

自发性颈动脉海绵窦瘘眼部表现的临床分析

沈剑琴, 崔红光

作者单位: (310003) 中国浙江省杭州市, 浙江大学医学院附属第一医院眼科

作者简介: 沈剑琴, 女, 毕业于浙江大学, 硕士, 住院医师, 研究方向: 眼表疾病、眼眶病。

通讯作者: 崔红光, 男, 毕业于浙江大学, 硕士, 主任医师, 研究方向: 眼眶病、眼整形。chgzyyk@126.com

收稿日期: 2012-12-20 修回日期: 2013-03-20

Clinical analysis of the ocular manifestation in patients with spontaneous carotid - cavernous sinus fistula

Jian-Qin Shen, Hong-Guang Cui

Department of Ophthalmology, the First Affiliated Hospital, College of Medicine, Zhejiang University, Hangzhou 310003, Zhejiang Province, China

Correspondence to: Hong-Guang Cui. Department of Ophthalmology, the First Affiliated Hospital, College of Medicine, Zhejiang University, Hangzhou 310003, Zhejiang Province, China. chgzyyk@126.com

Received: 2012-12-20 Accepted: 2013-03-20

Abstract

• AIM: To explore the clinical manifestations and diagnostic features of spontaneous carotid - cavernous sinus fistula so as to improve the recognition and avoid misdiagnosis.

• METHODS: Clinical data from 14 patients with spontaneous carotid - cavernous sinus fistula including clinical symptoms and signs, imaging, treatment were analyzed retrospectively.

• RESULTS: The most common ocular symptoms in all 14 patients were exophthalmos (100%) and eye redness (93%). The CT or MRI scan performed in 12 cases revealed enlargement of the superior ophthalmic veins in 9 cases and distension of the cavernous sinus in 6 cases. The ocular manifestations improved apparently in all 4 cases undergoing embolization therapy.

• CONCLUSION: Due to the wide and various clinical spectrum of spontaneous carotid - cavernous fistula, having a good grasp of diagnostic ocular features and imaging findings is significant to improve the diagnostic ability. Embolization therapy is effective in improving the ocular symptoms.

• KEYWORDS: spontaneous carotid - cavernous sinus fistula; ocular manifestation; diagnosis

Citation: Shen JQ, Cui HG. Clinical analysis of the ocular

manifestation in patients with spontaneous carotid - cavernous sinus fistula. *Guoji Yanke Zazhi (Int Eye Sci)* 2013;13(4):801-803

摘要

目的: 探讨自发性颈动脉海绵窦瘘眼部表现特点及诊断要点, 提高对该病的认识, 减少临床漏诊、误诊。

方法: 回顾分析 14 例就诊于我院的自发性颈动脉海绵窦瘘患者的眼部症状及体征、影像学检查、治疗方法等。

结果: 所选 14 例病例中最常见的眼部表现为眼球突出 (100%)、结膜及浅层巩膜充血扩张 (93%)。行 CT 或 MRI 检查的 12 例病例中, 眼上静脉增粗者 9 例, 海绵窦增宽或高信号者 6 例。4 例行栓塞治疗者眼部症状和体征得到明显改善。

结论: 自发性颈动脉海绵窦瘘的眼部临床谱广泛多样, 特征性眼部表现结合影像学检查可有效提高诊断。栓塞治疗对改善眼部表现效果明显。

关键词: 自发性颈动脉海绵窦瘘; 眼部表现; 诊断

DOI: 10.3980/j.issn.1672-5123.2013.04.54

引用: 沈剑琴, 崔红光. 自发性颈动脉海绵窦瘘眼部表现的临床分析. *国际眼科杂志* 2013;13(4):801-803

0 引言

颈动脉海绵窦瘘 (carotid-cavernous sinus fistula, CCF) 是颈动脉及其分支与海绵窦之间形成的异常动静脉交通, 是临床上较为少见的神经眼科综合症, 约 80% 的病例首发于眼部改变而就诊^[1]。根据病因 CCF 可分为外伤性和自发性, 外伤性者因前驱颅脑外伤史明确, 且临床症状体征多较为典型, 易于诊断。自发性者约占所有颈动脉海绵窦瘘的 25% 左右^[2], 起病较为隐匿, 常常以眼部症状或体征为首发临床表现而就诊于眼科, 但因其眼部表现多不典型而易被眼科医生误诊、漏诊, 以致延误治疗。本文回顾性地归纳及分析了 2006-08/2012-04 就诊于我院眼科的 14 例自发性颈动脉海绵窦瘘病例的眼部表现, 以期增加眼科医生对该病的认识, 提高诊断能力。

