

颈动脉肌纤维发育不良一例

吴家顺 周婧

【关键词】 肌纤维； 颈动脉疾病； 病例报告

【Key words】 Muscle fibers; Carotid artery diseases; Case reports

Carotid artery fibromuscular dysplasia: one case report

WU Jia-shun¹, ZHOU Jing²

¹Department of Neurology, Wuhan No.1 Hospital, Wuhan 430022, Hubei, China

²Department of Integrated Medicine, Wuhan Hospital of Traditional Chinese Medicine, Wuhan 430051, Hubei, China

Corresponding author: WU Jia-shun (Email: jiashunwu666@sina.com)

患者 男性, 27 岁。主因右侧肢体无力 3 d, 于 2012 年 3 月 11 日入院。患者 2 d 前晨起无明显诱因出现右侧肢体无力, 右下肢拖步、右上肢抬举困难, 右侧偏身感觉迟钝, 无肢体麻木、头晕、头痛, 无言语含糊, 无复视、饮水呛咳, 无心慌、发热等症状与体征。次日外院头部 CT 检查未见明显异常, 予阿司匹林肠溶片 100 mg/d 口服, 遂至我院就诊, 以“缺血性卒中”收入院。既往无高血压、心脏病、糖尿病病史, 吸烟 8 年、约 10 支/d, 饮酒 5 年、约 150 g/d。

诊断与治疗经过 入院后体格检查: 神志清楚; 双眼活动自如; 右侧鼻唇沟浅、伸舌居中; 右侧偏身痛觉减退, 右侧肢体肌力 3 级、左侧 5 级; 双侧病理征阴性; 美国国立卫生研究院卒中量表 (NIHSS) 评分 5 分。辅助检查: 血常规、肝肾功能试验、红细胞沉降率、血清脂质、空腹血糖均于正常值范围。临床免疫学检测抗自身抗体阴性; 乙型肝炎表面抗原、核心抗体、E 抗体阳性, 表面抗体和 E 抗原阴性; 梅毒螺旋体 (TP) 抗体和抗人类免疫缺陷病毒 (HIV) 抗体阴性。胸部 X 线和心电图均未见异常。头部 MRI 显示, 双侧颞叶腔隙性梗死, 左侧额叶片状梗死, 部分病灶趋向软化, 深部白质缺血 (图 1)。脑血管造影显示左侧颈内动脉颈段血管壁呈“串珠”样改变 (图 2), 考虑为肌纤维发育不良。临床诊断: 左侧颞叶缺血性卒中。予抗血小板聚集

[阿司匹林肠溶片 300 mg 口服 (1 次/d)]、改善血液循环 [生理盐水 250 ml + 银杏达莫 20 ml 静脉滴注 (1 次/d)] 和神经营养保护 [生理盐水 250 ml + 脑苷肌肽 20 ml 静脉滴注 (1 次/d)] 治疗, 连续治疗 7 d 后右侧肢体肌力恢复至 4 级, 出院。

讨 论

肌纤维发育不良 (FMD) 是一种临床极为少见的特发性全身性动脉病变, 系一种非动脉粥样硬化性、非炎症性平滑肌和弹性组织异常病变, 临床表现为短暂性脑缺血发作或缺血性卒中。目前病因不明, 可能与感染、吸烟、高血压、激素水平、自身免疫反应、遗传等因素有关^[1], 也可能与胶原组织基因突变或 $\alpha 1$ -抗胰蛋白酶缺乏有关; 吸烟和长期高血压可使肌纤维发育不良发病率增加。该病以女性多发, 累及颈动脉、肾动脉和内脏动脉等中型动脉, 颅内动脉好发部位为颈内动脉椎水平。患者早期多无明显临床表现, 查体时可闻及颈动脉杂音, 严重者可出现短暂性脑缺血发作、缺血性卒中或脑出血等症状与体征。

肌纤维发育不良可引起动脉壁, 包括内膜、中膜或外膜平滑肌细胞发生纤维化, 从而导致动脉狭窄、闭塞, 动脉夹层或动脉瘤形成, 其中以中膜平滑肌发育不良为主要表现。脑血管造影被认为是诊断金标准, 主要表现为 3 种类型^[2]: I 型, 受累血管管腔狭窄与扩张交替出现, 形成典型的“串珠”样改变, 此为肌纤维发育不良中膜受损的特征性改变, 该型最为常见, 占 80% ~ 85%; II 型, 为长段管状

doi: 10.3969/j.issn.1672-6731.2014.05.018

作者单位: 430022 湖北省武汉市第一医院神经内科 (吴家顺);
430051 湖北省武汉市中医医院综合科 (周婧)

通讯作者: 吴家顺 (Email: jiashunwu666@sina.com)



图1 横断面DWI检查显示,左侧额顶叶交界区片状高信号影(箭头所示) 图2 脑血管造影显示左侧颈内动脉颈段管壁呈“串珠”样改变(箭头所示)

Figure 1 Axial DWI showed patchy hyperintense in the junction of left frontal and parietal lobes (arrow indicates). Figure 2 DSA showed the cervical segment of the left internal carotid artery vessel wall was beaded thickened (arrow indicates).

