

罕见延髓梗死：Avellis 综合征 2 例报道

余少华 王莉 韩爽 宋晓南

【中图分类号】 R743.3 【文献标识码】 A 【文章编号】 1007-0478(2018)05-0592-02
【DOI】 10.3969/j.issn.1007-0478.2018.05.025

Avellis 综合征是一种少见的临床综合征,国内外报道较少,以声音嘶哑、吞咽困难,病灶对侧面部及肢体痛温觉障碍为主要表现,本研究现就本科收治的 2 例 Avellis 综合征患者进行报道如下。

1 病 例

例 1,男,45 岁,因“头晕、恶心伴饮水呛咳 2d”入院。患者入院前 2d 无明显诱因出现头晕,伴有恶心未吐,伴有饮水呛咳、口角歪斜,无视物旋转及双影,症状逐渐加重。既往:有高血压病史 10 年,8 月前右侧小脑半球梗死病史。入院查体:神清,右侧软腭上抬稍受限,右侧咽反射减弱,左侧面部及左侧肢体痛觉减退。辅助检查:甘油三酯 5.22 mmol/L,肿瘤标志物、风湿免疫等指标未见异常,头 MRI(发病后 2 d)(图 1):右侧延髓新发梗死灶,右侧小脑半球低信号影。颈部彩超:双侧颈部动脉斑块形成(多发)。脑部彩超未见异常。MRA(发病后 8 d)(图 1)未见异常。患者上述检查未见明显血管狭窄,但 1 年内 2 次脑梗死病史,遂行核磁共振头颈部血管管壁斑块平扫+普通增强检查(图 1):左侧椎动脉、基底动脉管壁增厚,欠光滑,可见强化,管腔粗细不均,伴不同程度狭窄。

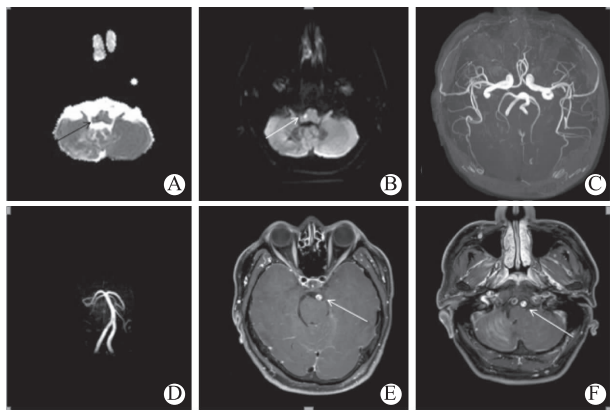


图 1 右侧延髓 ADC 上低信号影(A);右侧延髓 DWI 高信号影(B);MRA 上颅内血管未见狭窄(C,D);VISTA 上左侧椎动脉、基底动脉管壁增厚,欠光滑,可见强化,管腔粗细不均,伴不同程度狭窄(E,F)

例 2,男,64 岁,以“头晕 4 h,言语不清 3 h”入院。患者

于入院前 4 h、睡醒后出现头晕,伴头痛,以左侧颞枕部胀痛为主,血压 180/90 mmHg,遂至本院急诊就诊,就诊过程中出现言语不清,伴饮水呛咳,吞咽困难。既往:3 年前脑梗死病史;糖尿病病史 5 年。查体:神清、构音障碍,左侧软腭上抬受限,左侧咽反射消失,左侧 Horner 征,伸舌居中,右侧肢体肌力 5 级,左侧肢体肌力 5 级,右侧 Chaddock 征、Babinski 征阳性,右侧面部及右侧肢体痛觉减退。辅助检查:低密度脂蛋白胆固醇 3.41 mmol/L,糖化血红蛋白 7.50%,空腹血糖 8.12 mmol/L,余检验指标无异常。颈部彩超:右侧颈动脉内中膜不均匀增厚,双侧颈部动脉斑块形成(多发),双侧颈内动脉血流速度不对称,左侧呈低流速血流信号改变,考虑中远段闭塞或极重度狭窄,右侧椎动脉开口处狭窄(<50%),左侧椎动脉椎间隙段呈低流速高阻力血流信号改变,考虑颅内段或入颅段闭塞或重度狭窄。脑部彩超:左侧大脑中动脉中度狭窄,右侧大脑中动脉轻度狭窄。核磁共振脑血管成像(发病后 2 d)(图 2):(1)左侧椎动脉改变,考虑严重狭窄或闭塞可能性大;(2)脑内多发血管改变,考虑动脉硬化所致。头 MRI(发病后 1 d):左侧延髓条带状急性梗死(图 2)。

