

以精神异常为首发症状的 HIV 感染致进行性 多灶性白质脑病 1 例报道

孙海民 刘晓溪 史福平 张杏红 邱卫英 李会敏 苏立凯

【中图分类号】 R742 【文献标识码】 A 【文章编号】 1007-0478(2018)02-0217-02

【DOI】 10.3969/j.issn.1007-0478.2018.02.026

1 病 例

患者,男,43岁,农民,主因“精神异常6个月”入院。入院6个月前因精神受刺激后出现反应迟钝,沉默寡言,呼之能应,简单问话可答,不伴头晕、头痛,无恶心、呕吐,无视物不清、视物旋转及复视,无口周麻木,无吞咽困难及饮水呛咳,无意识障碍,无发热及抽搐发作,未就诊,症状进行性加重;1个月前出现大小便失禁,四肢无力,活动受限,于当地县医院住院治疗,考虑“抑郁症”,服用“喹硫平”等药物治疗后症状加重,出现缄默、不动,就诊于河北省第六人民医院,查血常规未见明显异常,肝功能:谷丙转氨酶95.00 U/L,谷草转氨酶106.00 U/L,谷氨酰转氨酶129.00 U/L,碱性磷酸酶193.00 U/L,总蛋白90.50 g/L,白蛋白31.60 g/L,血脂、电解质未见明显异常,脑电图检查示临界异常脑地形图,考虑不支持抑郁症及精神分裂症,建议转本院进一步治疗,本院门诊以“反应迟钝原因待查”收入本科。入院查体:心率114次/min,血压124/76 mmHg,脉搏74次/min,呼吸8次/min,意识清楚,反应迟钝,言语清晰,无饮水呛咳。记忆力、计算力均不合作,视力、视野不合作。双侧肢体肌力、肌张力检查不合作,双下肢膝腱反射未引出。双侧巴氏征、双划征阴性。感觉、共济检查欠合作。颈软无抵抗感。皮肤可见散在水泡(面部、膝盖、踝部)。肛周可见12 cm×12 cm皮肤破溃。辅助检查:2013年6月3日头颅CT显示脑萎缩,建议MRI检查。血常规:红细胞计数 $3.35 \times 10^9/L$,血红蛋白101.0 g/L,淋巴细胞百分比12.2%,单核细胞百分比10.00%,中性粒细胞百分比77.3%,肾功能:尿素8.66 mmol/L,余正常,电解质:基本正常。血糖正常。入院诊断(1)反应迟钝待查? 1)中毒代谢性脑病? 2)木僵状态:器质性木僵;(2)肺部感染;(3)压疮;(4)肝功能异常,给予抗感染、肌氨肽苷脑保护、钾镁液稳定细胞膜治疗。胸部CT检查显示两肺间质性肺炎。头颅MRI检查显示双侧脑室旁脑白质区异常信号(图1)。脑电图检查显示边缘状态成人脑电图。肝胆胰脾彩超检查显示肝脾稍大。乙肝五项:乙肝病毒e抗体1.25 PEIU/mL,乙肝病毒核心抗体3.22 PEIU/mL,丙型肝炎病毒抗体阴性。患者入院后曾一度好转,能与人交流好转,但体温反复升高,应用抗生素后效果差,结合患者血沉

135 mm/h,给予加用地塞米松对症处理(连用3 d效果欠佳)。抗核抗体、抗双链DNA抗体阴性、抗中性粒细胞胞浆抗体阴性、蛋白酶3及髓过氧化物酶未见异常。请呼吸科会诊,考虑患者多次复查血常规白细胞不高,综合患者体温波动情况及胸部CT,考虑存在肺部感染,亦不排除药物热,故今日停用所有抗生素等药物治疗,改为左氧氟沙星抗感染治疗,但患者仍发热,病情进展加重。常见的中毒代谢、免疫性、感染性、遗传性、血管性等疾病均不支持,故再次详细追问病史,患者有一同性密友死因不详,进一步检查梅毒抗体阴性,艾滋病抗体:目前阳性可能大,经本市疾病预防控制中心复检艾滋病抗体阳性,CD4高。血培养及药敏:MRSCON(苯唑西林耐药,凝固酶阴性葡萄球菌?)。患者及家属决定自动出院,出院诊断(1)艾滋病(AIDS)所致进行性多灶性白质脑病;(2)肺部感染;(3)压疮;(4)肝功能异常。

