

以“不安手综合征”起病的急性脑干梗死 1 例报道

朱潇颖 方侃 张小瑾 郭春妮 吴云成

【中图分类号】 R743 【文献标识码】 A 【文章编号】 1007-0478(2019)03-0353-02

【DOI】 10.3969/j.issn.1007-0478.2019.03.024

不安腿综合征(Restless Legs Syndrome, RLS)是常见的感觉运动障碍疾病,表现为肢体(下肢为主)的不适感及随之迫切的运动欲望,这种肢体不适感于休息或夜间睡眠时加重,活动后减轻或缓解。RLS 的肢体不适感主要表现为双下肢的不适,但部分患者也会出现上肢等身体其他部位的不适。本研究报道 1 例表现为单独的左上肢不适(Restless Arms Syndrome, RAS)起病的急性脑干梗死。

1 临床资料

患者,男,62 岁,汉族,上海本地人。因“突发左上肢不适 4 d”于 2018 年 1 月 3 日于本科门诊就诊。患者 4 d 前下午 2 点左右准备午睡,躺下时出现左上肢不适感,这种不适感难以用言语描述,上臂和前臂都有累及,不是很固定,不适感来源于深处(可能是肌肉深处,但绝不是皮肤表面),这种上肢的不适感起床后即获得完全缓解,当日晚上 10 点患者准备睡觉,平躺 30 min 后又出现左上肢这种难以描述的不适感,起床活动后马上缓解,再次平躺后又出现,如此反复,难以入眠;自行服用舒乐安定后得以入睡,但左上肢不适没有明显改善;后每日均于夜间平躺后准备入睡时出现类似左上肢不适症状,其他时间均没有类似症状,身体其他部位也没有类似症状,考虑“不安手综合征”。此外,患者从出现左上肢不适的次日起觉略有头晕,伴言语含糊,行走时下肢沉重感,无视物旋转,无耳鸣耳聋,无复视,无恶心呕吐,无饮水呛咳,无进食障碍,无肢体抽搐,无肢体或面部麻木,无意识障碍,无大小便失禁。患者有高血压病史 40 余年,平素口服络活喜 5 mg QD po,未规律检测血压。否认有糖尿病病史。吸烟 40 余年,1 包/d。饮少量黄酒 40 余年。母亲有高血压病史,父亲及母亲有肿瘤病史。无 RLS 家族史。查体:神志清楚,血压左上肢 170/90 mmHg,右上肢 175/90 mmHg,心肺腹(-),高级皮层功能(-),右侧眼裂较对侧小,左侧鼻唇沟略浅,余颅神经(-)。肌力四肢 V 级。左上肢肱二头肌反射(+++),左桡骨膜反射(+++),右肱二头肌反射(+++),右桡骨膜反射(+++),双膝反射(++),双跟腱反射(++)。双侧病理征未引出。右侧指鼻实验、双侧跟膝胫实验欠稳准, Romberg(-),直线行走路摇晃。门诊查头颅 MRI 显示延髓右侧和桥脑右侧急性梗塞,左侧丘脑、双侧基底节及侧脑室多发腔隙性梗死灶(图 1),故收入院。入

