

• 案例报道 •

介入手术治疗脑静脉窦源性的特发性颅内高压1例

赵雨航,符骋,韩铭浩,张毅

东南大学附属中大医院介入与血管外科,江苏南京,210000

通信作者:张毅,E-mail:yizhangcir@126.com

【摘要】 脑静脉窦狭窄疾病的首发与主要表现是特发性颅内高压,但因其较低的发病率和症状的非特异性,使得临床医生难以及时诊断或制定合理的治疗方案。本文报道了1例表现为特发性颅内高压症状的年轻女性患者,经DSA诊断为脑静脉窦狭窄并行介入手术治疗,术后患者恢复良好。我们希望通过此案例,加强对于脑静脉疾病的认识,减少漏诊、误诊,为不明原因的颅高压患者带去新的诊疗思路。

【关键词】 案例报告;脑静脉窦畸形;介入治疗;特发性颅内高压;蛛网膜颗粒

【文章编号】 2095-834X (2024)12-72-05

DOI: 10.26939/j.cnki.CN11-9353/R.2024.12.008

本文著录格式: 赵雨航,符骋,韩铭浩,等. 介入手术治疗脑静脉窦源性的特发性颅内高压1例[J]. 当代介入医学电子杂志, 2024, 1(12): 72-76.

Interventional procedures for the treatment of idiopathic intracranial hypertension of cerebral venous sinus origin: a case report and literature review

Zhao Yuhang, Fu Cheng, Han Minghao, Zhang Yi

Department of Interventional Radiology and Vascular Surgery, Zhongda Hospital Southeast University, Nanjing 210000, Jiangsu, China

Corresponding author: Zhang Yi, E-mail: yizhangcir@126.com

【Abstract】 The first and main symptom of cerebral venous sinus stenosis is idiopathic intracranial hypertension. However, due to its low incidence and non-specific symptoms, it is difficult for clinicians to diagnose in time or formulate a reasonable treatment plan. In this paper, we report a case of idiopathic intracranial hypertension in a young female patient, who was diagnosed with cerebral venous sinus stenosis by DSA and treated with an interventional procedure, after which she recovered well. We hope that this case can enhance the understanding of cerebral venous diseases, and reduce the missed diagnosis or misdiagnosis, as well as bring new diagnosis and treatment ideas for patients with idiopathic cranial hypertension.

【Keywords】 Case reports; Cerebral venous sinus stenosis; Interventional treatment; Idiopathic intracranial hypertension; Arachnoid granules

脑静脉窦狭窄(venous sinus stenosis,VSS)是脑血管疾病领域中一种发病率相对较低的疾病,每年的发病率为1/100 000~2/100 000^[1-3]。其常见的病因包括蛛网膜颗粒(arachnoid granules,AG)增生,特发性颅高压(idiopathic intracranial hypertension,IIH)的压迫,肿瘤侵犯静脉窦、脑膜炎以及其他非特异性感染、脑膜转移癌、颅骨骨折等^[4]。当静脉窦狭窄出现在优势侧静脉窦时,患者可能出现头痛症状。若病情进展至严重阶段,静脉回流将受到阻碍,进而引发脑脊液

吸收障碍,致使颅内压升高,此时患者除头痛外,还会伴有视力下降等表现^[5]。倘若针对静脉窦狭窄所导致的颅压升高症状未能及时采取有效治疗措施,病情可能逐步恶化,最终发展为不可逆的失明^[6-8]。

针对症状性静脉窦狭窄,目前主要的临床介入治疗方式为脑静脉窦支架置入术。相较于动脉病变,静脉窦有其独特之处。静脉窦壁存在弹性回缩现象,且静脉血管内缺乏维持管腔通畅的高压血流,这使得单纯球囊扩张对静脉窦狭窄的治疗效果极差,唯有支架

能够保障静脉窦的持续通畅。由于脑静脉窦的管径尺寸大,需采用径向支撑力达标且直径适配的血管支架系统。但颈静脉孔区的骨嵴结构会对质地较硬的外周支架输送系统产生阻滞作用,显著增加了介入手术的难度,从而阻碍了脑静脉窦支架技术的推广。目前,有关脑静脉窦支架疗效与安全性的随机对照研究尚未开展。因此,在各类临床指南里,脑静脉窦支架的相关描述缺乏明确性,致使不同医疗中心在脑静脉窦支架的适应证判定、操作步骤以及围手术期处理等方面存在显著差异。本文希望通过对此案例的分析,给临床医生对该类患者手术方案的确认提供帮助。

