

## • 短篇 •

## 双侧延髓内侧梗死 1 例报道及文献复习

方丹丹 曹茂红

【中图分类号】 R743.3 【文献标识码】 A

【文章编号】 1007-0478(2020)05-0673-03

【DOI】 10.3969/j.issn.1007-0478.2020.05.027

延髓内侧梗死(Medial medullary infarction, MMI)是较罕见的缺血性脑卒中,约占全部脑梗死的0.5%~1.5%。最早是由 Spiller 于 1908 年提出。1937 年 Davison 首次在尸检中发现并首次描述了 MMI 的血管发病机制,常累及脊髓前动脉(ASA)和椎动脉(VA)的闭塞。双侧延髓内侧梗死(Bilateral medial medullary infarction, BMMI)则更罕见,通常表现为突然发作的四肢无力并呈进行性加重、深感觉丧失、舌下神经麻痹以及延髓球部功能障碍,可伴或不伴有呼吸功能衰竭,早期症状和体征极易与吉兰-巴雷综合征(Guillain-Barre syndrome, GBS)混淆, MRI 检查有助于鉴别。延髓位于脑干最下端,内含重要的神经核团及上下行传导束,所以双侧延髓内侧梗死病情严重、病情进展迅速、预后较差。本研究报道本科收治的 1 例 BMMI 病例,并结合相关国内文献分析该疾病的病因、临床表现、影像学特征及治疗,从而提高对该疾病的认识。

## 1 病例

患者,男,57 岁,因“突发左侧肩痛伴左侧肢体无力 1 d”入院。患者于 2018 年 12 月 28 日上午活动中突发左侧肩痛,呈持续性,症状较轻,未重视,次日上午出现左侧肢体麻木无力,表现为行走不稳,左手持物不能,至南通大学附属医院神经内科急诊就诊,后收入院。既往史:2017 年有脑梗死史;有高血压病史 10 年余,平素服药控制,血压控制不佳;有糖尿病史 5 年余,服用二甲双胍控制血糖,血糖控制不佳;有高血脂病史 10 年余;其他病史无特殊。入院查体:体温 36.8℃,脉搏 54 次/min,呼吸 19 次/min,血压 184/76 mmHg,心率 54 次/min,律齐,神经内科专科查体:神清,精神萎靡,双侧瞳孔等大等圆,直径约 2.5 mm,对光反射灵敏,眼球运动正常,伸舌居中,两侧鼻唇沟对称,左侧肢体肌力 0 级,右侧肢体肌力 5 级,左侧肌张力低,右侧肌张力正常,左侧 Babinski 征阳性,右侧阴性,颈软,克氏征阴性,感觉共济检查正常。入院头颅 CT 示两侧基底节腔隙性梗死;心电图示窦性心动过缓;主动脉夹层 CT 示主动脉及分支管壁散在混合斑块;2018 年 12 月 31 日凌晨 2:00 左右患者诉胸部不适,有痰不易咳出,心电监护示血氧饱和度下降至 75%,查体两肺呼吸音粗,闻及湿啰音,吸气相明显,心率 76 次/min,律

齐,各瓣膜区未闻及病理性杂音。查血气分析示  $PO_2$  51 mmHg,  $PaCO_2$  41 mmHg,予气管插管呼吸机辅助通气;2018 年 12 月 31 日行头颅 CTP 检查正常。行全脑血管造影见左侧椎动脉局部中度狭窄,余颅内各大大血管通畅(图 1),术后返病房;2019 年 1 月 2 日患者出现抬头转颈无力,四肢腱反射减弱,肌电图示双侧正中神经、左侧尺神经 F 波未引出,双侧胫神经 H 反射未引出,考虑吉兰-巴雷综合征可能,予丙种球蛋白,症状未见明显改善;2019 年 1 月 4 日患者出现右侧肢体无力,右上肢肌力 3 级,右下肢肌力 0 级,双侧病理征阳性;头颈部 CTA 示右侧颈总动脉分叉处及颈内动脉管壁钙化斑块;左侧颈总动脉分叉处、颈内动脉起始段管壁混合斑块伴管腔轻-中度狭窄;两侧颈内动脉虹吸部管壁钙化斑块伴管腔轻度狭窄;两侧椎动脉 V4 段管壁钙化斑块;右侧椎动脉纤细、局部未显示(图 2);MRI 示双侧延髓急性梗死(图 3),明确诊断脑梗死(大动脉粥样硬化型,椎基底动脉系统),予双抗血小板聚集、调脂稳斑、改善循环等对症支持治疗,患者症状改善;2019 年 1 月 8 日患者神志清楚,四肢肢体无力,右上肢肌力 3 级,双下肢及左上肢肌力 0 级,自主呼吸可,病情稳定后出院。

