

误诊为自发性颅内低压的3例病例报道以及相关文献回顾

陈寅 张丹 程慧 蔡华英

自发性颅内低压(spontaneous intracranial hypotension, SIH)是一种由于自发性脑脊液漏引起颅内压力改变的疾病,其典型的临床表现为体位性头痛、头晕、颈部僵硬不适、恶心呕吐、视物模糊、耳鸣等,在影像学上可出现典型的弥漫性硬脑膜强化、硬膜下积液积血、小脑扁桃体疝等^[1-2]。随着对于该疾病认识的进一步深入,越来越多的头痛患者开始被诊断为SIH。不可避免地,其中存在一定数量的误诊病例。这些误诊病例的存在,一方面说明临床对于疾病诊断标准理解不够深入,另一方面也提示,该疾病需进一步扩展与其相鉴别的疾病谱。本文回顾了2016~2021年期间我科收治的SIH误诊病例,同时结合相关文献回顾,分析主要误诊原因,提出需要与SIH相关鉴别的疾病。

1 临床资料

病例1,患者女性,57岁,因“反复头痛2月余”入院,主诉左侧颞部阵发性跳痛,每次持续4~5 min,每日发作4~5次,大风或下雨天加重,头痛和体位无关,伴眼部胀痛,头痛后出现双眼视物模糊,伴恶心呕吐。患者于当地就诊,查颅脑MRI平扫、颅脑CTA未见明显异常,腰穿2次,首次压力不明,第二次压力为55 mmH₂O,脑脊液淡红色,红细胞增多,4 800/μl,余生化指标等未见异常,考虑SIH,补液后头痛未好转,遂转入我院。入院查体示生命体征平稳,颈软无抵抗,余神经系统查体均阴性。入院复查腰椎穿刺,测压120 mmH₂O。头颅MRI增强提示硬脑膜可疑强化,颅底MRI增强提示海绵窦附近可疑强化。眼科检查提示视野、眼底等无殊。患者进一步行DSA,造影提示颅内静脉广泛早显,两侧颈内

动脉脑膜垂体干、眼动脉等分支及两侧颈外动脉脑膜中动脉分支均参与供血,形成海绵窦脑膜动静脉瘘。患者最终诊断为脑膜动静脉瘘,接受介入治疗后头痛症状基本缓解。

病例2,患者男性,22岁,因“反复头痛伴耳鸣1年余,加重3个月”入院,主诉为阵发性后枕部疼痛,可放射至骶尾部,每次发作持续2~3 h,可自行缓解,发作间隔半个月至2个月不等,伴耳鸣、听力下降,头痛发作与体位变化无关。3个月前患者头痛及背痛发作较前加重,每周发作一次左右,每次发作可持续8~9 h,程度剧烈,影响睡眠,伴耳鸣加重。病程中无发热畏寒、恶心呕吐等不适。患者1个月前外院行腰穿,测压50~60 mmH₂O,予以卧床、营养神经等治疗,患者疼痛有部分改善,但耳鸣仍有,外院考虑SIH,予转入我院。患者11岁时因脊柱侧弯行脊柱矫正术,术后阵发性腰骶部疼痛。14岁患者出现行走不稳、共济失调,诊断Chiari畸形合并脊髓空洞,行后颅窝减压术。入院查体示双眼各方向均可及眼震,余颅神经阴性,双侧指鼻试验、跟膝试验不准,轮替试验、闭目难立征、直线行走不配合;双侧肌力5级,双侧浅反射对称,双侧肱二头肌++,肱三头肌++,双侧腱反射+++;双侧巴氏征阴性。双侧浅感觉正常,深感觉正常。入院后两次腰穿测压分别为80 mmH₂O、120 mmH₂O,颅脑增强MRI示后颅窝去骨瓣减压术后,脑萎缩表现,幕下显著,第四脑室扩张;脑表面低信号,含铁血黄素沉积考虑;左侧侧脑室前角旁小软化灶考虑,未见明显低颅压征象。水成像提示颈椎退行性改变,颈7/胸1椎间盘膨出;脊柱侧弯;脊髓水成像:目前未见明确脊髓脑脊液漏改变。颈椎MRI增强示:脊柱侧弯;脊髓空洞。后颅窝减压术后,小脑萎缩,第四脑室扩张;脑表面及脊髓表面广泛低信号影,含铁血黄

