·病例讨论·

误诊为缺血性卒中并溶栓治疗的高颈段硬脊膜动静脉瘘1例报道

■ 黄梁江[1], 黄晓江[2], 张苏明[2]

作者单位
[1]430030 武汉 华中科技大学同济医学院附属同济医院康复医学科
[2]华中科技大学同济医学院附属同济医院神经内科
通信作者
张苏明
suming_zhang@163.com

【关键词】 硬脊膜动静脉瘘；颈段脊髓；卒中；溶栓治疗；时间分辨动态增强血管成像技术
【DOI】 10.3969/j.issn.1673-5765.2020.07.018

1 病例介绍

患者女性，60岁，右利手。因“突发右侧肢体无力、麻木2小时”于2017年7月8日入当地医院。患者于2017年7月8日15：00左右打完麻将回家时突发右侧肢体无力，表现为右手开门拧钥匙困难，伴有颈部、后背部及右侧肋部疼痛，合并小便失禁。送至当地医院急查头颅CT提示“脑白质病变”。初步诊断“急性缺血性卒中”，给予尿激酶100万IU溶栓治疗。患者症状好转不明显，同时头痛加重，次日复查头颅CT提示“侧脑室少许出血或积血，蛛网膜下腔少许出血”。且患者出现发热，最高达39 ℃，为求进一步诊治，遂于2017年7月10日转诊来我院。入院时疑诊为“急性缺血性卒中伴出血转化”。

患者发病以来精神差，饮食差，饮入即吐，睡眠差，无吞咽困难，无饮水呛咳，无心慌胸闷，无四肢抽搐，小便排出困难，大便未解，体重无明显下降。

既往史：高血压病史2年，最高血压150/80 mm Hg（1 mm Hg=133.32 Pa），未用药。胆囊结石手术史8年，否认糖尿病、心脏病史。少量饮酒，不吸烟。

入院查体：体温36.5 ℃，呼吸20次/分，脉搏75次/分，血压130/70 mm Hg。神志清，语言清晰，发育良好，营养中等。双肺听诊呼吸音清，未及干湿啰音，心音有力，律齐，未闻及明显杂音，腹平软，无明显压痛及反跳痛，肠鸣音正常。神经系统查体：右侧眼裂变小，右侧瞳孔2.5 mm，左侧瞳孔3.0 mm，对光反射存在，眼球各方向运动可，双鼻唇沟对称，伸舌居中。右上肢肌力3-级，右下肢肌力3+级，肌张力低，左侧肢体肌力、肌张力正常，双上肢腱反射低，双下肢腱反射正常，右侧肢体浅感觉减退，右侧躯干T3~T6浅感觉减退，右侧Babinskin征（+）。共济运动不能配合。颈软，下颌距胸骨柄约3横指。

辅助检查：血常规、尿常规、肝肾功能未见明显异常，TC 6.72 mmol/L，TG 4.50 mmol/L，LDL 3.22 mmol/L，空腹血糖6.82 mmol/L，糖化血红蛋白6.0%。D-二聚体定量1.52 μg/mL。输血前八项、肿瘤标志物未见异常。心电图及心脏彩超正常范围。胸片：双肺纹理增强；主动脉结凸出钙化。颈部及双下肢血管超声：双下肢股动脉粥样硬化斑块形成，左下肢小腿肌间静脉血栓形成。

