的栓塞治疗^[1,9], 伽马刀放射治疗, 应用于非脑干及重要脑神经部位^[12], 颅骨钻孔治疗应用于存在脑缺血且无硬脑膜代偿供血的区域^[1]; 在一篇关于 CPA 的系统综述中特别提到脑血管重建可作为这一难治疾患的手术方式^[13], 国内李京润等^[14]亦有类似的报道。早期的研究结果显示脑血流重建手术可作为这一病症治疗的新的方式, 但长期临床随访的效果尚不明确, 相信随着对此类疾患的进一步认识, 影像学等进一步的发展^[15], 增殖性脑血管病的病因、病理将逐步明确, 间接性脑血管重建或将作为增殖性脑血管病治疗的主要方式^[13]。

[参考文献]

- [1] Lasjaunias PL, Landrieu P, Rodesch G, et al. Cerebral proliferative angiopathy: clinical and angiographic description of an entity different from cerebral AVMs[J]. Stroke, 2008, 39: 878-885.
- [2] 袁正洲, 周燕莉, 李经伦, 等. 增殖性脑血管病致脑梗死并文献复习[J]. 中国全科医学, 2016, 19: 3995-3998.
- [3] Tranvinh E, Heit JJ, Haccin-Bey L, et al. Contemporary Imaging of Cerebral Arteriovenous Malformations[J]. AJR Am J Roentgenol,

- 2017, 208:1320-1330.
- [4] Egesta L, Laura O, Lorenzo B, et al. Cerebral Proliferative Angiopathy(CPA), imaging findings and response to therapy[J]. Clin Nucl Med, 2016, 41: e527-e529.
- [5] Kimiada T, Hayashi T, Shirane R, et al. 123I-IMP-SPECT in a patient with cerebral proliferative angiopathy: a case report[J]. J Stroke Cerebrovasc Dis, 2013, 22:1432-1435.
- [6] Kolderman SEM, Noordzij W, van Dijk JMC, et al. Nuclear imaging in proliferative angiopathy[J]. Eur J Nucl Med Mol Imag, 2014, 41:810.
- [7] Puerta P, Guillen A, Muchart J, et al. Cerebral proliferative angiopathy in a child[J]. Pediatr Neurol, 2017, 14:1-3.
- [8] 袁正洲, 郑洪波, 李经伦, 等. 增殖性脑血管病研究进展[J]. 中国卒中杂志, 2017, 6:550-553.
- [9] Giragani S, Pavunesan SK, Balasubramaniam A. Targeted endovascular treatment of haemorrhagic posterior fossa proliferative angiopathy[J]. Interv Neuroradiol, 2018, 24:440-443.
- [10] Liu P, Lü X, Lü, et al. Cerebral proliferative angiopathy: clinical, angiographic features and literature review[J]. Interv Neuroradiol, 2016, 22:101-107.
- [11] Maekawa H, Terada A, Ishiguro T, et al. Recurrent periventricular hemorrhage in cerebral proliferative angiopathy: case report[J]. Interv Neuroradiol, 2018, 24:1-5.
- [12] Hong KS, Lee JI, Hong SC. Cerebral proliferative angiopathy associated with haemangioma of the face and tongue[J]. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 2010, 81: 36-37.
- [13] Kono K, Terada T. Encephaloduroarteriosynangiosis for cerebral proliferative angiopathy with cerebral ischemia[J]. J Neurosurg, 2014, 121:1411-1415.
- [14] 李京润, 高超, 周茜, 等. 缺血性增殖型脑血管病 2 例报道及回顾性分析[J]. 中国临床神经科学, 2017, 25:39-48.
- [15] 彭方强, 檀书斌, 刘旻谛, 等. 西门子双大平板 DSA 机在神经介入治疗中的应用[J]. 介入放射学杂志, 2019, 28:1215-1218.
- (收稿日期:2019-12-13)
(本文编辑:俞瑞纲)

欢迎投稿 欢迎订阅 欢迎刊登广告

《Journal of Interventional Medicine》

网址: www.keaipublishing.com/JIM

邮箱: j_intervent_med.@163.com