

• 短篇及病例报道 • doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2021.08.040

网络首发 <https://kns.cnki.net/kcms/detail/50.1097.R.20210323.1839.007.html>(2021-03-25)

双侧延髓内侧梗死 2 例报道*

杨 荫¹,王乾成^{2△},周红军³,苏淑贤¹

(1. 广州卫生职业技术学院 510000;2. 重庆北部宽仁医院神经内科 401147;
3. 重庆医科大学附属第三医院神经疾病科 401120)

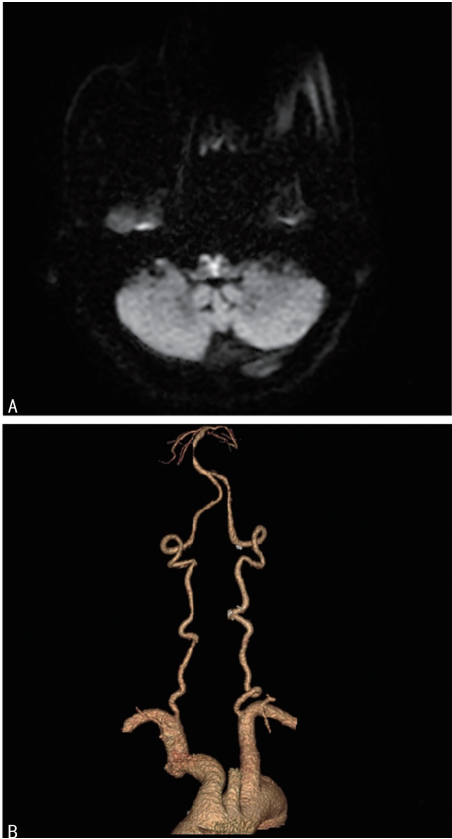
[关键词] 双侧延髓内侧梗死;四肢瘫痪;头颅 MRI 弥散成像;病例报道
[中图法分类号] R743.32 [文献标识码] B [文章编号] 1671-8348(2021)08-1438-03

延髓梗死临床表现复杂多样,根据延髓受损的部位不同,可以分为内侧梗死和外侧梗死。延髓内侧梗死又称为 Dejerine 综合征,以同侧舌肌瘫痪、对侧肢体瘫痪及深感觉障碍为主要临床特点。与延髓外侧梗死相比,延髓内侧梗死很少发生,占有缺血性卒中的 0.5%~1.5%^[1],而双侧延髓内侧梗死更为罕见,现将近期收治的两例双侧延髓内侧梗死病例报道如下。

1 临床资料

病例 1,患者男,70 岁,因“突发四肢无力 4 d,加重伴言语不清、吞咽困难 1 d”在重庆医科大学附属第三医院神经疾病科住院治疗。患者入院前 4 d 无明显诱因突发四肢无力,行走不稳,无法站立,伴有头晕,1 d 前肢体无力症状加重伴言语不清、吞咽困难、饮水呛咳。既往有“高血压病”及“冠心病”病史 5 年。无烟酒嗜好。入院查体:血压 146/101 mm Hg,心率 96 次/分,心肺腹查体无异常。神经系统体格检查:神志清楚,构音障碍,高级皮层功能正常,双侧鼻唇沟对称,口角不歪,悬雍垂居中,咽反射减弱,伸舌不能,左侧肢体肌力 2 级,右侧肢体肌力 3 级,肌张力正常,痛觉对称存在,双侧肢体震动觉、位置觉及运动觉减退,双上肢腱反射活跃,双下肢腱反射减退,双侧 Babinski 征(一),脑膜刺激征(一)。美国国立卫生研究院卒中量表(NIHSS)评分 11 分。辅助检查:血常规、凝血功能、肝肾功、心肌酶谱、心电图等常规检查均无明显异常,血脂低密度脂蛋白 2.94 mmol/L。头颅 MRI 弥散加权成像(DWI)提示双侧延髓内侧弥散受限病灶(图 1A)。头颈部 CTA 检查提示基底动脉局限性重度狭窄;双侧椎动脉迂曲(图 1B)。诊断为双侧延髓内侧梗死、高血压病 2 级(很高危)、基底动脉中段重