影像学检查：

头颅CT（2017-07-08）：轻度脑白质病变、脑萎缩。

头颅CT（2017-07-09）：双侧侧脑室少许出血或积血。蛛网膜下腔少许出血。轻度脑白质病变、脑萎缩。

头颅MRI（2017-07-09）：DWI未见明显异常，SWI提示蛛网膜下腔出血。

头颈部CTA（2017-07-12）：左侧颈内动脉C6段小动脉瘤可能，余双侧颈总动脉、椎基底动脉未见明显异常，双侧大脑前、中、后动脉

起始、分支走行正常，未见明显狭窄及异常血管团影。颈髓内见异常血管团，考虑动静脉畸形可能性大（图1）。

颈椎动态CT增强（2017-07-12）：C2～C5椎体水平可见起源于脊髓腹侧的畸形血管团，伴局部脊髓受压。多考虑动静脉畸形可能性大，建议进一步检查（图2A）。

颈椎MRI平扫+增强（2017-07-13）：颈椎及胸椎退行性变；C2～C5椎体水平颈髓内可见条片状异常强化灶伴流空血管影，考虑脊髓血管畸形可能性大，建议进一步行时间分辨对比剂动态显像（time-resolved imaging of contrast kinetics，TRICKS）检查；颈髓及上段胸髓内点状及斑片状T_1WI高信号（图2B～图2D）。

脊髓血管成像（TRICKS）（2017-07-14）：颈椎及胸椎退行性变；C2～C5椎体水平颈髓内可见团片状混杂异常强化灶伴流空血管影，相应水平TRICKS成像可见增粗、迂曲的血管，结合TRICKS检查，考虑脊髓血管畸形（图2E）。

治疗经过：结合患者中老年女性、偏瘫、伴有卒中危险因素，起病初期按“急性缺血性卒中”给予尿激酶溶栓治疗。但后续症状加重，结合进一步MRI及血管动态显像检查结果，综合考虑高颈段硬脊膜动静脉瘘（arteriovenous fistula，AVF），排除最初的“缺血性卒中”诊断。给予止痛、脱水等对症支持治疗，嘱卧床休息。患者血管AVF范围较大，存在局部脊髓压迫，神经外科会诊认为有手术指征。患者及家属考虑至上级医院治疗，住院治疗7 d后出院至北京某医院行显微瘘口切除术。术后3个月随访，患者症状逐渐恢复，右上肢肌力3+级，右下肢肌力4+级，偏身麻木较前好转，二便正常，mRS评分2分。术后12个月随访，患者仍有轻度肢体无力，mRS评分1分。

