

· 临床病理(例)讨论 ·

头痛 左侧肢体麻木无力

杨琼 袁晶 倪俊 张振昊 张江涛 朱以诚 彭斌 崔丽英

【关键词】 血管痉挛, 颅内; 病例报告

【Key words】 Vasospasm, intracranial; Case reports

Headache, numbness and weakness of left limbsYANG Qiong¹, YUAN Jing¹, NI Jun¹, ZHANG Zhen-hao¹, ZHANG Jiang-tao¹, ZHU Yi-cheng¹, PENG Bin¹, CUI Li-ying^{1,2}¹Department of Neurology, Peking Union Medical College Hospital, Chinese Academy of Medical Sciences and Peking Union Medical College, Beijing 100730, China²Neurosciences Center, Chinese Academy of Medical Sciences, Beijing 100730, China

Corresponding author: CUI Li-ying (Email: pumchcuily@sina.com)

病历摘要

患者 女性, 47 岁, 因头痛、左侧肢体麻木无力 2 月余, 于 2016 年 6 月 27 日入院。患者 2 月余前(2016 年 4 月 5 日)罹患感冒、情绪激动后出现头痛, 呈发作性全头部搏动性剧烈疼痛[视觉模拟评分(VAS)9 分], 发作频率 2~3 次/d, 持续时间约 5 min, 发作时无先兆、无恶心呕吐、无视力视野改变等, 服用止痛药无明显缓解。2 个月前(2016 年 4 月 22 日)出现左下肢发作性麻木无力, 当晚麻木无力呈持续性至不能行走, 但能抬离床面, 并伴左上肢痉挛(4~5 次/d)。第 2 天(2016 年 4 月 23 日)左上肢痉挛发作次数增多(10 余次/d), 左侧肢体麻木无力逐渐加重, 当地医院行头部 MRI 检查显示, 右侧额顶叶深部、右侧侧脑室旁分水岭区梗死(图 1), 予阿司匹林 100 mg/d、氯吡格雷 75 mg/d 和阿托伐他汀(立普妥) 20 mg/d 口服。4 d 后(2016 年 4 月 27 日)症状达高峰, 左侧肢体偏瘫, 肌力 0 级, 当地医院行头部 CT 检查显示, 左侧额顶叶蛛网膜下隙出血; 右侧额顶叶近中线区梗死; MRA 显示, 双侧颈内动脉(ICA)末端、大脑中动脉(MCA)和大脑前动脉(ACA)主干显影欠佳、远端分支明显, 基底动脉近端显影欠佳(图 2a), 考虑颅内血管弥漫性改变, 血管炎? MRV 检查未见明显异常, 临床诊断为颅内血管炎; 脑梗死; 蛛网膜下隙出血。加用泼尼松 60 mg/d 口服, 每月减量 10 mg, 左侧肌力逐渐恢复, 头痛缓解。当地医院复查头部 CT(2016 年 5 月 9 日)显示, 右侧脑梗死灶体积较前减少; MRA 显示, 颅内血管

狭窄较前减轻(图 2b)。21 d 后(2016 年 5 月 30 日)复查头部 MRI 显示陈旧性梗死灶; MRA 显示, 颅内血管狭窄较前进一步减轻(图 2c)。为求进一步诊断与治疗, 至我院就诊。患者自发病以来, 饮食、睡眠尚可, 大小便正常, 体重无明显变化, 在当地医院住院期间情绪波动。

既往史、个人史及家族史 患者既往甲状腺功能亢进症 9 年, 治疗不规律, 2 个月前因情绪激动诱发病情加重, 调整甲巯咪唑剂量为 10 mg(3 次/d)口服, 1 周后出现头痛和左侧肢体麻木无力, 1 个月前(2016 年 5 月 15 日)复查甲状腺功能试验于正常值范围而停用甲巯咪唑, 否认服用避孕药等特殊药物。个人史及家族史无特殊。

入院后体格检查 体温 37.5 °C, 脉搏 80 次/min, 呼吸 18 次/min, 血压 134/63 mm Hg(1 mm Hg = 0.133 kPa), 脉搏血氧饱和度(SpO₂) 0.99(>0.95); 神志清楚, 语言流利, 脑神经检查未见明显异常; 可以在搀扶下站立, 但不能行走, 左上肢近端肌力 3 级、远端 4 级、握力和分并指 5 级, 左下肢近端肌力 3 级、远端 3 级、左足背屈跖屈 0 级, 左侧肌张力增高, 右侧肌力和肌张力均正常; 右侧指鼻试验、跟-膝-胫试验、快复交替动作稳准, 左侧欠稳准; 左下肢针刺觉略减退; 四肢腱反射活跃, 尤以左侧显著; 双侧 Hoffmann 征阳性, 左侧掌颌反射阳性, 左侧 Babinski 征阳性, 左侧踝阵挛阳性, 余病理反射未引出。

