

前核间性眼肌麻痹合并手-口综合征 1 例报道

王东月 刘辉 马盛伟

【中图分类号】 R741.041 【文献标识码】 A 【文章编号】 1007-0478(2020)06-0839-02
【DOI】 10.3969/j.issn.1007-0478.2020.06.032

临床上前核间性眼肌麻痹合并手-口综合征相对罕见。前核间性眼肌麻痹多因脑干梗死导致,是内侧纵束受损的表现。手-口综合征近年来临床上较少见,其表现常被临床医生忽视。本研究对 1 例急性脑桥梗死导致的前核间性眼肌麻痹合并手-口综合征病例的诊断、影像学及预后进行报道,并复习相关前核间性眼肌麻痹、手-口综合征的相关文献。

定位诊断是神经内科脑血管疾病的重要一环,定位正确有利于医生预判病情的严重程度。临床医生常关注肢体运动情况而忽略了肢端麻木的原因,前核间性眼肌麻痹合并手-口综合征在临床上相对罕见。

1 病 例

患者,男,37 岁。因“复视、右上肢麻木、口舌麻木 3h”收入中国人民解放军联勤保障部队第 967 医院神经内科。入院上午 8 时许工作中突然出现复视、右上肢麻木、口唇及舌尖麻木、无肢体活动障碍、无头痛头晕、无恶心呕吐、无饮水呛咳及吞咽困难。急诊行头 CT 除外脑出血(图 1),心电图正常。血压 177/113 mmHg,血糖 3.8 mmol/L。既往史:平素身体健康,否认“高血压病、糖尿病、冠心病”等病史。体格检查:体温 36.1℃,脉搏 74 次/min,呼吸 18 次/min,血压 180/110 mmHg,心脏、双肺、腹部查体未见异常。神经系统查体:神志清楚,精神状态差,语言正常,问答合理,双侧颈动脉及锁骨下动脉听诊区未闻及血管杂音;双眼视力粗测正常,视野无缺损,左眼睑下垂,左眼内收障碍,有复视,右眼正常;瞬目反射正常,辐辏反射正常;双侧瞳孔等大等圆,对光反射正常,无眼震;双侧额纹对称,双眼闭合对称、有力,鼻唇沟对称,口唇舌尖麻木;听力粗测正常;软腭抬举有力充分,悬雍垂居中,咽反射灵敏;无舌肌萎缩及肌纤维颤动;四肢肌力正常,肌张力正常;右上肢共济运动欠稳,双下肢跟膝胫试验稳准;联带运动正常;浅感觉、深感觉及复合感觉均正常。NIHSS 评分 3 分,ESRS 评分 1 分。实验室检查:静脉葡萄糖 8.9 mmol/L,糖化血红蛋白 6.6%;血常规、凝血象、D-二聚体、肝功能、肾功能、离子、心肌酶、BNP、肌钙蛋白均正常。影像学检查:头 MRI+MRA 示脑干近腔隙性梗死,颅内主要血管及分支动脉未见异常(图 1)。诊治经过:入院后给予静脉溶栓,1 h 溶栓结束,溶栓 24 h 后复查头 CT 示颅脑平

扫未见异常(图 1);给予双联抗血小板聚集及他汀治疗,1 周后复查头 MRI+SWI 示头颅 MRI 平扫及磁敏感未见异常(图 1)。疗效:出院时左眼内收较入院好转,右上肢共济失调稳准;出院 3 个月后左眼内收恢复正常(图 2)。

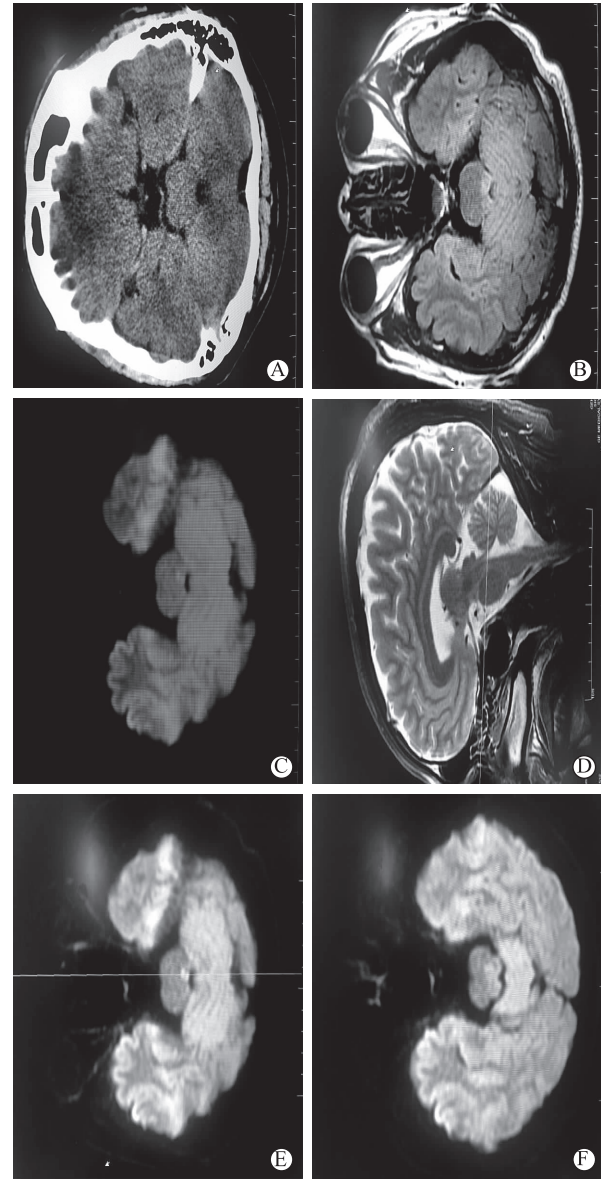


图 1 A 为入院时 CT 未见异常;B 为入院后 T₂WI 未见明显异常;C 为入院 DWI 示左侧脑桥有点状梗死灶;D、E 为矢状位和平扫对应部位均为脑桥;F 为溶栓后的 T₂WI