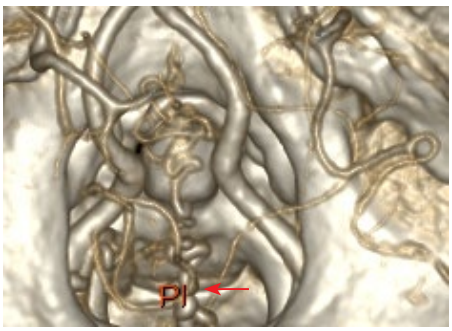
最终诊断：

颈段脊髓硬脊膜动静脉瘘

脑出血（医源性）

高血压1级，高危

高脂血症

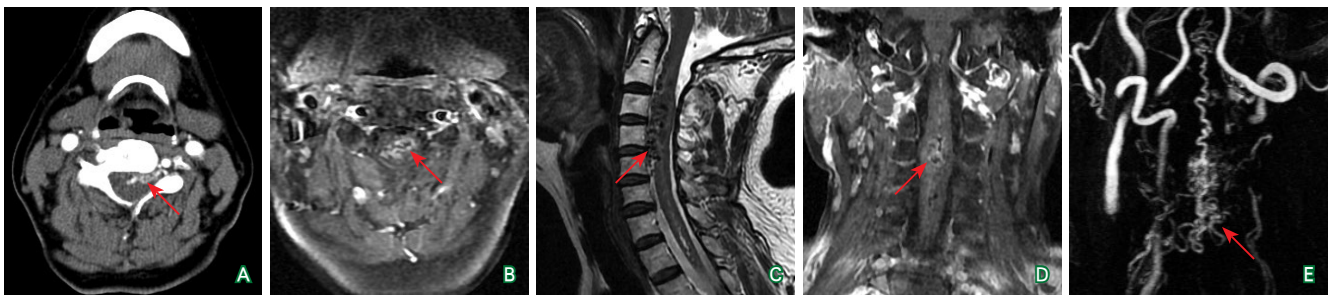


颈髓内可见团状异常血管团，考虑动静脉畸形（箭头所示）。

图1　患者CTA脊髓段血管重建成像

2　讨论

AVF是一类相对少见的血管畸形，病灶多位于胸腰段脊髓（T6～L2），高颈段AVF的发



A：CT增强脊髓横截面图像，可见起于左侧的颈髓腹侧异常血管影（箭头所示）；B：MRI增强脊髓横截面图像，颈髓内可见斑片状异常强化灶（箭头所示）；C～D：MRI T_2WI序列脊髓矢状位图像及MRI增强序列脊髓冠状位图像，脊髓轻度肿胀，C2～C5椎体水平颈髓内可见点状及条片状异常信号伴迂曲的流空血管影（箭头所示）；E：MRI时间分辨对比剂动态显像脊髓血管合成图像，C2～C5椎体水平颈髓可见增粗、迂曲的血管考虑脊髓血管畸形（箭头所示）。

图2　患者CT、MRI影像

生率很少，仅占2%[1-3]。AVF的典型症状包括四肢或双下肢麻木、无力，二便障碍等[4]，引起偏瘫的脊髓AVF少见报道。卒中是中老年人群的常见病，偏瘫是其经典症状[5]，故以偏瘫为表现的脊髓病变在早期极易误诊为卒中。目前，仅有零散的以偏瘫起病误诊为“急性脑梗死”的脊髓血肿个例报道，尚无脊髓血管畸形直接导致偏瘫并给予溶栓治疗的病例报告。

脊髓AVF的发病原因主要与神经血管发育异常有关，早期诊断正确率不到一半[6]，这与诊断条件受限有关。作为主要检测手段的DSA操作难度大，技术复杂。当前，灵敏度和特异度均较高的MRI逐渐成为AVF新的检查手段，尤其是基于3.0T的MRI-TRICKS，与DSA检查相比，其灵敏度可达96%，特异度100%，可清晰地显示供血动脉、瘘口以及引流静脉，还能提供脊髓充血、肿胀、血肿压迫情况，有助于脊髓畸形血管的诊断和治疗方案的制订[7-8]。本例患者在MRI高度提示AVF的前提下，采用TRICKS动态血管成像及CT血管成像技术，清晰地显示了畸形血管的全貌。

高颈段脊髓AVF出现肢体偏瘫症状的机制比较复杂。AVF出现症状多为引流静脉压力升高、局部渗血后血肿压迫所致。检索既往10余例脊髓病变后出现偏瘫的病例报道（表1），病因多为颈段脊髓硬膜下/硬膜外出血[9-16]，出血一般由凝血异常或使用抗栓药物、外伤、手术、血管畸形等所导致[17]。上述病例报道出现偏瘫的原因是血肿位于单侧，压迫了同侧脊髓前角，进而出现肢体偏瘫症状。本例血管畸形范围较大，患者的AVF位于脊髓腹侧，累及双侧脊髓，AVF起于左侧但引流血管主要分布在右侧，引流静脉的扩张导致右侧脊髓前角受压更重。也有研究认为，AVF出现临床症状是由于血栓栓塞引起的脊髓缺血所致，但在病理解剖并未发现血栓证据[18]。AVF导致偏瘫的具体发病机制还需深入研究。

由于卒中的常见性及脊髓AVF的低诊断率，多数临床医师在面临以偏瘫为表现的脊髓损伤时，早期较易误诊为卒中，部分被给予抗栓甚至准备静脉溶栓治疗。本例患者在早期被给予了静脉溶栓治疗。回顾2015年及2018年指南发表的《中国急性缺血性脑卒中诊治指南》[5, 19]，患者急性起病，以偏瘫为症状，伴有卒中危险因素，早期头颅

