

- [4] Fabrizi F, Dixit V, Martin P. Meta-analysis: terlipressin therapy for the hepatorenal syndrome. *Aliment Pharmacol Ther*, 2006, 24: 935-944.

- [5] 肖英荣, 贾杰. 重型肝炎与多脏器衰竭临床分析. *中华肝脏病杂志*, 1999, 7:106.

(收稿:2007-03-28)

## ·短篇报道·

### 基底动脉尖综合征临床及影像资料分析

范常锋<sup>1</sup> 杜汉军<sup>1</sup> 刘文宏<sup>2</sup> 张学频<sup>1</sup> 乔淑冬<sup>1</sup> 周建文<sup>1</sup>

基底动脉尖综合征 (top of the basilar syndrome, TOBS)发病时多表现为头晕、视力障碍、一过性意识障碍等症状<sup>[1,2]</sup>,往往得不到患者及家属重视,易延误病情。本病易反复发作,死亡率较高。现将北京大学首钢医院及北京世纪坛医院自2005年1月至2007年6月收治的34例TOBS患者的临床及影像学资料进行回顾性分析,以提高对该病的认识,报告如下。

#### 对象与方法

1. 一般资料:本组34例,男25例,女9例,男:女为2.77:1;年龄35~78岁,平均58岁。有高血压病史18例(53%),糖尿病史9例(26%),高脂血症8例(24%),心脏病9例(26%),其中伴心房纤颤1例。既往有脑梗死者5例(15%)。

2. 诊断标准:急性起病,CT及MRI可见与此次发病相关的基底动脉尖所属的5条血管区中有两个或两个以上区域出现病灶。以磁共振脑血管造影(MRA)或计算机断层脑血管造影(CTA)确定血管情况。

#### 结果

1. 临床表现:34例TOBS患者中起病表现眩晕、恶心和(或)呕吐28例(82%);有意识障碍16例(47%),其中一过性意识障碍6例,嗜睡8例,昏迷2例;眼球运动障碍16例(47%);瞳孔异常8例(24%);眼震10例(29%),其中水平性眼震8例,旋转性眼震2例;肢体瘫痪14例(41%),偏瘫10例,四肢瘫4例,共济失调4例(12%);病理征阳性24例(71%),其中单侧阳性11例,双侧阳性13例;感觉障碍4例(12%);偏盲5例,皮层盲1例,共6例(18%);视幻觉2例(5%);顽固性呃逆4例(12%)。并发症:上消化道出血6例,肺部感染5例。

2. 影像学检查:34例TOBS患者均经MRI确诊,血管表现经CTA或MRA确定。双侧病变28例(82.3%),单侧病变6例(17.6%)。丘脑梗死26例(76.4%);中脑梗死18例(52%);枕叶梗死10例(30%),出血性梗死2例,双侧枕叶梗死5例;小脑梗死16例(47%),其中1例出血性梗死,双侧小脑梗死6例,颞叶内侧梗死6例(17.6%);桥脑上部梗死6例(17.6%);内囊后肢梗死3例(8%)。本组有15例在发病1周后行数字减影脑血管造影(DSA)检查,其中发现基底动脉(BA)狭窄或闭塞5例;一侧椎动脉(VA)闭塞5例;一侧VA闭塞、对侧VA起始部狭窄1例;双侧大脑后动脉(PCA)血栓形成1例;一侧PCA及小脑上动脉(SCA)血栓形成1例;一侧锁骨下动脉起始部狭

窄1例;1例未发现椎基底动脉系统血管异常。

3. 治疗与预后:本组均应用系统脱水、改善微循环及抗凝降纤、抗感染等对症治疗。34例患者治愈5例(14.7%),临床好转24例(70.6%),死亡5例(14.7%)。