1 对象和方法

1.1 对象 选取 2006-08/2012-04 就诊于我院眼科的 14 例自发性颈动脉海绵窦瘘病例, 其中女 8 例, 男 6 例; 年龄: 30~77 (平均 55) 岁; 病程: 1~12 (平均 4) mo; 眼别: 左眼 8 例, 右眼 5 例, 双眼 1 例; 诊断情况: 5 例首诊于我院眼科, 其余 9 例为其他医院误诊为其他眼科疾病后来我院眼科就诊, 原误诊疾病为结膜炎者 5 例, 青光眼者 2 例, Graves' 眼病者 2 例。所有病例后均转诊至我院神经外科进一步诊治。

1.2 方法 对研究病例进行回顾性分析: 眼科常规检查: 所有病例进行常规眼科裂隙灯检查了解结膜及浅层巩膜充血情况, 散瞳后间接眼底镜检查了解眼底视盘、视网膜及视网膜血管情况等, 并进行了眼外肌活动度、复像以及眼压等检查。影像学检查: 14 例病例中有 12 例进行眼部

表1 14例颈动脉海绵窦瘘病例的临床表现

编号	性别	年龄(岁)	被误诊疾病	治疗措施	眼别	结膜巩膜充血	眼睑肿胀	眼球突出	眼外肌麻痹	视力下降	眼压增高	眼底静脉迂曲	视网膜出血	血管杂音	头痛	耳鸣	Barrow分型
1	女	39	无	手术	左	有	有	有	外直肌	有	无	有	有	有	无	有	A
2	男	53	结膜炎	压颈	右	有	无	有	上直肌	有	有	无	无	无	有	无	A
3	女	63	GO	压颈	右	有	无	有	外直肌	有	无	有	无	无	无	无	A
4	女	57	结膜炎	压颈	左	有	有	有	无	有	有	有	无	无	有	无	B
5	男	77	结膜炎	无	右	有	有	有	无	无	无	无	无	无	无	无	B
6	女	30	结膜炎	手术	左	有	无	有	无	无	无	无	无	无	无	无	C
7	女	49	GO	压颈	左	有	无	有	无	无	有	无	无	无	无	无	C
8	女	56	青光眼	手术	双	有	有	有	无	有	有	有	无	有	无	无	D
9	男	67	无	手术	右	有	无	有	无	无	无	无	无	有	无	无	D
10	男	56	无	压颈	左	有	无	有	外直肌	无	无	无	无	有	有	无	D
11	女	62	无	压颈	左	无	无	有	外直肌	无	无	无	无	无	无	无	D
12	女	51	结膜炎	压颈	右	有	无	有	无	无	无	无	无	无	无	无	D
13	男	35	无	压颈	左	有	无	有	无	无	无	无	无	无	无	无	D
14	男	75	青光眼	无	左	有	无	有	无	无	有	有	无	有	无	无	D

注:GO:(Graves' ophthalmopathy, Graves' 眼病);压颈:压颈试验。

CT或MRI检查评估眼上静脉增粗及海绵窦增宽等改变。所有病例均行选择性脑血管数字减影血管造影,了解供血动脉及引流静脉情况,并以此对动静脉瘘进行分型。治疗方法:根据病例特点选择进行动脉栓塞治疗或Mata's压颈试验治疗。预后及随访:除2例未接受治疗病例外,其他病例均进行6mo以上眼科随访,了解治疗后眼部症状及体征改善情况以分析评估疗效。

统计学分析:运用SPSS 19.0统计软件对各项眼部表现在直接瘘与间接瘘之间的差异进行Fisher精确概率法检验, $P < 0.05$ 为差异有统计学意义。

2 结果

2.1 眼部表现 眼球突出者14例(100%);结膜及浅层巩膜充血扩张者13例(93%,图1);眼肌麻痹及复视者5例(36%),其中外直肌4例,上直肌1例;视力下降者5例(36%);眼压增高者5例(36%);眼底静脉迂曲者5例(36%);眼睑肿胀者4例(29%);眼底视网膜小片出血者1例(7%),未见视乳头水肿病例。听诊可闻及血管杂音者5例(36%,表1)。

2.2 眼外表现 伴有头痛者3例(21%);伴有耳鸣者1例(7%,表1)。

2.3 影像学表现

2.3.1 CT/MRI检查 所选14例病例中有12例行CT或MRI检查,显示眼上静脉增粗、迂曲者9例,显示海绵窦增宽或高信号者6例(图2)。

2.3.2 选择性脑血管数字减影血管造影 所有14例均行选择性脑血管数字减影血管造影(DSA)。根据血管结构CCF分为直接瘘(颈内动脉和海绵窦直接交通)和间接瘘(脑膜的供血动脉和海绵窦交通)。进一步按Barrow分型^[3],本研究中颈内动脉主干和海绵窦之间的直接瘘者(A型)3例(21%),供血动脉为颈内动脉供应硬脑膜的分支者(B型)2例(14%),供血动脉为颈外动脉供应硬脑膜的分支者(C型)2例(14%),供血动脉为颈内动脉和颈外动脉供应硬脑膜的分支者(D型)7例(50%)。引流静脉:单纯眼静脉引流者12例(86%),眼静脉及岩下窦引流1例(7%),岩下窦及颈外静脉引流1例(7%)。