表1　以“偏瘫”为主要表现的脊髓病变报道回顾

文献	性别	年龄/岁	主要症状	误诊为卒中	治疗	脊髓病变	确诊手段	治疗方式	预后
Sakamoto (2003) [9]	女	75	后颈部和肩部疼痛，右侧偏瘫	是	抗血小板	C3～C4硬膜外血肿	MRI	手术清除	良好
Park (2012) [10]	女	48	颈部疼痛伴右侧偏瘫、感觉障碍	否		C3～C6脊髓硬膜下血肿	MRI+腰椎穿刺	保守治疗	良好
Hsieh (2006) [11]	男	65	颈部疼痛，右侧偏瘫，后进展为四肢瘫痪	是	肝素	C3～C5硬膜外血肿	MRI	手术清除	一般
Wang (2009) [12]	男	69	颈肩部疼痛，右侧偏瘫	是	肝素	C4～C5脊髓硬膜外血肿	MRI	手术切除	良好
Oh (2009) [13]	女	59	颈部疼痛，左侧偏瘫	是	肝素	C3～C6脊髓硬膜下血肿	MRI	保守清除	良好
Matsumoto (2012) [14]	女	71	颈背部疼痛，右侧偏瘫	是	计划溶栓被取消	C2～T4硬膜外血肿	MRI	保守治疗	良好
Matsumoto (2012) [14]	女	54	颈部疼痛，右侧偏瘫	是	计划溶栓被取消	C3～T2硬膜外血肿	MRI	保守治疗	良好
Park (2013) [15]	男	69	右侧偏瘫	是	抗血小板	C3～C6脊髓硬膜下血肿	MRI	手术清除	良好
Gabelia (2016) [22]	男	50	颈部及肩部疼痛、右侧偏瘫	否		C5海绵状血管瘤	MRI+DSA	手术切除术	一般
曹苑 (2017) [16]	女	73	颈背部疼痛伴右侧偏瘫	是	抗血小板	C2～C6脊髓硬膜下出血	MRI	保守治疗	良好
本病例 (2020)	女	60	颈项部疼痛伴右侧偏瘫、小便障碍	是	溶栓治疗	C2～C5脊髓硬脊膜外动静脉漏	时间分辨对比剂动态显像	瘘口切除术	一般

CT未见大面积梗死灶，按脑血管病给予静脉溶栓是符合指南规定的。法国和塞尔维亚的一项回顾性研究分析了488例溶栓治疗的患者，发现出院时有7例（1.4%）是卒中模拟病（stroke mimics，SM）[20]，德国的另一研究发现[21]，SM的发生率达6.48%（42/648），溶栓治疗并未明显增加SM不良预后的风险，但认真分析及排查此类患者仍十分重要。仔细回顾本项病例的整个起病过程及诊疗经过，还是能找到不少值得思考和改进的地方。首先，该患者在起病早期存在明显的颈部及后背部的疼痛症状，这高度提示颈部脊髓神经根受损，这一症状在既往脊髓血管畸形中常有报道，而在卒中患者中较少出现。Gabelia等[22]曾报道过一例以突发颈痛为首发症状，4 d后出现进行性右侧偏瘫的患者，最终确诊为颈髓海绵状血管瘤。其次，患者虽然变现出偏瘫这种类卒中症状，但并无颅神经损害表现，如中枢性面舌瘫及延髓性麻痹等症状，这不符合大脑半球病变的规律，应高度怀疑是否有其他部位病变（如脊髓）可能性。最后，如果认真观察，在头颈部CT检查或MRI原始断层图像也能发现一些血管畸形的提示征象（图2A~图2D），如长条状脊髓病灶伴有扩张迂曲的髓周静脉等。AVF虽然诊断率低，但却是一类可治性疾病，治疗方式也与卒中大相径庭，早期通过介入栓塞或手术切除瘘口，大多预后较好[23-24]。Salamon等[25]报告了1例头颈交接区的AVF，同样以卒中表现起病，及时给予介入栓塞瘘口，48 h后症状完全消失。本例患者在3个月后仍遗留偏瘫，可能与早期诊断不及时有关。希望通过报告这一罕见的以偏瘫为主要症状的AVF病例，为卒中的诊鉴别诊断提供一个新的参考选项。

综上所述，今后遇到肢体偏侧瘫痪等类卒中表现时，诊断思路宜不拘泥于卒中，尤其是合并局部神经根疼痛，又无面舌瘫体征时，需要想到脊髓AVF的可能。MRI TRICKS技术可协助明确诊断，早期治疗有助于改善预后。

参考文献

[1] FLORES B C，KLINGER D R，WHITE J A，et al. Spinal vascular malformations：treatment strategies and outcome[J]. Neurosurg Rev，2017，40（1）：15-28.

