

伴脑静脉窦血栓形成的自发性低颅压综合征 病因分析与诊治思考:一例报告

雷静 王震 段建钢 高满

【摘要】 目的 报告 1 例自发性低颅压综合征伴脑静脉窦血栓形成病例的临床过程,并对其病因以及诊断与治疗进行分析,以提高临床医师相关认知水平。**方法与结果** 患者男性,34 岁,以持续性后枕部胀痛伴间断性搏动样疼痛发病,发作时与体位或昼夜节律无关,症状呈渐进性加重。初诊为脑静脉窦血栓形成,采取脑静脉窦机械取栓+接触性溶栓,疗效欠佳;后经头部 MRI 及磁共振脊髓成像修正诊断为自发性低颅压综合征伴脑静脉窦血栓形成,经平卧位、补液、激素、抗凝、降纤治疗,头痛症状消失,实验室指标恢复至正常值范围,出院后无复发。**结论** 对临床无明显直立位头痛的脑静脉窦血栓形成患者,应注意分析影像学 and 临床资料,以免漏诊自发性低颅压综合征的可能。

【关键词】 颅内低压; 窦血栓形成,颅内; 脑静脉; 机械溶栓

Etiological analysis and treatment of spontaneous intracranial hypotension with cerebral venous sinus thrombosis: one case report

LEI Jing¹, WANG Zhen², DUAN Jian-gang³, GAO Man¹

¹Department of Radiology, Tianjin Huanhu Hospital, Tianjin 300350, China

²Department of Neurology, ³Department of Emergency, Xuanwu Hospital, Capital Medical University, Beijing 100053, China

Corresponding author: DUAN Jian-gang (Email: duanjiangang@xwhosp.org)

【Abstract】 Objective According to the diagnosis and treatment process of a case of spontaneous intracranial hypotension (SIH) with cerebral venous sinus thrombosis (CVST), the etiology, diagnosis and treatment were analyzed in order to improve the clinicians' understanding. **Methods and Results** A 34-year-old male patient developed persistent headache in the occipital region accompanied by intermittent throb-like pain. The onset was independent of body position or circadian rhythm, and the symptoms were progressively aggravated. The patient was initially diagnosed with CVST, and gained a poor curative effect of endovascular treatment and anticoagulant therapy. The subsequent diagnosis of SIH with CVST was corrected by head MRI and magnetic resonance myelography (MRM). After bedrest, hydration, steroids, anticoagulation and defibrillation therapy, the headache symptoms disappeared and the laboratory test results returned to the normal range. There was no recurrence after discharge. **Conclusions** For CVST patients without typical orthostatic headache, more attentions should be paid to the analysis of imaging findings and clinical data, in order to avoid the possibility of missed diagnosis of intracranial hypotension syndrome (IHS).

【Key words】 Intracranial hypotension; Sinus thrombosis, intracranial; Cerebral veins; Mechanical thrombolysis

This study was supported by Natural Science Foundation of Beijing (No. 7182064), and Capital Clinical Characteristic Application Research Project (No. Z161100000516088).

Conflicts of interest: none declared

doi:10.3969/j.issn.1672-6731.2022.06.009

基金项目:北京市自然科学基金资助项目(项目编号:7182064);首都临床特色应用研究项目(项目编号:Z161100000516088)

作者单位:300350 天津市环湖医院影像科(雷静,高满);100053 北京,首都医科大学宣武医院神经内科(王震),急诊科(段建钢)

通讯作者:段建钢,Email:duanjiangang@xwhosp.org

低颅压综合征(IHS)是一组以体位性头痛为特征且脑脊液压力 $< 60 \text{ mm H}_2\text{O}$ ($1 \text{ mm H}_2\text{O} = 9.81 \times 10^{-3} \text{ kPa}$) 的临床综合征, 常见于腰椎穿刺、颅脑创伤、颅脑手术、脊柱脊髓手术后, 原因不明者称为自发性低颅压综合征(SIH), 后者大多由自发性脑脊液漏引起, 年发病率为 5/10 万, 成人人居多^[1]。脑静脉窦血栓形成(CVST)系指多种病因引起的脑静脉窦或静脉血栓形成使脑静脉回流受阻, 伴有脑脊液吸收障碍的特殊类型脑血管病, 临床少见, 以中青年好发, 年发病率为 2/100 万 ~ 5/100 万, 占全部脑卒中的 0.5% ~ 1%^[2]。自发性低颅压综合征可导致脑静脉窦血栓形成、硬膜下血肿(SDH)等^[3], 其中脑静脉窦血栓形成的发生率仅为 1% ~ 2%, 易忽视, 从而增加诊断与治疗的难度。

病例资料

患者 男性, 34 岁。因头痛 1 月余, 2021 年 5 月 18 日入院。患者 1 个月前因连续“熬夜”而出现后枕部持续胀痛, 伴间断性搏动样疼痛, 偶尔波及双侧前颞部, 影响入睡但尚可忍受, 休息后缓解, 否认与体位、昼夜节律有关。外院 CT 检查未见明显异常, 以“头痛待查”予天麻素 50 mg/次 (3 次/d) 口服; 服药无效, 症状呈渐进性加重 (疼痛评分自评为 10 分), 头痛范围波及全脑, 仍以后枕部显著, 同时伴食欲下降、恶心, 遂于 2021 年 5 月 18 日至天津市环湖医院就诊。头部 CT 显示上矢状窦、右侧横窦、右侧乙状窦高密度影 (图 1a)。头部 MRI 平扫上矢状窦、右侧横窦均显示血栓信号, 双侧额颞顶枕叶硬膜下线样高信号 (图 1b); 增强后双侧额颞顶枕叶、双侧小脑半球及上颈段硬脑膜明显强化, 上矢状窦、右侧横窦呈多发亚急性期血栓信号, 双侧大脑半球硬膜下表现为少量出血样高信号 (图 1c); 相位对比 MRV (PC-MRV) 显示上矢状窦、右侧横窦、右侧乙状窦显影不清 (图 1d)。结合临床症状, 急诊以“脑静脉窦血栓形成”收入院。既往史、个人史及家族史均无特殊。

