

双侧丘脑梗死合并胚胎型大脑后动脉 2 例病例报告及文献复习

周彦呈^{1,2} 朱润秀^{1,2} 袁军^{1,2} 姚远^{2,3}

(1.内蒙古医科大学内蒙古临床医学院 呼和浩特市 010017; 2.内蒙古自治区人民医院神经内科 呼和浩特市 010017; 3.内蒙古大学生命科学学院 呼和浩特市 010070)

摘要: 丘脑梗死因其组成及供血来源复杂导致临床表现多样化, 不易诊断。临床工作中, 双侧丘脑梗死更为少见。本文报道 2 例内蒙古自治区人民医院 2022 年 5 月收治的双侧丘脑梗死合并胚胎型大脑后动脉患者的临床表现、诊断及治疗, 并结合相关文献进行病例特点分析, 帮助临床医生加强对双侧丘脑梗死的诊断及鉴别诊断的能力。

关键词: 丘脑梗死; 胚胎型大脑后动脉; 意识障碍; Percheron 动脉

[中图分类号]R741; [文献标识码]D

Bilateral thalamic infarction with fetal posterior cerebral artery: 2 cases report and literature review

ZHOU Yancheng^{1,2} ZHU Runxiu^{1,2} Yuan Jun^{1,2} YAO Yuan^{2,3}

(1. Affiliated Inner Mongolia Clinical College of Inner Mongolia Medical University, Hohhot 010017, China; 2. Department of Neurology, Inner Mongolia People's Hospital, Hohhot 010017, China; 3. School of Life Sciences, Inner Mongolia University, Hohhot 010070, China)

Abstract: Thalamic infarction is difficult to diagnose due to its complex composition and Complicated blood supply. Bilateral thalamic infarction is extremely rare in clinical work. The paper presented 2 cases of clinical presentation, diagnosis, management of Bilateral thalamic infarction with fetal posterior cerebral artery by Inner Mongolia People's Hospital in May 2022, and analyzed the characteristics of the case combined with relevant literatures, so as to help clinicians strengthen the ability of diagnosis and differential diagnosis of bilateral thalamic infarction.

[Key word]: Thalamic infarction; fetal posterior cerebral artery; Disorders of consciousness; Artery of Percheron

病例 1:

病史: 患者, 女, 60 岁, 主因“发作性意识障碍 30 小时”于 2022 年 05 月 09 日 01:34 入住内蒙古自治区人民医院神经内科。患者于入院前 30 小时(约 2022 年 05 月 07 日 20:30)出现发作性意识丧失, 呼之不应, 无肢体抽搐, 无恶心、呕吐。持续约 20 分钟自行缓解, 意识恢复后患者仍感头晕, 但无明显肢体活动障碍。遂就诊于内蒙古自治区人民医院急诊科, 当时测血压: 137/90mmHg, 神经系统查体: 神志清楚, 言语流利, 反应迟钝, 双侧瞳孔等大等圆, 对光反射灵敏, 双眼球各项活动自如如双侧, 双侧额纹及鼻唇沟对称, 伸舌居中, 颈软无抵抗, 四肢肢体肌力 5 级, 肌张力适中, 双侧腱反射对称(+), 双侧针刺觉对称一致, 双侧指鼻试验对称稳准, 右侧病理征阳性。美国国立卫生研究院卒中量表(NIHSS)评分: 0 分。纤维蛋白原 1.91g/L(参考范围: 2.38-4.98 g/L), 凝血酶原时间、凝血酶原活动度、活化部分凝血活酶时间、凝血酶时间、INR、D-二聚体、C 反应蛋白均正常范围内; 血常规及血生化未见明显异常。头颅 CT 未见颅内出血。头颅 MR 脑弥散加权成像 DWI 可见双侧丘脑信号对称性稍增高。头颈血管 CTA: 左侧颈总动脉, 左锁骨下动脉轻度狭窄, 双侧颈内动脉管腔轻度狭窄, 左侧椎动脉全程管腔纤细, 双侧胚胎型大脑后动脉, 基底动脉局限性管腔稍狭窄。由于就诊超时间窗未予溶栓、取栓治疗, 收入内蒙古自治区人民医院神经内科重症病房(NICU), 患者自起病以来无发热, 夜眠可, 大小便正常, 体重无明显下降。既往高血压病史 4 年, 脑干神经鞘瘤术后 8 年。否认糖尿病、心房颤动、传染病史, 否认有毒物品服用史。