#### 讨论

1. TOBS的病因及危险因素:TOBS是指以基底动脉顶端为中心的5条动脉即双侧大脑后动脉、双侧小脑上动脉和基底动脉顶端形成的“干”字形区域,因各种原因导致该区域动脉闭塞而引起的一组临床综合征。国外报道TOBS发病率为7.6%,国内报道为5%<sup>[3]</sup>。基底动脉系统病变的原因应考虑多因素,病理检查证实椎基底动脉系统发生动脉粥样硬化要较颈内动脉系统早,且后果更为严重<sup>[4,5]</sup>。危险因素为高血压、糖尿病、心脏病、动脉炎、吸烟、高脂血症等。本组患者多有高血压、糖尿病、高脂血症、吸烟等动脉粥样硬化的危险因素,且发病后多数病例出现病情进行性加重,故考虑血栓形成是其主要原因。本组中1例心房纤颤,考虑可能为心源性栓子脱落所致。曾有报道锥形虫心脏病因栓子脱落所致的TOBS<sup>[6]</sup>。

2. TOBS的临床表现:①眩晕,本组患者中起病表现为眩晕症状者28例,占82%,可见多数患者仍以眩晕为首发症状,提示大脑后循环病变。②意识障碍,本组有47%患者存在一定程度的意识障碍,考虑为中脑上行网状激活系统、丘脑非特异性核团受累所致。③眼球运动障碍,Caplan<sup>[1]</sup>认为眼球运动障碍是TOBS发生时特征性症状之一,亦为其最突出症状。眼征的出现与动眼神经核团对缺血和缺氧耐受能力低及该部位侧支循环不易建立有关,损害部位不同可出现不同的眼征。瞳孔改变是病变累及瞳孔对光反射通路及交感神经核团的表现,可为瞳孔散大或不等大。本组中,47%可见眼征。④运动感觉障碍,基底动脉深穿支、大脑后动脉深穿支供应中脑大脑脚,其受累可出现感觉及运动障碍。大脑脚受累可出现椎体束征。近年来以肢体障碍为主的TOBS报道增多<sup>[7,8]</sup>,亦有报道以抽搐首发并出现瘫痪的TOBS病例<sup>[9]</sup>。本组中瘫痪14例,占41%,其中偏瘫10例,四肢瘫4例;病理征阳性

(下转第220页)

1. 北京大学首钢医院神经内科(邮编100041)

2. 北京世纪坛医院神经内科

切开右心房前壁、房间隔及左心房外侧壁的双房切口。这种切口显露好,对2个房室瓣口和4个心腔均可同时探查,且对心室肌无损伤,不仅直视下可将位于左、右心房腔内的瘤体直接切除,而且还可以通过房室瓣口将位于右心室和左心室内的肿瘤摘除。这样既可避免术中瘤体遗漏又不损伤心室壁,从而减少了术后低心排血量等并发症的发生。但对于单纯心室多发肿瘤则手术难度更大。肿瘤累及范围广泛、不易切除者,可考虑行心脏移植术。本组1例患者行心脏移植手术,术后经严格的抗排异治疗,目前情况良好。

### 参 考 文 献

- [1] Minardi G, Pulignano G, Sentinelli S, et al. Left atrial leiomyosarcoma: double occurrence and double recurrence—report of one

case. *J Am Soc Echocardiogr*, 1998, 11:1171—1176.

- [2] Neuman Y, Luthringer DJ, Kobal S, et al. Multiple aortic valve papillary fibroelastoma: an unusual presentation of a rare tumor. *J Am Soc Echocardiogr*, 2003, 16:494—496.
- [3] Meshref M, Sassolas F, Schell M, et al. Primary cardiac Burkitt lymphoma in a child. *Pediatr Blood Cancer*, 2004, 42:380—383.
- [4] Casey M, Vaughan CJ, He J, et al. Mutations in the protein kinase A R1alpha regulatory subunit cause familial cardiac myxomas and Carney complex. *J Clin Invest*, 2000, 106:31—38.
- [5] Reber D, Birnbaum DE. Recurrent cardiac myxoma: why it occurs. A case report with literature review. *J Cardiovasc Surg (Torino)*, 2001, 42:345—348.
- [6] Parsons AM, Detterbeck FC. Multifocal right atrial myxoma and pulmonary embolism. *Ann Thorac Surg*, 2003, 75:1323—1324.
- [7] 韩临春, 门爱民.多心脏多发黏液瘤的临床特征与手术方法. *中国胸心血管外科临床杂志*, 1999, 6:158—159.