入院后诊断与治疗过程 体格检查: 体温 $37.0 \text{ }^\circ\text{C}$, 心率 80 次/min, 呼吸 22 次/min, 血压为 130/85 mm Hg ($1 \text{ mm Hg} = 0.133 \text{ kPa}$), 心、肺、腹部检查无异常。神志清楚, 语言流利; 双侧瞳孔等大、等圆, 直径约 3 mm, 对光反射灵敏, 无眼震; 双侧额纹及鼻唇沟对称等深, 伸舌居中; 四肢肌力、肌张力正常, 双侧深浅感觉对称, 指鼻试验、跟-膝-胫试验稳

准, 四肢腱反射正常, 双侧病理征未引出, 颈部柔软, 脑膜刺激征阴性。实验室检查: 血浆 D-二聚体为 2.11 mg/L ($0 \sim 0.50 \text{ mg/L}$); 腰椎穿刺脑脊液外观清亮、淡黄色, 压力 $60 \text{ mm H}_2\text{O}$ ($80 \sim 180 \text{ mm H}_2\text{O}$), 白细胞计数 $10 \times 10^6/\text{L}$ [$(0 \sim 8) \times 10^6/\text{L}$], 蛋白定量为 840 mg/L ($150 \sim 450 \text{ mg/L}$), 其余指标于正常值范围。影像学检查: 磁共振黑血血栓成像 (MRBTI) 显示上矢状窦、右侧横窦、右侧乙状窦多发急性、亚急性期血栓 (图 1e)。临床诊断: 脑静脉窦血栓形成; 硬脑膜增厚伴异常强化改变。以脑静脉窦机械取栓 + 接触性溶栓 (5 月 20 日) 治疗, 术后予以肝素钠 $12.50 \times 10^3 \text{ U}$ 持续冲洗窦腔 (24 小时维持 $\times 7$ 天); 术后即刻经微导管输注尿激酶 $250 \times 10^3 \text{ U/次}$ ($4 \text{ 次/d} \times 7 \text{ 天}$), 治疗期间口服华法林 2.50 mg/d , 严格监测国际标准化比值 (INR), 控制于 2 ~ 3。1 周后头痛症状减轻, MRI 平扫 (5 月 29 日) 显示上矢状窦血栓异常信号大部分消失, 双侧大脑半球硬膜下血肿呈高信号 (图 2a); FLAIR 成像双侧大脑半球硬膜下出血样信号增多 (图 2b); 横断面增强 $T_1\text{WI}$ 可见弥漫性硬脑膜增厚强化, 与术前相比无变化 (图 2c); MRBTI 显示上矢状窦、右侧横窦局部再通, 右侧乙状窦血栓消失, 左侧乙状窦新发血栓 (图 2d)。患者经上述治疗后头痛症状虽有所缓解, 但仍间断发作, 住院 2 周后自行出院, 并于次日 (2021 年 6 月 2 日) 转至首都医科大学宣武医院继续治疗。

二次入院诊断与治疗过程 体格检查: 体温 $36.4 \text{ }^\circ\text{C}$, 心率 118 次/min, 呼吸 18 次/min, 血压为 122/82 mm Hg, 双侧眼底视乳头边界清楚、呈淡红色。实验室检查: 血常规白细胞计数 $18.89 \times 10^9/\text{L}$ [$(4 \sim 10) \times 10^9/\text{L}$], 血小板计数 $425 \times 10^9/\text{L}$ [$(100 \sim 300) \times 10^9/\text{L}$], 血浆 D-二聚体 1.65 mg/L 、纤维蛋白原 (FIB) 为 5.93 g/L ($2 \sim 4 \text{ g/L}$)、INR 为 1.58 ($0.80 \sim 1.20$), 超敏 C-反应蛋白 (hs-CRP) 33.97 mg/L ($0 \sim 3 \text{ mg/L}$), 白细胞介素-6 (IL-6) 为 33.54 pg/ml ($< 7 \text{ pg/ml}$), 抗凝血酶 III、同型半胱氨酸 (Hcy)、糖化血红蛋白 (HbA1c)、抗中性粒细胞胞质抗体 (ANCA)、抗心磷脂抗体 (ACA)、抗核抗体 (ANA) 谱、甲状腺功能五项、抗甲状腺球蛋白 (TG) 和甲状腺过氧化物酶 (TPO) 抗体均无明显异常, 前列腺特异抗原 (PSA) 44.03 ng/ml ($0.01 \sim 4 \text{ ng/ml}$), 游离前列腺特异抗原 (fPSA) 为 3.60 ng/ml ($0.01 \sim 0.50 \text{ ng/ml}$); 脑脊液压力外观清亮、呈淡黄色, 初压 $225 \text{ mm H}_2\text{O}$ 、末压 $130 \text{ mm H}_2\text{O}$, 细胞计数正常, 蛋白定量 600 mg/L , 免疫球蛋白 IgA