1 临床资料

1.1 患者信息 患者女性,28岁,主诉为“突发头痛、头晕伴视物模糊20天”。患者20d前在家中休息时突然出现头痛,部位不固定,呈持续性,遂于当地医院就诊,行头颅CT未见异常,门诊医生给予“双氯芬酸钠”镇痛治疗,头痛感减退,后逐渐头部昏沉感明显,自觉头重脚轻,伴有双眼视物模糊,自述初视物体时视物模糊明显,注视一会后会稍有改善。患者自发病以来无畏寒发热、恶心呕吐、口眼歪斜、流涎、饮食水呛咳、无复视、无意识障碍及四肢抽搐。患者之后再次前往当地医院就诊行头颅MRI示:1.颅内皮层下多发异常信号,性质待定。2.蝶窦炎症,检查眼压较高。为求进一步诊治,患者至我院就诊,神经内科以“头痛待查”收住入院。患者既往体健,无特殊病史,无家族遗传病史。

1.2 临床检查 入院查体:体温36.3℃,脉搏105次/分,呼吸19次/分,血压135/93 mmHg,神志清,精神一般,视野正常,视物模糊,无视物重影,双侧瞳孔等大等圆,直径约3mm,对光反射灵敏,眼球运动自如,无震颤。四肢肌张力正常,四肢肌力5级,腱反射(++)+,双侧Hoffmann征阴性,双侧病理征阴性,全身深浅感觉无异常。颈软,Kernig征阴性,Brudzinski征阴性。双下肢无水肿。

实验室检查:血常规:平均血小板体积:11.9 fL;肾功能+电解质:葡萄糖:8.11 mmol/L;纤溶功能检查:凝血酶原时间:11.8 s;纤维蛋白原:2.7 g/L;活化部分凝血活酶时间:31.1 s;D-二聚体:265 μg/L;病房行腰椎穿刺术,脑脊液检查未见明显异常,测得颅内压400 cmH₂O(正常值:成人脑脊液压力卧位为80~180 mmH₂O,儿童为40~100 mmH₂O,1 cmH₂O=0.098 kPa)。

影像学检查:头颅MRI+MRA未见明显异常,MRV提示:左侧横窦,乙状窦纤细(发育变异),右侧横窦—乙状窦交汇稍狭(图1);眼底照相示:视力:右眼0.12,左眼0.6;视盘水肿。DSA检查示:脑动