DOI: 10.13558/j.cnki.issn1672-3686.2023.001.025

作者单位:310016 浙江杭州,浙江大学医学院附属邵逸夫医院神经内科

素沉积考虑。胸椎、腰椎MRI增强提示脊柱侧弯术后改变。患者入院后予止痛药物治疗,相关检查排除SIH。患者活动要求转院进一步诊治。

病例3,患者女性,66岁,因“反复头晕伴恶心呕吐5个月余”入院。5个月前患者直立位头晕伴恶心呕吐,至当地医院查头颅MRI增强提示脑膜强化,小脑扁桃体轻度下移,考虑低颅压可能,腰穿时因脑脊液未流出而无法测压,拟SIH收住,予补液、卧床等治疗后症状好转出院。5个月内直立性眩晕反复发作,补液、卧床后均能改善。考虑SIH,转院至我院。入院查体示生命体征平稳,颈软无抵抗,余神经系统查体均阴性。入院后予卧床补液,复查头颅MRI增强提示硬脑膜强化明显,脊髓钆造影测压为0,颈胸交界可见脑脊液漏。胸椎MRI示黄韧带广泛钙化,椎管狭窄,胸12最显著(压迫70%)。经神经内科、骨科、放射科共同讨论后,该患者最终病因考虑为黄韧带钙化,其钙化的尖端刺破脊膜引起脑脊液漏,最终引起反复低颅压症状。该患者因黄韧带钙化过于广泛、手术风险大而放弃了骨科手术,定期输液改善症状。

2 讨论

SIH是一种由于颅内脑脊液容量减少而引起的临床综合征,是个低脑脊液容量的疾病,而不是单一低脑脊液压力的疾病。单一低脑脊液压力并不是诊断的必须条件。SIH的头颅MRI增强可表现为硬脑膜弥漫强化、硬膜下积液积血、静脉窦扩张、脑室变小、小脑扁桃体下疝、垂体充血肿胀等^[3]。

SIH诊断标准重视脑脊液压力低,但SIH患者的脑脊液压力多样化,可处于正常范围,甚至可升高^[4]。由于静脉窦扩张、硬膜下积血积液等低颅压代偿性改变,可致颅内压正常甚至偏高,反之,腰穿低压力并不等同于SIH。在临床上,颅内压力的测定通常由腰穿测压来获得。在腰穿过程中,头部过屈、疼痛、情绪以及麻醉等情况可影响压力测定的结果。常见的引起颅内压力降低的病因包括全身低容量状态、脑脊液分流术后、创伤性脑脊液漏(头部外伤、外科手术后、脑脊膜穿刺术后)等。此外,椎管梗阻、腰穿前使用甘露醇等脱水药物、腰穿后或硬膜下麻醉继发低颅压、细针穿刺等情况也可引起测压偏低^[5,6]。

本组3例患者都是外院因腰穿压力低初步诊断考虑SIH后转入,其诊断的依据主要为腰穿测压结果。病例1患者在外院腰穿两次,首次压力正常,但

第二次压力偏低。该患者在转入我院后行第三次复查腰穿,其压力在正常范围,且表现为血性脑脊液。患者头颅MRI增强阅片发现海绵窦区异常增强信号后,进一步行DSA证实脑膜动静脉瘘的诊断。患者在接受介入栓塞治疗后头痛缓解。推测该患者第二次腰穿压力低和第一次腰穿后继发低颅压有关。病例2患者同样也是由于单次腰穿测压偏低,考虑SIH诊断而转入的。该患者转入我院后连续两次腰穿测压均在正常范围,且头颅MRI增强、脊柱水成像以及脊钆造影均未提示脑脊液漏。仔细回顾该患者的临床表现,发现与典型体位性头痛不相符,且外院腰穿检查是在患者接受了甘露醇治疗之后,推测甘露醇等降颅内压药物导致腰穿压力降低。因此考虑SIH诊断不成立。综上所述,引起颅内压降低的因素众多,仅仅腰穿显示低压力不一定诊断SIH^[7]。