20.80 mg/L(0~2 mg/L)、IgM 4.90 mg/L(0~2 mg/L)、IgG 74.20 mg/L(4.80~58.60 mg/L)。影像学检查(6月3日):MRI显示双侧大脑半球硬膜下血肿呈高信号(图3a);横断面增强T₁WI仍可见弥漫性硬脑膜增厚强化;增强MRV显示,上矢状窦、左侧乙状窦、左侧颈内静脉近端血栓形成(图3b);MRBTI可见上矢状窦、双侧皮质静脉、左侧乙状窦、左侧颈内静脉近端血栓形成(图3c)。颈静脉超声显示左侧颈内静脉瓣冗长,左侧颈内静脉闭塞。结合临床表现及辅助检查,诊断为脑静脉窦血栓形成(上矢状窦、左侧乙状窦、左侧颈内静脉上段);自发性低颅压综合征;硬膜下血肿(双侧额顶枕叶、左侧小脑幕)。治疗原则以一般治疗、抗凝、降纤为主,皮下注射低分子肝素钠8000 U/次(2次/d)和静脉滴注巴曲酶(首次10 U、隔日5 U,共3次)。治疗期间因血清炎症指标和脑脊液免疫球蛋白表达水平升高,考虑存在免疫介导的炎症反应,遂加用甲泼尼龙500 mg/d静脉滴注,3天后减至80 mg/d,再继续治疗3天剂量减至48 mg/d并改为口服,此后每隔5天减8 mg,直至停药。为进一步明确低颅压原因,于二次入院后1周(6月12日)行磁共振脊髓成像(MRM),发现颈胸腰椎广泛性硬脊膜外积液,高段颈椎后方软组织内积液(图4)。采取平卧位,尽量减少坐位及直立位;继续予以抗凝、补液治疗。入院2周(6月15日)炎症指标降至正常值范围,血浆D-二聚体为0.17 mg/L,于6月21日出院。出院后遵医嘱规律服用利伐沙班15 mg/次(2次/d),3周后改为20 mg/d,未再出现头痛。出院后3个月(10月19日)门诊复查,实验室检查无异常。头部MRI平扫显示硬膜下出血样异常信号和硬脑膜异常增厚消失(图5a);增强T₁WI显示硬脑膜无异常强化(图5b);增强MRV显示左侧乙状窦纤细,上矢状窦、左侧乙状窦、左侧颈内静脉近端血栓部分消失(图5c);MRBTI显示左侧乙状窦及上矢状窦纤细、部分流空信号恢复(图5d)。

讨 论

自发性低颅压综合征和脑静脉窦血栓形成在临床上均易误诊或漏诊,导致治疗延迟、增加并发症风险。既往对二者发生的先后顺序并不明确,近年随着影像学检查技术的进步,多项研究业已证实自发性低颅压综合征先于并导致脑静脉窦血栓形成的发生^[2],但绝大多数患者预后良好,早期诊断和及时治疗十分重要。

目前有关自发性低颅压综合征致脑静脉窦血栓形成的病理生理学机制主要有以下3种学说。一是Monro-Kellie学说,即在颅内和硬脊膜下腔等封闭的腔室内,一种成分丧失须通过另一种成分增加来代偿。自发性低颅压综合征患者由于脑脊液丢失而发生代偿性静脉充盈,继而硬脑膜窦内血栓形成^[4]。自发性低颅压综合征伴脑静脉窦血栓形成最早由Sopelana等^[5]在2004年首次报告,其将1例脑静脉窦血栓形成患者描述为自发性低颅压综合征之并发症,患者因自发性低颅压综合征引起硬膜静脉系统返流、淤滞进而形成血栓。此外,自发性低颅压综合征的影像学表现常提示脑浅静脉和静脉窦明显扩张。流体在稳定流动时,通过截面的速度与截面大小成反比,故在其他条件不变的情况下,脑静脉窦扩张程度与血流速度成比例下降,经颅多普勒超声(TCD)证实,腰椎穿刺后直窦血流速率可降低50%^[6]。二是脑脊液浮力异常学说,即脑脊液浮力丧失,导致颅内组织结构下垂,牵拉脑静脉和静脉窦使静脉血流动力学发生紊乱甚至停滞^[7]。三是脑静脉血成分异常学说,自发性低颅压综合征患者由于脑脊液生成减少,使得脑静脉窦对脑脊液的吸收随之下降,导致静脉血黏度增加、血栓形成风险增加。

自发性低颅压综合征的影像学检查对于诊断与鉴别诊断至关重要,尤以MRI敏感性最高,其典型特征为弥漫性硬脑膜增厚强化、硬膜下积液(水瘤或血肿)、脑组织下垂和垂体增大^[6]。D'Antona等^[8]对来自38项研究计2078例自发性低颅压综合征患者的MRI资料进行Meta分析,结果显示,其中1517例(73.00%)表现为典型的弥漫性硬脑膜强化,但395例(19.01%)头部MRI无异常。鞘内注射钆的磁共振脊髓造影对确定脑脊液漏口的灵敏度(75.5%)最高,但鞘内注射钆可诱发神经毒性,较少在临床应用。动态CT脊髓造影有助于快速定位脑脊液漏口,鉴于其临床实用性、安全性和敏感性尚无明确证据,有待进一步确认其诊断与鉴别诊断价值^[9]。脊髓磁共振水成像技术(MRH)利用重T₂加权联合脂肪抑制技术,使一般组织信号降低、脑脊液信号突出,从而达到水成像效果,该技术用于定位脑脊液漏口亦有较高的诊断价值。