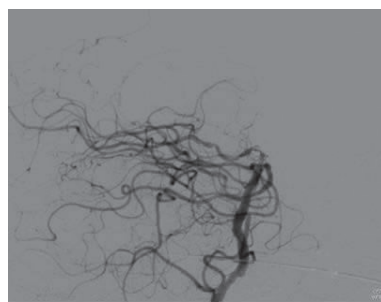


图 1 全脑血管造影术示左侧椎动脉局部中度狭窄,余颅内各大大血管通畅

检索文献共收录了 47 例双侧延髓内侧梗死的病例报道,中位年龄 56 岁,其中 44 例(93.6%)患者以四肢或部分性肢体无力为主诉,12 例患者伴言语不清,5 例患者存在饮水呛咳、吞咽困难,12 例有高血压病、糖尿病史,3 例患者既往有脑梗死史。12 例患者入院后出现四肢无力渐进性加重,伴随吞咽困难、饮水呛咳,咳嗽咳痰及呼吸无力后予以气管插管辅助通气。MRI 检查 DWI 序列见延髓局灶性高信号,呈“心型”病灶有 5 例,呈“Y 型”有 7 例,呈“V 型”有 3 例,1 例呈“X 型”。48.9%患者表现为椎动脉的狭窄或者闭



图2 头颈部 CTA 示右侧颈总动脉分叉处及颈内动脉管壁钙化斑块;左侧颈总动脉分叉处、颈内动脉起始段管壁混合斑块伴管腔轻-中度狭窄;两侧颈内动脉虹吸部管壁钙化斑块伴管腔轻度狭窄;两侧椎动脉 V4 段管壁钙化斑块;右侧椎动脉纤细、局部未显示

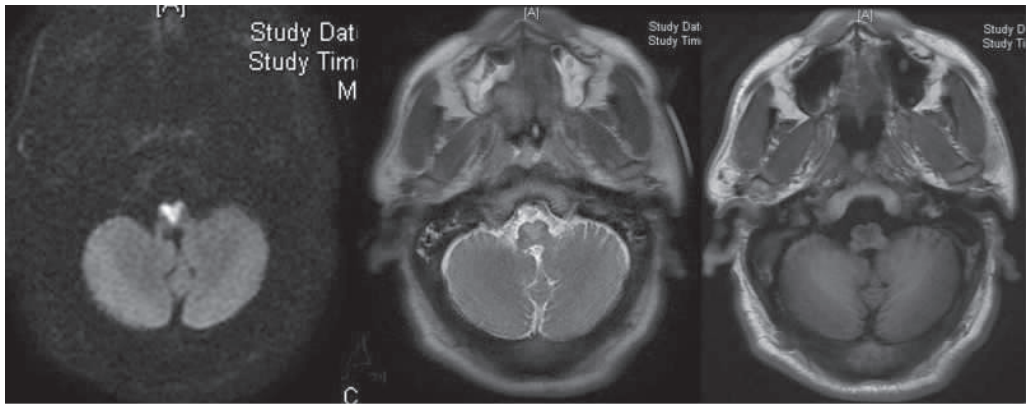


图3 延髓内见片状长 T<sub>1</sub> 长 T<sub>2</sub> 信号影, DWI 呈高信号;双侧延髓急性性梗死

塞。此外,大脑中动脉狭窄、其他血管狭窄闭塞、狭窄及头颈部 CTA 正常均可见。1 例患者开始诊断为吉兰-巴雷综合征,完善 MRI 后明确诊断。

2 讨论

2.1 延髓解剖及血液供应

在切面上延髓血液供应主要分为 3 个部分:旁正中动脉、短旋动脉,长旋动脉。延髓上段主要由四对动脉供应:脊髓前动脉、椎动脉延髓支、小脑后下动脉、脊髓后动脉。延髓下段主要由 3 对动脉供应:脊髓前动脉、椎动脉延髓支、脊髓后动脉。

