自发性颈内动脉海绵窦瘘伴外展神经麻痹一例并文献复习

作者简介：

姓名：卢瑞瑞

单位：河南大学第一附属医院神经内科

单位地点：河南开封

邮编：475000

通讯地址：湖北省武汉市硚口区航天路13号同济医学院学子苑

收件人：卢瑞瑞

邮编：475000

联系电话：18738575039

简介：卢瑞瑞（1991-01）女（汉族）河南省开封市 在读研究生

神经变性病

李晓晖（1977-05）男（汉族）河南省开封市 副主任医师

脑血管病 神经介入

陈文武（1964-04）男（汉族）河南省开封市 主任医师

神经变性病 脑血管病 癫痫

自发性颈内动脉海绵窦瘘伴外展神经麻痹一例并文献复习

卢瑞瑞 李晓晖 陈文武

【关键词】 颈动脉海绵窦瘘；颈内动脉；外展神经麻痹；病例报告

卢瑞瑞（1991-01） 女（汉族） 河南开封 河南省开封市河南大学第一附属医院神经内科 在读研究生 神经变性病 475000

【Key words】 Carotid-cavernous sinus fistula; Carotid artery; Abductive nerve palsy; Case reports

**Spontaneous carotid cavernous sinus fistula with abductive nerve palsy: a case report and literature review**

LU Rui-rui, LI Xiao-hui, CHEN Wen-wu

*Department of Neurology, The First Affiliated Hospital of Henan University, Kaifeng 475000, Henan*

*Corresponding author: CHEN Wen-wu(Email: 18738575039@163.com)*

颈内动脉海绵窦瘘（carotid cavernous fistula,CCF）是一种少见的脑血管疾病，指颈内动脉海绵窦段及其分支发生破裂，并与海绵窦静脉血之间形成异常交通，进而导致海绵窦内压力增高的一组临床综合征[1-3]；发病率为0.17%-0.27%，其中因外伤引起的CCF约75%-85%称之为外伤性CCF[4]，而无明显外伤病史的称之为自发性CCF[5, 6]。因自发性CCF起病相对隐匿，临床症状多不典型，目前尚缺乏规范的诊治指南，容易导致误诊、漏诊。现将一例老年患者自发性颈内动脉海绵窦瘘误诊为外展神经麻痹的病例做相关文献复习。

一、临床资料

患者女性，82岁，以“双眼视物模糊20余天”为主诉入院。20天前无明显诱因出现双眼视物模糊、视物成双，右眼为甚，伴右眼颞侧视野缺损、胀痛不适、阵发性头部胀痛，偶有饮水呛咳等症状；无头晕、头昏，无黑朦、视物旋转，无耳鸣、耳聋，无恶心、呕吐，无心慌、气促，无肢体乏力、出冷汗等伴随症状，先后就诊于当地医院眼科、神经内科，诊断为“外展神经麻痹”，予以抗血小板聚集、改善微循环、营养神经等治疗（具体不详），症状无缓解，遂转入我院神经内科。患者自起病以来，神志清、精神差；饮食尚可；入睡困难，易醒，多梦；便秘，小便正常，体力、体重较前无明显变化。患者发病前无明显外伤史，无感冒、发热、腹泻及面部皮肤感染病史。既往：胆囊结石数10年，已行腹腔镜胆囊切除术；高血压病10年余：最高值(mmHg)：170/110mmHg（口服苯磺酸氨氯地平 1片 qd）；糜烂性胃炎6年；腔隙性脑梗塞病史5年；颈腰椎病史多年；无糖尿病、高脂血症等病史。否认冠状动脉粥样硬化性心脏病 (简称冠心病) 家族史。否认家族性遗传病史。个人史无特殊，已绝经，无长期应用雌激素等药物史。

入院后体格检查：体温：36.5°C，脉搏：93次/分、规则，呼吸：20次/分，血压115/81mmHg (1 mmHg=0.133 kPa) ,神清语利，双眼视力粗测下降，右眼为甚；双侧眼球无明显突出、球结膜充血，双侧瞳孔等大等圆，直径约3.0mm，光反射灵敏，右眼球外展受限、内收及上下视不充分，右眼颞侧偏盲，左眼球活动可，未及眼震，调节及辐辏反射差；左侧鼻唇沟稍浅，示齿口角轻度右歪，四肢肌力、肌张力正常，腱反射（++），病理征（-）。其余心、肺、腹部检查未见明显异常。