自发性低颅压综合征伴脑静脉窦血栓形成患者的影像学表现和临床症状随病程进展而出现的变化使其诊断更具挑战性,大多数患者可于病程演

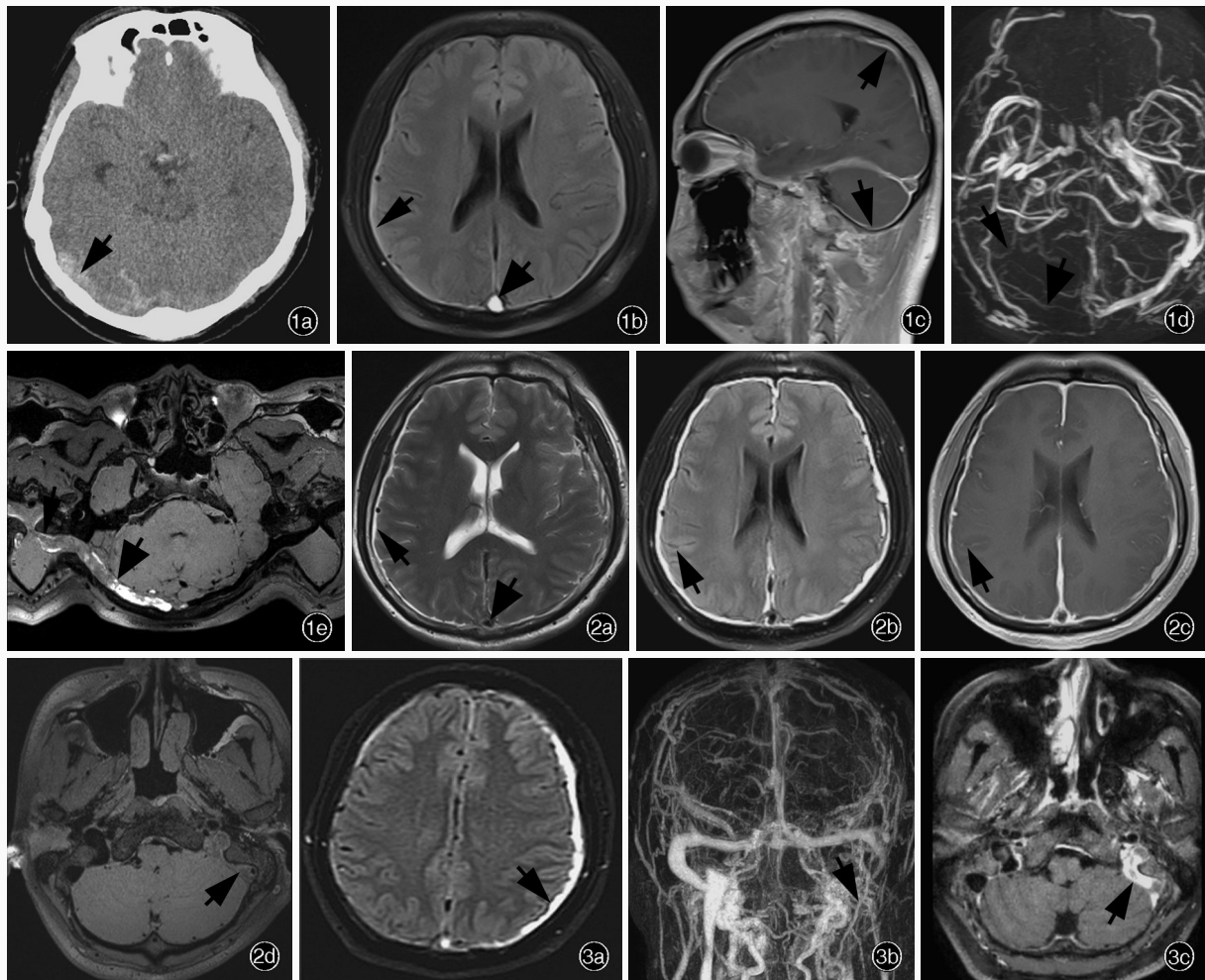


图 1 头部影像学检查(2021年5月18日)所见 1a 横断面CT显示右侧横窦高密度血栓影(箭头所示) 1b 横断面抑脂FLAIR成像显示上矢状窦血栓呈高信号(粗箭头所示), 双侧大脑半球硬膜下呈线样高信号(细箭头所示) 1c 矢状位增强T₁WI显示弥漫性硬脑膜增厚强化(箭头所示) 1d PC-MRV显示右侧横窦(粗箭头所示)、右侧乙状窦(细箭头所示)显影不清 1e 曲面重建MRBTI显示右侧横窦亚急性血栓呈高信号(粗箭头所示), 右侧乙状窦急性血栓呈等信号(细箭头所示) **图 2** 头部影像学检查(2021年5月29日)所见 2a 横断面T₂WI显示上矢状窦呈低信号(粗箭头所示), 提示血栓消失, 双侧大脑半球硬膜下呈线样高信号(细箭头所示) 2b 横断面抑脂FLAIR成像显示, 双侧大脑半球硬膜下呈线样高信号(箭头所示) 2c 横断面增强T₁WI显示, 弥漫性硬脑膜增厚强化(箭头所示), 较术前无好转 2d MRBTI显示, 左侧乙状窦新发血栓(箭头所示) **图 3** 头部影像学检查(2021年6月3日)所见 3a 横断面抑脂FLAIR成像显示, 左侧大脑半球硬膜下出血样信号明显增多(箭头所示) 3b 正位增强MRV显示左侧乙状窦狭窄(箭头所示) 3c MRBTI显示, 左侧乙状窦亚急性血栓呈高信号(箭头所示)