脉造影正常,静脉显影:右侧横窦—乙状窦交界处明显狭窄,可见多个类圆形压迹。余血管未见明显异常(图2)。

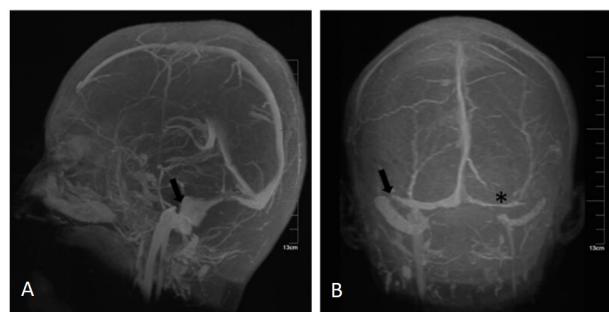


图1 磁共振MRV成像

注:A图为患者脑静脉系统侧位(矢状位);B图为正位(冠状位);星号部位为左侧横窦;箭头为右侧横窦乙状窦交界部位

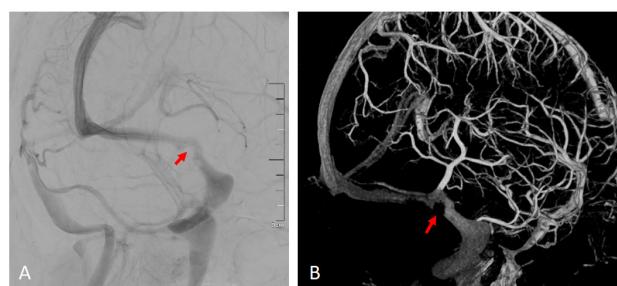


图2 DSA脑血管造影

注:A图为造影静脉期;B图为后处理重建后图像;箭头处示右侧横窦—乙状窦交界处明显狭窄,可见多个类圆形压迹。

1.3 诊断 该类疾病由于发病率较低,因而难以正确诊断与找到根本病因,容易延误患者病情。患者最初入院时,发病症状无特异性。神经内科医生进行实验室检查后,未发现明显异常,于是暂时排除感染、炎症等可能。在常规给患者进行脑脊液检查时,发现患者颅内压显著升高,再结合其症状,于是认为患者病因可能出现在血流上,遂行头颅MRI+MRA+MRV明确病因。患者头颅MRV提示:左侧横窦,乙状窦纤细(发育变异),右侧横窦—乙状窦交汇稍狭。再行DSA明确诊断。最后患者诊断为:右侧横窦—乙状窦狭窄;颅内压增高;视盘水肿。

1.4 治疗策略 神经内科予以银杏叶提取物、醒脑静注射液等对症治疗,症状改善不明显。对于患者颅内高压症状,暂时予以甘露醇等脱水药物,预防脑疝形成。患者行DSA明确病因后,转入介入与血管外科拟行介入手术治疗。

介入科依据《脑静脉窦狭窄介入诊疗专家共识》,考虑患者年轻,以药物治疗优先,支架植入为备选方案。拟再行DSA检测颅内静脉窦压力,备全麻下行经皮颅内静脉窦测压备支架植入术,如术中局麻测压后明确狭窄段两端压力差较大,有手术指征,则全麻下行支架植入术。

患者术中测得狭窄段压力差约25 mmHg,符合

手术标准,无手术禁忌,术中转全麻行右侧颅内静脉窦支架植入术。导管成功放置于上矢状窦中段后,Neuromax长鞘通过右侧颈静脉球困难,多次尝试并引入泥鳅导丝后仍无法通过,遂引入5F Navein中间导管后成功通过,将头端置于狭窄远端横窦中段,并将Neuromax导管头端也置于横窦中段。撤出中间导管,经导丝引入Mustang 8 mm × 40 mm球囊,腔内测量横窦乙状窦狭窄两端长度后退出球囊导管,沿导丝引入10 mm × 40 mm Cordis SMART支架至狭窄段,后退中间导管及长鞘,释放支架。手推造影见支架扩张良好,狭窄段血流通过良好。退出支架释放系统沿Neuromax长鞘再次引入微导管微导丝,测得原狭窄段前横窦压力22 mmHg,原狭窄段后乙状窦压力21 mmHg,压力差约1 mmHg,手术结束。术后予以抗凝药物,预防血栓形成。

1.5 治疗结果及随访 术后患者症状明显改善,于2024-04-23再次行腰椎穿刺,脑脊液检查未见明显异常,测得颅内压200 cmH₂O。复查眼底照相:视盘水肿减轻。出院后患者头痛等症状较前明显改善,3月后于我院复查DSA,静脉期右侧横窦-乙状窦未见明显狭窄,血流通畅。

2 讨论

这是一例少见的先天性脑静脉窦狭窄患者,以颅高压为主要症状,也是我院开展的第一例脑静脉窦狭窄介入治疗患者。该例患者就是典型的左侧静脉窦发育不良,合并右侧静脉窦狭窄引起脑静脉回流受阻,进而引起的颅高压症状。

就脑静脉窦的解剖结构特点来说,在双侧横窦与乙状窦的交界区域以及上矢状窦的中段部位,通常可见多个或数十个呈跨硬膜生长态势的脑蛛网膜颗粒。目前通过磁共振对比增强静脉成像技术(CE-MRV)能够精准且清晰地呈现出静脉窦内部蛛网膜颗粒的分布情况^[9]。蛛网膜颗粒具有吸收蛛网膜下腔脑脊液,并将其导入静脉窦血液中的关键功能,以此保障脑脊液循环的正常运转。现有研究表明,当某些因素(雌孕激素平衡失调、特异性磷脂酶抗体形成、机体免疫功能失调及病毒感染等)引起脑蛛网膜炎症,且波及静脉窦壁内的蛛网膜颗粒时,会使蛛网膜颗粒表面出现增厚或粘连。此变化有引发局部静脉窦管腔狭窄的可能性,使得脑静脉窦内血液回流速度降低,远心端静脉窦内压增高,由此造成与之关联的大脑和小脑皮质静脉