入院后完善相关检查：生化：总胆红素22.3umol/L，直接胆红素8.1 umol/L，丙氨酸氨基转移酶38U/L，γ-谷氨酰转移酶35U/L，高密度脂蛋白胆固醇2.26mmol/L，低密度脂蛋白胆固醇1.50mmol/L，乳酸脱氢酶294U/L，α-羟丁酸脱氢酶209U/L，阴离子间隙19mmol/L，渗透压311.9mOsm/L；肿瘤标志物Anti-TG 26.39IU/ml，铁蛋白455.1ug/L，D-二聚体0.60mg/L，C-反应蛋白21.10mg/L；余血尿便常规、乙丙艾梅、糖化血红蛋白、甲功、肝功、肾功、电解质、自免全套、ANCA等均未见明显异常。眼底检查：视盘红，界清，视网膜静脉迂曲扩张，动、静脉比为 1∶2；眼底无出血、渗出；左侧眼压19mm Hg（1 mm Hg = 0.133 kPa），右侧 22 mm Hg。头部 MRI、磁共振动脉血管造影术（MRA）、磁共振静脉血管造影术（MRV）、眼眶及MR扫描显示：1.双侧大脑半球多发腔隙性脑梗赛；延髓片状高flair信号，鉴别于伪影与梗死；2.轻度脑萎缩，脑白质脱髓鞘改变；3.结合脑动脉TOFMRA、颈部CEMEA及脑CEMRV，右眼上静脉明显增粗、迂曲，右侧海绵窦增宽，右侧眼上静脉官腔内隐约可见低信号充盈缺损影，考虑：1）右侧颈内动脉海绵窦瘘，2）颈部血管动脉粥样硬化表现；右侧眼上静脉可疑充盈缺损影，不排除外血栓形成，建议复查；余心电图、心脏彩超、颈动脉、椎动脉、锁骨下动脉彩超未见明显异常。

入院后诊断及治疗：根据患者检查结果明确诊断：1.右侧自发性颈内动脉海绵窦瘘， 2.颈内动脉粥样硬化，3.右眼上静脉血栓形成？4.高血压病3级 很高危组。给与改善循环、营养神经、脱水、抗炎等对症支持治疗；请神经外科专家会诊建议行可脱性球囊栓塞术治疗。

二、讨论

解剖关系：海绵窦密切相关的脑神经有Ⅲ、Ⅳ、Ⅴ1、Ⅴ2和Ⅵ对脑神经。在前床突层面，动眼神经在内上方，展神经在内下方，滑车神经位于外上方，眼神经在外侧[7]；由于展神经和海绵窦的外侧壁融合在一起，因此，当颈内动脉海绵窦发生动-静脉瘘时，窦内压升高及高血流的冲击，外展神经常常受到侵犯，出现麻痹受损症状[8, 9]。另外，颈内动脉受压时，还可有脑供血不足的表现。

临床症状[10]：1）可伴视力下降；2）搏动性突眼，由于窦内压增高使眼静脉回流收到影响；3）听诊眼球可伴杂音，触诊可感眼球震颤；4）球结膜充血与水肿，眼静脉回流受阻所致；5）眼球活动受限。

病因机制：自发性CCF发病机制尚不可知，根据文献报道目前已知病因有：（1）内分泌改变，长期服用乙烯雌酚可能导致自发性CCF[11]。（2）先天性血管发育异常，近几年国外文献报道 Ehlers⁃Danlos 综合征（EDS）Ⅳ型（动脉型）可能并发自发性CCF[12]（3）动脉壁的改变（如动脉粥样硬化），中老年患者往往伴有高血压、糖尿病、脂代谢异常等动脉粥样硬化的危险因素，致血管壁脆性增加，在管内压力增高时管壁变薄，血管破裂发生海绵窦瘘[13, 14]。

检查方法：影像学检查具有重要的检查价值，目前常用的检查手段有：1）头部 MRV、MRA对明确诊断有一定价值，可显示海绵窦区扩大，眼上静脉扩张；2）眶部 CT 或MRI平扫可见眼上静脉扩张，海绵窦区扩大，眼外肌和视神经充血水肿、增粗，以及颅底骨折等影像。3）头部 CTA 对诊断颈内动脉海绵窦瘘较为敏感，可显示颈内动脉海绵窦段血管影增粗、边界不清或成团状；4）DSA 虽为诊断颈内动脉海绵窦瘘的金标准，为有创检查，一般不作为首选。但由于DSA可明确瘘口部位、大小，静脉流向、脑循环代偿情况，“盗血”程度及颅外动脉供血情况等，进而为血管内治疗提供充分临床资料及做好术前评估[15]。

治疗手段：目前CCF的首选方法为血管内治疗，包含：可脱式球囊栓塞术、微弹簧圈栓塞术、微弹簧圈联合Onyx胶栓塞术、覆膜支架置入术等；对于血管特殊病变多采取多路径栓塞[16]。