度狭窄。予以抗血小板、改善循环、调脂稳定斑块、清除自由基等治疗。经治疗后患者仍四肢瘫痪,无法行走,卧床,生活不能自理,出院后 3 个月随访改良 Rankin 评分 4 分。

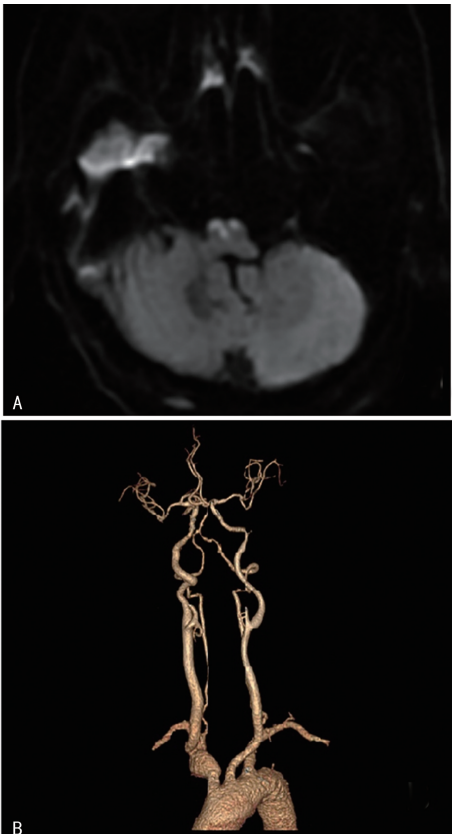


A: 头颅 DWI 影像;B: 头颈部 CTA 影像。
图 1 病例 1 的头颅 DWI 和头颈部 CTA 影像

病例 2,患者男,47 岁,因“突发左侧肢体无力、麻木 2 d”在重庆医科大学附属第三医院神经疾病科住院治疗。患者入院前 2 d 突发左侧肢体无力,抬手、抬腿费力,走路需要人搀扶,伴左侧肢体麻木,无头晕、

* 基金项目:广东高校省级重点平台和重大科研项目(2018GXJK347)。 作者简介:杨荫(1984—),讲师,硕士,主要从事人体解剖学研究。
△ 通信作者,E-mail:wangyuchui2@163.com。

视物重影、言语不清、吞咽困难、饮水呛咳、意识障碍。既往有高血压病史 3 年,未规律服用降压药。无烟酒嗜好。入院查体:神清语晰,高级皮层功能正常,左侧面部痛觉减退,口角不歪,悬雍垂居中,咽反射减弱,伸舌居中,左上肢肌力 2 级,左下肢肌力 0 级,右侧肢体肌力 5 级,肌张力正常,左侧肢体痛觉减退,左侧肢体深感觉障碍,四肢腱反射对称引出,左侧 Babinski 征(+),脑膜刺激征(-)。NIHSS 评分 9 分。辅助检查:空腹葡萄糖 14.36 mmol/L,糖化血红蛋白 7.9%,三酰甘油 2.07 mmol/L,低密度脂蛋白 2.61 mmol/L,余常规实验室检查无明显异常。头颅 DWI 检查提示双侧延髓内侧弥散受限病灶,右侧病灶较左侧范围更大(图 2A)。头颈部 CTA 提示左侧椎动脉 V4 段局部膨隆,其内混合斑块形成,双侧椎动脉 V4 段粗细不均匀(图 2B)。诊断为双侧延髓内侧梗死、高血压病 3 级(极高危)、2 型糖尿病、高血酯症。入院后予以抗血小板、改善循环、调脂稳定斑块、清除自由基、控制血压血糖等治疗。经治疗后患者左侧肢体无力好转,肌力 3 级,出院时 NIHSS 评分 4 分,出院后 3 个月随访改良 Rankin 评分 3 分。