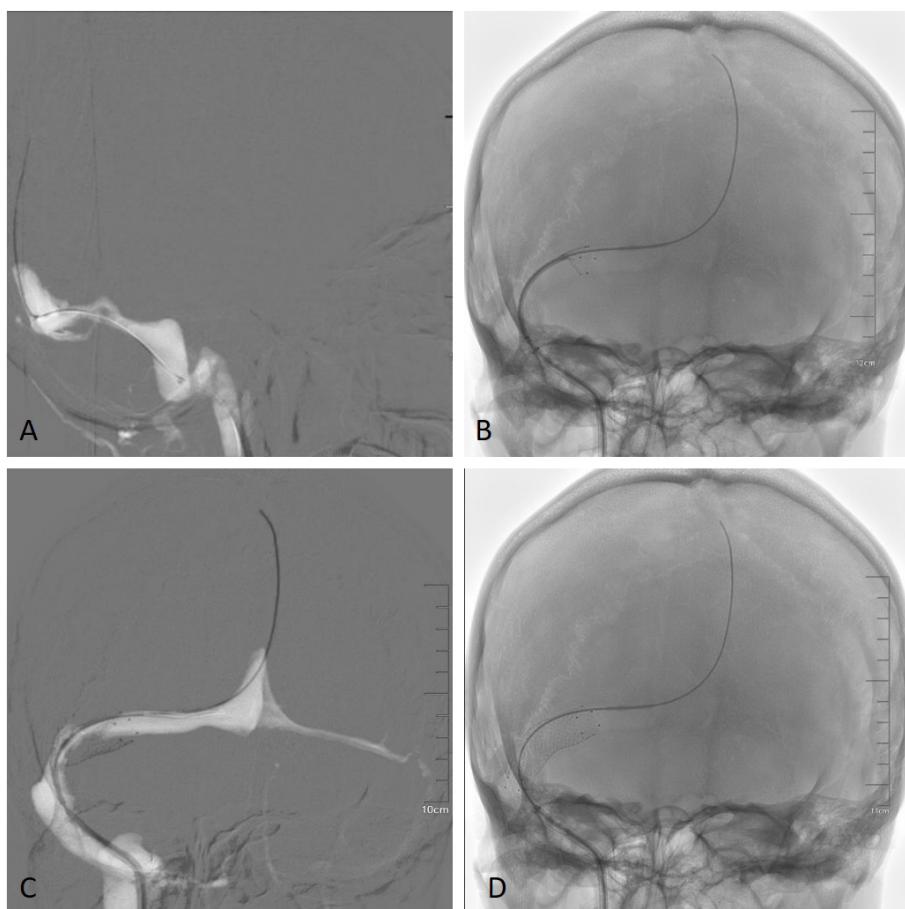


图3 患者术中图片

注:A图为通过狭窄段后将导丝头端置于狭窄远端横窦中段;B图为开始释放支架;C图为支架放置过程中;D图为支架放置完毕。

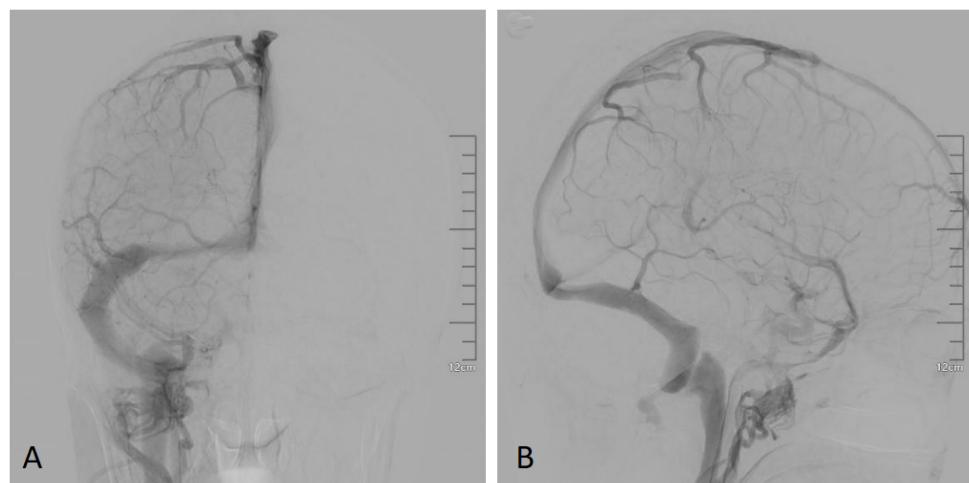


图 4 复查 DSA 图片示右侧横窦-乙状窦血流通畅

注:A图为正位(冠状位);B图为侧位(矢状位)。

出现瘀滞。从该患者的 DSA 检查来看,患者右侧横窦—乙状窦交界处有明显的蛛网膜颗粒压迹,这可能是导致患者颅内高压的原因。

在静脉窦狭窄和颅内压升高的病理生理机制中,静脉窦狭窄能对部分特发性高颅压患者脑静脉系统的血流动力学表现造成明显改变。颅内压增高会促使静脉压力上升,使皮质静脉出现不同程度的瘀滞。若在相关病理过程中同时伴有小静脉内血栓的生成,极有可能致使脑细胞发生缺氧、肿胀现象,进一步甚至引发出血与坏死,最终呈现出类似卒中的病理改变特征^[10]。在静脉窦狭窄与特发性颅内高压发病机制的关系探讨中,当前,关于发病机制存在外压型和内生型两种论断。外压型理论是指部分非静脉窦相关因素会优先诱发颅内压升高,压迫静脉窦使其壁塌陷,进而形成外压型狭窄;内生型机制则表明,静脉窦狭窄源于血管腔内病变引发的静脉回流受阻,像蛛网膜颗粒增大、静脉窦血栓机化等可致窦腔狭窄,引起静脉压升高,最终致颅内压上升^[11]。尽管这两种发病机制存在显著区别,但静脉窦内压力的升高确实是加重脑血液循环障碍的重要核心因素之一。