患者入院后再次出现意识障碍, 当时测血压: 152/80mmHg, 神经系统查体: 浅昏迷, 双侧瞳孔不等大, 右侧 2.5mm, 左侧 2.0mm, 对光反射迟钝, 双侧额纹及鼻唇沟正常对称, 疼痛刺激可见左侧肢体自主活动, 右上肢坠落试验阳性, 右下肢可屈曲, 四肢肌张力减低, 双侧腱反射对称(+), 右侧病理征阳性。美国国立卫生研究院卒中量表(National Institute of Health Stroke Scale, NIHSS): 21 分。格拉斯昏迷评分量表(GCS: Glasgow Coma Scale): 6 分。

辅助检查: 腰椎穿刺及脑脊液化验: 颅内压 150mmH₂O, 潜血: 阳性, 脑脊液蛋白: 0.52g/L(正常值: 0.15-0.45 g/L), 红细胞计数: 150, 白细胞计数: 0, 镜检可见淋巴细胞, 未见肿瘤细胞, 余脑脊液化验腺苷脱氨酶、乳酸脱氢酶、氯、葡萄糖、乳酸均正常

范围内。同型半胱氨酸、糖化血红蛋白、抗心磷脂抗体、 β 2-糖蛋白 1 抗体、类风湿因子、传染四项、甲功、叶酸、维生素 B12、抗核抗体谱、ANCA 均正常范围内。视频脑电监测未见明显异常癫痫波发放。心电图: 窦性心律, Q-T 间期延长。头颈血管 CTA: 左侧颈总动脉, 左锁骨下动脉轻度狭窄, 双侧颈内动脉管腔轻度狭窄, 左侧椎动脉全程管腔纤细, 双侧胚胎型大脑后动脉, 基底动脉局限性管腔稍狭窄。头颅 MRV: 直窦部分管腔纤细, 血流信号减弱; 上矢状窦多发局限性血流信号减低。复查头部增强 MRI+DWI: 双侧丘脑斑片状 T1W1 低信号, T2W1 高信号, DWI 高信号, 增强扫描可见点片状明显强化(部分影像学检查见图 1)。

诊断: 定位诊断: 根据患者病史及查体定位于大脑皮质、丘脑、脑干上行网状系统, 结合头颅 MRI 定位于双侧丘脑。定性诊断: 老年女性, 急性静态起病, 神经系统查体可见阳性体征, 结合病史及辅助检查等, 根据 midnights 原则排除了颅内代谢性疾病、炎性、感染、变性、肿瘤、遗传、内分泌、中毒等疾病, 定性诊断考虑为卒中。综合考虑诊断为双侧丘脑梗死。

治疗经过: 给予双联抗血小板聚集、强化他汀降脂、改善循环、神经保护及促醒等治疗后于入院第 3 天患者意识恢复, 神经系统查体可见双侧病理征阳性, 余神经系统查体未见阳性定位体征。NIHSS 评分: 0 分。转入神经内科普通病房后患者未再发意识障碍, 出院时神经系统查体同前。



图 1, 病例 1 影像学资料 1a: 头部 MRI T1W1 示双侧丘脑斑片状低信号病灶; 1b: 头部 MRI T2W1 高信号; 1c: 头部扩散加权成

像 (DWI): 双侧丘脑对称性信号增高; 1d、1e、1f: 头颈血管 CTA 示左侧颈总动脉, 左锁骨下动脉轻度狭窄, 双侧颈内动脉管腔轻度狭窄, 左侧椎动脉全程管腔纤细, 双侧胚胎型大脑后动脉, 基底动脉局限性管腔稍狭窄; 1g、1h: 头部 MR 静脉成像 (MRV) 示直窦部分管腔纤细, 血流信号减弱; 上矢状窦多发局限性血流信号减低。

病例 2:

病史: 患者, 女, 77 岁, 主因“意识障碍 11 小时”于 2022 年 05 月 10 日 08:03 入住内蒙古自治区人民医院神经内科。患者于入院前 11 小时 (约 2022 年 05 月 09 日 22:50) 出现意识丧失, 呼之不应, 无肢体抽搐, 无恶心、呕吐。症状持续不缓解, 遂就诊于内蒙古自治区人民医院急诊科, 当时测血压: 162/79mmHg, 神经系统查体: 中昏迷, 右眼患眼, 左侧瞳孔直径 3.0mm, 对光反射消失, 双眼球固定, 双侧额纹及鼻唇沟对称, 颈软, 疼痛刺激可见右上肢自主活动, 其余肢体未见明显活动, 肌张力适中, 双侧腱反射对称 (+), 双侧病理征阳性, 余神经系统查体不能合作。NIHSS 评分: 22 分。GCS 评分: 4 分。实验室检查: 传染四项化验正常, 纤维蛋白原 2.22g/L (参考范围: 2.38-4.98 g/L), 凝血酶原时间、凝血酶原活化度、活化部分凝血活酶时间、凝血酶时间、INR、D-二聚体、血常规及 C 反应蛋白均正常范围内。影像学检查结果: 头颅 CT 未见颅内出血。于发病 1 小时 19 分时 (2022 年 05 月 10 日 00:09) 给予 rt-PA 阿替普酶静脉溶栓治疗, 溶栓后即刻 NIHSS 评分 20 分, 收入内蒙古自治区人民医院神经内科重症病房 (NICU)。患者自起病以来无发热, 夜眠可, 大小便正常, 体重无明显下降。既往高血压病史 30 年, 2 型糖尿病病史 10 余年, 房颤病史 1 年, 右眼外伤后。否认传染病史, 否认有毒物品服用史。

入院查体: 血压: 152/80mmHg, 神经系统查体: 昏睡, 呼唤可睁眼, 睁眼后问话不答, 右眼患眼, 左侧瞳孔直径 3.0mm, 对光反射存在, 双眼球固定, 双侧额纹及鼻唇沟对称, 颈软, 可见四肢自主活动, 肌张力适中, 双侧腱反射对称 (++), 右侧病理征阳性, 余神经系统查体不能合作。NIHSS 评分: 19 分。

辅助检查: 同型半胱氨酸、维生素 B12 均正常范围内。心电图: 窦性心律, 下壁 q 波, ST-T 改变。心脏超声: 主动脉瓣、二尖瓣、三尖瓣轻度返流, 左室舒张功能减低。头颅 MRV: 未见上矢状窦、双侧横窦、直窦、窦汇局限性狭窄及扩张。头部 MRI+DWI+FLAIR: 双侧丘脑对称斑片状 T1W1 低信号, T2W1 高信号, FLAIR 高信号, DWI 高信号, 双侧丘脑急性脑梗死。头颈血管 CTA: 双侧颈总动脉分叉处管腔轻度狭窄, 双侧颈内动脉 C6 段管腔轻度狭窄, 右侧椎动脉 V4 段闭塞, 双侧锁骨下动脉管腔轻度狭窄, 右侧大脑前动脉 A1 段缺如, 右侧胚胎型大脑后动脉。MMSE: 15 分, 长谷川智能测验结果: 智力在中等偏下范围 (部分影像学检查见图 2)。

诊断: 定位诊断: 患者意识障碍, 定位于网状激活系统、传导束及大脑皮层, 双眼球固定, 定位于外展神经、滑车神经、动眼神经核及其联系纤维, 右侧病理征阳性定位于左侧锥体束, 结合头颅 MRI 定位于双侧丘脑。定性诊断: 老年女性, 急性静态起病, 神经系统查体可见阳性体征, 结合病史及辅助检查等, 根据 midnights 原则排除颅内代谢性疾病、炎症、感染、变性、肿瘤、遗传、内分泌、中毒等疾病, 定性诊断考虑为卒中。综合考虑诊断为双侧丘脑梗死。

治疗经过: 给予双联抗血小板聚集、强化他汀降脂、改善循环、神经保护及促醒等治疗后于入院第 5 天患者意识状态较前好转, 神经系统查体: 嗜睡, 可唤醒, 对答切题, 右眼患眼, 左侧瞳孔直径 3.0mm, 对光反射存在, 双侧额纹及鼻唇沟对称, 颈软, 四肢肌力 5 级, 肌张力适中, 双侧腱反射对称 (++), 双侧肢体针刺觉对称, 双侧指鼻试验对称稳准, 双侧跟膝胫试验欠稳准, 右病理征阳性。NIHSS 评分: 3 分。转入神经内科普通病房后患者意识状态逐渐好转, 出院时神经系统查体: 神志清楚, 言语流利, 对答切题, 右眼患眼, 左侧瞳孔直径 3.0mm, 对光反射存在, 双侧额纹及鼻唇沟对