A: 头颅 DWI 影像;B: 头颈部 CTA 影像。

图 2 病例 2 的头颅 DWI 和头颈部 CTA 影像

2 讨 论

Dejerine 综合征最早由 SPILLER 于 1908 年报道,是一种临床上少见的缺血性脑血管病。临床表现

为三大常见症状及体征:(1)病灶同侧舌肌瘫痪(舌下神经受损);(2)病灶对侧肢体中枢性瘫痪(锥体束受损);(3)对侧肢体深感觉障碍(内侧丘系受损)^[1]。除了上述表现,还可出现其他症状如中枢性面瘫(部分皮质延髓束下降至延髓并交叉,在对侧延髓外侧上升后支配面神经核^[2])、共济失调、吞咽困难、眼震震颤、头晕、复视、呼吸衰竭等临床表现。然而,双侧延髓内侧梗死更为罕见,最早由 DAVISION 于 1937 年首次报道。延髓内侧部解剖结构复杂,从腹侧到背部的结构依次为锥体束、内侧丘系及丘系交叉、顶盖脊髓束、内侧纵束、舌下神经核及迷走神经背核等,不同部位受累会导致不同的临床症状,因此双侧延髓内侧梗死临床表现变异较大,较为复杂。PONGMORAGOT 等^[3]对双侧延髓内侧梗死回顾性分析,发现双侧延髓内侧梗死最常见的临床症状表现为运动障碍(78.4%),其中四肢瘫占 64.9%,偏瘫占 10.8%,其他包括构音障碍(48.6%)、感觉障碍(43.2%)、舌下神经麻痹(40.5%),其中双侧瘫痪占 8.1%,此外,呼吸衰竭、吞咽困难等症状也不少见。KIM 等^[4]回顾性研究发现,73.0%的内侧梗死患者(包括双侧延髓内侧梗死)出现感觉障碍,其中 59.2%的患者为振动觉受损,而 21.0%的患者为针刺痛觉减退,因此内侧梗死除了有典型的深感觉障碍,同样可以出现浅感觉异常。

目前,国内的关于双侧延髓内侧梗死的临床病例仅见于少量的文献报道。2018 年高丹宇^[5]等报道了 1 例双侧延髓内侧梗死,首发症状为头晕及偏瘫,后快速进展为四肢瘫痪。作者收集相关的国内文献资料后分析发现,双侧延髓内侧梗死主要表现为进展性四肢瘫(93.9%)、构音障碍及吞咽困难(93.9%)、头晕(59.3%)、呼吸困难(56.2%)。本文病例 1 患者表现为四肢瘫、构音障碍、双侧肢体深感觉障碍及双侧舌下神经麻痹,属于双侧延髓内侧梗死较为经典的临床表现,而病例 2 患者则表现为偏瘫和深浅感觉障碍,为较少见的临床表现,可见双侧延髓内侧梗死的临床表现复杂多变。

由于双侧延髓内侧梗死的临床表现多种多样,当患者出现四肢瘫痪时,易误诊为吉兰-巴雷综合征^[6]或高位颈髓病变,此外还需要与脑干脑炎、重症肌无力、周期性瘫痪等引起四肢无力的疾病相鉴别。因此,头颅 MRI 检查,尤其是 DWI 序列的应用有助于早期诊断。双侧延髓内侧梗死典型的影像学表现为双侧延髓内侧沿中线向背侧延伸的 DWI 高信号病灶,外观类似“心”型或“Y”字型^[7],该影像学具有特征性的诊断意义。本文两例患者,双侧延髓内侧“心”型长 T1