2.4 治疗方式 经动脉栓塞治疗者4例(29%),2例完全封闭瘘口,2例封闭主要供血动脉瘘口,残留较小次要供血动脉瘘口;行Mata's压颈试验者8例(57%),因其他原因未行治疗者2例(14%)。

2.5 眼科随访 所有接受治疗的病例(12例)均进行了6mo以上的眼科随访。4例行DSA者:除1例术后随访仍存眼肌麻痹外,所有4例病例其他眼部症状均消失或明显改善。8例行Mata's压颈试验者:眼球突出消失或改善者7例(88%);结膜及浅层巩膜充血消失或改善者7例(100%);眼睑肿胀消失或改善者1例(100%);眼外肌麻痹消失或改善者3例(75%);视力提高者3例(100%);眼压恢复正常者1例(33%);眼底静脉迂曲消失或改善者2例(100%),血管杂音改善者1例(100%)。

2.6 眼部表现在不同类型瘘之间的差异 运用Fisher精确概率法检验分别比较了各项眼部症状/体征在直接瘘(A型)与间接瘘(B、C、D型)之间的差异。其中眼外肌麻痹、视力下降两项眼部表现在直接瘘中的发生高于间接瘘,且具有统计学差异($P = 0.027$)。

3 讨论

3.1 自发性颈动脉海绵窦瘘的致病因素 目前认为自发性颈动脉海绵窦瘘的病因主要包括以下几点:(1)颈内动脉瘤破裂:文献报道颈内动脉动脉瘤破裂形成动瘘者以A型为主^[4],但本研究中2例A型CCF者DSA均未提示存在颈内动脉瘤。(2)动脉血管壁异常:肌纤维发育不良/Ehlers-Danlos综合征/弹性纤维假黄瘤/成骨不全症易导致血管脆性增加破裂形成瘘^[5]。(3)炎症:梅毒性和真菌性动脉炎可导致动脉变薄甚至破裂形成瘘。(4)雌激素的作用:临床研究发现自发性CCF多发生于绝经或妊娠妇女,分析可能与雌激素水平改变导致血管壁变薄、脆性增加而易形成瘘有关。本研究中8例女性病例平均年龄50.86岁,其中6例为绝经期女性,与文献^[1]报道情况相符。(5)先天性^[6]:婴儿出现CCF在文献中亦有报道,但目前其发病机制尚不明确。(6)蝶窦炎和海绵窦炎:当蝶窦或海绵窦炎发生炎症继发栓塞时,静脉回流受阻,窦内压力增高可促使脑膜动静脉的细小分支与海绵窦之间的丰富的网状交通开放而形成动瘘。

3.2 自发性颈动脉海绵窦瘘的解剖基础及眼部病变发病机制 海绵窦是位于鞍鞍两旁较大的静脉腔,颈内动脉在其内穿行,海绵窦与颈内动脉系统及颈外动脉系统均存在丰富的侧支交通。海绵窦前方与眼上静脉、眼下静脉相连,接受来自眼球及眼眶的血液。此外,海绵窦壁上还有动眼神经、滑车神经、外展神经和三叉神经眼支经过。当供血动脉因各种非外伤性原因引起血管变薄,脆性增加致



图1 自发性颈动脉海绵窦瘘引起球结膜及浅层巩膜血管呈螺旋状迂曲怒张,并以角膜为中心成放射状排列
A:颞侧;B:正中;C:鼻侧。



图2 头颅 MRI 扫描提示 A: MRI 原始图像提示左侧海绵窦区见团状扭曲血管影,颈内动脉与海绵窦交通形成(↑);B: MRI 原始图像提示左侧眼上静脉显著增粗迂曲(↑);C: 3D TOF MRA 提示左侧海绵窦明显增宽(↑)。

使管壁破裂或海绵窦血栓形成引起栓塞时^[7],回流至海绵窦的眼静脉压力增高扩张,静脉血回流受阻并向前逆流,从而继发一系列眼眶及眼球的异常表现。眼眶静脉回流受阻可导致静脉明显迂曲扩张,眼肌水肿膨大以及搏动性眼球突出。眼球静脉回流受阻可引起球结膜及巩膜充血水肿,眼底静脉迂曲扩张,视乳头水肿、巩膜静脉压增高继发高眼压等。同时,海绵窦内压力的增高可压迫相邻的外展神经、动眼神经、滑车神经,引起眼球活动受限及复视。