入院后辅助检查 实验室检查: 血常规白细胞计数 $12.88 \times 10^9/L$ [(4~10) × 10⁹/L], 中性粒细胞比例 0.76(0.45~0.77), 中性粒细胞计数 $9.73 \times 10^9/L$ [(2.00~7.70) × 10⁹/L]; 尿便常规、感染四项均于正常水平; 血清红细胞沉降率(ESR)、维生素 B₁₂ 和血浆同型半胱氨酸(Hcy)水平均于正常值范围; 血糖 3.50 mmol/L(3.90~6.10 mmol/L), 低密度脂蛋白胆固醇(LDL-C) 3.51 mmol/L(<3.37 mmol/L), 血清叶酸 3.10 ng/ml(>4 ng/ml); 甲状腺功能试验甲状腺过氧化物酶(TPO)抗体

doi: 10.3969/j.issn.1672-6731.2016.12.012

作者单位: 100730 中国医学科学院北京协和医学院北京协和医院神经内科(杨琼, 袁晶, 倪俊, 张振昊, 张江涛, 朱以诚, 彭斌, 崔丽英); 100730 北京, 中国医学科学院神经科学中心(崔丽英)

通讯作者: 崔丽英(Email: pumchcuily@sina.com)

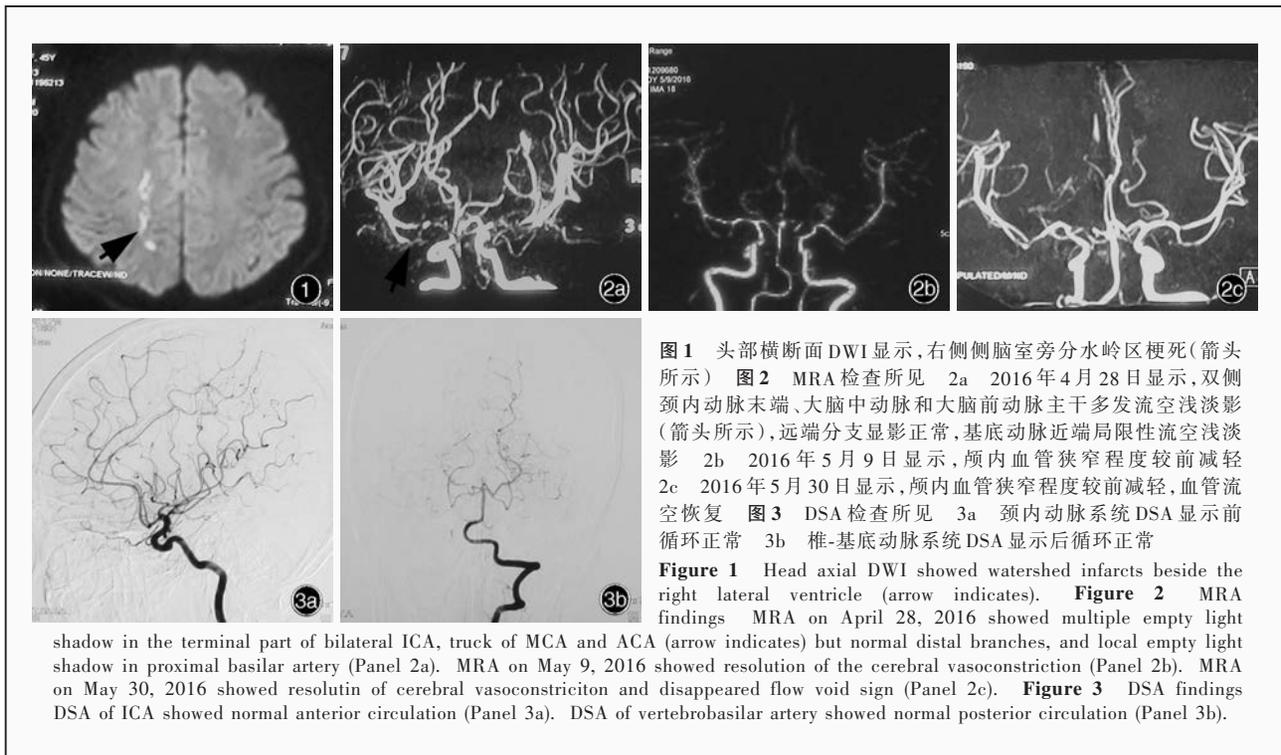


图 1 头部横断面 DWI 显示, 右侧侧脑室旁分水岭区梗死(箭头所示) 图 2 MRA 检查所见 2a 2016 年 4 月 28 日显示, 双侧颈内动脉末端、大脑中动脉和大脑前动脉主干多发流空浅淡影(箭头所示), 远端分支显影正常, 基底动脉近端局限性流空浅淡影 2b 2016 年 5 月 9 日显示, 颅内血管狭窄程度较前减轻 2c 2016 年 5 月 30 日显示, 颅内血管狭窄程度较前减轻, 血管流空恢复 图 3 DSA 检查所见 3a 颈内动脉系统 DSA 显示前循环正常 3b 椎-基底动脉系统 DSA 显示后循环正常

Figure 1 Head axial DWI showed watershed infarcts beside the right lateral ventricle (arrow indicates). Figure 2 MRA findings MRA on April 28, 2016 showed multiple empty light shadow in the terminal part of bilateral ICA, truck of MCA and ACA (arrow indicates) but normal distal branches, and local empty light shadow in proximal basilar artery (Panel 2a). MRA on May 9, 2016 showed