Figure 1 Head imaging findings on May 18, 2021 Axial CT showed hyperintensity thrombus in right transverse sinus (arrow indicates, Panel 1a). Axial fat suppression FLAIR showed hyperintensity in superior sagittal sinus thrombus (thick arrow indicates, Panel 1b). Axial fat suppression FLAIR showed hyperintensity in bilateral cerebral hemispheres subdural space (thin arrow indicates, Panel 1b). Sagittal enhanced T₁WI showed diffuse enhancement in cerebral dura mater (arrows indicate, Panel 1c). PC-MRV showed the right transverse sinus (thick arrow indicates) and the sigmoid sinus unclear (thin arrow indicates, Panel 1d). Surface reconstruction MRBTI showed hyperintensity in right transverse sinus subacute thrombus (thick arrow indicates), isointensity in right sigmoid sinus acute thrombus (thin arrow indicates, Panel 1e). **Figure 2** Head imaging findings on May 29, 2021 Axial T₂WI showed hypointensity in superior sagittal sinus (thick arrow indicates), suggesting thrombus disappeared, and hyperintensity in bilateral cerebral hemispheres subdural hematoma (thin arrow indicates, Panel 2a). Axial fat suppression FLAIR showed hyperintensity in bilateral cerebral hemispheres subdural hematoma (thin arrow indicates, Panel 2a). Axial fat suppression FLAIR showed hyperintensity in bilateral cerebral hemispheres subdural hematoma (arrow indicates, Panel 2b). Axial enhanced T₁WI showed diffuse thickening enhancement in cerebral dura mater (arrow indicates), without improvement compared with that before surgery (Panel 2c). MRBTI showed new thrombus in left sigmoid sinus (arrow indicates, Panel 2d). **Figure 3** Head imaging findings on June 3, 2021 Axial fat suppression FLAIR showed subdural hematoma enlarged in the left cerebral hemisphere (arrow indicates, Panel 3a). Anterior enhanced MRV showed left sigmoid sinus narrowed (arrow indicates, Panel 3b). MRBTI showed hyperintensity in left sigmoid sinus subacute thrombus (arrow indicates, Panel 3c).