在目前的诊断标准中,体位性头痛是SIH最为常见的临床症状。SIH症状还包括:颈部僵硬、耳鸣听力下降、畏光、头晕恶心等,上述症状与直立后脑膜牵拉刺激前庭神经、听神经等结构相关^[8,9]。病例3患者表现为直立性眩晕,非典型的直立位头痛。但多次腰穿低压以及典型脑脊液漏影像学表现(脑膜强化、小脑扁桃体疝等),确实考虑颅内低压,但该患者类似症状短期内反复发作,且入院后进一步检查发现广泛且严重的脊柱韧带钙化、椎管狭窄,在脑脊液漏节段发现严重突出的骨刺,提示脑脊液漏继发于骨性因素,因此该患者诊断为低颅压综合征而非SIH。自发性脑脊液漏的病因包括神经根袖等硬膜薄弱处、椎间盘钙化引起的腹侧硬膜泪症、脑脊液静脉瘘^[10-12]。这类低颅压的治疗,不宜单纯给予血贴治疗,更应该给予骨科治疗。

综上所述,SIH的诊断不能单纯依据颅内压力或者影像学结果,即便同时具备典型症状及影像学结果,也需要进一步检查排除其他病因(如脱水药物后、外伤、腰穿后、骨科因素等)后才能确诊。SIH已经进入新发头痛的常见鉴别诊断谱中,单纯腰穿测压偏低或者相似影像学结果不能作为确诊的依据^[13,14]。SIH的诊断需要在临床症状的基础上,获取脑脊液漏的依据,包括腰穿压力、影像学等多途径评估,同时排除医源性、骨科因素等继发病因。

参考文献

- 1 Grimaldi D, Mea E, Chiapparini L, et al. Spontaneous low

- cerebrospinal pressure: A mini review[J]. *Neurol Sci*, 2004, 25(Suppl3):135-146.
- 2 Schievink WI. Spontaneous spinal cerebrospinal fluid leaks and intracranial hypotension[J]. *JAMA*, 2006, 295(19): 2286-2298.
 - 3 Watanabe A, Horikoshi T, Uchida M, et al. Diagnostic value of spinal MR imaging in spontaneous intracranial hypotension syndrome[J]. *AJNR Am J Neuroradiol*, 2009, 30(1):147-151.
 - 4 Mokri B, Low PA. Orthostatic headaches without CSF leak in postural tachycardia syndrome[J]. *Neurology*, 2003, 61(7):980-993.
 - 5 Anne D. Headache arising from idiopathic changes in CSF pressure[J]. *Lancet Neurology*, 2015, 14(3):655-668.
 - 6 Kaustubh L. Not everything that worsens on standing is intracranial hypotension[J]. *Acta Neurol Belg*, 2015, 115(3):481-483.
 - 7 Jurgen B. Diskogenic microspurs as a major cause of intractable spontaneous intracranial hypotension[J]. *Neurology*, 2016, 87(5):1220-1226.
 - 8 Wouter IS. Misdiagnosis of spontaneous intracranial hypotension[J]. *Arch Neurol*, 2003, 60(5):1713-1718.
 - 9 Young HJ. Granulomatosis with polyangiitis - associated hypertrophic pachymeningitis mimicking spontaneous intracranial hypotension[J]. *Headache*, 2017, 57(4):488-493.
 - 10 Headache classification committee of the international headache society. The international classification of headache disorders, 3rd edition(beta version)[J]. *Cephalalgia*, 2013, 33(9):629-808.
 - 11 Evans RW, Boes CJ. Spontaneous low cerebrospinal fluid pressure syndrome can mimic primary cough headache[J]. *Headache*, 2005, 45(4):374-380.
 - 12 Rando TA, Fishman RA. Spontaneous intracranial hypotension: Report of two cases and review of the literature[J]. *Neurology*, 1992, 42(3):481-483.
 - 13 Mokri B, Piepgras DG, Miller GM. Syndrome of orthostatic headaches and diffuse pachymeningeal gadolinium enhancement[J]. *Mayo Clin Proc*, 1997, 72(5):400-403.
 - 14 Mokri B. Spontaneous low pressure, low CSF volume headaches: Spontaneous CSF leaks[J]. *Headache*, 2013, 53(7):1034-1053.