称, 伸舌居中, 颈软, 四肢肌力 5 级, 肌张力适中, 双侧腱反射对称 (++), 双侧肢体针刺觉对称, 双侧指鼻试验对称稳准, 双侧跟膝胫试验欠稳准, 右侧病理征阳性。NIHSS 评分: 1 分。

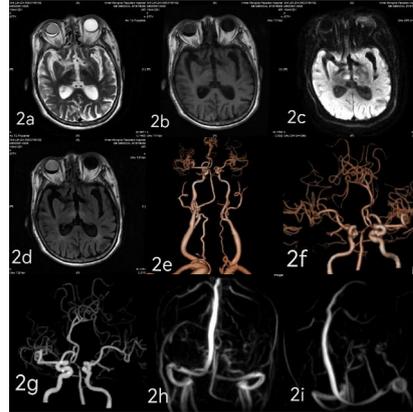


图 2, 病例 2 影像学资料: 2a: 头部 MRI T2W1 示双侧丘脑对称性高信号病灶; 2b: 头部 MRI T1W1 双侧丘脑对称性低信号; 2c: 头部扩散加权成像 (DWI): 双侧丘脑对称性稍高信号; 2d: 头部 FLAIR 成像: 双侧丘脑对称性稍高信号; 2e、2f、2g: 头颈血管 CTA 示双侧颈总动脉分叉处管腔轻度狭窄, 双侧颈内动脉 C6 段管腔轻度狭窄, 右侧椎动脉 V4 段闭塞, 双侧锁骨下动脉管腔轻度狭窄, 右侧大脑前动脉 A1 段缺如, 右侧胚胎型大脑后动脉; 2h、2i: 头部 MR 静脉成像 (MRV) 未见上矢状窦、双侧横窦、直窦、窦汇局限性狭窄及扩张。

讨论:

病例 1 及病例 2 均以急性静态起病, 主要表现为意识障碍, 病例 2 神经系统查体还可见眼球活动障碍、认知障碍, 既往存在脑血管病危险因素。影像学检查均证实为双侧丘脑旁正中急性脑梗死。病例 1 头颅 MRV 虽可见直窦部分管腔纤细, 但患者无颅内静脉血栓形成的临床表现如头痛、恶心、呕吐等, 腰椎穿刺脑脊液压力正常, 实验室检查无高凝状态, 血管炎性指标化验正常, 故排除。病例 2 头颅 MRV 未见明显异常, 故排除颅内静脉血栓形成。病例 1、2 头颈血管 CTA 均回报胚胎型大脑后动脉, 均未见基底动脉尖部明显狭窄, 亦无基底动脉尖综合征其他临床表现及影像学特征, 故排除。病例 1 给予脑梗死常规治疗后症状好转出院, 病例 2 给予静脉溶栓及脑梗死常规治疗后亦好转出院, 二者入院及出院时 NIHSS 评分对比明显好转。综合考虑为 Percheron 动脉 (artery of Percheron, AOP) 梗死致双侧丘脑梗死。

1. 解剖及生理

丘脑梗死因其组成及供血来源复杂导致临床表现多样化, 不易诊断^[1]。丘脑由 100 多个核团组成, 动脉血液供应大部分来自椎-基底动脉系统, 其中主要供应来源为大脑后动脉及后交通动脉分支^[2,3]。导致意识障碍主要与中脑网状激活系统和椎板内核受损相关。因此, 以意识障碍起病的双侧丘脑梗死可表现为波动性嗜睡、昏睡及昏迷, 持续数小时或数天, 意识障碍的情况会根据梗死区域的水肿消退、形成侧支循环、开通闭塞血管等逐渐改善^[4]。

引起丘脑病变的血管源性疾病主要有: 基底动脉尖综合征、AOP 梗死、Galen 静脉血栓形成等。2017 年一项研究研究表明, 双侧丘脑旁正中梗死的主要原因不是心源性栓塞, 而是大动脉粥样硬化和小血管闭塞^[5]。