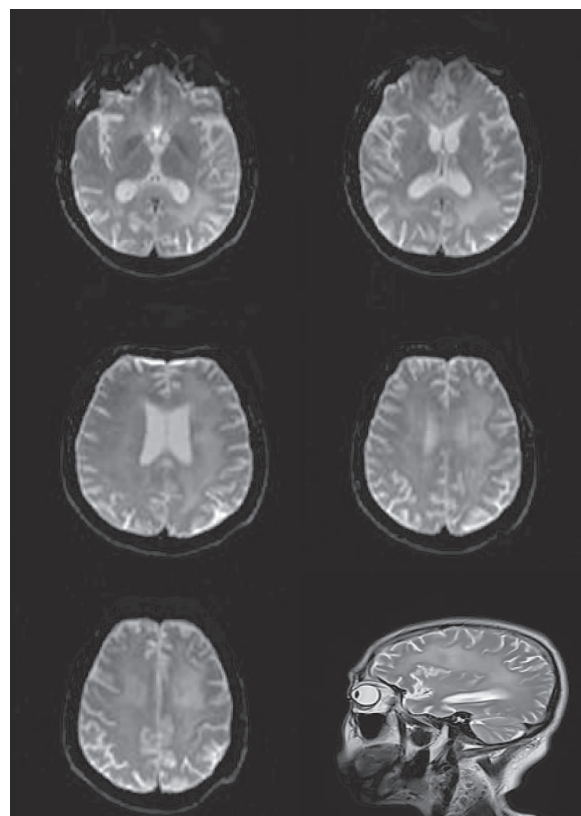


图1 头颅MRI显示双侧脑室旁脑白质异常信号

作者单位:071000 河北省保定市河北大学附属医院神经内科
[孙海民(在读研究生) 刘晓溪(在读研究生) 史福平(通信作者)
张杏红 邱卫英 李会敏 苏立凯]

(下转第220页)

(上接第 217 页)

2 讨 论

获得性免疫缺陷综合征(acquired immunodeficiency syndrome, AIDS)是人类免疫缺陷病毒(human immunodeficiency virus, HIV)感染所致,已成为严重威胁人类健康的重大公共卫生和社会问题,在全球流行广泛,本国国内患者数量也逐年增加。AIDS 患者的神经系统表现较常见,部分患者甚至以神经系统损害为首发症状,表现形式多样,非常容易漏诊误诊,本研究将收治的 1 例以精神异常为首发症状的 HIV 感染致进行性多灶性白质脑病给予报道,提醒大家以免漏诊及误诊。

目前研究提示 HIV 感染者有 70%~80% 的患者在临床上出现神经系统症状,提示 HIV 具有亲和神经的特点,在死于 AIDS 的患者中 90% 以上尸检有神经病理异常。有 10% 患者的神经症状是 AIDS 的首发症状。当机体免疫功能下降,感染乳多空病毒的 JC 病毒是进行性多灶性白质脑病(progressive multifocal leukoencephalopathy PML)的根本原因。随激活的 B 淋巴细胞进入中枢神经系统,JC 病毒的转录因子可能作用于胶质细胞,导致少突胶质细胞所支持的髓鞘破坏,表现为严重的多节段髓鞘病变。典型的脑部病理可见局灶性髓鞘脱失,但轴索幸免,星形细胞变形,少树突细胞增大,其胞核内有嗜伊红的包涵体,电镜下这些包涵体由乳多空病毒颗粒组成。病灶的大小、部位和数量决定患者的神经症状及体征,临床表现不固定。其典型临床症状有亚急性进行性偏瘫、偏盲、共济失调、失语和认知障碍,预后不良,但也有个别病例报道确诊后生存 2 年以上。约 2%~5% 的 AIDS 患者有 PML,其中有 50% 患者以 PML 为首发

表现。头颅 MRI 检查显示双侧脑白质区多发、散在、不对称、进展性融合病灶。脑室旁白质、半卵园中心、皮质下白质为常见受累部位、通常由皮质下白质开始,逐渐进展至深部脑白质、由于灰白质交界处弓形纤维受累,病灶常呈扇形、脑后部(顶、枕叶)多见,脑干、小脑以及灰质受累也可见。PML 诊断根据呈亚急性或慢性起病,症状及体征根据大脑半球病灶的部位和数量而不同,即快速进行性痴呆、失语、发音困难、性格改变、智力下降、精神错乱、幻觉、昏迷,一般历时数月死亡。确诊需脑活检或脑脊液检出乳头多瘤空泡病毒的 RNA。

本病例以精神异常为首发症状,曾被诊断为“抑郁症”,给予药物治疗,精神症状无好转,且进行性加重,出现多系统损害,即皮肤可见散在水泡(面部、膝盖、踝部),肛周可见 12 cm×12 cm 皮肤破溃,伴有发热等不适。辅助检查:胸部 CT 检查显示两肺间质性肺炎。头颅 MRI 检查显示双侧脑室旁脑白质区异常信号。本市疾病预防控制中心复检艾滋病抗体阳性,CD4 高。血培养及药敏检查显示 MRSCON(苯唑西林耐药,凝固酶阴性葡萄球菌?),提示诊断 HIV 感染后 PML。由于条件有限,无法进行脑脊液 PCR 及脑组织活检,但是有研究表明 PML 有典型的发病部位, MRI 易与其他类型的脑白质病变相鉴别,如有明确临床病史或实验室检查呈阳性,即可明确诊断。该患者以精神异常为主,根据临床表现、影像学检查、病史及血清抗-HIV 抗体阳性,CD4 高,支持为 HIV 感染合并进行性多灶性白质脑病。本研究结果提示在临床中应加强对本病的认识,遇到急性进展的精神异常,用常规疾病不能解释的患者,一定要注意查 HIV 及详细询问病史,进一步检查除外 PML。

(2017-07-10 收稿)