

# 巨细胞病毒感染导致 Adie 综合征 1 例报道

赵永 常明则 张格娟 赵璐 葛晗明 李仕林

【中图分类号】 R742    【文献标识码】 A    【文章编号】 1007-0478(2020)05-0681-02  
【DOI】 10.3969/j.issn.1007-0478.2020.05.031

## 1 病 例

患者,女,64 岁,急性起病,因“右眼疼痛伴头昏 4 d”于 2017 年 3 月 8 日入院。患者入院前 4 d 无明显诱因出现右眼胀痛,呈持续性,伴头昏沉,自觉上午疼痛较轻,下午症状加重,疼痛剧烈,伴流泪,无流涕,伴恶心、呕吐 1 次,呕吐物为内容物,无视物旋转、视物成双,无肢体乏力、麻木,无言语不清,饮水呛咳、吞咽困难。在西京医院眼科就诊,具体诊疗不详,测眼压正常。为求进一步诊治,遂来本院就诊,门诊以“右眼疼痛伴头昏待查”收入本科。既往无特殊病史。入院查体:体温 36.0℃,脉搏 99 次/min,呼吸 18 次/min,血压 152/88 mmHg。心肺腹查体:右中腹部可见长约 3 cm 手术瘢痕,余心肺腹查体未见明显异常。神经内科查体:右眼眶内眦上方压痛,右侧瞳孔大,直径 5 mm,左侧瞳孔正常,约 2.5 mm,右侧瞳孔直接、间接对光反射及调节反射消失,眼球各项运动充分,无眼震,双下肢膝腱反射、跟腱反射减弱,左上肢肱二头肌反射、肱三头肌反射减弱,余神经内科查体未见明显异常。诊断:Adie 综合征。进一步完善检查排查继发性原因。实验室检查:白细胞  $3.37 \times 10^9/L$ ,血小板  $104 \times 10^9/L$ ,平均红细胞体积 75.0 fl,平均血红蛋白水平 25.14 pg。血钾 3.40 mmol/L,HbA1c 6.70%, $T_3$  0.77 ng,小便常规、大便常规、肝、肾功能、凝血像、心肌酶谱、血糖、血脂、BNP、肿瘤系列、C 反应蛋白等未见明显异常。腰椎穿刺示脑脊液外观清亮,压力为 160 mm H<sub>2</sub>O,脑脊液常规、生化、细胞学、寡克隆带、AQP4 未见异常,脑脊液巨细胞病毒抗体 IgM(+ )。头颅 MRI、DWI、MRA(西京医院,2017 年 2 月 21 日)未见明显异常。双侧眼眶 MRI 平扫未见明显异常。眼眶 MRI 增强扫描示右侧视神经眶内段局部与对侧比较明显强化,肌锥内脂肪间隙 T<sub>2</sub>WI 信号增高,边界欠清,以外下象限为著,右侧外直肌及下直肌较对侧增粗,双侧视神经及视交叉走行未见异常(图 1)。视觉诱发电位:双侧 P100 波形分化良好,潜伏期大致正常。眼科检查:左眼视力 0.4,右眼视力 0.5;左右眼压分别为 15/17 mmHg;裂隙灯下眼底相正常。明环境下视频眼震电图记录右眼瞳孔大,直径 5 mm,左侧瞳孔正常,约 2.5 mm,右侧瞳孔直接、间接对光反射及调节反射消失,左侧正常(图 2)。视频眼震电图在黑暗环境观察瞳孔变化,右眼瞳孔直径 5 mm,左侧瞳孔约 5.5 mm,右侧