进过程中发生头痛性质改变, 即由直立位头痛转变为持续性头痛, 此为自发性低颅压综合征因病情进展而并发脑静脉窦血栓形成的标志^[10], 但是亦有研

究称这种转变可能与自发性低颅压综合征病程中出现的脑静脉窦血栓形成或者病情进展并无关联性^[11-14]。除头痛症状外, 自发性低颅压综合征伴脑

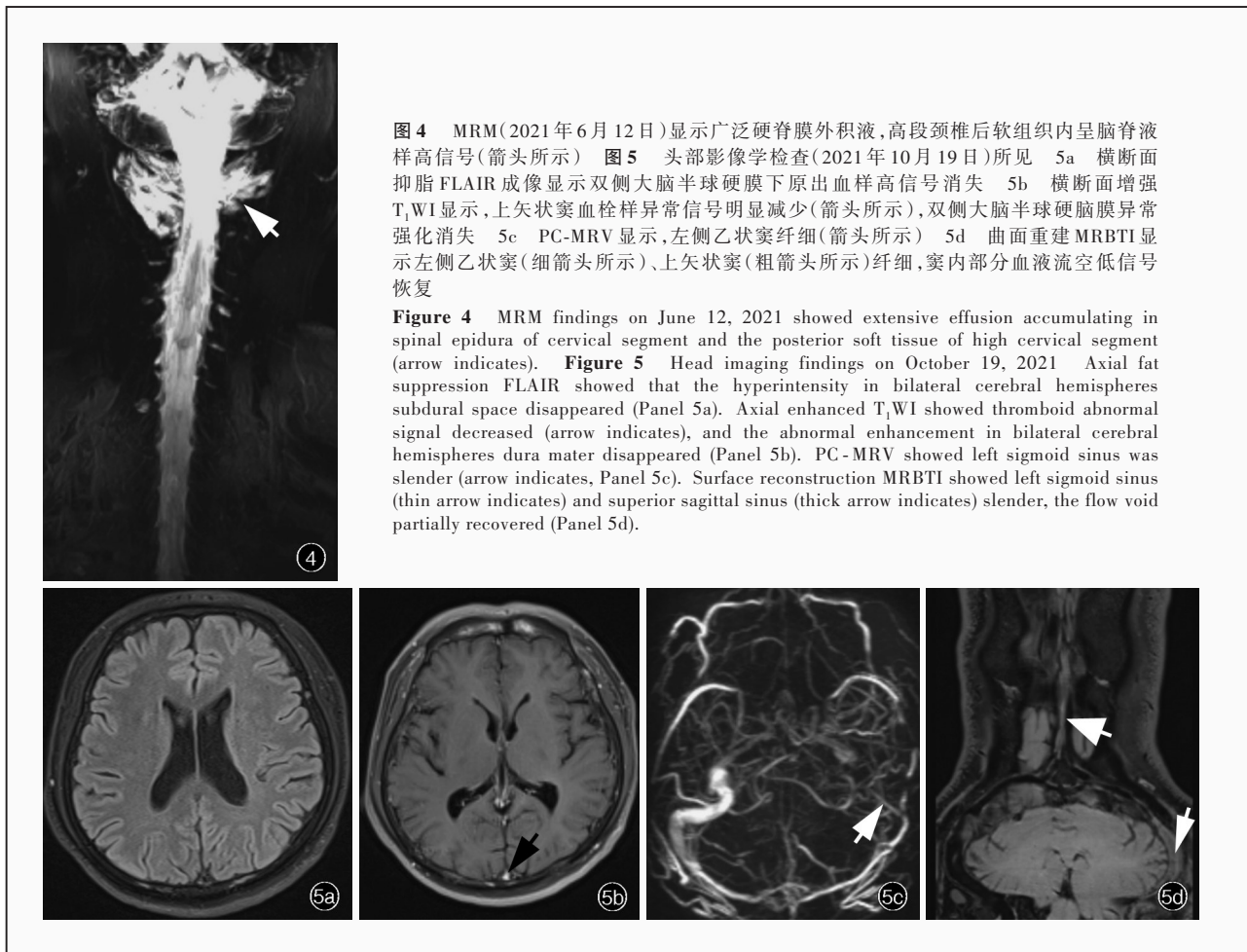


图4 MRM(2021年6月12日)显示广泛硬脊膜外积液,高段颈椎后软组织内呈脑脊液样高信号(箭头所示) **图5** 头部影像学检查(2021年10月19日)所见 5a 横断面抑脂FLAIR成像显示双侧大脑半球硬膜下原出血样高信号消失 5b 横断面增强T₁WI显示,上矢状窦血栓样异常信号明显减少(箭头所示),双侧大脑半球硬脑膜异常强化消失 5c PC-MRV显示,左侧乙状窦纤细(箭头所示) 5d 曲面重建MRBTI显示左侧乙状窦(细箭头所示)、上矢状窦(粗箭头所示)纤细,窦内部分血液流动空低信号恢复

Figure 4 MRM findings on June 12, 2021 showed extensive effusion accumulating in spinal epidura of cervical segment and the posterior soft tissue of high cervical segment (arrow indicates). **Figure 5** Head imaging findings on October 19, 2021 Axial fat suppression FLAIR showed that the hyperintensity in bilateral cerebral hemispheres subdural space disappeared (Panel 5a). Axial enhanced T₁WI showed thromboid abnormal signal decreased (arrow indicates), and the abnormal enhancement in bilateral cerebral hemispheres dura mater disappeared (Panel 5b). PC-MRV showed left sigmoid sinus was slender (arrow indicates, Panel 5c). Surface reconstruction MRBTI showed left sigmoid sinus (thin arrow indicates) and superior sagittal sinus (thick arrow indicates) slender, the flow void partially recovered (Panel 5d).

静脉窦血栓形成的其他临床表现与脑静脉窦血栓形成极为相似,诸如静脉性梗死、癫痫发作或硬脑膜动静脉瘘;影像学检查可表现为在典型弥漫性硬脑膜强化的基础上出现窦腔内流空信号缺失,脑静脉或静脉窦内显示血栓信号。

自发性低颅压综合征的治疗方法包括保守治疗(平卧位、补液、激素等药物)、硬膜外血贴术(EBP)、硬膜外腔注射生理盐水、手术治疗(脑脊液漏修补术等针对病因的手术)和各种针对并发症的治疗^[14]。D'Antona等^[8]对748例采用为期7~9周保守治疗的自发性低颅压综合征患者进行分析,保守治疗成功率约为24.47%(183/748),应用激素治疗者仅占4.01%(30/748)。然而有临床研究表明,激素的抗炎作用可使其成为自发性低颅压综合征的一线治疗方案^[15],疗程视激素种类、剂量和给药途径而从数日至数月不等,绝大多数患者用药后数日内症状即可缓解^[16]。目前对于激素治疗低颅压综合征的机制尚不十分明确,推测可能通过以下途径发挥药理作用^[15]:(1)改善脑水肿和抑制脑

组织下垂引起的炎症反应。(2)抑制脑膜以及脑脊液细胞或蛋白质的炎症反应,从而减轻脑脊液漏。(3)抑制脑脊液过多吸收。(4)使脑脊液从硬膜外腔重吸收、增加脑脊液容量。

国内对自发性低颅压综合征患者多采取保守治疗,而国外则以硬膜外血贴术为主^[17]。有学者认为,应鼓励积极使用硬膜外血贴术治疗潜在脑脊液漏,尤其是自发性低颅压综合征症状持续存在或症状与硬膜下血肿和(或)脑静脉窦血栓形成相关时;若硬膜外血贴术疗效欠佳时,可重复治疗^[18-20]。硬膜外血贴术可纠正引起脑静脉窦血栓形成的潜在病理生理学机制,使静脉系统再通^[21-22]。因此,有学者建议优先采用硬膜外血贴术治疗脑脊液漏,再针对脑静脉窦血栓形成进行治疗^[14]。

抗凝治疗做为脑静脉窦血栓形成的一线方案,虽然可增加出血和硬膜下血肿的风险^[23],但在伴脑静脉窦血栓形成的自发性低颅压综合征患者中抗凝治疗的安全性不应被低估。自发性低颅压综合征患者,由于脑组织下垂和硬膜下积液,可导致桥

静脉撕裂,增加硬膜下血肿的风险^[24];此外,脑静脉窦血栓形成由于静脉回流障碍,可增加蛛网膜下腔出血和脑出血风险;故不应将抗凝视为自发性低颅压综合征颅内出血或症状恶化的唯一原因^[12]。有研究显示,血管内治疗仅适用于血栓负荷严重的脑静脉窦血栓形成、病程中出现精神异常或应用全身抗凝药症状恶化的患者^[25]。但对于并发颅内出血的患者,由于预后往往较差,所以早期血管内治疗一般仅作为替代选择^[26]。导管接触性溶栓(CDT)、球囊扩张、支架取栓等血管内治疗新技术,即使对于未并发颅内出血的患者亦可考虑早期应用,但仍需病例对照临床试验进一步证实。

本文患者首次入院接受治疗期间,由于缺乏对自发性低颅压综合征影像学特征的认识而导致漏诊,虽然经血管内机械取栓和溶栓治疗后头痛症状有所缓解、上矢状窦和右侧横窦血栓体积缩小,但左侧乙状窦新发血栓形成;第二次入院后,积极查找各种导致血液高凝状态和血液淤滞的因素,并排除感染的可能,结合初诊脑脊液压力降低和MRI存在典型的弥漫性硬脑膜强化征象,遂修正诊断为自发性低颅压综合征伴脑静脉窦血栓形成,针对自发性低颅压综合征采取非药物治疗,同时加大抗凝药物剂量,实验室指标提示存在免疫介导的炎症反应,根据文献报道激素可作为自发性低颅压综合征非侵入性治疗方案中的首选药物,遂予以甲泼尼龙 500 mg/d 静脉滴注,患者病情迅速好转。

