

临床推理: 一位患有严重产后枕部头痛的33岁女性

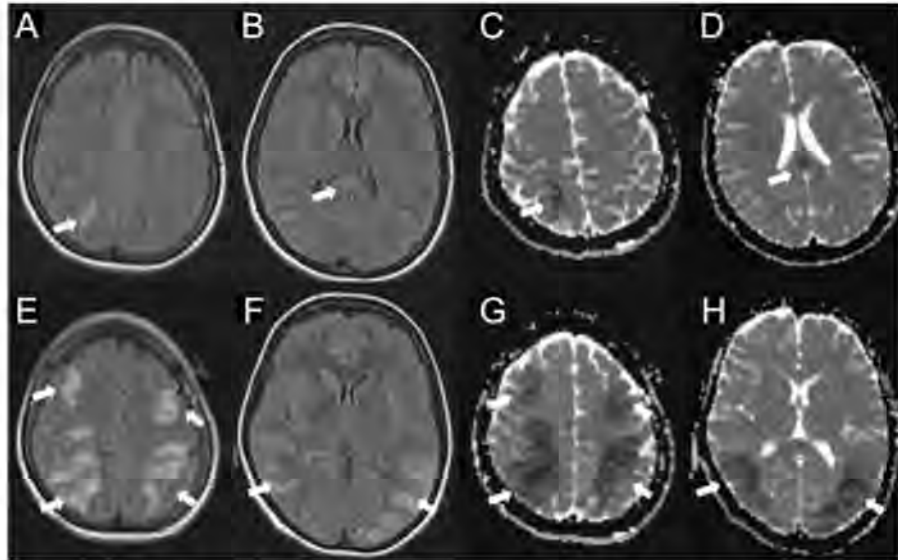
Clinical Reasoning: A 33-year-old woman with severe postpartum occipital headaches

Neurology® 2012; 78: 366-369 李大伟 译, 张静林 校

Nancy Maalouf, MD
Sami I. Harik, MD

Correspondence & reprint
requests to Dr. Maalouf:
maaloufnancy@yahoo.com

图1 头部MRI轴位成像: 液体衰减翻转恢复脉冲序列 (FLAIR) (A、B、E、F) 和表观弥散系数图 (C、D、G、H) 序列



上组MRI, 入院当天拍摄, 显示右顶叶和胼胝体压部FLAIR高信号和弥散受限 (箭头)。下组MRI, 入院第3天拍摄, 患者病情恶化, 显示双侧顶叶、后额叶和枕叶的皮层和皮层下白质受累 (箭头)。

第一节

患者, 女性, 33岁, 既往有偶发“偏头痛”病史。主诉在硬膜外麻醉下足月阴道顺产后出现严重的枕部头痛。本次头痛在性质和程度上都与患者既往的头痛不同。诊断上考虑为硬膜外麻醉后低颅压性头痛, 并给予了两次硬膜外自体血补充治疗, 但未见好转。产后一周, 患者到外院就诊, 主诉: 注意力难以集中, 找词、穿衣、吃饭困难, 左上肢麻木。检查发现血压为179/119 mmHg, 注意力差, 失用症, 左手感觉减退。一般体格检查无明显异常。

头部MRI (入院当天) 显示右顶叶和胼胝体压部FLAIR高信号 (图1, A和B) 和表观弥散系数

(apparent diffusion coefficient, ADC) 图信号异常、弥散受限 (图1, C和D)。诊断为可逆性后侧脑病综合征 (posterior reversible encephalopathy syndrome, PRES), 给予降血压治疗 (硝苯地平 and 赖诺普利)。患者病情恶化。入院第3天, 患者出现皮质盲和哑、持续重复行为和左侧力弱。再次行脑部MRI显示明显恶化, 病变累及双侧顶叶, 后额叶, 枕叶的皮层和皮层下白质 (图1下组)。

需要考虑的问题:

1. 鉴别诊断是什么?