瞳孔直接、间接对光反射及调节反射消失,左侧正常(图 3)。最后诊断:Adie 综合征(巨细胞病毒感染)。

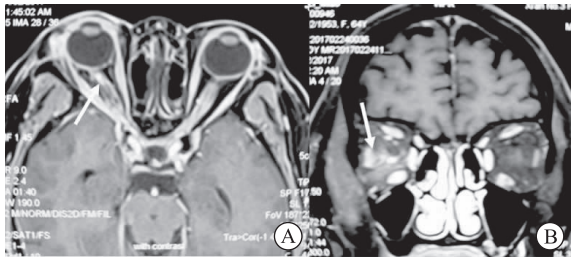


图 1 眼眶 MRI 增强扫描示 A 为右侧视神经眶内段局部与对侧比较明显强化(箭头所示);B 为肌锥内脂肪间隙 T<sub>2</sub>WI 信号增高,边界欠清,以外下象限为著,右侧外直肌及下直肌较对侧增粗(箭头所示)

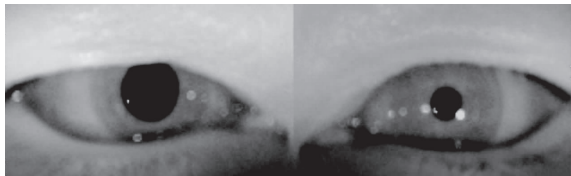


图 2 明环境下视频眼震电图记录右眼瞳孔大,直径 5 mm,左侧瞳孔正常,约 2.5 mm,右侧瞳孔直接、间接对光反射消失

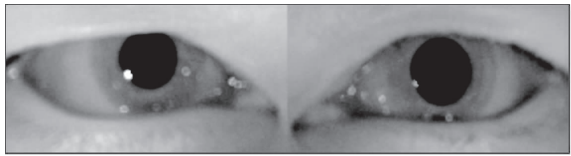


图 3 黑暗环境视频眼震电图记录右眼瞳孔直径 5 mm,左侧瞳孔约 5.5 mm,右侧瞳孔直接、间接对光反射消失,左侧正常

## 2 讨 论

瞳孔由动眼神经副交感纤维(支配瞳孔括约肌)和颈上交感神经纤维(支配瞳孔扩大肌)共同调节。如果动眼神经核及以后的传入通路受损,则可出现如本例患者的表现。患者主要表现为右眼瞳孔直接、间接对光反射、调节反射消失,辐辏反射正常;左侧瞳孔大小、直接及间接对光反射、调节反射均正常。综上定位考虑:动眼神经副核及以后通路。本例患者瞳孔在明环境中较暗环境中更为不等大,在黑暗环境中

健侧瞳孔甚至大于患侧瞳孔,表明患侧瞳孔散大固定,提示患侧交感神经纤维亦受累。对于在明亮环境中瞳孔不等更明显通常考虑以下几个原因:支配虹膜括约肌的副交感神经传出通路损伤动眼神经麻痹强直性瞳孔综合症(包括 Adie 瞳孔),副交感神经通路抑制引起单眼瞳孔间歇性扩大、虹膜(瞳孔)括约肌外伤、急性青光眼、铁沉积病(siderosis)、药物抑制副交感神经通路(阿托品、东莨菪碱)。本例患者表现为一侧瞳孔散大,直接、间接反射消失或减弱,调节反射消失,伴下肢腱反射消失、视近物模糊、轻度眼部绞痛感、头痛、畏光,滴 0.1%毛果芸香碱 30 min 后瞳孔缩小,符合 Adie 综合症的诊断。Adie 综合征病因多种多样,其中特发性占多数。继发性的原因如下:眼眶部手术、局部麻醉、青光眼、感染、格林巴列综合征、Ross 综合征、系统性红斑狼疮、干燥综合征(可为首发表现)、全身性淀粉样变性、遗传性感觉神经病、副