综上所述,脑静脉窦血栓形成作为自发性低颅压综合征的罕见并发症,极易误诊或漏诊,值得临床医师重视。经保守治疗颅内压恢复正常且症状消失的患者,可不行硬膜外血贴术。对于自发性低颅压综合征尤其是病情严重或存在有创治疗禁忌证的患者,激素的选择适应证及疗效尚待前瞻性大样本临床试验获得明确的安全性和有效性证据。

利益冲突 无

参 考 文 献

- [1] Ferrante E, Trimboli M, Petrecca G, Allegrini F, Ferrante MM, Rubino F. Management of spontaneous intracranial hypotension during pregnancy: a case series[J]. *Headache*, 2020, 60:1777-1787.
- [2] Ferrante E, Trimboli M, Rubino F. Spontaneous intracranial hypotension: review and expert opinion[J]. *Acta Neurol Belg*, 2020, 120:9-18.
- [3] Ade S, Moonis M. Intracranial hypotension with multiple complications: an unusual case report[J]. *Case Rep Neurol Med*, 2013:ID913465.
- [4] Mokri B. The Monro - Kellie hypothesis: applications in CSF volume depletion[J]. *Neurology*, 2001, 56:1746-1748.
- [5] Sopelana D, Marcos A, Arroyo R, Gutiérrez E, Cuenca R, Vázquez AV, González JL, Egido JA. May intracranial hypotension be a cause of venous sinus thrombosis[J]? *Eur Neurol*, 2004, 51:113-115.
- [6] Schwedt TJ, Dodick DW. Spontaneous intracranial hypotension[J]. *Curr Pain Headache Rep*, 2007, 11:56-61.
- [7] Haritanti A, Karacostas D, Drevelengas A, Kanellopoulos V, Paraskevopoulou E, Lefkopoulos A, Economou I, Dimitriadis AS. Spontaneous intracranial hypotension: clinical and neuroimaging findings in six cases with literature review[J]. *Eur J Radiol*, 2009, 69:253-259.
- [8] D'Antona L, Jaime Merchan MA, Vassiliou A, Watkins LD, Davagnanam I, Toma AK, Matharu MS. Clinical presentation, investigation findings, and treatment outcomes of spontaneous intracranial hypotension syndrome: a systematic review and meta-analysis[J]. *JAMA Neurol*, 2021, 78:329-337.
- [9] Ivanidze J, Zimmerman RD, Sanelli PC. Spontaneous intracranial hypotension followed by dural sinus thrombosis: a case report[J]. *Clin Neurol Neurosurg*, 2010, 112:498-500.
- [10] Mao YT, Dong Q, Fu JH. Delayed subdural hematoma and cerebral venous thrombosis in a patient with spontaneous intracranial hypotension[J]. *Neurol Sci*, 2011, 32:981-983.
- [11] Dangra VR, Sharma YB, Bharucha NE, Deopujari CE. An interesting case of headache[J]. *Ann Indian Acad Neurol*, 2011, 14:130-132.
- [12] Rice CM, Renowden SA, Sandeman DR, Cottrell DA. Spontaneous intracranial hypotension and venous sinus thrombosis[J]. *Pract Neurol*, 2013, 13:120-124.
- [13] Costa P, Del Zotto E, Giossi A, Volonghi I, Poli L, Frigerio M, Padovani A, Pezzini A. Headache due to spontaneous intracranial hypotension and subsequent cerebral vein thrombosis[J]. *Headache*, 2012, 52:1592-1596.
- [14] Ferrante E, Trimboli M, Petrecca G, Allegrini F. Cerebral venous thrombosis in spontaneous intracranial hypotension: a report of 8 cases and review of the literature[J]. *J Neurol Sci*, 2021, 425:117467.
- [15] Tonello S, Grossi U, Trincia E, Zanus G. First - line steroid treatment for spontaneous intracranial hypotension [J]. *Eur J Neurol*, 2022, 29:9470-949.
- [16] Goto S, Ohshima T, Yamamoto T, Shimato S, Nishizawa T, Kato K. Successful steroid treatment of coma induced by severe spontaneous intracranial hypotension [J]. *Nagoya J Med Sci*, 2016, 78:229-236.
- [17] Li GS, Bi GR. Research progress of imaging and therapy in spontaneous intracranial hypotension [J]. *Zhongguo Xian Dai Shen Jing Ji Bing Za Zhi*, 2018, 18:837-843.[李光硕, 毕国荣. 自发性低颅压影像学及治疗研究进展[J]. *中国现代神经疾病杂志*, 2018, 18:837-843.]
- [18] Sinnaeve L, Vanopdenbosch L, Paemeleire K. Association of cerebral venous thrombosis and intracranial hypotension: review of 3 cases[J]. *J Stroke Cerebrovasc Dis*, 2017, 26:e165-169.
- [19] Pery A, Graffeo CS, Brinjikji W, Copeland WR, Rabinstein AA, Link MJ. Spontaneous occult intracranial hypotension precipitating life - threatening cerebral venous thrombosis: case report[J]. *J Neurosurg Spine*, 2018, 28:669-678.
- [20] Kim MO, Kim J, Kang J, Kim CH, Kim YS, Kang H, Choi NC, Kwon OY, Kim SK. Spontaneous intracranial hypotension as a cause of subdural hematoma in a patient with cerebral venous thrombosis on anticoagulation treatment [J]. *J Clin Neurol*, 2020, 16:327-329.
- [21] Levi V, Di Laurenzio NE, Franzini A, Tramacere I, Erbetta A,