(收稿日期 2022-05-13)

(本文编辑 葛芳君)

(上接第81页)

- 2 Souza L, Pinto T, Cavalcanti H, et al. Esophageal Schwannoma: Case report and epidemiological, clinical, surgical and immunopathological analysis[J]. *Int J Surg Case Rep*, 2019, 55(1):69-75.
- 3 Chatelin CL, Fissore A. Infiltrating form of cancer of the lower 3rd part of the esophagus[J]. *Sem Hop*, 1969, 45(41):2510-2511.
- 4 Mekras A, Krenn V, Perrakis A, et al. Gastrointestinal schwannomas: A rare but important differential diagnosis of mesenchymal tumors of gas-trointestinal tract[J]. *Bmc Surgery*, 2018, 18(1):47.
- 5 董博, 齐旭丽, 吴春莉, 等. 食管神经鞘瘤: 个案报道和文献复习[J]. *中华胸部外科电子杂志*, 2021, 8(3):182-185.
- 6 伍健, 王景美, 孟凡青, 等. 胃肠道神经鞘瘤 16 例临床病理特征[J]. *临床与实验病理学杂志*, 2011, 27(3):307-310.
- 7 高峰, 张泽峰, 郭阳. 食管神经鞘瘤 1 例并文献复习[J]. *河北医科大学学报*, 2011, 32(8):881-884.
- 8 祁志勇, 付俊豪, 皮梦奇, 等. 消化道神经鞘瘤 81 例分析[J]. *临床外科杂志*, 2021, 29(5):454-457.
- 9 Liu D, Yang Y, Qi YU, et al. Schwannoma of the esophagus: A case report[J]. *Oncol Lett*, 2015, 10(5):3161-3162.
- 10 Murase K, Hino A, Ozeki Y, et al. Malignant schwannoma of the esophagus with lymph node metastasis: Literature review of schwannoma of the esophagus[J]. *J Gastroenterol*, 2001, 36(11):772-777.
- 11 Pu C, Zhang K. Gastric schwannoma: A case report and literature review[J]. *J Inter Med Res*, 2020, 48(9):1-8.
- 12 苏琳茜, 郭乔楠, 唐雪峰. 消化道神经鞘瘤临床病理分析[J]. *局解手术学杂志*, 2019, 28(3):204-207.
- 13 楚琳, 王艳艳, 靳宏星. 螺旋 CT 对上消化道平滑肌瘤的诊断价值[J]. *中国 CT 和 MRI 杂志*, 2020, 18(3):27-29.
- 14 布娅·米然别克, 巴图, 高峰. 136 例食管平滑肌瘤的临床及病理特征分析[J]. *胃肠病学和肝病学杂志*, 2018, 27(8):905-908.
- 15 邢伟, 谭华桥, 俞胜男, 等. 胃肠道神经鞘瘤和间质瘤的螺旋 CT 表现及对照研究[J]. *临床放射学杂志*, 2006, 25(6):538-542.

(收稿日期 2022-03-17)

(本文编辑 葛芳君)