第二节

在多个血管分布区的多灶性梗死的鉴别诊断范围很广。包括：心源性和大动脉源性栓塞、播散性血管内凝血病、血栓性血小板减少性紫癜、烟雾病、继发于结缔组织和自身免疫系统疾病的血管炎或病毒/细菌/真菌感染。另一个可能的罕见病因是原发性中枢神经系统血管炎。此患者表现为产后头痛，血压升高和局灶性神经功能缺损，这些症状提示接诊的神经科医生诊断为PRES。

年轻女性产后突然出现剧烈的头痛，也应考虑先兆性头痛和蛛网膜下腔出血。因为其发病率和死亡率相当高，而且如果早期诊断，疗效显著。

第三节

在院外，头部MR静脉造影无明显异常。EEG显示轻度弥漫性慢波。腰椎穿刺显示：CSF无色清亮，无白细胞，葡萄糖和蛋白质含量正常。细菌、真菌培养和隐球菌抗原、单纯疱疹病毒PCR、VDRL和细胞学检查均为阴性。

由于临床症状恶化，患者被转至我们大学医院。头部CT血管造影（CTA）显示：多发性的颅内血管节段性狭窄，主要累及椎动脉、基底动脉、大脑后动脉和大脑中动脉（图2，A和B）。经颅超声检查显示：右侧大脑中动脉（170 cm/s）、右侧大脑后动脉（230 cm/s）、左侧大脑中动脉（130 cm/s）、左侧大脑后动脉（140 cm/s）流速增加。血管炎指标检查包括：红细胞沉降率、C反应蛋白质、类风湿因子、抗核抗体、抗中性粒细胞胞浆抗体、抗ds-DNA、抗SSA/Ro、抗SSB/La抗体、冷球蛋白和血管紧张素转化酶等，结果均为阴性。

基于上述信息，我们考虑为可逆性脑血管收缩综合征（reversible cerebral vasoconstriction syndrome, RCVS）。在血管炎指标检查的结果出来前，患者接受口服尼莫地平，60 mg q4h；阿司匹林，81 mg qd和甲基强的松龙，125 mg IV q6h，共6天的治疗。患者的情况逐渐改善：警觉性增加，但仍淡漠并伴有部分性运动性失语，失用症，持

这类头痛通常是爆炸性的，在数分钟内达到高峰，可以持续数小时至数天。蛛网膜下腔出血通常伴随有脑膜刺激的症状与体征，意识改变和局灶性神经系统的体征。围产期女性出现这些体征也应该考虑脑静脉窦血栓形成的可能。尽管这些头痛通常是一个亚急性起病，但他们在产褥期可能会有更急性的表现。垂体卒中的发生也会出现在妊娠晚期，表现为急性头痛、恶心、视力减退、眼肌麻痹和视野缺损。

需要解决的问题：

1. 下一步需要做哪些研究/检查？

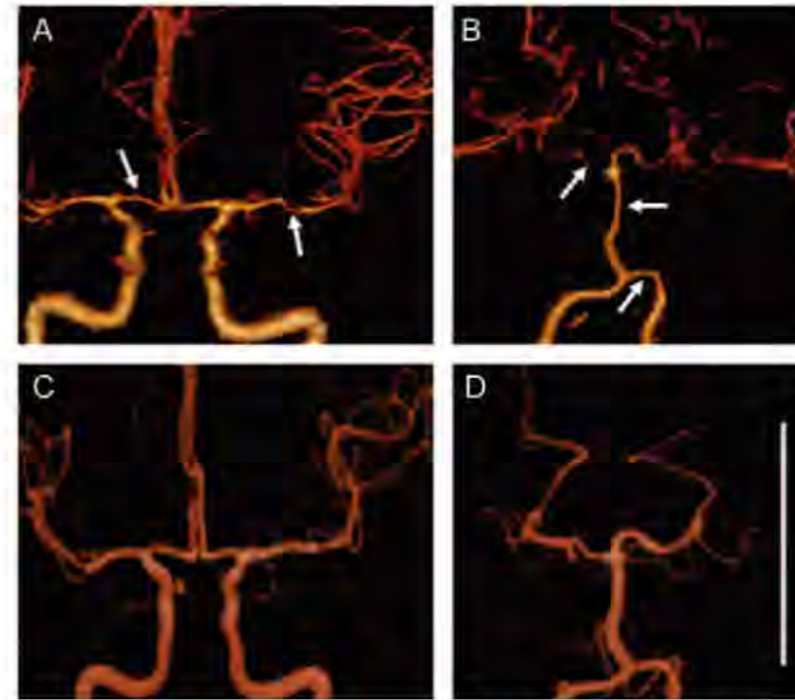
续重复行为。患者存在光感，但视力仍然低于20/200。患者还遗留轻度左侧肢体瘫痪与广泛性的反射亢进和双侧踝阵挛。10天后尼莫地平逐渐减量，同时将她转诊至一家康复机构。