- Chiapparini L, D'Amico D, Franzini A, Messina G. Lumbar epidural blood patch: effectiveness on orthostatic headache and MRI predictive factors in 101 consecutive patients affected by spontaneous intracranial hypotension [J]. J Neurosurg, 2019, 132:809-817.
- [22] Zhang D, Wang J, Zhang Q, He F, Hu X. Cerebral venous thrombosis in spontaneous intracranial hypotension: a report on 4 cases and a review of the literature[J]. Headache, 2018, 58: 1244-1255.
- [23] Kashyap AS, Anand KP, Kashyap S. Thrombosis of the cerebral veins and sinuses[J]. N Engl J Med, 2005, 353:314-315.
- [24] Lai TH, Fuh JL, Lirng JF, Tsai PH, Wang SJ. Subdural haematoma in patients with spontaneous intracranial hypotension [J]. Cephalalgia, 2007, 27:133-138.
- [25] Ferro JM, Aguiar de Sousa D. Cerebral venous thrombosis: an update[J]. Curr Neurol Neurosci Rep, 2019, 19:74-78.
- [26] Yeo LL, Lye PP, Yee KW, Cunli Y, Ming TT, Ho AF, Sharma VK, Chan BP, Tan BY, Gopinathan A. Deep cerebral venous thrombosis treatment: endovascular case using aspiration and review of the various treatment modalities[J]. Clin Neuroradiol, 2020, 30:661-670.

(收稿日期:2022-06-14)
(本文编辑:柏钰)

· 小词典 ·

中英文对照名词词汇(三)

- 抗氨基酰 tRNA 合成酶自身抗体
anti-aminoacyl-tRNA synthetases autoantibody(ASAs)
- 抗干燥综合征 A 型抗体
A type Sjögren's syndrome antibody(SSA)
- 抗干燥综合征 B 型抗体
B type Sjögren's syndrome antibody(SSB)
- 抗合成酶综合征 antisyntetase syndrome(ASS)
- 抗核抗体 anti-nuclear antibody(ANA)
- 抗髓鞘少突胶质细胞糖蛋白免疫球蛋白 G 抗体
anti-myelin oligodendrocyte glycoprotein-IgG(MOG-IgG)
- 抗髓鞘少突胶质细胞糖蛋白免疫球蛋白 G 抗体相关疾病
myelin oligodendrocyte glycoprotein-IgG associated disorders (MOGAD)
- 抗中性粒细胞胞质抗体
anti-neutrophil cytoplasmic antibody(ANCA)
- 柯萨奇病毒 coxsackie virus(CV)
- 可变反转角快速自旋回波
sampling perfection with application optimized contrasts using different flip angle evolutions(SPACe)
- 快速自旋回波 turbo spin echo(TSE)
- 扩大的血管周围间隙 enlarged perivascular space(EPVS)
[扩大的 Virchow-Robin 间隙 dilated Virchow-Robin space (dVRS)]
- 扩散张量成像 diffusion tensor imaging(DTI)
- 扩展残疾状态量表 Expanded Disability Status Scale(EDSS)
- 老年抑郁量表 Geriatric Depression Scale(GDS)
- X 连锁 α 地中海贫血伴精神发育迟滞综合征蛋白
X-linked α-thalassaemia retardation syndrome protein (ATRX)
- 淋巴细胞/单核细胞比值
lymphocyte to monocyte ratio(LMR)
- 颅内压 intracranial pressure(ICP)
- 美国国立卫生研究院卒中量表
National Institutes of Health Stroke Scale(NIHSS)
- 免疫介导的坏死性肌病
immune-mediated necrotizing myopathy(IMNM)
- 膜攻击复合物 membrane attack complex(MAC)
- 脑白质高信号 white matter hyperintensity(WMH)
- 脑出血快速降低动脉压试验
Intracerebral Hemorrhage Acutely Decreasing Arterial Pressure Trial(ICH ADAPT)
- 脑动静脉畸形 cerebral arteriovenous malformation(CAVM)
- 脑干听觉诱发电位
brain stem auditory-evoked potential(BAEP)
- 脑静脉窦狭窄 venous sinus stenosis(VSS)
- 脑静脉窦血栓形成 cerebral venous sinus thrombosis(CVST)
- 脑静脉系统血栓形成 cerebral venous thrombosis(CVT)
- 脑微出血 cerebral microbleeds(CMBs)
- 脑小血管病 cerebral small vessel disease(CSVD)
- 脑血流自动调节 cerebral autoregulation(CA)
- 凝血酶原时间 prothrombin time(PT)
- 皮炎 dermatomyositis(DM)
- α-平滑肌肌动蛋白 α-smooth muscle actin(α-SMA)
- 3-羟基-3-甲基戊二酰辅酶 A 还原酶
3-hydroxy-3-methylglutaryl coenzyme A reductase(HMGCR)
- 全身免疫炎症指数
systemic immune-inflammation index(SII)
- 人类白细胞抗原 human leukocyte antigen(HLA)
- 日常生活活动力量表
Activities of Daily Living Scale(ADL)
- 如皋长寿和衰老研究队列
Rugao Longevity and Ageing Study(RuLAS)
- 三维 T₁ 加权可变反转角快速自旋回波
three dimensional T₁-weighted sampling perfection with application optimized contrasts using different flip angle evolutions(3D-T₁W SPACe)
- p53 上调凋亡调节因子
p53 up-regulated motulator of apoptosis(PUMA)
- 视觉诱发电位 visual-evoked potential(VEP)
- 视神经脊髓炎谱系疾病
neuromyelitis optica spectrum disorders(NMOSDs)