作者单位:116000 大连医科大学研究生院(王东月);中国人民解放军联勤保障部队第九六七医院神经内科[刘辉(通信作者)];锦州医科大学中国人民解放军联勤保障部队第九六七医院研究生培养基地神经内科(马盛伟)

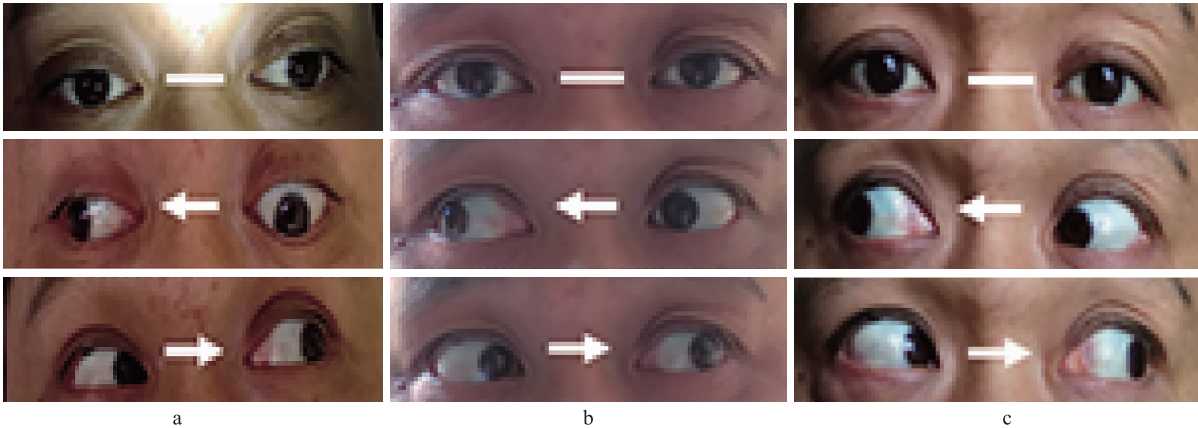


图2 a 为患者入院时左眼内收困难;b 为患者出院时左眼内收明显改善;c 为患者 1 个月后复查时左眼内收恢复正常

2 讨 论

手-口综合征(Cheiro-oral syndrome)是一种独特的单纯局限感觉性综合征,临床表现为对侧手指及半侧口周感觉障碍。1914 年 Sitting 报道以口周围为中心的半侧面部和上肢远端独特分布的感觉障碍,称其为手口综合征。1954 年和 1960 年 Garcins 发现该综合征定位于丘脑腹侧后外侧核(VPL)的下内侧部和腹后内侧核(VPM)的外侧部。丘脑是各种感觉(除嗅觉)传到的皮层下中枢和中继站。丘脑被薄层 Y 型白质纤维分割为若干核群,主要有前核群、内侧核群、外侧核群。其中位于髓板外侧的外侧核群分为背侧核群和腹侧核群,其中腹侧核群包括腹前核、腹外侧核、腹后外侧核、腹后内侧核。腹后内侧核接受三叉丘系及味觉纤维,传到面部的感觉和味觉。腹后外侧核接受内侧丘系和脊髓丘脑束的纤维,传导躯体和四肢的感觉。脑桥被盖部的腹内侧区传导手部感觉的内侧丘系的内侧,与传导面部感觉的三叉丘系腹侧临近。所以,当脑桥病变累及内侧丘系和三叉丘系时即可导致手-口综合征。

核间性眼肌麻痹多见于脑干腔隙性梗死和多发性硬化,主要损伤脑干的内侧纵束。内侧纵束是由前庭神经核向中线两侧发出纤维,然后沿第四脑室底深方中线两侧纵行排列的上、下行复合纤维束,向上可止于第Ⅲ、Ⅳ、Ⅵ对脑神经核,向下可至副神经核和颈髓前角。

管理眼球的水平同向运动的 2 个重要核团分别是动眼神经内直肌核及展神经核。内侧纵束是它们的联络中枢,同时内侧纵束还与脑桥的侧视中枢相连。核间性眼肌麻痹常分为三种类型,即(1)前核间性眼肌麻痹:病变位于脑桥侧视中枢与动眼神经核之间的内侧纵束上行纤维,表现为对侧注视时患眼不能内收,对侧可外展伴眼震;(2)后核间性眼肌麻痹:病变位于侧视中枢与展神经核之间的内侧纵束下行纤维,表现为患眼不能外展,对侧内收正常;前庭刺激患侧可有正常外展动作;(3)1 个半综合征:脑桥背盖部病变,同时累及侧视中枢和对侧已交叉过来的内侧纵束,表现为患侧眼球不能内收也不能外展,对侧眼球不能内收可以外展,有水平眼震。

本研究患者出现右侧凝视时左眼内收障碍、复视,即前核间性眼肌麻痹,合并有右侧口唇、右手麻木感,即手-口综合征。考虑为内侧纵束合并内侧丘系及三叉丘系损伤导致。临床上报道此案例较少见,由此再次强调神经内科定位诊断的重要性,有时我们关注点多放在患者肢体无力、口角流涎等明显症状上,而忽视患者微小的症状表现,笼统认为均是脑梗死导致,但责任病灶并不能合理解释患者出现的症状。希望通过本案例以提高医生对定位诊断重要性和必要性的认识,为临床提供更好的帮助。

(2020-04-27 收稿)

欢迎投稿 欢迎征订 欢迎垂询广告业务