长 T2 病灶, DWI 高信号, ADC 低信号, 符合急性脑梗死的影像学表现, 故诊断双侧延髓内侧梗死明确。

延髓内侧的血供来源较多, 主要来自双侧椎动脉和脊髓前动脉, 以及其穿支动脉^[8-9]。通常认为, 延髓内侧上部是由双侧椎动脉的旁正中支和由椎动脉发出时成对的脊髓前动脉及其穿支供血, 而中下部是由两条脊髓前动脉汇合成的单支供血^[9-10]。内侧梗死的病因主要为大动脉粥样硬化, 其次为穿支动脉病变, 椎动脉夹层、心源性栓塞为少见病因^[4]。引起双侧延髓内侧梗死的病因及发病机制更为复杂, 动脉粥样硬化可能为首要病因。目前推测可能的发病机制为椎动脉汇合成基底动脉附近的动脉粥样硬化斑块或血栓发展延伸至对侧, 导致穿支动脉开口闭塞或穿支动脉近端斑块形成而闭塞^[4]。此外, 双侧脊髓前动脉起源于一侧椎动脉的血管变异, 也是造成双侧延髓内侧梗死的重要原因^[11]。本文两例患者均有高血压等动脉粥样硬化危险因素, 且病例 2 头颈部 CTA 均提示椎动脉远端管腔欠光滑, 病因首先考虑为椎动脉近端或穿支动脉起始处动脉粥样硬化导致穿支闭塞。

总之, 双侧延髓梗死在临床上少见脑梗死类型, 其临床表现复杂多样, 且总体预后较差, 病死率高达 23.8%, 致残率 61.9%^[3], 因此早期诊断十分重要。临床上对于中老年患者表现为急性起病的四肢瘫痪、构音障碍等症状, 伴有脑血管病危险因素, 需考虑双侧延髓内侧梗死的可能, 并尽早完善头颅 DWI 检查, 有利于早期诊断和指导治疗, 防止病情短期内进展, 改善患者预后。

参考文献

- [1] SHONO Y, KOGA M, TOYODA K, et al. Medial medullary infarction identified by diffusion-weighted magnetic resonance imaging[J]. Cerebrovasc Dis, 2010, 30(5): 519-524.
- [2] AKIMOTO T, OGAWA K, MORITA A, et al. Clinical study of 27 patients with medial medullary infarction[J]. J Stroke Cerebrovasc Dis, 2017, 26(10): 2223-2231.
- [3] PONGMORAGOT J, PARTHASARATHY S, SELCHEN D, et al. Bilateral medial medullary infarction: a systematic review[J]. J Stroke Cerebrovasc Dis, 2013, 22(6): 775-780.
- [4] KIM J S, HAN Y S. Medial medullary infarction: clinical, imaging, and outcome study in 86 consecutive patients[J]. Stroke, 2009, 40(10): 3221-3225.
- [5] 高丹宇, 陈晟, 赵迎春, 等. 双侧延髓内侧梗死的临床特征(附 1 例报道及国内文献分析)[J]. 卒中与神经疾病, 2018, 25(1): 43-46.
- [6] MONTALVO M, ALI R, KHAN M. Bilateral medial medullary infarction presenting as Guillain Barré Syndrome: a diagnostic challenge[J]. J Neurol Sci, 2015, 352(1/2): 135-136.
- [7] PARSI K, ITGAMPALLI R K, SURYANARAYANA A, et al. Bilateral medial medullary infarction: heart appearance[J]. Neurol India, 2013, 61(1): 84-85.
- [8] GÖKÇAL E, BARAN G, NIFTALIYEV E, et al. Risk factors, etiological classification, topographical location, and outcome in medullary infarctions[J]. Neurologist, 2017, 22(4): 116-119.
- [9] HONG Y H, ZHOU L X, YAO M, et al. Lesion topography and its correlation with etiology in medullary infarction: analysis from a multi-center stroke study in China[J]. Front Neurol, 2018, 9: 813.
- [10] KIM K, LEE H S, JUNG Y H, et al. Mechanism of medullary infarction based on arterial territory involvement[J]. J Clin Neurol, 2012, 8(2): 116-122.
- [11] KATAOKA S, TERASAWA H, TOHJI H. Sequential bilateral medial medullary infarction due to vertebral artery dissection[J]. Cerebrovasc Dis, 2007, 24(2/3): 309-312.

(收稿日期: 2020-10-18 修回日期: 2021-01-08)