院后辅助检查:颅脑 CTA 显示脑动脉硬化,左侧椎动脉颅内段局部闭塞。颈部 CTA 显示颈部动脉多发斑块形成,管腔狭窄(40%~50%),附见无名动脉、左侧颈总动脉及锁骨下动脉硬化。DSA 显示右侧椎动脉优势型,左侧椎动脉颅内段节段性闭塞,左侧颈内动脉开口轻度狭窄,脑动脉粥样硬化(图 2)。颈椎 MRI 显示颈椎退行性病变,C3-C7 椎间盘后突,相应椎管轻度狭窄。双上肢动静脉血管彩超(-),双下肢动脉彩超见动脉硬化伴多发斑块形成。心脏超声显示主动脉瓣钙化,主动脉窦部增宽。心电图+神经传导速度(-)。血常规(-),生化(-),甲状腺功能(-),OGTT 实验:糖耐量异常(4.71/8.19/10.04 mmol/L),糖化血红蛋白 6.2%。微量元素(-)。诊断考虑脑干梗死(NIHSS 评分 3 分)、继发性不安手综合征(IRLSRS 评分 19 分,RLS-6 评分 19 分)、高血压病、糖耐量异常、颅内外动脉粥样硬化、左侧椎动脉颅内段闭塞。以双抗(拜阿斯匹林、氯吡格雷)、强化他汀、必存等治疗急性脑梗死,拜新同控制血压,饮食控制监测血糖。对左上肢不适感,予以森福罗 0.125~0.25 mg 睡前半小时口服。患者共服用森福罗 5 d,左上肢不适感有轻度缓解(中间曾暂停过森福罗,患者上肢不适症状加重),但仍给患者造成较大困扰和睡眠影响,予改用加巴喷丁 0.3 qn po,后患者左上肢不适症状显著缓解。2 周后出院时患者口齿含糊等症状完全缓解(NIHSS 评分 0 分),左上肢不适服用加巴喷丁可显著缓解(IRLSRS 评分 2 分,RLS-6 评分 3 分),但短暂停用加巴喷丁左上肢不适重新出现。

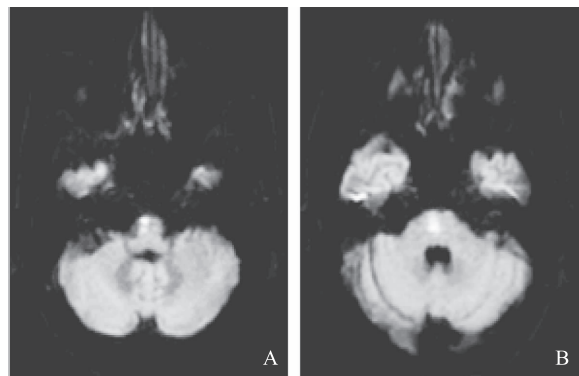


图 1 头颅 MRI-DWI 示桥脑右侧(A)和延髓右侧(B)急性梗死

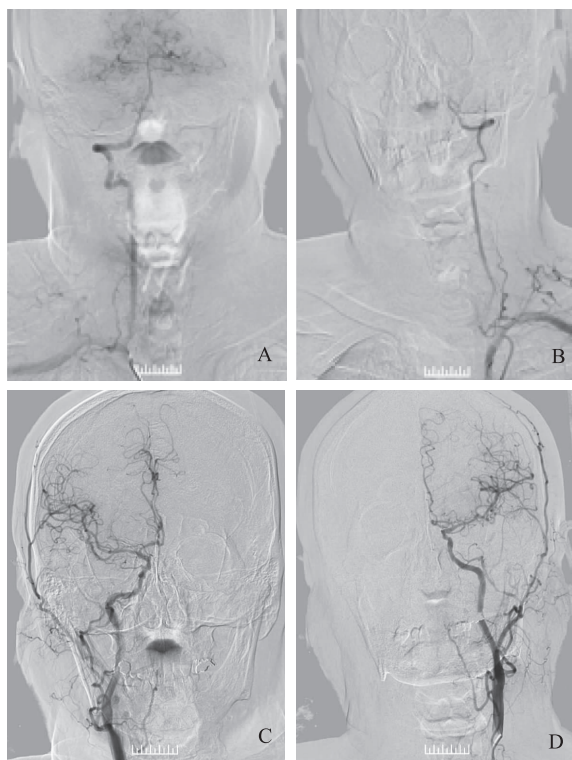


图2 头颅DSA示右侧椎动脉优势型(A),左侧椎动脉颅内段节段性闭塞(B),左侧颈内动脉开口轻度狭窄,脑动脉粥样硬化(C,D)

