

Dural Arteriovenous Fistula in Dextral Cavernous Sinus with Delayed Exophthalmos

—A Case Report

Liang Yan, Wen Li, Jing Mu, Shiwei Li

Department of Ophthalmology, Shanghai Jiao Tong University Affiliated Sixth People's Hospital, Shanghai
Email: yliang670126@126.com

Received: Feb. 21st, 2014; revised: Mar. 16th, 2014; accepted: Mar. 24th, 2014

Copyright © 2014 by authors and Hans Publishers Inc.

This work is licensed under the Creative Commons Attribution International License (CC BY).

<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>



Open Access

Abstract

Cavernous sinus dural arteriovenous fistula (CSDAVF) is an infrequent intracranial vascular malformation, which also involves neuro-ophthalmology. Lack of ophthalmological signs and symptoms in its early stage is the character of CSDAVF, and is prone to be missed diagnosis. In this CSDAVF case, there is no early ocular characteristic expression. Digital subtraction angiography (DSA) will contribute to differential diagnosis and intraventional embolization will be effective. The case was discussed with relative literature.

Keywords

Cavernous Ainus Dural Arteriovenous Fistula; Digital Subtraction Angiography; Embolotherapy; Neuro-Ophthalmology

右侧海绵窦区硬脑膜动静脉瘘致迟发性 眼球突出

—病例报告

严 良, 李 雯, 穆 晶, 李世玮

上海交通大学附属第六人民医院眼科, 上海
Email: yliang670126@126.com

收稿日期: 2014年2月21日; 修回日期: 2014年3月16日; 录用日期: 2014年3月24日

摘要

海绵窦区硬脑膜动静脉瘘(Cavernous sinus dural arteriovenous fistula, CSDAVF)是较少见的颅内血管畸形, 也属于神经眼科范畴, 早期往往缺乏眼科症状和体征, 易漏诊或误诊。本例CSDAVF眼科早期表现不典型, 数字减影血管造影(Digital subtraction angiography, DSA)有助于诊断和鉴别诊断, 介入栓塞治疗是有效手段, 本文结合相关文献进行讨论。

关键词

海绵窦区硬脑膜动静脉瘘; 数字减影血管造影; 栓塞治疗; 神经眼科

1. 病例资料

患者, 女性, 64岁。因右侧眼眶部胀痛偶伴恶心、呕吐8月, 加重2月余入院。患者于2013年4月11日起出现不明原因右侧眼眶部胀痛、头痛, 偶有呕吐。内分泌代谢科测定甲状腺功能指标均在正常范围。肿瘤指标, 如: AFP、CEA、CA、CYFRA、NSE、SCCA等检测未见异常。给予对症处理, 症状无明显改善。2013年5月7日在神经内科就诊。查颈、椎动脉彩超, 提示双侧颈总动脉内径正常, 内壁稍毛糙, 未见明显斑块形成, 充盈良好; 双侧椎动脉内径正常, 充盈佳。头部MRI提示双侧额颞顶叶、双侧基底节区及半卵圆中心多发缺血灶, 脱髓鞘病变; 老年脑, 脑室周围白质变性; 鼻窦炎, 左上颌窦少量积液。予积极对症处理, 症状仍无改善。治疗期间, 上述症状迁延反复, 至2013年10月29日起出现右眼球结膜轻度充血, 球结膜下血管轻度扩张充盈, 测眼压19.3/12.0 mmHg, 视力1.0, 眼底正常, 眼球无突出, 给予局部抗炎治疗。至2013年11月20日右眼眶部疼痛加重伴恶心欲吐, 右眼球轻度突出, 突眼度检查: 右17.0 mm, 左眼15.0 mm; 球结膜充血明显, 球结膜下血管呈螺旋状扩张(见图1), 瞳孔3.5 mm, 对光反应敏感, 眼压25.0/16.3 mmHg, 视力: OD + 0.5D_S - 0.5D_C × 160° = 1.0。

入院查体: 神志清楚, 检查合作。双眼球运动正常, 突眼度检查: 右18.3 mm, 左眼15.0 mm; 局部听诊无搏动性血管杂音; 右眼瞳孔4.5 mm, 对光反应稍迟钝, 眼压19.0/16.3 mmHg, 视力: OD + 1.00D_S - 0.5D_C × 196° = 0.7; 右眼底静脉扩张, 颞上支静脉近视盘处出血, 视盘充血边界模糊, 隆起不明显(见图2)。

患者入院后眼部症状进行性加重, 遂拟诊“右眼球突出(颈内动脉海绵窦瘘待排)”于2013年12月17日行数字减影血管造影(Digital subtraction angiography, DSA)检查, 发现右侧海绵窦区眼上静脉回流受阻、扩张(见图3), 供血动脉为右侧上颌动脉分支血管; 左侧颈内动脉和左侧椎动脉走行正常, 显影清晰, 未见明确动静脉分流; 提示为右侧海绵窦区硬脑膜动静脉瘘(Cavernous sinus dural arteriovenous fistula, CSDAVF)。于2014年1月2日全麻下CSDAVF栓塞术——经静脉联合动脉途径使用弹簧圈和Onyx液体胶介入栓塞术, 术后第一天患者突眼及充血症状稍有改善, 视力无变化; 于2014年1月7日行DSA复查时发现右眼上静脉回流仍部分受阻、扩张, 故当时全麻下再次行CSDAVF栓塞术, 术后3天患者突眼及充血体征消失, 视力逐步恢复, 提示瘘口栓塞成功(见图4)。