3.3 自发性颈动脉海绵窦瘘诊断难点和鉴别要点 回顾本文 14 例自发性 CCF 的病例,其眼部临床谱广泛多样,为临床诊断带来不少困难,我们总结如下诊断要点,以期提高临床工作中对该病的认识及诊断能力:(1)特征性的突眼和结膜充血:本研究病例中突眼和结膜充血是发生率最高的眼部症状,发生率分别为 100% 和 93%。不同于眼眶占位性病变或甲亢性眼病的突眼,CCF 引起的突眼为与动脉搏动一致的搏动性突眼,此时可进一步听诊是否存在血管杂音并行眼部影像学检查以资鉴别。而 CCF 引起的结膜充血不同于各种炎症引起的结膜动脉充血,其本质系静脉压力增高引起的淤血,典型者表现为暗红色结膜血管迂曲怒张,呈螺旋状,且扩张的血管以角膜为中心成放射状排列(图 1)。当我们临床工作中遇到上述特征性眼部改变尤其当两种症状并存时,需高度警惕 CCF 的可能。(2)药物控制不佳的高眼压:本研究中 2 例初诊为“青光眼”的病例药物降眼压效果均不理想。由于 CCF 引起的高眼压既非房角异常,又无其他眼部原发病因,主要系巩膜静脉压增高引起房水流出受阻所致,所以降眼压药物治疗往往效果不理想。(3)眼外症状的问诊:本研究有 4 例病例存在头痛、耳鸣等眼外表现,故当怀疑 CCF 时,可注意进一步追问患者是否有头痛、颅内杂音及耳鸣症状等眼外症状以助诊。(4)CCF 分型的初步判断:我们的研究中发现直接瘘型 CCF(A 型)中眼外肌麻痹、视力下降的发生率要高于间接瘘型(B、C、D 型),由于直接瘘为颈内动脉主干直接与海绵窦形成瘘,通常高流速,更容易引起眼肌

的水肿或其被支配的颅神经的压迫损害,而视功能的损害则可能系视网膜动脉缺血及视网膜静脉淤血所致。虽然 CCF 亚型的确定最终依靠 DSA,但眼部症状在不同类型中的差异,可帮助医生接诊时对分型做出初步判断,指导治疗。

3.4 自发性颈动脉海绵窦瘘影像学表现及治疗手段

CCF 在 CT 或 MRI 上的典型表现为眼上静脉迂曲怒张,海绵窦增宽及眼外肌及眶周软组织水肿等。但本研究仍有部分病例并无 CT 或 MRI 上异常,而最终依靠 DSA 检查确诊 CCF。DSA 作为确诊 CCF 的唯一金标准,可以清楚地了解瘘口的大小、位置,供血动脉及引流静脉情况,指导下一步治疗方案的制定。对于瘘口较大、临床表现严重且供血动脉较为单一者,DSA 引导下的栓塞治疗为首选治疗方案。本研究中 4 例行栓塞治疗的病例,均完全或基本封闭瘘口,术后症状体征完全消失或明显好转。而对于瘘口小,流速低或显示不清栓塞困难者则可采取 Mata's 压颈法治疗,亦可取得不错的疗效。

参考文献

- 1 王宏伟,张淑红,周鸿艳. 颈动脉-海绵窦瘘致突眼临床分析. 中国眼耳鼻喉科杂志 2006;6(4):245
- 2 Das JK, Medhi J, Bhattacharya P, et al. Clinical spectrum of spontaneous carotid-cavernous fistula. *Indian J Ophthalmol* 2007; 55(4):310-312
- 3 Barrow DL, Spector RH, Braun IF, et al. Classification and treatment of spontaneous carotid-cavernous sinus fistulas. *J Neurosurg* 1985; 62(2):248-256
- 4 Van Rooij WJ, Sluzewski M, Beute GN. Ruptured cavernous sinus aneurysms causing carotid cavernous fistula: incidence, clinical presentation, treatment, and outcome. *Am J Neuroradiol* 2006;27(1):185-189
- 5 Mitsuhashi T, Miyajima M, Saitoh R, et al. Spontaneous carotid-cavernous fistula in a patient with Ehlers-Danlos syndrome type IV: case report. *Neurol Med Chir* 2004;44(10):548-553
- 6 王忠诚. 神经外科学. 武汉:湖北科学技术出版社 2005:833-843
- 7 Grumann AJ, Boivin-Faure L, Chapot R, et al. Ophthalmologic outcome of direct and indirect carotid cavernous fistulas. *Int Ophthalmol* 2012;32(2):153-159