(收稿:2007-07-25)

(上接第217页)

24例(71%),其中单侧阳性11例,双侧阳性13例。大脑后动脉的分支丘脑膝状体动脉闭塞可导致丘脑外侧核病变,出现对侧肢体感觉障碍,本组有4例,占12%。(5)共济失调,本组中有4例出现共济失调,占12%,为丘脑腹外侧核与红核、小脑齿状核之间的联系受累所致。(6)视野缺损,在视辐射至视中枢通路中的任何部位受累均可出现不同程度的视野缺损。双侧枕叶病变可导致最严重的皮层盲。(7)视幻觉,本组中有2例出现视幻觉,占5%,可能与中脑网状结构、丘脑特异核团及枕核传入受阻有关。

3. 影像学特征:本组病例均行头颅MRI检查,均显示有TOBS动脉供血区病变,为TOBS的首选影像学检查。其对后颅凹病变及早期病变敏感性较高,可提示枕叶、中脑、丘脑、颞叶等部位梗死灶。

4. 预后:TOBS预后与梗死部位及数量有关,当5支血管同时闭塞时,临床表现复杂多样,病情危重;部分血管闭塞,其他血管相继受累,则梗死面积逐渐扩大,病情呈阶梯样加重;仅部分血管受累,不再影响其他血管时,病情较轻;当然,侧支循环的建立、合并症的出现以及治疗效果等多种因素亦直接影响TOBS的预后。本组5例死亡患者中3例死于脑干功能衰竭,其中1例有梗死后出血(小脑);2例死于严重肺部感染,其中1例伴有多器官功能衰竭。死亡均发生于发病1周之后,其中3例为3周之后,病程中均有反复发作、每况愈下的趋势;并且合并症是促使病情恶化的重要因素。

此外,TOBS需要MRI及DSA等协助确诊。

### 参 考 文 献

- [1] Caplan LR. Top of the basilar syndrom. *Neurology*, 1980, 30:72—75.
- [2] Sato M, Tanaka S, Kohama A. Top of the basilar syndrome: clinic-radiological evaluation. *Neurology*, 1987, 29:354—359.
- [3] 王向波.基底动脉尖综合征. *中华神经科杂志(脑血管病增刊)*, 1995;109.
- [4] Voetsch B, DeWitt LD, Pessin MS, et al. Basilar artery occlusive disease in the New England Medical Center Posterior Circulation Registry. *Arch Neurol*, 2004, 61:471—472.
- [5] 童启进,秦彬.椎基底动脉系统脑梗塞的病理与病因. *中华神经精神科杂志*, 1991, 24:149—151.
- [6] Carod-Artal FJ, Vargas AP, Melo M, et al. Top of the basilar syndrome and Chagas disease. *Rve Neurol*, 2002, 35:337—341.
- [7] 李继海,张春玲,康智敏,等.基底动脉尖综合征. *中风与神经疾病杂志*, 2001, 18:314—315.
- [8] Martin U, Naya G. Top of the basilar artery syndrome: clinicoradiological aspects of 25 patients. *Rev Neurol*, 1999, 28:698—701.
- [9] Naganuma M, Hashimoto Y, Matsuura Y, et al. Two cases of top of the basilar syndrome with onset seizure. *Rinsho Shinkeigaku*, 2005, 45:647—651.

(收稿:2007-09-07)