2. 讨论

硬脑膜动静脉瘘(Dural cavernous fistula, DCF)是指发生于硬脑膜动脉与硬脑膜静脉、脑静脉窦及皮质



Figure 1. Anterior segment photography showed the spiral and circuitous blood vessels on conjunctiva, as well as the paralysis and expanding pupil

图 1. 患者球结膜上螺旋状充血迂曲的血管和麻痹扩大的瞳孔



Figure 2. Fundus photography showed the expansive central retinal vein and the hemorrhagic of optic disc edge

图 2. 视网膜中央静脉扩张和视盘边缘出血

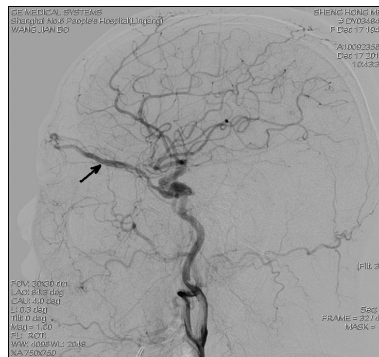


Figure 3. DSA showed that in the early stage of the right internal carotid artery angiography, contrast medium assembled in the cavernous sinus dural arteriovenous orificium fistulae, and developed the sinuous and circuitous vana ophthalmica superior (black arrow)

图 3. DSA 显示右侧颈内动脉造影早期即见硬脑膜动静脉瘘处造影剂浓集，并迅速经海绵窦瘘口使迂曲、扩张的眼上静脉(黑箭)显影

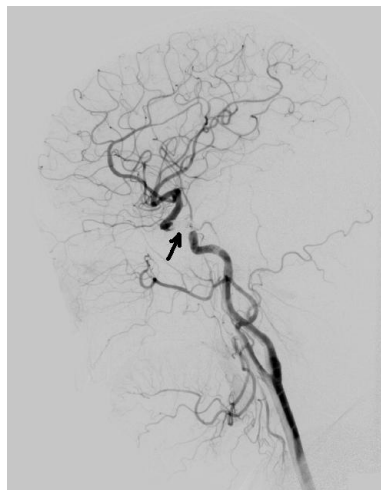


Figure 4. After embolotherapy, DSA showed that the orificium fistulae and the vana ophthalmica superior did not be developed, and glue artifact can be seen at the site of the orificium fistulae (black arrow), which suggested that CSDAVF was blocked off successfully

图 4. CSDAVF 栓塞术后，右侧颈内动脉 DSA 造影显示瘘口及引流的眼上静脉不再显影，并可见胶体填充于硬脑膜动静脉瘘所形成的伪影图(黑箭)，提示瘘口封堵良好

静脉间的异常动静脉吻合，属颅内血管畸形的范畴，可发生于硬脑膜的任何部位，但以海绵窦、横窦、乙状窦、上矢状窦为多。海绵窦区硬脑膜动静脉瘘(CSDAVF)属于海绵窦区动静脉瘘的一种，也属于神经眼科的范畴，在本例中可引起从眼前段到眼后段的诸多病变，眼科临床医师对此病不了解容易造成延误诊断或漏诊。

海绵窦是位于碟鞍两旁较大的静脉腔隙，在前方与眼上静脉、眼下静脉相连[1]。当海绵窦区硬脑膜动静脉瘘形成后，其临床表现主要取决于引流静脉的部位和大小，动脉血通过瘘口流入海绵窦，如果经过眼上静脉向前方流入眼眶，可以引起眶内静脉扩张淤血，球结膜充血水肿，眶脂肪及眼外肌水肿膨大；严重者引起突眼、搏动性血管杂音、视网膜中央静脉扩张、淤血及视乳头水肿。由于房水静脉内的血液逆流，房水流出阻力增加，巩膜静脉压也同时增高，引起眼压升高[2]。

本例患者病程后期出现球结膜充血水肿、眼球突出、视力减退、眼压升高、瞳孔扩大、视网膜中央静脉扩张、视盘出血等，但起病前无明确诱因，且起病后近六个月内眼部症状体征仍不明显，因而易被误诊为原发性青光眼、巩膜炎、Graves 病或炎性假瘤等眼病。

本例中，患者瞳孔扩大的原因主要是由于虹膜毛细血管受损而导致的瞳孔括约肌麻痹，因虹膜主要血管在经过睫状体汇入平坦部静脉最后进入涡状静脉时发生障碍。此外，由于睫状前静脉引流受阻，导致睫状体前部和外部的血液在流入上巩膜静脉时阻力增加，影响房水经 Schlemm 管的外引流而导致眼压升高[3]。视网膜中央静脉进入眼眶后可直接经过眶上裂进入海绵窦，也可汇入眼上静脉后再进入海绵窦，故本例患者在后期也出现视网膜中央静脉扩张和视盘边缘出血。