出院后2个月的随访时，患者警觉性存在，同时视力接近正常（20/25），且颜色视觉正常。但遗留右下象限盲，失用症，轻微的左手力弱和广泛性的反射亢进。头部MRI显示额顶叶、左枕叶和胼胝体压部脑软化灶。头部MRA显示既往提到的血管狭窄已完全恢复（图2，C和D）。

讨论 在转诊至我们医院之前，已获得了关于诊断和治疗此患者的最重要的信息。右顶叶和胼胝体压部的磁共振弥散加权成像（DWI）和ADC图变化表明该病是缺血性卒中，这在PRES少见^[4]。同时在抗高血压治疗后，患者的临床症状和磁共振表现均恶化，这使得诊断缺血性卒中更有说服力。但是什么原因导致的脑缺血？患者没有心脏病的临床证据。CTA排除烟雾病和动脉粥样硬化，同时清晰显现颅底大动脉和中等动脉的节段性狭窄，所以高度提示RCVS。

RCVS是指一组具有以下血管造影和临床特征性疾病，包括：大脑动脉可逆性节段性及多灶性的血管收缩，突然出现的严重的头痛，伴或不伴有局部神经功能缺损或癫痫发作。这些障碍既往

图2 头部CT血管造影（CTA）（A，B）和磁共振血管造影（MRA）（C，D）



入院第6天：头部CTA显示左侧大脑中动脉和右侧大脑前动脉A1段节段性狭窄（A，箭头）；大脑后动脉节段性狭窄，左侧远端椎动脉节段性狭窄伴基底动脉广泛狭窄（B，箭头）。出院2个月后头部MRA显示病变动脉完全恢复（C和D）。所有图的放大倍数一致；白色的垂直线表示5 cm。

被称为Call-Fleming综合征，中枢神经系统良性血管病或产后血管病^[5]。RCVS的病理生理学机制目前尚不明确，目前的假说认为是脑血管张力的短暂失调所致^[6]。

RCVS常见于女性患者，一半的患者有偏头痛病史。该病可以是自发性的，或与以下易感因素有关，包括：妊娠晚期/产后和使用血管活性的药物，如曲坦类药物、选择性5-羟色胺再摄取抑制剂、伪麻黄碱、大麻、可卡因、安非他明、亚甲二氧甲基苯丙胺（摇头丸）、溴隐亭和鼻充血减轻剂等^[4]。产后血管病是一种非常罕见的并发症，就像我们这位患者，它通常见于正常妊娠的女性。这些患者中2/3出现在产后的第一周^[5]。在50%~70%的病例中，其与使用血管收缩药有关，主要为麦角类（用于治疗产后出血或抑制乳汁分泌）。原发性^[6]或继发于^[7]硬膜穿刺的低颅压也被报道可能是RCVS的病因。