针对罹患静脉窦狭窄的特发性高颅压患者群体,现阶段实施的静脉窦支架置入术,其核心目标在于修复狭窄且塌陷的静脉窦腔,加速静脉血液回流进程,进而降低颅内压水平,从病理发展链条上阻断病情恶化,从而达到缓解临床症状的效果。此外,重建静脉窦的正常引流路径,与正常静脉回流及脑脊液循环的生理模式高度契合,故而在缓解颅高压以及临床症状层面,相较于视神经减压术和脑室腹腔分流术,可能展现出更突出的优势^[12-13]。故该案例中我们采取了静脉窦两端测压+颅内静脉窦支架置入术的介入手术方案。

该患者双眼视力不对称,双眼视盘水肿,其它眼

科检查均无明显异常,其体征以及相关检查不符合视神经炎的表现^[14-15]。且在双眼水肿时,应首先排除脑实质的病变^[16]。结合病史及影像学检查,明确初步诊断后,应以静脉测压为金标准^[17]。该患者行 DSA 脑血管造影,术中测得狭窄段压力差约 25 mmHg,为内生型狭窄导致颅高压及其临床症状,根据《脑静脉窦狭窄介入诊疗专家共识(2022)》^[18],建议行脑静脉窦支架置入术。患者于我院经 DSA 明确诊断后,行右侧颅内静脉窦支架植入术,术中根据病情及病例特点,及时调整手术策略,支架置入后复测狭窄段压力差约 1 mmHg。患者术后恢复良好,颅高压症状明显改善。

3 总结

该病例是一例少见的先天性脑静脉窦狭窄疾病,目前神经介入医生对于脑部疾病的认知仍多着重于动脉,颅内静脉疾病的案例较少,经验不足,对于脑静脉方面疾病的认知与重视仍有待提高。我们希望通过此病例,加强对于脑静脉疾病的认识,减少漏诊、误诊,为不明原因的颅高压患者带去新的诊疗思路。