[2] MARCUS J，SCHWARZ J，SINGH I P，et al. Spinal dural arteriovenous fistulas：a review[J]. Curr Atheroscler Rep，2013，15（7）：335.

[3] REINGES M H，THRON A，MULL M，et al. Dural arteriovenous fistulae at the foramen magnum[J]. J Neurol，2001，248（3）：197-203.

[4] FUGATE J E，LANZINO G，RABINSTEIN A A. Clinical presentation and prognostic factors of spinal dural arteriovenous fistulas：an overview[J/OL]. Neurosurg Focus，2012，32（5）：E17[2019-08-04]. https：//doi.org/10.3171/2012.1.FOCUS11376.

[5] 中华医学会神经病学分会，中华医学会神经病学分会脑血管病学组. 中国急性缺血性脑卒中诊治指南2014[J]. 中华神经科杂志，2015，48（4）：246-257.

[6] HUNT R，ROBERTS R M，MORTIMER A M. Spinal dural arteriovenous fistula：delay to radiological diagnosis and sources of radiological error[J/OL]. Clin Radiol，2018，73（9）：835. E11-835. E16[2019-08-04]. https：//doi.org/10.1016/j.crad.2018.05.010.

[7] HIGASHIHARA H，OSUGA K，UEGUCHI T，et al. Usefulness of contrast-enhanced three-dimensional MR angiography using time-resolved imaging of contrast kinetics applied to description of extracranial arteriovenous malformations：initial experience[J]. Eur J Radiol，2012，81（6）：1134-1139.

[8] KUNISHIMA K，MORI H，ITOH D，et al. Assessment of arteriovenous malformations with 3-Tesla time-resolved，contrast-enhanced，three-dimensional magnetic resonance angiography[J]. J Neurosurg，2009，110（3）：492-499.

[9] SAKAMOTO N，YANAKA K，MATSUMARU Y，et al. Cervical epidural hematoma causing hemiparesis[J]. Arch Neurol，2003，60（5）：783.

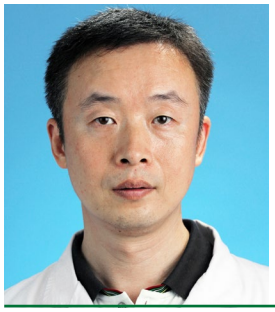
[10] PARK Y J，KIM S W，JU C I，et al. Spontaneous resolution of non-traumatic cervical spinal subdural hematoma presenting acute hemiparesis：a case report[J]. Korean J Spine，2012，9（3）：257-260.

[11] HSIEH C F，LIN H J，CHEN K T，et al. Acute spontaneous cervical spinal epidural hematoma with hemiparesis as the initial presentation[J]. Eur J Emerg Med，2006，13（1）：36-38.

[12] WANG C C，CHANG C H，LIN H J，et al. Misdiagnosis of spontaneous cervical epidural haemorrhage[J]. Eur Spine J，2009，18（Suppl 2）：