RCVS的诊断通常是建立在脑动脉成像的基础上，主要表现为大动脉和中等动脉的广泛、多灶

的节段性狭窄。可以累及大脑前后循环。偶尔会出现扩张的节段，像串珠状或腊肠状。只有在数月内见到可逆性的血管收缩才能确诊^[4]。

停用血管活性药物。临床症状和血管造影的改变可自行恢复。然而，钙离子拮抗剂如尼莫地平的使用有时是有效的。长期措施包括卒中的二级预防和治疗并发症^[6-8]。尽管最近的一项回顾性系列病例研究发现：接受类固醇治疗的患者其主要结果事件会更加恶化，但在等待检查结果时，针对脑血管炎，短疗程使用类固醇可能是合理的选择。但这一结果也可能是由于接受类固醇治疗的患者病情本身更重^[9]。

这个疾病的临床结局通常是好的，多数患者能够在数天至数周内完全恢复。RCVS主要的并发症是局灶的皮质蛛网膜下腔出血（20%~25%的病例）和缺血性卒中（5%~10%）^[5]。出血性并发症和癫痫发作出现（前10天）比缺血性事件更早（约12天，以头痛起病）^[2]。现已有与PRES^[7]和RCVS复发^[10]相关性的报道。

对于新近出现的严重头痛和局灶性神经功能缺损的患者应立即评估，同时必须要考虑几个疾病的诊断。最初的检查应该包括非增强性的头部CT和腰椎穿刺。如果这两项检查都是正常的，必要时应进行头部MRI和头颈部MRA检查。当这些检查显示节段性的血管收缩、正常或接近正常的CSF结果，同时缺乏任何其他潜在的病因时，应该考虑RCVS的诊断。在我们报道的这个病例中，最初怀疑为PRES，所以进行了积极的血压控制，导致了脑缺血进一步恶化。因此，像任何其他原因导致的缺血性卒中一样，在RCVS中应该谨慎使用抗高血压药物。

作者贡献

Dr. Maalouf: drafting/revising the manuscript, study concept or design, analysis or interpretation of data. Dr. Harik: drafting/revising the manuscript, study concept or design, analysis or interpretation of data.

参考文献

1. Finocchi V, Bozzao A, Bonamini M, et al. Magnetic resonance imaging in Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome: report of three cases and review of literature. Arch Gynecol Obstet 2005;271:79-85.
2. Ducros A, Boukobza M, Porcher R, Sarov M, Valade D, Bousser MG. The clinical and radiological spectrum of

- reversible cerebral vasoconstriction syndrome: a prospective series of 67 patients. *Brain* 2007;130:3091–3101.
3. Schwedt TJ, Matharu MS, Dodick DW. Thunderclap headache. *Lancet Neurol* 2006;5:621–631.
 4. Calabrese LH, Dodick DW, Schwedt TJ, Singhal AB. Narrative review: reversible cerebral vasoconstriction syndromes. *Ann Intern Med* 2007;146:34–44.
 5. Ducros A, Bousser MG. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome. *Pract Neurol* 2009;9:256–267.
 6. Schievink WI, Maya MM, Chow W, Louy C. Reversible cerebral vasoconstriction in spontaneous intracranial hypotension. *Headache* 2007;47:284–287.
 7. Chaves C, Freidberg SR, Lee G, Zerris V, Ries S, Chavali R. Cerebral vasospasm following intracranial hypotension caused by cerebrospinal fluid leak from an incidental lumbar durotomy: case report. *J Neurosurg* 2005;102:152–155.
 8. Calado S, Viana-Baptista M. Benign cerebral angiopathy; postpartum cerebral angiopathy: characteristics and treatment. *Curr Treat Options Cardiovasc Med* 2006;8:201–212.
 9. Singhal AB, Hajj-Ali RA, Topcuoglu MA, et al. Reversible cerebral vasoconstriction syndromes: analysis of 139 cases. *Arch Neurol* 2011;68:1005–1012.
 10. Ursell MR, Marras CL, Farb R, Rowed DW, Black SE, Perry JR. Recurrent intracranial hemorrhage due to postpartum cerebral angiopathy: implications for management. *Stroke* 1998;29:1995–1998.