

首诊于眼科的颅内静脉窦血栓形成误诊分析

王大江 方伯言 魏世辉

【摘要】 目的 探讨眼科临床工作中颅内静脉窦血栓形成 (cranial venous sinus thrombosis, CVST) 误诊的常见原因。**方法** 回顾性分析 21 例 CVST 患者的临床资料与误诊情况。**结果** 本组以头痛为首发症状者 4 例, 视物模糊 6 例, 头痛伴视物模糊 4 例, 一过性黑朦 2 例, 视力下降 3 例, 视物变形 1 例, 眼前黑影飘动 1 例。本组 21 例眼底检查均表现为视盘水肿。其中首诊时 8 例误诊为视神经乳头炎, 3 例误诊为视盘血管炎, 2 例误诊为视神经网膜炎, 2 例误诊为屈光不正、弱视, 1 例误诊为缺血性视神经病变, 1 例误诊为视盘玻璃膜疣。4 例没有明确诊断, 只诊为视盘水肿。**结论** 采集病史和体检不够全面以及对 CVST 的临床特征缺乏深入的认识是眼科临床工作中 CVST 误诊的主要原因。

【关键词】 颅内血栓形成/诊断; 误诊

Misdiagnose analysis of cranial venous sinus thrombosis in ophthalmology department WANG Da-jiang, FANG Bo-yan, WEI Shi-hui. *Department of Ophthalmology, General Hospital of PLA, Beijing 100853, China*

【Abstract】 Objective To analyze the misdiagnosed causes of cranial venous sinus thrombosis in ophthalmologic clinical practice. **Methods** The clinical data and misdiagnosed information of 21 patients with cranial venous sinus thrombosis were analyzed retrospectively. **Results** The initial clinical manifestations in this series mainly included headache in 4 cases, blurred vision in 6 cases, headache accompanied with blurred vision in 4 cases, transient black dim in 2 cases, vision descent in 3 cases, dysmorphism in 1 case and shadow float front of eyes in 1 case. Ocular fundus examination of the 21 cases all showed papilloedema. Among the 21 cases, 8 were misdiagnosed as papillitis, 3 were misdiagnosed as optic disc vasculitis, 2 were misdiagnosed as neuroretinitis, 2 were misdiagnosed as ametropia/amblyopia, 1 was misdiagnosed as ischemic optic neuropathy and 1 was misdiagnosed as drusen of the optic disc, 4 cases only diagnosed as papilloedema. **Conclusions** The main misdiagnosed cause of cranial venous sinus thrombosis in ophthalmologic clinical practice is that some ophthalmologists lack profound understanding on the clinical features of the disease and fail to make overall interrogation or examination for the patients.

【Key words】 cranial venous sinus thrombosis /diagnosis; diagnostic errors

颅内静脉窦血栓形成 (cranial venous sinus thrombosis, CVST) 是脑血管疾病中的一种特殊类型, 临床表现复杂多样而无特异性, 病死率较高。这组疾病临床多表现为头痛、呕吐、视乳头水肿等颅内压增高的征象。有些病例仅仅表现为眼部症状而首诊于眼科, 与其他眼底病的表现非常相似, 所以患者在眼科就诊时易被误诊。我们对 1999 年 1 月~2005 年 11 月解放军总医院神经内科和介入科收治的颅内静脉窦血栓形成 (CVST) 的患者 118 例追溯

病史及就诊病历, 其中在当地医院首诊于眼科而误诊为眼部疾病患者 21 例, 总结既往诊治经过, 将其误诊情况报告如下。

对象和方法

1. 对象 本组 21 例中, 男 6 例, 女 15 例, 年龄 15~63 岁, 平均年龄 33.3 岁。急性起病 (48 小时以内) 2 例, 亚急性起病 (48 小时~3 个月) 5 例, 慢性起病 (超过 3 个月) 14 例。16 例发病前无明显诱因, 2 例连续口服避孕药后起病, 2 例上呼吸道感染后起病, 1 例产褥期起病。主要临床表现有: 以头痛为首发症状者 4 例, 视物模糊 6 例, 头痛伴视物模糊 4 例, 一过性黑朦 2 例, 视力下降 3 例, 视物变形 1 例, 眼前黑影飘动 1 例。本组眼底检查均表现为视盘水肿。