2. 胚胎型大脑后动脉

胚胎型大脑后动脉 (fetal posterior cerebral artery, FPCA) 是一种先天性异常的脑血管疾病, 主要表现为大脑后动脉的供血全部或大部分来自同侧颈内动脉。完全型胚胎型大脑后动脉 (complete FPCA, CFPCA) 为大脑后动脉 P1 段不存在, 部分型胚胎型大脑后动脉 (partly FPCA, PFPCA) 为大脑后动脉 P1 段存在^[6]。

有文献报道过 AOP 梗死合并单侧胚胎性大脑后动脉的病例,且目前多数学者认为二者之间存在相关性^[7-9]。还有文献^[10,11]报道, FPCA 时,前后循环血供均由颈内动脉供应,血流重新分配,颈内动脉血流量较基底动脉增加,基底动脉因长期低血流量而变细,其小分支出现减少或闭塞,增加了后循环脑梗死的发生率^[11-14]。

2.1 颅内静脉血栓形成

颅内静脉血栓形成主要分为感染性及非感染性两种,是脑静脉梗死的主要病因。当血栓位于直窦、大脑大静脉和大脑内静脉时多引起双侧基底节与双侧丘脑梗死。丘脑静脉血栓形成引起的脑梗死临床可表现为:构音障碍、肢体活动障碍、癫痫、记忆力减退、头痛、精神症状、意识障碍、死亡。凝血功能、D-二聚体、颅内压检测、头颅 MRI+MRV、头颈部血管 CTA 可帮助鉴别,脑血管造影(DSA)是确诊金标准。

2.2 AOP 梗死

AOP 起源于 PCA (大脑后动脉)的 P1 段^[15],是支配丘脑血供的一条穿支动脉。AOP 梗死可导致双侧丘脑梗死或不伴中脑梗死^[16-18]。主要临床表现为:意识障碍、语言障碍、行为及记忆障碍、眼球活动异常、小脑体征、面瘫及肢体活动障碍、其他如癫痫及高热等^[19]。对于出现意识障碍而头颅 CT 正常的患者,要考虑到 AOP 梗死的可能^[20]。因此,在临床工作中 AOP 梗死诊断是一个难题,遇到双侧丘脑梗死时应考虑到此病,头颅 MRI 是诊断 AOP 梗死的金标准。

2.3 基底动脉尖综合征

基底动脉尖综合征(Top of the Basilar Syndrome, TOBS)是因各种原因引起基底动脉顶端的左右大脑后动脉、左右小脑上动脉、基底动脉的血管阻塞导致供应的丘脑、中脑、脑桥、小脑、枕叶及颞叶梗死的临床症候群^[21]。主要临床表现有:意识障碍,记忆障碍,偏瘫或四肢瘫痪,偏身感觉减退或双侧感觉减退,眩晕、共济失调及眼震,颅神经损害、偏盲或皮质盲,甚至呼吸循环衰竭^[22]。基底动脉尖综合征一般是突然发生且多数情况下由心源性栓塞引起^[23]。临床工作中应首选头颈部血管 CTA^[24]。

3. 小结与展望

大多数人都认为肢体瘫痪和语言障碍是急性脑梗死的首发症状,然而非典型的症状如双侧丘脑梗死及非血管源性疾病引起的意识障碍则更需要急诊医护详细询问病史,细致的神经系统体格检查、完善的神经影像学及实验室检查进行鉴别,避免错过最佳治疗时间^[25]。另外,本文报告的 2 例患者头颈部血管 CTA 均存在胚胎型大脑后动脉,但目前 AOP 梗死与胚胎型大脑后动脉两者之间是否存在因果关系尚不明确,需有更多的病例及临床试验进行证实。

参考文献:

[1] Lazzaro N A, Wright B, Castillo M, et al. Artery of percheron infarction: imaging patterns and clinical spectrum[J]. AJNR Am J Neuroradiol, 2010, 31(7): 1283-9.

[2] Bordes S, Werner C, Mathkour M, et al. Arterial Supply of the Thalamus: A Comprehensive Review[J]. World Neurosurg, 2020, 137: 310-318.

[3] Nolte C H, Endres M, Jungehülsing G J. [Vascular syndromes of the thalamus][J]. Nervenarzt, 2011, 82(2): 231-41.

[4] Perren F, Clarke S, Bogousslavsky J. The syndrome of combined polar and paramedian thalamic infarction[J]. Arch Neurol, 2005, 62(8): 1212-6.

