

【DOI】 10.3969/j.issn.1671-6450.2022.12.016

罕见病病例

## 卵圆孔未闭导致的偏头痛继发可逆性脑血管收缩综合征 1 例并文献复习

葛亚楠, 张惠, 常树艺, 许静, 谢小华, 董艳红

基金项目: 河北省自然科学基金资助项目(H2020307042)

作者单位: 050051 石家庄, 河北省人民医院神经内三科(葛亚楠、张惠、常树艺、许静、谢小华、董艳红);

075000 张家口, 河北北方学院研究生院(葛亚楠、张惠)

通信作者: 董艳红, E-mail: d\_yanhongniu@163.com

【关键词】 可逆性脑血管收缩综合征; 偏头痛; 卵圆孔未闭; 诊断; 治疗

【中图分类号】 R541.1; R747.2 【文献标识码】 B

**Reversible cerebral vasoconstriction syndrome secondary to migraine caused by patent foramen ovale: a case report and literature review** Ge Yanan<sup>\*</sup>, Zhang Hui, Chang Shuyi, Xu Jing, Xie Xiaohua, Dong Yanhong.<sup>\*</sup> The Third Department of Neurology, Hebei General Hospital, Hebei Province, Shijiazhuang 050051, China

Corresponding author: Dong Yanhong, E-mail: d\_yanhongniu@163.com

Funding program: Natural Science Foundation of Hebei Province (H2020307042)

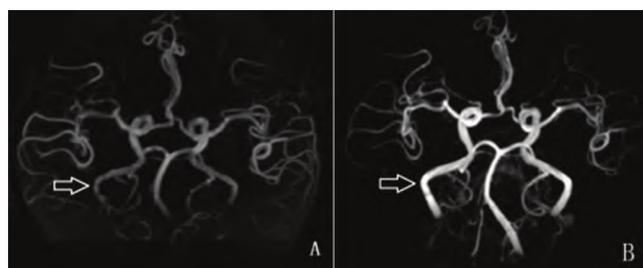
【Abstract】 This paper reported a case of reversible cerebral vasoconstriction syndrome secondary to migraine caused by patent foramen ovale, and reviewed the literature.

【Key words】 Reversible cerebral vasoconstriction syndrome; Migraine; Patent foramen ovale; Diagnosis; Treatment

患者,女,56岁,主因“间断头痛、头晕3d”于2021年10月8日入院。患者3d前无明显诱因突发左侧头痛,下蹲时症状加重,表现为“爆裂样”疼痛,伴恶心、呕吐,症状持续数小时。2d前患者小便时再次出现头痛,发作时测血压170/100 mmHg。12h前无明显诱因患者头痛症状再次发作,较前加重,伴恶心、呕吐,遂入院。患者既往体健,偶有偏头痛发作,无烟酒史,否认毒物接触史。查体:T 36.5℃,P 89次/min,R 17次/min,BP 104/56 mmHg,神经系统查体未见阳性定位体征。血常规、生化、血管炎筛查未见异常。头颅CT未见出血;头颅MR示双额顶叶慢性小缺血灶,DWI未见异常高信号,SWI成像未见异常低信号,MRA提示颅内动脉硬化,未见明显狭窄或闭塞。颈动脉超声未见明显异常。心脏彩色多普勒超声示:房水平偶可见双向分流。经食道实时三维心脏超声示:房间隔中部可见大小为7.7 mm×6.9 mm网格状回声区,提示卵圆孔未闭。眼底检查:正常。未发作时24h动态血压监测正常。

入院后患者仍间断发生左侧头部的搏动性疼痛,入院3d时夜间患者如厕后突发剧烈头痛,症状同前,疼痛评分8分,血压208/128 mmHg。急查头颅MRA示多发的颅内动脉狭窄,右侧颈内动脉更明显。结合患者临床表现及头颅MRA结果诊断为可逆性脑血管收缩综合征(RCVS),给予尼莫地平注射液持续静脉泵入以缓解血管痉挛。治疗后患者自觉症状较前明显减轻,逐渐调整为口服尼莫地平片。7d后复查头颅MRA示:与前片相比,颅内动脉未见明显狭窄(图1)。患者病情稳定,遂

转入心内科行卵圆孔封闭术。3个月后随访患者,头痛症状未再发作,无其他不适主诉。



注:A.患者发作时(2021-10-11)头颅MRA表现;B.患者发病后1周(2021-10-18)头痛未发作时的头颅MRA表现

图1 可逆性脑血管收缩综合征患者发作时与未发作时MRA影像表现比较

**讨论** 1970年可逆性脑血管收缩综合征(reversible cerebral vasoconstriction syndrome, RCVS)的相关症状首次在文献中被记录,2007年被正式命名为RCVS<sup>[1]</sup>,好发于中年女性,单相病程,超急性发作,主要表现为“爆裂样、雷击样”头痛。金标准是发作时数字减影血管造影(DSA)可显示为“串珠样”改变。头颅CTA、MRA是诊断和监测RCVS的首选影像学方式。在产后、接触毒品、交感神经兴奋或血管活性药物的使用(如抗抑郁

药)时,易导致其发作<sup>[2]</sup>。其发病机制可能与交感神经兴奋性增加,或降钙素基因相关肽水平升高有关,潜在机制是大脑动脉张力调节的短暂紊乱,即体内的 miRNA-EDN1 反馈环调控被解除,使 miR-130a 水平下降,Let-7 家族水平上升,这与偏头痛的发生机制有着相同之处。对于 RCVS 发作时血压的快速升高则与体内 miR-130a 和 miR-130b 的丰度有关<sup>[3,4]</sup>。