作者单位: 100853 北京, 中国人民解放军总医院眼科 (王大江, 魏世辉); 首都医科大学宣武医院神经内科博士研究生 (方伯言, 现在锦州医学院附属一院神经内科)

通讯作者: 魏世辉

2. 方法 本组所有病例均通过数字减影血管造影 (DSA) 确诊。DSA 是诊断的金标准^[1], 通过 DSA 检查, CVST 诊断的准确率可达 75%~100%。该组患者先后到神经内科或介入科诊治, 均行腰穿检查。本研究对患者既往的诊断资料进行总结分析。

结 果

所有病例经 DSA 检查均提示有静脉窦狭窄、充盈缺损和显影不足。其中, 上矢状窦血栓形成 5 例, 侧窦血栓形成 9 例, 直窦血栓形成 1 例, 上矢状窦合并侧窦血栓形成 6 例。本组均以眼部症状为主诉于眼科首诊, 其中误诊为: 视神经乳头炎 8 例、视盘血管炎 3 例、视神经网膜炎 2 例、屈光不正、弱视 2 例、缺血性视神经病变 1 例、视盘玻璃膜疣 1 例。4 例没有明确诊断, 只诊为视盘水肿, 其中 1 例先诊为视盘水肿, 后因视神经萎缩而被诊为青光眼。本组病例经眼科治疗后不见好转, 或出现其他神经症状后到神经内科或介入科就诊, 其中 6 例已经出现严重的视神经萎缩, 视力降至手动以下。21 例后行腰穿压力均增高, 压力为 230~550mmH₂O。

讨 论

CVST 是脑血管病中的一种特殊临床类型, 由 Ribes 于 1825 年首次报道^[2]。颅内静脉窦是脑静脉回流和脑脊液吸收的主要途径, CVST 为少见的缺血性卒中, 由于静脉窦相互沟通, 并有丰富的侧支循环, 所以较小的血栓形成可不引起明显症状。

CVST 病因较多, 根据病变性质及临床特点将其分为炎症型和非炎症型两类^[3]。由于解剖特点, 炎症型好发于海绵窦和侧窦。上矢状窦是非炎症型常见的发病部位。常见原因^[4]: 内分泌失衡、妊娠及产褥热(期)、长期口服避孕药等; 全身衰竭、脱水、糖尿病性高渗性昏迷等; 脑心血液循环障碍; 血液病, 如真性红细胞增多症等; 颅脑外伤、外科手术; 脑膜瘤、脑膜转移瘤; 原因不明^[5]。

CVST 早期临床表现不具有特征性, 主要表现为头痛, 视力下降和视乳头水肿。本组病例全部以眼部症状首诊于眼科, 虽然有些患者也表现为头痛、头胀或头闷, 但程度并不严重, 或仅为一过性。本组 21 例均表现为视乳头水肿, 视盘水肿是神经眼科疾病中常见的临床表现。视乳头水肿的概念严格限于由于颅内压力增高引起的视神经乳头水肿, 其他各种原因引起的视神经乳头水肿均称为视盘水肿 (optic disc edema)^[6]。

视乳头水肿绝大多数为双侧发病, 单眼少见, 早期的视乳头水肿, 除非引起视网膜出血、水肿或渗出累及黄斑区, 临床上患者可无任何症状, 包括视野改变和视力下降。明显的视乳头水肿的患者可感觉到短暂的视物模糊, 眼前发暗、发黑, 单眼或双眼一过性黑朦, 往往持续数秒即可完全恢复, 经常发生在弯腰或从卧位迅速站立时, 原因有可能是由于视乳头部位的供血发生暂时变化所致^[7]。视野检查可为生理盲点扩大或正常, 如果颅内压增高性视乳头水肿持续时间太久, 由于视神经纤维受损, 也可发生进行性不规则向心性视野缩小, 最终由于视神经萎缩导致视力严重下降或失明^[8]。