[5] Lin G, Zhang X, Hu B, et al. Paramedian Thalamic Ischemic Infarction: A Retrospective Clinical Observation[J]. Eur Neurol, 2017, 77(3-4): 197-200.

[6] 李自保, 黄显军, 吕佳, et al. 胚胎型大脑后动脉对大动脉粥样硬化性脑梗死预后的影响[J]. 中华神经医学杂志, 2019(01): 44-48.

[7] 倪俊, 周立新, 卢强, et al. 伴有一侧胚胎型大脑后动脉的 Percheron 动脉梗死二例临床与影像分析[J]. 中华神经科杂志, 2012(01): 27-31.

[8] 吴香文, 徐寅平, 陈玉辉, et al. 不典型 Percheron 动脉梗死一例报告及文献复习[J]. 中华全科医师杂志, 2015, 14(11): 868-871.

[9] 项正兵, 吴凌峰, 屈新辉, et al. Percheron 动脉梗死伴胚胎型大脑后动脉及前后循环多血管段发育异常一例[J]. 中国神经免疫学和神经病学杂志, 2017, 24(01): 71-72.

[10] 林丽红, 于寰, 段凯, et al. 胚胎型大脑后动脉与短暂性脑缺血相关性分析研究[J]. 中国 CT 和 MRI 杂志, 2018, 16(09): 57-60.

[11] 曹志刚, 祝婷. CTA 评价胚胎型大脑后循环与缺血性脑卒中的关系[J]. 卒中与神经疾病, 2015, 22(03): 156-159.

[12] Zhang C, Li S, Pu F, et al. The effect of anatomic variations of circle of Willis on cerebral blood distribution during posture change from supination to standing: a model study[J]. Biomed Mater Eng, 2014, 24(6): 2371-80.

[13] Hong J M, Lee J S, Shin D H, et al. Hemodynamic impact of fetal-variant Willisian circle on cerebral circulation: a duplex ultrasonography study[J]. Eur Neurol, 2011, 65(6): 340-5.

[14] 陆琰琦. 椎动脉多普勒超声和 MRA 对后循环缺血的诊断价值评估[J]. 现代诊断与治疗, 2017, 28(07): 1244-1246.

[15] O'reilly M K, Mogensen M A. Artery of Percheron Stroke: Imaging and Clinical Findings[J]. Pm r, 2019, 11(10): 1135-1138.

[16] Lamot U, Ribaric I, Popovic K S. Artery of Percheron infarction: review of literature with a case report[J]. Radiol Oncol, 2015, 49(2): 141-6.

[17] Chang Y M, Fan Y K. Artery of percheron occlusion in an elderly male: a case report[J]. J Clin Med Res, 2015, 7(2): 126-8.

[18] Rodriguez E G, Lee J A. Bilateral thalamic infarcts due to occlusion of the Artery of Percheron and discussion of the differential diagnosis of bilateral thalamic lesions[J]. J Radiol Case Rep, 2013, 7(7): 7-14.

[19] Kichloo A, Jamal S M, Zain E A, et al. Artery of Percheron Infarction: A Short Review[J]. J Investig Med High Impact Case Rep, 2019, 7: 2324709619867355.

[20] Khanni J L, Casale J A, Koek A Y, et al. Artery of Percheron Infarct: An Acute Diagnostic Challenge with a Spectrum of Clinical Presentations[J]. Cureus, 2018, 10(9): e3276.

[21] 张海静, 兰俊, 黄美松, et al. 基底动脉尖综合征静脉溶栓治疗 1 例[J]. 中华灾害救援医学, 2021, 9(06): 1077-1080.

[22] Mattle H P, Arnold M, Lindsberg P J, et al. Basilar artery occlusion[J]. Lancet Neurol, 2011, 10(11): 1002-14.

[23] Nagel S. [Stroke due to acute occlusion of the basilar artery : Diagnosis and treatment][J]. Med Klin Intensivmed Notfmed, 2017, 112(8): 679-686.

[24] Mortimer A M, Saunders T, Cook J L. Cross-sectional imaging for diagnosis and clinical outcome prediction of acute basilar artery thrombosis[J]. Clin Radiol, 2011, 66(6): 551-8.

[25] Arch A E, Weisman D C, Coca S, et al. Missed Ischemic Stroke Diagnosis in the Emergency Department by Emergency Medicine and Neurology Services[J]. Stroke, 2016, 47(3): 668-73.