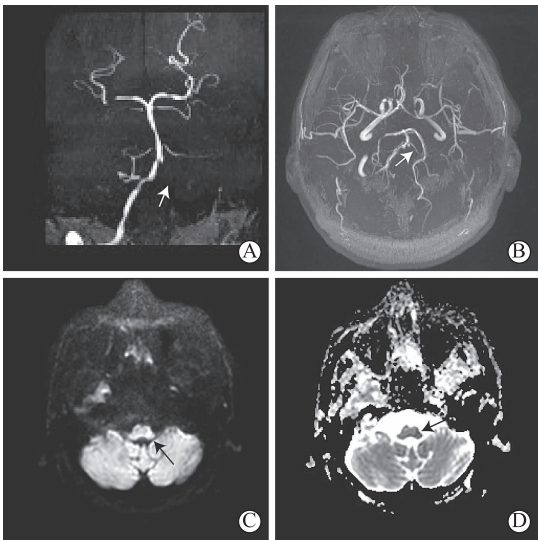


图 2 MRA 示左侧椎动脉未见明确显影(A,B);左侧延髓 DWI 高信号影(C);左侧延髓 ADC 低信号影(D)

2 讨 论

延髓位于脑干最下端,血供丰富,较少发生梗死,且以 Wallenberg 综合征又称延髓背外侧综合征常见,而 Avellis 综合征又被称为脊髓丘脑束-疑核综合征、疑核-脊髓丘脑性

麻痹,临床上少见,国内外只有少数个案报道。Avellis 综合征于 1891 年由德国喉科医生 Avellis 首次提出,主要是由于延髓受损导致同侧软腭、咽、喉肌瘫痪和对侧肢体痛温觉减退。本病的病因有很多,最常见的是动脉粥样硬化,也有极少数可由溃疡性结肠炎、脑干动脉炎、头部外伤、系统性风湿性血管炎引起,2007 年 Habek 还报道 1 例因 *Borrelia* 疏螺旋体感染所致的 Avellis 综合征。本研究报道的 2 例患者均有高血压病、脑梗死病史,且相关检查发现患者均存在动脉粥样硬化,故考虑动脉粥样硬化是主要病因。

Avellis 综合征的临床表现与病灶大小有关,病变累及延髓的孤束核和疑核,导致舌咽神经、面神经、迷走神经和副神经功能障碍,出现吞咽困难、发声困难,舌后 1/3 味觉障碍。累及脊髓丘脑侧束导致对侧偏身痛温觉障碍,深感觉正常。累及三叉神经脊束核导致同侧面面部痛温觉缺失(图 3)。本研究病例 1 患者以左侧面部及左侧偏身痛温觉感觉障碍为主,吞咽困难后期恢复,考虑与患者病灶小,主要以脊髓丘脑侧束、三叉神经脊束核受损为主,疑核受损不完全有关。病例 2 患者除了吞咽困难、右侧面部及右侧偏身痛温觉障碍外,伴随左侧的 Horner 征,考虑与邻近网状结构的交感神经受损有关。因病灶是从延髓中段外侧延伸到背内侧的条带状病灶,所以锥体束、内侧丘系不受损,故患者运动及深感觉不受影响。本病的责任血管为椎动脉延髓支动脉,属于小穿支动脉。病例 1 患者 MRA 检查未见椎动脉狭窄,行核磁共振头部血管管壁斑块平扫+普通增强:考虑左侧椎动脉、基底动脉斑块形成,伴管腔不同程度狭窄,虽与患者本次右侧延髓病灶不符,但患者既往有右侧小脑半球梗死,颅内动脉

多发粥样硬化改变,考虑本次发病为小动脉的粥样硬化导致。病例 2 患者颅内段血管彩色多普勒超声、MRA 均提示左椎动脉重度狭窄或闭塞,符合本次发病的责任血管。

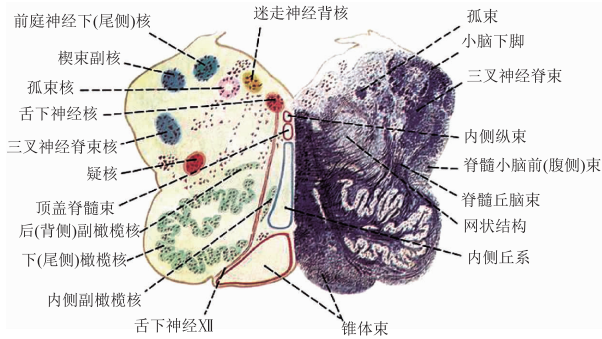


图 3 延髓横切面解剖(经下橄榄核中部)

本报道的 2 例患者均为动脉粥样硬化所致,经过改善循环、营养神经、抗血小板聚集等治疗后好转出院,后期随访,病例 1 患者目前饮水呛咳好转,仍遗留左侧面部及肢体痛觉减退,吞咽固体食物时稍困难。病例 2 患者存在明显饮水呛咳,入院后给予留置胃管,后患者肢体肌力恢复正常,治疗 3 周后出院,但仍遗留饮水呛咳,目前于本院康复科行吞咽康复治疗。综上所述,临床上遇到吞咽困难、声音嘶哑,偏身痛觉减退的患者要考虑到 Avellis 综合征的可能,并注意对病因的查找,以达到给予患者及时正确的治疗,改善患者的预后。

(2018-02-13 收稿)