延髓血液供应比较丰富,侧支循环情况较脑干其他部位更好,所以延髓发生梗死的机会相对较少。临床上较为常见的是小脑后下动脉、椎基底动脉或者外侧延髓动脉闭塞或狭窄引起的延髓背外侧综合征,其中椎动脉及其分支或基底动脉后部血管阻塞引起的延髓内侧梗死少见。

2.2 病因

一项纳入 86 例延髓内侧梗死的研究分析了延髓内侧梗死的临床特点、影像学表现和预后,53 例(62%)患者发生与梗死相关的椎动脉粥样硬化性疾病,多发生动脉分支闭塞;小血管病变发生者占 24 例(28%);动脉分支闭塞与腹中背

侧梗死的关系较小血管病变更为密切。一项纳入 142 例延髓内侧梗死的研究,其中双侧延髓梗死所占比例不足 2.2%。累及前内侧或外侧区的病变多见于延髓上端,外侧区受累多见于延髓中下部。73.6%的延髓内侧梗死患者有椎动脉病变,表现为椎动脉狭窄(>50%)或闭塞(52.2%)。在缺血性卒中中 TOAST 分型中大动脉粥样硬化是最常见的亚型,所占比例为 34.5%,腔隙性脑梗死和心脏栓塞则少见或罕见(分别为 3.5%和 4.2%),椎动脉夹层较为常见,所占比例为 9.2%。除此之外,还发现 1.4%患者存在抗磷脂抗体综合征。临床上大动脉炎所导致的延髓内侧梗死少见。由小动脉闭塞引起的轻度神经功能障碍的髓端性脑梗死比较常见。延髓内侧梗死最常见的危险因素是高血压病,其次是抽烟和糖尿病。对所纳入的文献分析发现,对于双侧延髓内侧梗死的病因以椎动脉狭窄或闭塞为主,25.5%患者有高血压病及糖尿病,6%患者既往有脑梗死史,本研究的患者有两项脑血管病高危因素:高血压病、糖尿病,且控制情况不佳,既往有脑梗死史,后未正规服药,入院行全脑血管造影术见左侧椎动脉局部中度狭窄,查 CTA 示血管粥样硬化伴斑块形成,病因考虑大动脉粥样硬化。

2.3 临床表现

双侧延髓内侧梗死首发临床症状大多为偏侧肢体无力,

后逐渐进展为四肢无力,可表现为四肢非对称性肢体无力,可伴随吞咽困难、饮水呛咳、构音障碍、感觉异常等表现。典型延髓内侧综合征又称为 Dejerine syndrome,主要表现为病灶侧舌肌瘫痪、对侧肢体中枢性瘫痪、对侧上下肢触觉、位置觉、震动觉减退或丧失。一项 Meta 分析报道双侧内侧髓梗死是一种罕见的脑卒中综合征,临床表现多为头端髓质病变。最常见的临床表现为运动无力(78.4%),其他症状包括构音障碍和眼球震颤(48.6%),感觉障碍(43.2%),舌下神经麻痹(40.5%),吞咽困难(16.2%)。有 1/4 的 BMMI 患者发生呼吸衰竭。不同部位血管病变引起延髓内侧梗死位置不同,导致不同神经核团及纤维束损伤,出现不同的临床表现。如由于椎动脉末段的小动脉病变,使头端内侧髓质缺血而出现核上纤维累及延髓吻侧的疑核而出现严重吞咽困难;双侧锥体束损伤引起双侧双下肢无力。对于中枢神经系统损伤出现的神经性肺水肿及呼吸无力所引起的肺水肿鉴别:神经性水肿触发区包括下丘脑和延髓,所以双侧延髓内侧梗死患者可能逐渐出现的咳嗽咳痰,呼吸无力,呼吸困难,接近 20% 的患者最终会出气管插管辅助呼吸,虽然患者神经功能状况逐渐改善,但呼吸机无法脱离,发展成肺水肿,使得病情复杂,加重并延长疾病的病程。对于咳嗽咳痰无力引起肺部感染、肺水肿,予以气管插管拔除后康复锻炼辅助排痰后可自主咳嗽咳痰。该患者病情进展快,从最初起病表现为左侧肢体无力,后逐渐进展为四肢非对称性无力,病情加重后快速出现呼吸无力,需气管插管辅助通气,康复科协助呼吸锻炼、排痰,控制感染,待病情稳定后予拔除气管插管后可自主呼吸。