本组病例中最常见的误诊疾病为视神经乳头炎、视盘血管炎和缺血性视神经病变。除了没有颅高压以及神经系统表现外, 视乳头水肿与这 3 种眼病的眼部表现存在差别。视神经乳头炎是紧邻眼球段的视神经的急性炎症, 发病急剧, 视力障碍严重。眼底检查可见视盘水肿程度一般较轻, 隆起度多不超过 2~3D。有些患者水肿不仅限于视盘及其附近的视网膜, 整个眼底后极部都有明显水肿, 呈灰白色, 反光增强, 称为视神经网膜炎。视野检查: 主要是巨大的中心暗点, 周边视野一般改变不大, 但也可有轻度向心缩窄, 生理盲点稍大, 炎症严重时, 周围视野也可有明显的向心收缩; 视盘血管炎绝大多数为单眼发病, 视盘水肿程度一般较轻, 隆起度 < 3D; 缺血性视神经病变, 主要累及视神经的筛板前区, 常常表现为视盘水肿, 又名前部缺血性视神经病变它是 50 岁以上人群视盘水肿的最常见原因。缺血性视神经病变往往具有与生理盲点相连的弧形视野缺损的典型视野变化, 表明本病是从视盘开始的神经纤维束受到损害^[6]。本组中有 6 例出现视神经萎缩, 视力严重减退, 主要是由于颅内高压没有得到解除造成的后果。长期严重的视神经乳头水肿的预后十分恶劣, 因而必须在视神经乳头水肿还没有发展到产生萎缩以前, 积极进行治疗。

CVST 是一种特殊临床类型的脑血管病。由于其早期临床表现无特异性^[9], 因此其误诊率较高。误诊原因: ①可能是由于患者血栓形成缓慢, 颅内压增高呈渐进性, 患者耐受性较好, 这是本组病例误诊的主要原因。②一些眼科医生对 CVST 的临床特征缺乏深入的认识。③ CVST 引起的眼底改变与其他眼底病在临床表现上有许多相似之处, 但它也有一些特点可作为鉴别诊断的依据。④眼科医生在临床工作中仅注重眼部病变的询问与检查, 对其他部位的病变不够重视。⑤单纯依靠脑 CT 检查结果: CT 对 CVST

诊断的敏感性低,且多只能发现一些间接征象。⑥基层医院设备条件有限,受检查手段的制约^[9]。

参 考 文 献

- 1 Renowden S. Cerebral venous sinus thrombosis. Eur Radiol. 2004; 14(2):215-226
- 2 Bousseu MG. Cerebral venous thrombosis: nothing, heparin or local thrombolysis. Stroke. 1999;30:481-483
- 3 饶明俐, 林世和. 脑血管疾病. 第 1 版. 北京: 人民卫生出版社, 2002. 272.
- 4 Deise ML, Lofti HB. Cerebral venous sinus thrombosis. Journal of Neuroscience Nursing. 2005; 37(5):258-264
- 5 Masuhr F, Mehraein S, Einhaupl K. Cerebral venous and sinus

- thrombosis. J Neuro 2004; 251: 11-23
- 6 李凤鸣. 中华眼科学. 人民卫生出版社, 第 2 版. 北京. 2005. 2917-2918
 - 7 Goodwin J. Recent developments in idiopathic intracranial hypertension (IIH). Semin Ophthalmol. 2003; 18(4):181-189
 - 8 王鹤白. 现代神经眼科学. 人民卫生出版社, 北京. 2005. 102-103
 - 9 Erwin S, Anousha R, Tibo G et al. Cerebral venous thrombosis: an all or nothing disease? Prognostic factors and long-term outcome. Clinical Neurology and Neurosurgery 2005; 107: 99-107
 - 10 高艳恒, 鲁广秀, 张瑾. 颅内静脉窦血栓形成误诊 12 例分析. 中国误诊学杂志 2004; 4(9): 4941-4942

(收稿时间: 2006-03)