resolution of the cerebral vasoconstriction (Panel 2b). MRA on May 30, 2016 showed resolution of cerebral vasoconstriction and disappeared flow void sign (Panel 2c). Figure 3 DSA findings DSA of ICA showed normal anterior circulation (Panel 3a). DSA of vertebralbasilar artery showed normal posterior circulation (Panel 3b).

53.28 IU/ml (<34 IU/ml), 甲状腺素 (T₄)、游离 T₃ (FT₃)、游离 T₄ (FT₄)、促甲状腺激素 (TSH)、甲状腺球蛋白 (TG) 抗体均于正常值范围; 血清免疫学指标抗中性粒细胞胞质抗体 (ANCA) 阴性, 抗核抗体 (ANA) 谱 (18 项) 阴性, 抗磷脂抗体 (APL) 谱抗 β₂-糖蛋白 1 抗体、抗心磷脂抗体 (ACA) 阴性, 抗组蛋白抗体弱阳性; 凝血功能试验凝血酶原时间 (PT)、活化部分凝血活酶时间 (APTT)、凝血酶时间 (TT)、纤维蛋白原、抗凝血酶 III、蛋白 C、蛋白 S、活化蛋白 C 抵抗均于正常值范围。腰椎穿刺脑脊液外观清亮、透明, 压力 140 mm H₂O (1 mm H₂O = 9.81 × 10⁻³ kPa, 80 ~ 180 mm H₂O), 白细胞计数为零, 蛋白定量 330 mg/L (150 ~ 450 mg/L)、葡萄糖 3.90 mmol/L (2.50 ~ 4.50 mmol/L)、氯化物 120 mmol/L (120 ~ 130 mmol/L), 细菌培养、细菌和真菌涂片、隐球菌染色、抗酸染色和墨汁染色均阴性, 快速血浆反应素试验 (RPR)、梅毒螺旋体明胶凝集试验 (TPPA) 阴性, 特异性寡克隆区带 (OB) 阴性, 抗水通道蛋白 4 (AQP4) 抗体、抗神经节苷脂抗体 GM1 和抗 Hu、Yo、Ri 抗体均呈阴性。影像学检查: 头部 MRI 检查 (2016 年 6 月 29 日) 显示, 左侧额叶脑沟变浅, 皮质肿胀, T₂*WI 可见额叶多发增粗的血管影, 建议行增强扫描; 胼胝体、右侧扣带回和中央旁小叶多发异常信号, 考虑慢性期梗死。DSA 检查 (2016 年 6 月 30 日) 显示, 双侧颈动脉系统和左侧椎动脉系统未见明显异常 (图 3); 左侧颈内动脉后交通段锥形膨出, 尖端可见后交通动脉发出, 考虑动脉圆锥; 左侧颈内静脉近端颅底水平局部狭窄致闭塞改变, 局部侧支循环形成, 左侧横窦和乙状窦血流逆向波动。甲状腺、颈部淋巴结和腹部超声均未见明显异常。