本病例分析：患者老年女性，以双眼视物模糊为首发症状，右眼外展受限伴颞侧偏盲，缺乏CCF的典型临床表现；首次入院未能完善相关检查；患者否认外伤史、激素药物服用史、无 EDS相关临床表现，无CCF的相关病因；自发性CCF实属少见病例，临床医师缺乏相关的诊断经验，国内外无规范的治疗指南等都是进一步导致误诊的原因。究其病因可能与动脉管壁粥样硬化致使血管脆性增加、弹性下降，血压增高时致血管壁破裂有关。治疗方面：自发性CCF有进行性加重的可能，神经外科专家会诊意见建议采取可脱性球囊栓塞的方式减少动脉血流入海绵窦，进而改善视力、缓解眼部胀痛。家属考虑患者年龄及手术风险尚未同意手术治疗。

三、总结

自发性颈内动脉海绵窦瘘发病率较低，尤其老年患者，临床症状相对较轻且不典型，加之临床医师缺乏相关的诊疗经验，给早期临床诊断带来一定的困难。希望通过本文的简单介绍对自发性CCF有一定的认识和了解，引以为戒，提高警惕，完善相关检查，明确诊断，争取早期给与患者合理对症治疗，避免漏诊、误诊及延误病情，减少并发症，改善预后，提高患者生活质量。

参考文献

[1] 刘晓昀, 朱武生. 脑静脉系统疾病诊断与治疗进展 [J]. 中国现代神经疾病杂志, 2016, 16(11): 751-6.

[2] 车晶晶, 陈旭, 郭燕军, et al. 双侧自发性颈内动脉海绵窦瘘一例 [J]. 中国现代神经疾病杂志, 2012, 12(02): 220-3.

[3] 赵浩, 潘文龙, 沈春森, et al. 自发性颈内动脉海绵窦瘘临床诊治研究进展 [J]. 中华神经创伤外科电子杂志, 2018, 4(01): 50-2.

[4] LIN T C, MAO S H, CHEN C H, et al. Systematic Analysis of the Risk Factors Affecting the Recurrence of Traumatic Carotid-Cavernous Sinus Fistula [J]. World neurosurgery, 2016, 90(539-45.e1.

[5] 袁萍, 陈姝娟, 王清. 血管内栓塞治疗外伤性颈内动脉海绵窦瘘患者的围术期护理 [J]. 解放军护理杂志, 2013, 30(10): 39-40.

[6] 伍小勇, 李然. 颈内动脉海绵窦瘘的临床表现及影像学诊断 [J]. 现代生物医学进展, 2010, 10(07): 1342-5.

[7] 张庆荣, 史继新, 张绍祥. 海绵窦断层解剖研究及其临床意义 [J]. 中华神经医学杂志, 2006, 03): 258-61.

[8] 赵瑶, 杨增杰, 崔桂云. 颈内动脉海绵窦瘘致外展神经麻痹的临床特征及相关影响因素分析 [J]. 中国医学前沿杂志(电子版), 2018, 10(10): 78-81.

[9] 丰育功, 周运波, 王雅栋, et al. 海绵窦区颅神经血供的显微解剖及临床应用研究 [J]. 中华神经外科疾病研究杂志, 2008, 02): 123-6.

[10] 高立功. 影响颈内动脉海绵窦瘘患者发生外展神经麻痹的相关因素分析 [J]. 临床和实验医学杂志, 2014, 13(13): 1120-3.

[11] 于健, 唐海人, 吕全, et al. 自发性颈内动脉海绵窦瘘继发视网膜中央静脉阻塞1例 [J]. 中国实用眼科杂志, 2004, 01): 80.

[12] KHAN A, CHAUDHARY N, PANDEY A S, et al. Direct puncture of the highest cervical segment of the internal carotid artery for treatment of an iatrogenic carotid cavernous fistula in a patient with Ehlers-Danlos syndrome [J]. Journal of neurointerventional surgery, 2012, 4(5): e29.

[13] OISHI A, MIYAMOTO K, YOSHIMURA N. Etiology of carotid cavernous fistula in Japanese [J]. Japanese journal of ophthalmology, 2009, 53(1): 40-3.

[14] ASHRAF O, SHAHABUDDIN S, BARI M E, et al. Carotid cavernous fistula in a patient with coronary artery disease [J]. Journal of the College of Physicians and Surgeons--Pakistan : JCPSP, 2011, 21(2): 106-8.

[15] GOVINDARAJU R, NARAYANAN P. IMAGES IN CLINICAL MEDICINE. Carotid-Cavernous Sinus Fistula [J]. The New England journal of medicine, 2016, 374(13): e15.

[16] 吴笋. 介入性球囊封堵术治疗外伤性颈内动脉海绵窦瘘的临床应用 [J]. 中国实用神经疾病杂志, 2016, 19(02): 66-7.