210-212.
[13] OH S H, HAN I B, KOO Y H, et al. Acute spinal subdural hematoma presenting with spontaneously resolving hemiplegia[J]. J Korean Neurosurg Soc, 2009, 45 (6) : 390-393.
[14] MATSUMOTO H, MIKI T, MIYAJI Y, et al. Spontaneous spinal epidural hematoma with hemiparesis mimicking acute cerebral infarction: two case reports[J]. J Spinal Cord Med, 2012, 35 (4) : 262-266.
[15] PARK J B, AHN R, SON D S, et al. Acute spinal subdural hematoma with hemiplegia after acupuncture: a case report and review of the literature[J/OL]. Spine J, 2013, 13 (10) : e59-e63[2019-08-04]. https: //doi.org/10.3340/jkns.2009.45.6.390.
[16] 曹苑, 裴璐璐, 方慧, 等. 误诊脑梗死的高颈段脊髓硬膜下血肿一例报道[J]. 中国卒中杂志, 2017, 12 (3) : 264-266.
[17] ADAMSON D C, BULSARA K, BRONEC P R. Spontaneous cervical epidural hematoma: case report and literature review[J]. Surg Neurol, 2004, 62 (2) : 156-160.
[18] FERRELL A S, TUBBS R S, ACAKPO-SATCHIVI L, et al. Legacy and current understanding of the often-misunderstood Foix-Alajouanine syndrome: historical vignette[J]. J Neurosurg, 2009, 111 (5) : 902-906.
[19] 中华医学会神经病学分会, 中华医学会神经病学分会脑血管病学组. 中国急性缺血性脑卒中诊治指南2018[J]. 中华神经科杂志, 2018, 51 (9) : 666-682.
[20] CHEN Y, BOGOSAVLJEVIC V, LEYS D, et al. Intravenous thrombolytic therapy in patients with stroke mimics: baseline characteristics and safety profile[J]. Eur J Neurol, 2011, 18 (10) : 1246-1250.
[21] FÖRSTER A, GRIEBE M, WOLF M E, et al. How to identify stroke mimics in patients eligible for intravenous thrombolysis?[J]. J Neurol, 2012, 259 (7) : 1347-1353.
[22] GABELIA D, PIKIJA S, AL-SCHAMERI A R. Acute neck pain progressing to hemiparesis with brain and spinal cord lesions[J]. JAMA Neurol, 2016, 73 (12) : 1491-1492.
[23] CHEN P M, CHEN M M, MCDONALD M, et al. Cranial dural arteriovenous fistula[J/OL]. Stroke, 2018, 49 (12) : e332-e334[2019-08-04]. https: //doi.org/10.1161/STROKEAHA.118.022508.
[24] SHINOYAMA M, ENDO T, TAKAHASH T, et al. Long-term outcome of cervical and thoracolumbar dural arteriovenous fistulas with emphasis on sensory disturbance and neuropathic pain[J]. World Neurosurg, 2010, 73 (4) : 401-408.
[25] SALAMON E, PATSALIDES A, GOBIN Y P, et al. Dural arteriovenous fistula at the craniocervical junction mimicking acute brainstem and spinal cord infarction[J]. JAMA Neurol, 2013, 70 (6) : 796-797.

(收稿日期: 2019-08-04)



点评专家: 吴军 主任医师, 博士研究生导师, 博士后合作导师
E-mail: wjun365@163.com
工作单位: 郑州大学第一附属医院神经内科
主要研究方向: 脑血管病
出诊时间: 周一、周三、周五上午专家门诊

专家点评:

硬脊膜动静脉瘘是较为少见的血管畸形, 但在脊髓血管畸形中所占比例超过70%, AVF多位于胸腰段脊髓, 颈段脊髓少见, 双下肢瘫痪较为常见, 可有感觉障碍及自主神经功能障碍, 有时可伴有根性痛, 目前尚未见以偏瘫为主要表现的报道。本文报道了1例以偏瘫为首发症状的颈段脊髓AVF, 临床较为罕见, 从本例患者的诊疗过程可获得以下经验教训: ①留意有定位价值的病史和体征: 对一个有卒中危险因素、急性发病、偏瘫为主要表现的老年患者, 重点考虑急性缺血性卒中无可厚非, 但却不能无视颈背部疼痛等脊髓神经根损伤的表现, 如果同时缺乏颅神经损害、失语等大脑半球受损症状时更要高度质疑脑血管病的诊断; ②选择恰当的检查手段有助于及时有效地诊治: 相较于其他检查方法, MRI-TRICKS无创、信息量大、敏感度和特异度高, 对于脊髓血管畸形的检测更为全面, 值得临床推广; ③临床经验来源于临床实践同时服务于临床实践: 通过不断地对误诊的少见病例分析总结, 有助于临床医师更好地拓宽诊断思路, 提高对临床少见症状和体征的识别能力, 避免误诊误治。