诊断与治疗经过 临床诊断为可逆性脑血管收缩综合

征 (RCVS); 左侧颈内静脉狭窄或闭塞伴侧支循环形成; Graves 病可能性大。继续脑血管病二级预防 (阿托伐他汀 20 mg/d 和阿司匹林 100 mg/d 口服), 甲泼尼龙剂量每周递减 8 mg 直至停药, 同时行肢体功能康复锻炼。患者共住院 9 d, 目前仍在定期随诊中。

临床讨论

神经内科主治医师 患者中年女性, 病程 2 月余, 急性发病, 以情绪激动为诱因, 临床表现为发作性头痛, 程度剧烈, 左侧肢体麻木无力; 体格检查左侧肢体偏瘫, 左侧腱反射活跃, 左侧病理征阳性; 头部 CT 显示左侧额顶叶蛛网膜下隙出血; MRI 显示右侧额顶叶深部和右侧侧脑室旁分水岭区梗死; MRA 显示 Willis 环周围血管显影欠佳; 服用抗血小板药和激素后, 临床症状和影像学表现逐渐好转。2 个月后复查 DSA, 前循环和后循环未见明显异常。定位诊断: 左下肢针刺觉减退定位于右侧脊髓丘脑束, 左侧肢体麻木无力、左侧病理征阳性、左侧腱反射活跃定位于右侧皮质脊髓束, 结合头部 MRI 定位于右侧额顶叶和右侧侧脑室旁; 头痛定位于颅内痛敏结构。定性诊断: 患者中年女性, 急性发病, 头痛伴中枢神经系统定位体征, MRI 显示符合血管分布区的长 T₁、长 T₂ 信号, 扩散加权成像 (DWI) 呈高信号, MRA 显示颅内主干动脉多发狭窄, 首先考虑急性缺血性脑血管病。从疾病病因角度鉴别: (1) 可逆性脑血管收缩综合征。患者急性发病, 发作性头痛, 程度剧烈, 此后出现以缺血性脑血管病为主的临床表现, 2 个月后脑血管狭窄恢复正常, 首先考虑可逆性脑血管收缩综合征, 应进一步询问病史并查找诱因。(2) 血管炎症性病变。患者女性, 多发颅内血管狭窄, 既往有甲状腺

功能亢进症病史,无高血压、心脏病、糖尿病、高脂血症等危险因素,应重点排除血管炎症性病变。①原发性中枢神经系统血管炎。患者发病时的临床和影像学表现不能排除原发性中枢神经系统血管炎,且予激素治疗后症状好转,但不支持点为患者在较短时间内血管病变完全恢复,而原发性中枢神经系统血管炎难以在较短时间发生类似的不可逆性血管病变。②继发性中枢神经系统血管炎。包括系统性血管炎累及中枢神经系统[如白塞病(BD)、结节性多动脉炎、抗中性粒细胞胞质抗体相关性血管炎],结缔组织病致血管炎[如系统性红斑狼疮(SLE)、干燥综合征(SS)、混合性结缔组织病等累及中枢神经系统],感染致血管炎[如结核病、梅毒、获得性免疫缺陷综合征(AIDS)、单纯疱疹病毒性脑炎(HSE)、乙肝、囊虫病等]。患者无上述相关病史,无口干、眼干、皮疹、口腔溃疡、雷诺病等免疫性疾病,无明确的系统性受累证据,血清免疫学指标 ANA、ANCA 阴性为不支持点。(3)动脉粥样硬化。系缺血性和出血性卒中的常见原因,患者无脑血管病危险因素,且难以解释影像学出现的不可逆性血管病变。

神经科教授 患者中年女性,单向病程,发作性剧烈头痛伴局灶性神经功能缺损;腰椎穿刺脑脊液检查无炎症性改变;发病时 MRA 表现为 Willis 环周围血管节段性收缩,未见动脉瘤;2 个月后 DSA 显示动脉基本或完全正常,故明确诊断为可逆性脑血管收缩综合征。此类患者一般预后较好,但出现脑梗死或脑出血并发症时则可能导致残疾,应向患者及其家属说明,目前先行脑血管病二级预防和肢体功能康复锻炼,避免情绪和药物等诱因。