卵圆孔未闭在成年人中发病率 20% ~ 35%。Finocchi 团队首次提出卵圆孔未闭与偏头痛具有相关性,后也被多个研究证实<sup>[5]</sup>。本例患者既往有偏头痛病史,且发作时主要表现为 2 种性质的头痛:静息状态下左侧枕部搏动性头痛、用力时突发的整个头部“爆裂样”痛。结合患者发作时和未发作时头颅 MRA 结果,可初步诊断为卵圆孔未闭导致的偏头痛继发 RCVS。

卵圆孔存在右向左分流,导致血小板受到挤压而受损释放出 5-羟色胺,在未与肺内的单胺氧化酶结合从而被降解的情况下直接经卵圆孔分流进入体循环,使动脉血中 5-羟色胺水平升高。当患者在下蹲、如厕类似于瓦尔萨尔瓦动作 (Valsalva maneuver) 时胸腔压力增高回心血量增加,刺激血管痉挛性收缩,引起交感神经兴奋。且脑血管受三叉神经感觉传入神经的支配,最终导致了 RCVS 的发生<sup>[6]</sup>。

颈动脉夹层 (cervical artery dissection, CAD) 是一种以颈内动脉或椎动脉壁血肿为特征的急性动脉疾病。头痛和颈部疼痛是典型的临床特征,通常 67% ~ 77% 的 CAD 与脑和视网膜缺血性表现相关,患者眼底检查未见明显异常,未诉有颈部疼痛不适感,结合颈动脉超声及头颅 MRA 结果可排除此病<sup>[7]</sup>。动脉瘤破裂引起的蛛网膜下腔出血 (subarachnoid hemorrhage, SAH) 也可表现为剧烈头痛,但头颅 CT、腰椎穿刺可与其鉴别。

RCVS 的临床治疗使用钙通道阻滞剂 (尼莫地平、维拉帕米) 可有效缓解患者的头痛症状,但当诊断不明确时,对 RCVS 患者应用糖皮质激素 (如类固醇激素)、动脉内血管扩张剂治疗可能导致预后不良<sup>[8]</sup>。若患者平日血压较低,可选用维拉帕米。RCVS 通常是自限性疾病,3 周后症状消失,3 个月之后血

管收缩消失。整体预后良好,复发率较低。但也可能出现出血或缺血性卒中,严重者甚至死亡。

卵圆孔未闭导致的偏头痛,进而继发 RCVS 的病例临床相对少见。本病例有助于进一步探究偏头痛及 RCVS 的发生机制和关联性,提高认识,减少误诊的发生。

#### 参考文献

- [1] Cappelen-Smith C, Calic Z, Cordato D. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome: Recognition and Treatment [J]. *Curr Treat Options Neurol*, 2017, 19(6): 21. DOI: 10.1007/s11940-017-0460-7.
- [2] Mawet J, Debette S, Boussier MG. The link between migraine, reversible cerebral vasoconstriction syndrome and cervical artery dissection [J]. *Headache*, 2016, 56(4): 645-656. DOI: 10.1111/head.12798.
- [3] Lange KS, Forster O, Mawet J. Type of headache at onset and risk for complications in reversible cerebral vasoconstriction syndrome [J]. *Eur J Neurol*, 2022, 29(1): 130-137. DOI: 10.1111/ene.15064.
- [4] Chen SP, Chang YA, Chou CH. Circulating micromas associated with reversible cerebral vasoconstriction syndrome [J]. *Ann Neurol*, 2021, 89(3): 459-473. DOI: 10.1002/ana.25965.
- [5] 凌演演, 赵洪芹. 卵圆孔未闭与偏头痛关系的研究现状 [J]. *国际神经病学神经外科学杂志*, 2019, 46(5): 576-580. DOI: 10.16636/j.cnki.jinn.2019.05.026.
- [6] Calabrese LH, Dodick DW, Schwedt TJ. Narrative review: reversible cerebral vasoconstriction syndromes [J]. *Ann Intern Med*, 2007, 146(1): 34-44. DOI: 10.7326/0003-4819-146-1-200701020-00007.
- [7] Debette S. Pathophysiology and risk factors of cervical artery dissection: what have we learnt from large hospital-based cohorts [J]. *Curr Opin Neurol*, 2014, 27(1): 20-28. DOI: 10.1097/WCO.0000000000000056.
- [8] Togha M, Babaei M, Ghelichi PG. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome (RCVS): an interesting case report [J]. *J Headache Pain*, 2021, 22(1): 20. DOI: 10.1186/s10194-021-01225-7.

(收稿日期: 2022-04-08)

作者 · 编者 · 读者

## 关于对冒用我刊名义进行非法征稿活动的郑重声明

近期发现网上有冒用我刊名义进行非法征稿活动的情况,我刊为此郑重声明如下:(1) 疑难病杂志社地址设在石家庄,我社从未委托任何代理机构和个人开展组稿、征稿活动,任何打着我刊名义进行收稿活动的个人或机构均属非法。(2) 根据原国家新闻出版广电总局的有关规定,一种期刊只能在其出版地设立一个编辑部,其他任何冒用本刊名义,在网上进行征稿及组稿的活动,均属非法行为。(3) 作者来稿,请直接通过本刊网站或邮箱发至本刊编辑部,禁止发给个人,收稿后本刊将尽快给予处理,谨防上当受骗。

电话: 0311-85901735

E-mail: ynbzz@163.com

网址: <http://www.ynbzz.com> 或 <https://ynbz.cbpt.cnki.net>