本例患者眼部表现中未出现眼外肌水肿膨大、搏动性血管杂音等体征，故推测患者硬脑膜动静脉海

海绵窦的瘘口小、流量低，虽然也引起眶内静脉压升高，导致眼球表面血管怒张充血，但早期症状远不如颈动脉海绵窦瘘明显。这也是本例患者早期不易确诊的原因之一[4]。

选择性脑血管数字减影血管造影(Digital subtraction angiography, DSA)，是目前确诊本病的唯一可靠手段[5]，通过施行此项检查可以了解硬脑膜动静脉瘘的大小和位置，了解动静脉瘘的供血动脉、引流静脉与瘘口的关系，以便手术者选择最佳治疗方法和途径，并有助于解释临床症状和判断预后。

CSDAVF的发病机制非常复杂，目前尚无确切定论。大量临床研究发现，CSDAVF与脑静脉窦的血栓形成密切相关，并与颅内肿瘤、静脉窦炎症、激素的改变等因素有关[6]。患者发病以41~61岁女性居多，一般认为先天性薄弱血管破裂也是引起本病的主要原因之一[7]，女性患者多见可能与体内雌二醇水平下降所引发的动脉粥样硬化有关，所以绝经后妇女更多[8]。

血管内栓塞正逐渐成为硬脑膜动静脉瘘的主要治疗手段[9]。

3. 总结

海绵窦区硬脑膜动静脉瘘(CSDAVF)的早期眼部表现较不典型。患者在发病早期可无眼部体征，眼部症状较为轻微隐匿，易与神经系统或内分泌系统等疾病相混淆；也不易与眼部炎性假瘤、表层巩膜炎或慢性单纯性青光眼等眼科疾病相区别，故极易漏诊或误诊。病程中，当患者出现结膜充血伴螺旋状血管扩张、眼压升高乃至视网膜中央静脉扩张出血时，可能由于眼部静脉血液回流受阻或血管受压所致，在CT或MRI不能确诊的情况下，应考虑到采用选择性脑血管造影作进一步诊断的可能性，以免延误治疗[10]。血管内栓塞和血管结扎手术均为CSDAVF治疗的有效手段。近年来，血管内栓塞作为微创介入治疗的主要方法，较为安全、有效[11]，但有动静脉瘘复发可能；而血管结扎手术对动静脉瘘的治疗效果持久不易复发，但因创伤较大不易为患者所接受[12]。本例患者采用血管内介入栓塞术治疗CSDAVF，其远期疗效尚待观察。

参考文献 (References)

- [1] 周良辅 (2001) 现代神经外科学. 复旦大学出版, 上海.
- [2] 胡燕飞, 全伟, 张昊 (2007) 海绵窦区硬脑膜动静脉瘘眼部表现的临床分析. *中国实用眼科杂志*, **25**, 193-194.
- [3] 刘家琦, 李凤鸣 (1984) 实用眼科学. 人民卫生出版社, 北京.
- [4] 施维, 钟勇, 程钢炜 (2006) 硬脑膜海绵窦瘘的眼部表现三例. *中华眼科杂志*, **42**, 550-552.
- [5] Endo, S., Kuwayama, N. and Takaku, A. (1998) Direct packing of the isolated sinus in patients with dural arteriovenous fistulas of the transverse-sigmoid sinus. *Journal of Neurosurgery*, **88**, 449-456.
- [6] 李昌华, 张小军, 王守森 (2011) 硬脑膜动静脉瘘发病机制的研究进展. *中国临床神经外科杂志*, **16**, 316-318.
- [7] 吴中耀 (2002) 现代眼肿瘤眼眶病学. 人民军医出版社, 北京.
- [8] 田喜光, 段传志, 李铁林 (2002) 自发性颈动脉海绵窦瘘研究进展. *实用医学杂志*, **18**, 328-329.
- [9] Meyers, P.M., Halbach, V.V. and Dowd, C.F. (2002) Dural carotid cavernous fistula: definitive endovascular management and long-term follow-up. *American Journal of Ophthalmology*, **134**, 85-92.
- [10] 张新秀, 魏世辉 (2008) 海绵窦型硬脑膜动静脉瘘的眼部表现. *眼科*, **17**, 274-277.
- [11] Dabus, G., Linfante, I. and Martínez-Galdámez, M. (2014) Endovascular treatment of dural arteriovenous fistulas using dual lumen balloon microcatheter: Technical aspects and results. *Clinical Neurology and Neurosurgery*, **117**, 22-27.
- [12] Gokhale, S., Khan, S.A. and McDonagh, D.L. (2014) Comparison of surgical and endovascular approach in management of spinal dural arteriovenous fistulas: A single center experience of 27 patients. *Surgical Neurology International*, **21**, 5-7.