





图 1 患者入院后头颅影像学检查

A: 头颅 CT 显示上矢状窦高密度影; B: 头颅 MRI T<sub>1</sub> WI 显示上矢状窦高信号影; C: MRI T<sub>2</sub> WI 显示上矢状窦混杂信号影; D: MRI T<sub>1</sub> 加权显示右侧乙状窦高信号影; E: MRV 显示上矢状窦血栓形成; F: MRV 显示右侧横窦和窦汇内血栓形成. 箭头示窦内血栓

**2 讨论** 脑静脉系统血栓形成 (cerebral venous thrombosis, CVT) 是一种以颅内静脉窦和 (或) 脑静脉血栓形成为特点的、少见的脑血管疾病, 病因复杂多样。CVT 常为急性或亚急性起病, 多有颅内压增高症状, 如头痛 (约 83% 患者出现, 女性更多见)、恶心、呕吐、视乳头水肿等; 上矢状窦血栓形成患者, 可出现癫痫发作 (29%) 或精神障碍 (20%); 血栓延伸到皮质运动区、顶叶等区域的静脉, 可表现为急性或进行性的局灶性运动或感觉障碍 (22%), 并伴有局灶性或全面性癫痫发作<sup>[1]</sup>。CVT 最常见的病因包括先天或获得性凝血机制障碍, 女性又因其特有的一系列危险因素, 如妊娠、产褥期、口服避孕药等致使其患病率高于男性<sup>[2]</sup>。本例患者是妊娠合并先天性凝血功能异常致多发性颅内静脉窦血栓形成。

在 CVT 的病因中, 遗传性抗凝蛋白缺陷较为罕见, 因此 CVT 易漏诊和误诊。若 CVT 患者, 尤其是不明原因的、年轻的缺血性卒中患者凝血功能异常, 应高度重视。除询问个人及家族史, 密切关注患者的临床症状、体征、特征性影像学表现外, 必要时检测血浆 PC、PS、AT-III 抗原等, 如条件允许可行基因检测, 从而明确病因。早确诊不仅有利于制定个体化治疗方案、控制病情进展和改善预后, 且能够及时预防其家族中其他携带致病突变基因的成员血栓的形成<sup>[3]</sup>。获得性因素往往

诱发易栓症患者发病, 明显增加血栓形成的机会, 故当有遗传性缺陷时, 应尽量避免血栓形成的危险因素 (如大手术、外伤、口服避孕药和感染等); 若无法避免时则应积极预防血栓形成, 并尽可能做到早诊断、早治疗。对于无临床症状但 PC、PS 活性降低和 (或) AT-III 抗原缺乏者, 尤其具有遗传性血栓形成倾向的患者, 也应该予以高度重视。但对于此类患者是否需要提前采取干预措施, 目前尚无一致意见。

CVT 发病形式多样, 临床医生若对该病的基本特征缺乏充分的认识, 极易导致误诊和漏诊, 延误病情, 造成不可挽回的损失。因此, 当接诊具有高危因素的患者出现头痛、癫痫或不符合动脉分布的脑梗死时, 须警惕本病的发生。本例患者是青年女性, 仅以头痛症状起病, 我们通过详细询问其个人及家族史, 结合临床症状、体征、各项辅助检查和头颅 MRV 的影像学表现获得了及时、明确的诊断, 并且通过相关凝血指标的检测, 证实了病因的推断。考虑任该疾病发展至妊娠后期, 血栓加重风险更大, 权衡利弊后予以手术终止妊娠。术前给予短效低分子肝素抗凝, 确保治疗同时尽量降低手术出血风险, 术后给予脱水降颅压、控制症状性癫痫等对症处理, 并在术后适时应用抗凝药, 出院后定期复查凝血指标并根据 INR 调整华法林剂量, 从而达到有效控制病情、预防 CVT 复发的目的。

#### [参考文献]

- [1] WASAY M, BAKSHI R, BOBUSTUC G, KOJAN S, SHEIKH Z, DAI A, et al. Cerebral venous thrombosis: analysis of a multicenter cohort from the United States [J]. *J Stroke Cerebrovasc Dis*, 2008, 17: 49-54.
- [2] SIDHOM Y, MANSOUR M, MESSELMANI M, DERBALI H, FEKIH-MRISSA N, ZAOUALI J, et al. Cerebral venous thrombosis: clinical features, risk factors, and long-term outcome in a Tunisian cohort [J]. *J Stroke Cerebrovasc Dis*, 2014, 23: 1291-1295.
- [3] 沈薇, 顾怡, 张岚, 张纪蔚, 应春妹, 傅启华. 20 例蛋白 C 缺陷静脉血栓患者的 PROC 基因调查 [J]. *中华医学杂志*, 2012, 92: 1603-1606.

[本文编辑] 杨亚红