讨 论

可逆性脑血管收缩综合征是相对少见的临床-影像学综合征,最早由 Call 等^[1]于 1988 年报告,主要临床特点为突发雷击样头痛,伴或不伴局灶性神经功能缺损和癫痫发作,DSA 显示颅内外大动脉呈非动脉粥样硬化性、非炎症性、多发节段性狭窄,典型者呈“串珠”样改变,且可于 1~3 个月自行恢复。尽管近年来随着影像学技术的发展,该病的临床报道日益增多,但临床医师仍对其认识不足,尤其在青年剧烈头痛和隐源性卒中患者中应引起重视^[2]。

可逆性脑血管收缩综合征可发生于任何年龄阶段,高峰发病年龄为 20~50 岁,男女比例约 1.00:2.40,其中 25%~60% 的患者有明确诱因,包括应用拟交感活性药物,如溴隐亭、麦角胺、选择性 5-羟色胺再摄取抑制剂(SSRI)、干扰素、非甾体抗炎药(NSAID)、曲坦类药物以及酒精、大麻、尼古丁、可卡因等,应用血液制品,如输血、静脉注射免疫球蛋白(IVIg)、促红细胞生成素、妊娠期和产褥期,以及偏头痛、嗜铬细胞瘤、特发性血小板性紫癜、抗磷脂抗体综合征(APS)和颅脑创伤(TBI)等,均可在数天、数月或数年后诱发可逆性脑血管收缩综合征^[3]。该例患者发病前有情绪激动和甲状腺功能亢进症加重病史,可能是其发病诱因。脑血管张力失调是可逆性脑血管收缩综合征的关键病理生理学机制^[4-5]。

可逆性脑血管收缩综合征患者脑组织活检术未见组织病理学改变尤其是血管炎症性改变证实上述观点^[3,6]。交感神经过度兴奋、血管内皮功能障碍、氧化应激反应可能是导致脑血管张力失调的原因^[7]。

可逆性脑血管收缩综合征的典型表现是头痛,头痛可能是其最主要甚至是唯一临床表现,突发雷击样剧烈头痛,常于 1 分钟内达症状高峰,类似动脉瘤破裂引起的头痛,局灶性神经功能缺损和癫痫发作常提示颅内并发症,如短暂性脑缺血发作(TIA)、脑出血、脑梗死和可逆性后部白质脑病综合征(PRES)。可逆性脑血管收缩综合征通常呈可逆性,但出现颅内并发症者可病残或病死。

影像学表现,有 12%~81% 的患者头部 CT 或 MRI 异常,表现为大脑皮质凸面蛛网膜下隙出血、脑出血、脑梗死、可逆性脑血管水肿或上述几种表现合并^[8]。可逆性脑血管收缩综合征的脑梗死多为分水岭区梗死,与其主要累及 Willis 环附近血管有关,可资与原发中枢神经系统血管炎相鉴别,后者也可同时表现为脑梗死和脑出血,但多为多发性腔隙性梗死(LACI),与其不规则累及较远端血管有关。经颅多普勒超声(TCD)可用于监测可逆性脑血管收缩综合征患者的血管痉挛情况,通常于发病后 3 周达到高峰。约 69% 的患者大脑中动脉和颈内动脉平均流速达 163 和 143 cm/s^[9]。DSA 典型表现为多发节段性颅内动脉收缩,呈“串珠”样改变,前循环和后循环均可受累,可予血管舒张药缓解痉挛。高分辨力 MRI 血管壁成像(HR-VWI)作为一种新型影像学技术可以有效鉴别可逆性脑血管收缩综合征与原发中枢神经系统血管炎,Obusez 等^[10]分别报告 13 例原发中枢神经系统血管炎和可逆性脑血管收缩综合征患者,前者(12/13)表现为血管壁增厚和增强,且随访中该特征持续时间较长;后者(10/13)以血管壁增厚为主,无或仅轻度强化,且随访中完全恢复,此与可逆性脑血管收缩综合征病理学提示的血管壁无炎症浸润、仅为血管痉挛相一致。