2 讨论

桥脑梗死由小穿支动脉闭塞导致,通常可有偏瘫、偏身感觉障碍、共济失调、头晕、球麻痹等症状。本例患者以难以忍受的左上肢局灶性不适感和继而严重的睡眠障碍就诊,较为罕见。患者左上肢不适感仅仅于夜间、平躺床上30 min左右后出现,起床活动即获缓解,再次躺下又复出现,导致严重的睡眠障碍。仔细鉴别排除了肌痛、肢体痉挛、关节炎、肢体静脉淤滞等可能的“拟RLS”症状后根据2014年国际RLS研究小组(IRLSRS)的诊断标准即可明确诊断为RLS。患者表现为突发的左上肢“RLS”症状,头颅MRI表现为DWI桥脑和延髓急性梗死,考虑为脑梗死继发的RLS,血常规、微量元素、生化、心电图等检查排除了其他因素引起的继发性RLS。

RLS患者的局灶性感觉异常和迫切的运动感主要局限于双下肢(常见小腿、大腿、膝部等),但部分患者的肢体不适感除下肢外,还可累及上肢及身体其他部位。Ekbom在最早定义RLS时即描述RLS患者可以伴有上肢不适。国外

对RLS患者合并上肢不适的流行病学研究发现22~50%的RLS患者除下肢症状外,还伴有上肢的不适感。但这些合并上肢不适的RLS患者均同时有下肢的累及,且一般下肢不适为首先出现的症状,随着病程进展可能会累及上肢等身体其他部位。Freedom等报道了1例并不寻常的、以双上肢不适起病的RLS,在起病1年后累及双下肢。本例患者表现为脑卒中后单侧上肢RAS,目前国内外尚未见报道。

脑卒中相关RLS可能同局灶性病灶引起相关神经纤维破坏,影响到下行“抑制”通路,导致脊髓以上水平的失抑制。Lee等纳入137例急性缺血性脑卒中患者,发现17例(12.4%)伴有脑卒中后RLS。RLS相关的脑卒中部位包括基底节、放射冠、桥脑、丘脑和内囊,机制可能同皮层下病变破坏锥体束、基底节-脑干环路等参与运动功能和昼夜节律调控的神经纤维相关,而单独的皮层病变罕见。桥脑是脑卒中相关RLS的常见部位,孤立的桥脑被盖或桥脑腹侧部病变都与脑卒中后RLS有关。本例患者表现为单侧性上肢不适,国外研究发现单侧性RLS更多为继发性,不同于原发性RLS更多为双侧对称性。与之相吻合,桥脑背盖和桥脑腹侧部局灶性病变更容易产生单侧性卒中相关的RLS和睡眠期周期性腿动(Periodic limb movements of sleep, PLMS)。桥脑被盖参与肢体节律动作、姿势反射等运动功能及睡眠周期的调控。本例患者未有被盖部受累,表现为桥脑腹内侧面(偏右)病变(图1),累及了皮质脊髓束、桥脑核和桥小脑纤维。锥体束功能障碍可引起皮层或皮层下失抑制,促发脑干的节律中心,从而引起RLS症状。桥脑核接受来自同侧大脑皮质广泛区域的皮质桥脑纤维,发出桥脑小脑纤维越过中线,组成粗大的小脑中脚进入对侧小脑。功能核磁共振研究发现,包括红核、下橄榄核和小脑在内的脑干-小脑环路参与了原发性RLS感觉异常的机制。最近的神经影像学研究发现小脑GABA水平与周期性腿动指数(periodic limb movement, PLM indices)以及RLS严重程度呈负相关,进一步提示小脑和脑干功能障碍可能参与原发性RLS发病。值得注意的是,本例患者除桥脑,尚有延髓腹内侧面病变。目前国内外尚未有延髓梗死同RLS相关的报道。关于延髓,尤其是下橄榄核(为大脑皮质、红核等与小脑之间纤维联系的重要中继站)是否参与RLS发病及其具体机制仍有待进一步研究。

以急性RLS症状起病的脑卒中非常罕见。原发性RLS一般呈进展性病程,急性起病的RLS/RAS、尤其是单侧者很可能是脑卒中的一种表现形式。通过本病例,在今后的临床工作中需要警惕急性起病的RLS脑卒中的可能,以利于患者的及时诊治。

(2018-10-22 收稿)