#### 2.4 辅助检查

MRI 作为诊断延髓内侧梗死的最佳方法,早期有助于区别 GBS、糖尿病周围神经病变及高颈髓病变。双侧延髓内侧梗死 MRI-DWI 序列上表现为局灶性高信号,典型可表现为“Y”型高信号病灶,其次常见的是“心”型高信号病灶。“心”型征被认为是双侧内侧髓内梗死的特征,并发生于双侧

前内侧(由椎动脉和前脊动脉的分支提供)和前外侧(由椎动脉的短和长横向分支供应)延髓梗死。椎动脉的正中支穿过中线,供给对侧前内侧动脉,从而解释双侧梗死伴单侧椎动脉闭塞的原因。双侧延髓内侧梗死亚急性表现和最初的 MRI 阴性使诊断困难,临床表现类似 GBS。后循环供血区梗死最初可能是 DWI 阴性,对于出现对称性肢体无力、构音障碍和进展性呼吸衰竭等症状,高度怀疑为双侧延髓内侧梗死,在做出诊断时需考虑到最近感染史及血管危险因素。特别是出现双侧腱反射亢进时易误诊为吉兰-巴雷综合征,极早的肌电图检查及复查 MRI 有助于鉴别诊断。一方面 1/3 患者 24 h 内 DWI 不能检测到延髓内侧梗死;另一方面双侧延髓内侧梗死发病率相较于吉兰-巴雷综合征低,故可误诊为包膜/桥脑腔隙或其他神经功能障碍,特别是吉兰-巴雷综合征。该患者有糖尿病史,除吉兰-巴雷综合征外,需排除糖尿病周围神经病变。糖尿病周围神经病变以远端型原发性感觉神经病为主,表现为远端肢体对称的多发性周围神经病,肌电图可见动作电位波幅下降,反映轴突变性,F 波潜伏期、传导速度、波幅和时限的改变可反映近端神经的病变,弥补远端神经传导速度测定的不足。该患者肌电图显示双侧正中神经、左侧尺神经 F 波未引出,双侧胫神经 H 反射未引出,遂不考虑糖尿病周围神经病变。

#### 2.5 临床预后

双侧延髓内侧梗死临床预后较差,病死率可达 23.8%。12.8% 患者存在脑卒中再发。老年和入院时严重运动功能障碍是预后不良的预测因素。24.4% 患者存在脑卒中后疼痛与不良临床结局密切相关。

双侧延髓内侧梗死是临床上较为罕见的一种脑血管病,临床症状以进展性肢体无力、言语不清、吞咽困难、构音障碍为主,对于双侧延髓内侧梗死最佳的诊断方法是磁共振。早期诊断、治疗有助于改善患者的临床预后。

(2020-05-14 收稿)

## • 消 息 •

### 2021 年《卒中与神经疾病》征订启事

《卒中与神经疾病》为中国科技论文统计源期刊、中国科技核心期刊、中国科学引文数据库来源期刊、中国学术期刊综合评价数据库来源期刊,是全国各地广大医务工作者,特别是从事神经内科临床和科学研究工作人员,切磋技艺、交流学术经验和更新知识的园地。辟有论著与学术交流、短篇与病例报告、综述、述评、专题讲座、专刊评价、临床药物治疗、会议(座谈)纪要、临床病理(病例)讨论、技术信息、新药新仪器、新书介绍以及国内外学术动态报道等多个栏目,欢迎您向当地邮局或本刊编辑部订阅(邮发代号:38-305,订价:12 元/册,年订价:72 元)。地址:430060 武汉市武昌区张之洞路 9 号《卒中与神经疾病》编辑部,业务联系人:吴国祥,联系电话:(027)88328261,帐号:556057523377,开户行:中国银行武昌支行,开户名:卒中与神经疾病杂志编辑部。