可逆性脑血管收缩综合征的鉴别诊断包括:(1)原发性中枢神经系统血管炎。头痛多呈隐匿性或进展性,腰椎穿刺脑脊液呈炎症性反应,脑梗死通常表现为多发性腔隙性梗死,不规则或不对称性血管狭窄或闭塞,主要累及小血管,大部分不可逆,HR-VWI 可见血管壁增厚。(2)蛛网膜下隙出血。临床表现为雷击样头痛,可见血性脑脊液,CT 检查一般可以明确诊断,DSA 可能发现动脉瘤。(3)颈动脉夹层。以头颈部疼痛为主,腰椎穿刺脑脊液正常,DSA 呈“双腔征”或可见假性动脉瘤,可资鉴别。(4)皮质静脉血栓形成。临床表现为雷击样头痛和大脑皮质凸面蛛网膜下隙出血,与可逆性脑血管收缩综合征相同易发生于产后女性,MRV 可资鉴别。(5)偏头痛。偏头痛也可表现为雷击样头痛,伴恶心、畏光畏声、恶心呕吐,偏头痛性卒中相对于可逆性脑血管收缩综合征少见,且多位于单一血管分布区,而可逆性脑血管收缩综合征导致的脑卒中多累及多个血管,主要表现为分水岭区梗死^[11]。(6)淀粉样脑血管病(CAA)。淀粉样脑血管病和可逆

脑血管收缩综合征均可导致脑叶出血和大脑皮质凸面蛛网膜下隙出血,前者多无急性头痛且发病年龄大于 60 岁, MRI 可见脑白质疏松、多发性脑微出血(CMBs),可资鉴别。值得注意的是,大脑皮质凸面蛛网膜下隙出血在青年人中多见于可逆性脑血管收缩综合征和皮质静脉血栓形成,在老年人中多见于淀粉样脑血管病。

2007 年, Calabrese 等^[12]提出可逆性脑血管收缩综合征诊断标准:(1)急性剧烈头痛(多为雷击样头痛),伴或不伴局灶性神经功能缺损或癫痫发作。(2)单相病程,发病 1 个月后不出现新发症状。(3)血管成像(CTA、MRA 或 DSA)证实存在多发节段性颅内动脉收缩。(4)排除动脉瘤破裂引起的蛛网膜下隙出血。(5)腰椎穿刺脑脊液正常或仅轻度异常(白细胞计数 $< 0.01 \times 10^9/L$ 、蛋白定量 $< 800 \text{ mg/L}$ 、葡萄糖正常)。(6)发病后 12 周脑血管造影提示颅内动脉基本或完全恢复正常。发病后 3 个月复查 DSA 至关重要,只有病变血管恢复正常方可明确诊断为可逆性脑血管收缩综合征。

可逆性脑血管收缩综合征的治疗首先是去除诱因,如停用血管活性药、控制血压等,其次是钙拮抗剂,如尼莫地平、维拉帕米,但不能阻止疾病进展和并发症的产生^[13]。此外,尚可见关于磷酸二酯酶抑制剂如米力农治疗可逆性脑血管收缩综合征的个案报道^[14]。业已证实,糖皮质激素无论是在控制临床症状还是改善预后方面均无明显疗效,甚至有可能促进疾病进展^[15]。该例患者临床症状逐渐恢复是否与应用激素有关有待商榷。大多数可逆性脑血管收缩综合征患者发病 1 个月无新发临床症状与体征,头痛和脑血管造影术异常均可在发病后 3 个月内缓解,但仍有 5%~10% 的患者因并发症而导致永久性残疾或病死,尽管多数患者遗留慢性头痛和易疲劳,但该病复发较为罕见^[12]。

可逆性脑血管收缩综合征与原发中枢神经系统血管炎诱因、发病机制、临床和影像学表现均存在一定重叠,原发性中枢神经系统血管炎是一种可逆性皮质下血管源性脑水肿性疾病,伴局灶性中枢神经系统定位体征,如癫痫发作和癫痫持续状态(SE)、头痛、视觉障碍等, MRI 典型表现为顶叶后部、枕叶 T₂WI 和 FLAIR 成像高信号,亦可累及额颞叶、基底节区、脑干和脑深部白质。其发病机制也可能是脑血管张力失调所致。正常生理状态下,血管内皮调控缩血管因子[如血管紧张素 II、内皮素 I、血管内皮生长因子(VEGF)等]与舒血管因子(硫化氢、一氧化氮、前列环素、二氧化碳等)处于稳态,在上述诱因下出现缩血管因子优势,导致脑血管痉挛、血管内皮功能障碍,从而诱发血管源性脑水肿^[16]。研究显示,有 9%~38% 的可逆性脑血管收缩综合征患者可出现类似原发性中枢神经系统血管炎的影像学表现,而超过 85% 的原发性中枢神经系统血管炎患者也可表现为可逆性脑血管收缩综合征的特征性脑血管痉挛^[17]。基于上述多种共同特征,二者有可能是不同程度的脑血管张力失调和血管内皮功能障碍的一组疾病谱。