狭窄,多见于肌纤维发育不良内膜受损,占6%~12%;Ⅲ型,囊状动脉瘤,损害发生在血管壁外侧,为外膜受损表现,占4%~6%。肌纤维发育不良应注意与动脉粥样硬化、大动脉炎、颈动脉夹层等所致血管病变相鉴别。动脉粥样硬化多见于老年人,有脑血管病危险因素,粥样硬化斑块表现为内膜局限性隆起,引起动脉管壁局限性狭窄,斑块多位于颈内动脉起始部、虹吸段和大脑中动脉起始部,极少累及颈内动脉全程而导致“串珠”样改变。大动脉炎以年轻人好发,临床早期可出现低热、乏力、关节或肌肉疼痛等非特异性全身症状,多种炎性指标、自身免疫抗体异常,脑血管造影显示狭窄多位于弓上动脉,如锁骨下动脉、颈总动脉等。典型的颈动脉夹层患者可表现为患侧头痛、面部或颈部疼痛和Honer综合征,脑血管造影呈现不规则改变合并近端狭窄,梭形扩张,近端和(或)远端狭窄(“线样征”或“火焰征”),静脉期对比剂滞留,“双腔征”、内膜瓣是脑血管造影的主要特征性表现。

肌纤维发育不良目前尚无特效的治疗方法,对

于发生短暂性脑缺血发作或缺血性卒中患者,应用抗血小板或抗凝药物治疗有效^[3];对于病变局限、血管狭窄严重的患者,可施行血管成形术或支架植入术^[4];合并颅内动脉瘤的患者,可行支架植入术辅助动脉瘤栓塞术。

参 考 文 献

- [1] Suzuki H, Daida H, Sakurai H, Yamaguchi H. Familial fibromuscular dysplasia of bilateral brachial arteries. *Heart*, 1999, 82:251-252.
- [2] Slovut DP, Olin JW. Fibromuscular dysplasia. *N Engl J Med*, 2004, 350:1862-1871.
- [3] Dwyer CR, Scifres AM, Stahlfeldt KR, Corcos AC, Ziembicki JA, Summers JL, Peitzman AB, Billiar TR, Sperry JL. Radiographic assessment of ground-level falls in elderly patients: is the "PAN-SCAN" overdoing it? *Surgery*, 2013, 154: 816-820.
- [4] Hong B, Liu JM, Xu Y, Zhang L, Zhao WY, Huang QH, Xin T, Zhang X. Combining various types of endovascular stents to treat internal carotid artery stenosis of fibromuscular dysplasia. *Di Er Jun Yi Da Xue Xue Bao*, 2002, 23:1319-1321. [洪波, 刘建民, 许奕, 张琬, 赵文元, 黄清海, 辛涛, 张鑫. 联合应用多种血管内支架治疗肌纤维发育不良性颈内动脉狭窄. *第二军医大学学报*, 2002, 23:1319-1321.]

(收稿日期:2014-03-03)

欢迎订阅 2014 年《中国现代神经疾病杂志》

《中国现代神经疾病杂志》为国家卫生和计划生育委员会主管、中国医师协会主办的神经病学类专业期刊。办刊宗旨为:理论与实践相结合、普及与提高相结合,充分反映我国神经内外科临床科研工作重大进展,促进国内外学术交流。所设栏目包括述评、专论、论著、临床病理报告、应用神经解剖学、神经影像学、综述、短篇论著、临床医学图像、学术争鸣、病例报告、临床病理(例)讨论、新技术新方法、技术改进、临床药学查房、药物与临床、会议纪要以及国外研究动态等。

《中国现代神经疾病杂志》为国家科技部中国科技论文统计源期刊,国内外公开发行。中国标准连续出版物号:ISSN 1672-6731;CN 12-1363/R。国际大16开型,彩色插图,48页,月刊,每月25日出版。每期定价15元,全年12册共计180元。2014年仍由邮政局发行,邮发代号:6-182。请向全国各地邮政局订阅,亦可直接向编辑部订阅(免邮寄费)。

编辑部地址:天津市河西区气象台路122号天津市环湖医院内,邮政编码:300060。

联系电话:(022)60367623;传真:(022)60367927。