· 病例报告 ·

Crouzon 综合征一例

毕鸿耘 王新兰

患者男 44 岁 因双眼外斜, 视力差, 2006 年 6 月来院行残疾鉴定, 患者自幼即双眼外斜, 突眼, 并逐渐加重, 视力不佳, 现实眼严重, 穿脱套头衫时易使眼球脱臼, 眼睑闭合不全常双眼发红。伴双耳听力差, 鼻塞打鼾, 夜间呼吸困难, 有呼吸睡眠暂停现象。咀嚼困难进食吞咽困难。因弱智未上学。全身检查额骨前突, 顶骨上突, 上颌骨平坦, 下颌骨前突, 鼻根低平, 钩鼻, 鼻中隔右偏, 前鼻孔闭锁。双耳廓无畸形, 双外耳道通畅, 鼓膜完整, 双耳纯音测听气骨导平行下移 > 60dB, 为中重度感音神经性耳聋。因上颌骨畸小, 上齿槽狭小, 上牙列不齐, 下颌骨前突, 反颌, 上下咬合关系紊乱, 高腭(图)。短颈, 胸腹部未见异常, 心率 70 次/分, 节律齐, 无杂音。四肢健, 无并指(趾)。视力: 右 0.5, 左 0.6 不能矫正。双眼球前突, 28mm^{14mm} < 31mm, 双眼外斜 60°。眼球运动正常, 无眼球震颤。双上睑迟落, 闭合不全, 双角膜中央见条状云翳, 前房中深, 虹膜纹理清, 瞳孔大小正常, 对光反射正常, 晶状体透明, 眼底清晰可见, 视盘边界清, C/D=0.5, 视盘凹陷深, 见筛孔, 动静脉比例 2:3, 黄斑中心凹反射存在。辅助检查, X 线颅骨骨缝过早闭合。诊断为 Crouzon 综合征。

讨论 Apert-Crouzon 综合征由 1912 年法国神经病学家 Crouzon 首先报道得名。国内 1953 年范鸿简, 2002 年单保生曾有报道^[1]。又称颅面骨发育障碍综合征, 颅狭小综合征, 尖头综合征, 鸚鵡样头综合征, 为常染色体显性遗传, 也有个别单纯隐性遗传病例报告。该患者追问三代直系亲属均无同类病患, 考虑为隐性遗传或突变。该病颅骨发育不良导致许多不良后果, 病变的发展可分为三个阶段^[2]。第 1, 颅骨缝过早愈合, 使部分骨不发育; 第 2, 颅内脑组织随年龄增长, 仍向未融合的骨缝方向及骨板薄处扩张; 第 3, 因颅骨闭合过早已形成畸形, 脑及各部分组织受压迫, 而发生许多病变与病征。临床表现头颅畸形, 面孔异常, 眼球突出, 上颌缩小, 下颌突出等。眼部症状与病征: ①眶距近, 浅眼眶, 眼球突出, 眼球脱臼, 外斜视, 眼球震颤; ②眼睑闭合不全, 暴露性角膜炎; ③视力减退, 弱视, 视神经萎缩。全身表现: ④额骨前突, 顶骨上突, 上颌骨上升, 高腭, 下颌骨前突, 呈塔状头或舟状头, 鸚鵡样鼻合并颌突, 若鸚鵡头样外观; ⑤头痛, 智力差, 听力减退, 偶有抽搐; ⑥偶见并指(趾), 心脏病。辅助检查: 颅骨前后径变短, 颅前凹变浅, 颅中凹, 颅后凹扁平, 眼眶浅, 呈冠状缝和人字缝骨性结合, 上颌骨发育不全等。要与 Apert 综合征、Greig 综合征、Franceschetti 综合征、Helmholz-harrington 综合征等鉴别。本病的治疗可施有关骨压迫的骨松解术, 以防颅内压升高及脑疝形成。视神经管减压术, 保存有用视力。预后, 达一定年龄病情可停止发展。本例病人病情已停止发展。

参 考 文 献

- 1 单保生, 孙晓香. 遗传性 Apert-Crouzon 综合征 2 例. 中国实用眼科杂志. 2003, 21: 238
- 2 李凤鸣, 主编. 中华眼科学. 第二版. 北京: 人民卫生出版社, 2005 3385-3386

(收稿时间: 2006-07)



图

作者单位: 831100 昌吉市, 新疆昌吉市人民医院眼科(毕鸿耘), 新疆昌吉州卫生学校(王新兰)
通讯作者: 毕鸿耘