并非所有的可逆性脑血管收缩综合征均有雷击样头痛,

也可表现为轻度或进展性头痛,甚至无头痛^[18]。在合并脑卒中或原发性中枢神经系统血管炎时,可以表现为癫痫发作、局灶性神经功能缺损、意识模糊或昏迷,此类患者常有失语或昏迷,易忽视发病前的头痛,给明确诊断造成困难。因此,在隐源性脑卒中或大脑皮质凸面蛛网膜下隙出血患者中,无论是否有雷击样头痛均应考虑可逆性脑血管收缩综合征,明确诊断依赖于血管狭窄恢复正常和排除其他病因。一项纳入 18 例可逆性脑血管收缩综合征患者的临床研究显示,3/18 例患者超声心动图可见室壁运动异常,此 3 例患者均为女性、既往均无基础性心脏病史,随访中 2 例完全恢复、1 例症状至少持续 3 个月^[19]。可逆性脑血管收缩综合征心肌病变的具体机制尚不明确,是否与冠状动脉血管张力失调有关尚待进一步研究。可逆性脑血管收缩综合征亦有可能累及颅外血管^[19]。

该例患者剧烈头痛后出现左侧肢体麻木无力,体格检查左侧肢体偏瘫、偏身感觉减退,头部 MRI 提示右侧侧脑室旁分水岭区梗死和蛛网膜下隙出血, MRA 提示 Willis 环附近血管弥漫性狭窄,经抗血小板药和激素治疗后临床症状与体征逐渐缓解,2 个月后复查 MRI 显示病灶陈旧, DSA 显示动脉无异常,可明确诊断为可逆性脑血管收缩综合征,值得注意的是,早期应注意与原发中枢神经系统血管炎相鉴别。

参 考 文 献

- [1] Call GK, Fleming MC, Sealfon S, Levine H, Kistler JP, Fisher CM. Reversible cerebral segmental vasoconstriction. *Stroke*, 1988, 19:1159-1170.
- [2] Rao ML. Pay attention to diagnosis and treatment of reversible cerebral vasoconstriction syndrome. *Zhongguo Xian Dai Shen Jing Ji Bing Za Zhi*, 2009, 9:2. [饶明俐. 应该重视对可逆性脑血管收缩综合征的诊断与治疗. *中国现代神经疾病杂志*, 2009, 9:2.]
- [3] Miller TR, Shivashankar R, Mossa-Basha M, Gandhi D. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome, part 1: epidemiology, pathogenesis, and clinical course. *AJNR Am J Neuroradiol*, 2015, 36:1392-1399.
- [4] Ducros A. L37. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome: distinction from CNS vasculitis. *Presse Med*, 2013, 42:602-604.
- [5] Ducros A, Boussier MG. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome. *Pract Neurol*, 2009, 9:256-267.
- [6] Williams TL, Lukovits TG, Harris BT, Harker Rhodes C. A fatal case of postpartum cerebral angiopathy with literature review. *Arch Gynecol Obstet*, 2007, 275:67-77.
- [7] Sheikh HU, Mathew PG. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome: updates and new perspectives. *Curr Pain Headache Rep*, 2014, 18:414.
- [8] Singhal AB, Topcuoglu MA, Fok JW, Kursun O, Nogueira RG, Frosch MP, Caviness VJ. Reversible cerebral vasoconstriction syndromes and primary angiitis of the central nervous system: clinical, imaging, and angiographic comparison. *Ann Neurol*, 2016, 79:882-894.
- [9] Ducros A, Boukobza M, Porcher R, Sarov M, Valade D, Boussier MG. The clinical and radiological spectrum of reversible cerebral vasoconstriction syndrome: a prospective series of 67 patients. *Brain*, 2007, 130:3091-3101.
- [10] Obusez EC, Hui F, Hajj-Ali RA, Cerejo R, Calabrese LH,