肿瘤综合征、遗传性运动感觉神经病等。既往文献报道,一些起初仅表现为艾迪综合征的病例,经过半年到数年不等的随访,最终分别确诊为系统性红斑狼疮、干燥综合征、肿瘤等。本例患者右侧视神经眶内段局部与对侧比较明显强化,肌锥内脂肪间隙 T<sub>2</sub> 信号增高,边界欠清,提示局部存在炎症反应,脑脊液中巨细胞病毒抗体 IgM(+),提示处于急性感染期。巨细胞病毒是一种具有一定嗜神经性的疱疹病毒组 DNA 病毒,人群普遍易感,通常呈隐性感染,可潜伏于神经节,在一定条件下可被激活而致病。但临床上巨细胞病毒所致 Adie 综合征者少见,并且本病例通过视频眼震电图动态记录患者瞳孔变化。总之,临床上诊断 Adie 综合征患者,应积极排查继发性病因,动态随访,观察病情变化,视频眼震电图是一种记录瞳孔变化的有效工具。

(2020-03-30 收稿)

(上接第 678 页)

出现的名字。这项检查包括 22 个试验,以检查患者是否存在姓名识别障碍;(3)图片命名。在计算机屏幕中央展示了花卉、球、杯等常见物体的图片,要求患者说出这些物品的名称。这项检查包括 20 个试验;(4)词图匹配。计算机屏幕左侧显示 1 个词语,计算机屏幕右侧显示两张图片(上、下)。患者被要求指出右边的两张图片(上、下)中哪一张与左边的词语相匹配。这项检查包括 40 个试验;(5)字字匹配。电脑屏幕左侧显示 1 个汉字,右侧显示 2 个汉字(上、下),要求患者指出右侧的哪个汉字与左侧的汉字在语义上更相关。这项检查包括 30 个试验。高压氧治疗后患者语言和阅读功能明显改善,提示高压氧可能对脑卒中后纯失读症患者有治疗作用。

表 2 高压氧治疗前后语言和阅读功能检查(分)

项目	治疗前 (得分/总分)	治疗后 (得分/总分)
人脸识别	20/22	21/22
姓名识别	9/22	18/22
图片命名	8/20	18/20
词图匹配	7/40	38/40
字字匹配	3/30	27/30

2 讨 论

纯失读症是一种后天选择性的阅读和理解书面语言障碍,患者具有正常的写作和口语能力,1892 年由 Dejerine 首

次报道。大多数纯失读症患者是因为局限于枕颞叶左内侧面和胼胝体的病变。纯失读症患者的康复治疗研究较少,且临床尚无公认的康复指南。主要是对于个案的临床描述,程秀宇、廖华薇等认为,传统中医中的头针疗法、放血疗法均能促进脑组织的功能恢复,从而有效改善纯失语症的严重程度。陈钟琴等认为,纯失语症在康复过程中存在 3 个阶段,有助于根据不同的康复阶段阅读功能的特点来制定不同的康复训练。高压氧治疗用于脑卒中的治疗已有数十年历史,可通过增加氧供来逆转脑组织缺氧状态,减轻脑水肿并调节异常脑代谢。高压氧治疗缺血性脑卒中的时间窗尚无统一标准。有研究认为仅在缺血性脑卒中发生后 6 h 内行高压氧治疗有效;也有研究认为发生缺血性脑卒中后 2~5 d 内行高压氧治疗亦有效。Efrati 等研究表明高压氧疗法可通过激活脑组织神经可塑性和改变脑代谢状态而在缺血性脑卒中慢性期起治疗作用。

高压氧治疗缺血性脑卒中后纯失读症尚未见报道。本例患者纯失读症的病因为缺血性脑卒中,首次接受高压氧治疗时间为脑卒中后第 18 d,提示高压氧疗法可能对缺血性脑卒中亚急性期纯失读症患者有效。尽管在治疗后该患者的语言和阅读功能有显著改善,但阅读速度仍然缓慢。有趣的是在治疗前后该患者都能迅速识别自己的名字,其潜在机制值得进一步研究。

因此,对于缺血性脑卒中后纯失读症患者,除一般治疗外还可试行高压氧疗法。

(2020-04-24 收稿)