

[4] Fabrizio 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¹ 杜汉军¹ 刘文宏² 张学频¹ 乔淑冬¹ 周建文¹

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^[1,2], 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%^[3]。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^[4,5]。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, 故考虑血栓形成为其主要原因。本组中 1 例心房纤颤, 考虑可能为心源性栓子脱落所致。曾有报道锥形心心脏病因栓子脱落所致的 TOBS^[6]。

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^[1]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^[7,8], 亦有报道以抽搐首发并出现瘫痪的 TOBS 病例^[9]。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、房间隔及左心房内侧壁的双房切口。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,术后经严格的抗排斥治疗,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. 多心腔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. *Rev 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)