- Hammad T, Jones SE. High-resolution MRI vessel wall imaging: spatial and temporal patterns of reversible cerebral vasoconstriction syndrome and central nervous system vasculitis. *AJNR Am J Neuroradiol*, 2014, 35:1527-1532.
- [11] Ni J, Cui LY. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome: one case report and review of the literature. *Zhongguo Xian Dai Shen Jing Ji Bing Za Zhi*, 2009, 9:31-34. [倪俊, 崔丽英. 可逆性脑血管收缩综合征: 一例报告并文献分析. *中国现代神经疾病杂志*, 2009, 9:31-34.]
- [12] Calabrese LH, Dodick DW, Schwedt TJ, Singhal AB. Narrative review: reversible cerebral vasoconstriction syndromes. *Ann Intern Med*, 2007, 146:34-44.
- [13] Singhal AB, Hajj-Ali RA, Topcuoglu MA, Fok J, Bena J, Yang D, Calabrese LH. Reversible cerebral vasoconstriction syndromes: analysis of 139 cases. *Arch Neurol*, 2011, 68:1005-1012.
- [14] Bouchard M, Verreault S, Gariépy JL, Dupré N. Intra-arterial milrinone for reversible cerebral vasoconstriction syndrome. *Headache*, 2009, 49:142-145.
- [15] Gupta S, Zivadinov R, Ramasamy D, Ambrus JL Jr. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome (RCVS) in antiphospholipid antibody syndrome (APLA): the role of centrally acting vasodilators. Case series and review of literature. *Clin Rheumatol*, 2014, 33:1829-1833.
- [16] Fugate JE, Rabinstein AA. Posterior reversible encephalopathy syndrome: clinical and radiological manifestations, pathophysiology, and outstanding questions. *Lancet Neurol*, 2015, 14:914-925.
- [17] Ducros A. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome. *Handb Clin Neurol*, 2014, 121:1725-1741.
- [18] Wolff V, Ducros A. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome without typical thunderclap headache. *Headache*, 2016, 56:674-687.
- [19] John S, Hajj-Ali RA, Min D, Calabrese LH, Cerejo R, Uchino K. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome: is it more than just cerebral vasoconstriction? *Cephalalgia*, 2015, 35:631-634.

(收稿日期:2016-10-30)

The 23rd World Congress of Neurology

Time: September 16–21, 2017

Venue: Kyoto, Japan

Abstract submission deadline: April 5, 2017

Website: www.2017.wcn-neurology.com/

The 23rd World Congress of Neurology (WCN 2017) will take place in Kyoto, Japan on September 16–21 2017, cohosted by the Japanese Society of Neurology (JSN), Societas Neurologica Japonica, and Asian and Oceanian Association of Neurology (AOAN). The theme of WCN 2017 will be "Defining the Future of Neurology".

Founded originally in 1902, the JSN has evolved into a large society with 8579 members. Initially a combined neurology and psychiatry association, the current JSN separated in 1959 and continued to flourish ever since. It was the 12th WCN meeting held at Kyoto in 1981 that greatly contributed to the development of JSN and AOAN. Therefore, WCN 2017 which is being held at the very same venue would be a very historic meeting which will again serve as a springboard to strongly advance the Asia Initiative of World Federation of Neurology (WFN) for worldwide advancement of neurology in both scientific and clinical aspects, thus "Defining the Future of Neurology". You can participate in very active discussions and cutting-edge lectures by the world's top scientists and neurologists including three Nobel laureates as well as hear all the advances of scientific and clinical neurology. Gene therapy and stem/induced pluripotent stem (iPS) cell medicine are such examples on the one hand and Brain-Machine-Interface, information technology and robotics in care and rehabilitation on the other. Neurology related to environmental and disaster medicine will also attract many neurologists particularly in rapidly developing counties.

Abstract topics include: ataxia and cerebellar disorders, autoimmune disorders, autonomic nervous system disorders, channelopathies, child neurology, central nervous system (CNS) infections, dementia, epilepsy, functional disorders and behavioral neurology, headache, health economics & outcomes, history of neurology, metabolic and mitochondrial diseases, motor neuron disease, movement disorders, multiple sclerosis (MS) & demyelinating diseases, neuro-critical care, neuroepidemiology and environmental, neuroethics, neurogenetics, neuroimaging, neuromuscular disorders, neurooncology, neuroophthalmology, neurootology/vestibular disorders, neurophysiology, neurorehabilitation, nutritional disorders or intoxications, pain, palliative care, sleep disorders, sports neurology, stem cells and gene therapy.

The Local Organizing Committee of JSN in close collaboration with the WFN looks forward to welcoming you in Kyoto for WCN 2017.