利益冲突 所有作者均声明不存在利益冲突

参考文献

- [1] Zhao T, Wang G, Dai J, et al. Cases of visual impairment caused by cerebral venous sinus occlusion-induced intracranial hypertension in the absence of headache[J]. BMC Neurol, 2018, 18(1): 159.
- [2] Honarmand AR, Hurley MC, Ansari SA, et al, Focal stenosis of the sigmoid sinus causing intracranial venous hypertension: case report, endovascular management, and review of the literature[J]. Interv Neuroradiol, 2016,

- 22(2): 240–245.
- [3] 李宝民, 梁永平, 曹向宇, 等. 脑静脉窦狭窄的影像解剖特征与临床诊治的探讨[J]. 中华医学杂志, 2015, 95(43): 3505–3508.
- [4] Markey KA, Mullan SP, Jensen RH, et al. Understanding idiopathic intracranial hypertension: mechanisms, management, and future directions[J]. Lancet Neurol, 2016, 15(1): 78–91.
- [5] Friedman DI, Jacobson DM. Diagnostic criteria for idiopathic intracranial hypertension[J]. Neurology, 2002, 59(10): 1492–1495.
- [6] Carvalho GB, Matas SL, Idagawa MH, et al. A new index for the assessment of transverse sinus stenosis for diagnosing idiopathic intracranial hypertension[J]. J Neurointerv Surg, 2017, 9(2): 173–177.
- [7] Patsalides A, Oliveira C, Wilcox J, et al. Venous sinus stenting lowers the intracranial pressure in patients with idiopathic intracranial hypertension[J]. J Neurointerv Surg, 2019, 11(2): 175–178.
- [8] Xu K, Yu T, Yuan Y, et al. Current status of the application of intracranial venous sinus stenting[J]. Int J Med Sci, 2015, 12(10): 780–789.
- [9] Barkatullah AF, Leishangthem L, Moss HE. MRI findings as markers of idiopathic intracranial hypertension[J]. Curr Opin Neurol, 2021, 34(1): 75–83.
- [10] West JL, Greeneway GP, Garner RM, et al. Correlation between angiographic stenosis and physiologic venous sinus outflow obstruction in idiopathic intracranial hypertension[J]. J Neurointerv Surg, 2020, 12(2): 240–245.
- [11] Dinkin M, Oliveira C. Men are from mars, idiopathic intracranial hypertension is from venous: the role of venous sinus stenosis and stenting in idiopathic intracranial hypertension[J]. Semin Neurol, 2019, 39(6): 692–703.
- [12] Ahmed RM, Wilkinson M, Parker GD, et al. Transverse sinus stenting for idiopathic intracranial hypertension: a review of 52 patients and of model predictions[J]. AJNR Am J Neuroradiol, 2011, 32(8): 1408–1414.
- [13] Stevens SA, Previte M, Lakin WD, et al. Idiopathic intracranial hypertension and transverse sinus stenosis: a modelling study[J]. Math Med Biol, 2007, 24(1): 85–109.
- [14] Chang MY, Pineles SL. Pediatric optic neuritis[J]. Semin Pediatr Neurol, 2017, 24(2): 122–128.
- [15] 梅芳, 钱晶, 陈娟, 等. 儿童急性视神经炎的临床特征和疗效分析[J]. 国际眼科杂志, 2016, 16(3): 480–482.
- [16] 崔世磊, 张晓君, 颜榕, 等. 以视乳头水肿为主征的颅内高压患者病因及临床特征分析[J]. 中国卒中杂志, 2011, 5(10): 778–783.
- [17] Diab R, Chang D, Zhu C, et al. Advanced cross-sectional imaging of cerebral aneurysms[J]. Br J Radiol, 2023, 96(1141): 20220686.
- [18] 中国卒中学会神经介入分会, 中华医学会神经病学分会神经血管介入协作组. 脑静脉窦狭窄介入诊疗专家共识[J]. 中华内科杂志, 2021, 60(8): 696–708.

(本文编辑:马萌萌,许守超)