

以后部壳核受累为主要影像学表现的 成人 Wernicke 脑病 1 例报道

李涵怡 韩顺昌 冯娟

【中图分类号】 R747.9 【文献标识码】 A 【文章编号】 1007-0478(2021)01-0103-03
【DOI】 10.3969/j.issn.1007-0478.2021.01.022

Wernicke 脑病(Wernicke encephalopathy)一种由于维生素 B1 缺乏导致的神经系统疾病,该病常见于酒精中毒患者,同时可见于妊娠剧吐、胃肠手术等。本病起病急骤,致死率较高,然而本病及时发现并补充维生素后则预后良好。目前临床上对本病仍未充分认识,头部磁共振检查是具有重要意义的辅助检查,敏感度及特异度均较高,既往研究表明小儿 Wernicke 脑病患者中部壳核磁共振异常信号较为多见,然而这一磁共振特征罕见于成年患者中,本研究对 1 例以后部壳核受累为主要影像学表现的成人 Wernicke 脑病报道如下。

Wernicke 脑病的主要临床表现为精神异常、眼球震颤与眼肌麻痹、姿势不稳与步态异常或共济失调三联征。该病在 1881 年由 Carl Wernicke 首次描述。当时称其为上部出血性脑脊髓灰质炎。而在二十世纪四十年代 Campbell and Russell 发现该病主要是由于维生素 B1 缺乏而引起的。该病致死率较高,如不及时诊断,部分患者会逐渐出现昏迷乃至死亡,然而及时进行维生素 B1 补充治疗则预后良好。既往研究表明,Wernicke 病患者生前诊断率较低,尸检结果表明 75%~80% 的 Wernicke 脑病患者生前未能诊断。对 Wernicke 脑病患者进行早期识别、早期干预至关重要,然而该病表现多样,目前诊断仍存在一定的困难。

1 病 例

患者,男,48 岁,主因腹痛腹泻 10 d,头晕头胀、视物重影 1 d 于 2019 年 6 月 24 日 21 点 24 分入院。患者于 2019 年 6 月 14 日出现腹痛腹泻、呕吐,无发热,进食差,就诊于当地医院,诊断为“酮症酸中毒”,给予治疗(具体不详)后症状有所缓解,但患者始终进食饮水不佳;患者于 2019 年 6 月 23 日出现头晕、视物重影,伴有头胀、流泪和睁眼费劲,无视物旋转。既往史:既往有糖尿病史半年。个人史:吸烟史、饮酒史 30 余年,吸烟平均 2~3 支/d,每周饮 30 瓶啤酒(13500 mL)。入院时查体:T 36.5 °C,BP 181/101 mmHg,P 80 次/min,R 18 次/min,神志清楚,构音略欠清晰,查体合作,记忆力、计算力、定向力未见明显异常,双侧瞳孔等大正圆,D=3.0 mm,对光反射灵敏,双眼外展欠充分,双眼上下视欠充分,眼球左右转动时略有细小水平眼震,双眼裂对称,闭目可,双侧鼻唇沟对称,示齿口角居中,伸舌居中,软腭运动正常,悬雍垂居中,转颈耸肩有力。四肢肌力 V⁻ 级,肌张力可,双侧指鼻试验、跟膝胫试验稳准,Mann 征阳性,深浅感

觉粗查未见明显异常,BCR L(++)R(+++),PSR L(++)R(+++),Babinski 征 L(-)R(-),颈软。入院时血气分析示 pH 7.44,血糖 14.59 mmol/L;尿常规:葡萄糖(+4)OVERmmol/L,酮体(+3)10 mmol/L 血常规、肝肾功能,钾钠氯正常,贫血系列、铁蛋白、叶酸、维生素 B12 水平均在正常范围内。予患者完善头部磁共振提示双侧壳核及中脑可见对称性等 T₁ 长 T₂ 信号,Flair 像呈高信号,弥散加权成像为高信号(图 1~2)。根据患者长期饮酒及近期进食较差病史,结合患者临床症状及影像学表现,诊断为 Wernicke 脑病,予患者维生素 B1、腺苷钴胺及对症治疗,经维生素 B1 补充后患者于治疗第 3 d 复视即出现明显改善,1 周后患者眼球运动异常明显减轻,视物双影明显缓解,共济失调消失,复查头部磁共振提示双侧基底节病灶较前明显好转,弥散加权成像为高信号(图 3)。出院时查体:双眼球内收外展可,上视可,下视欠佳,无眼震,Mann 征阴性。

2 讨 论

2.1 诊断 Wernicke 脑病目前诊断主要依赖于临床症状及可能导致维生素 B1 缺乏的病史。2010 年欧洲神经病学联盟发布的 Wernicke 脑病诊疗指南中,Wernicke 脑病的诊断标准:以下 4 种情况中存在两项以上,即(1)饮食缺乏;(2)眼部症状;(3)小脑功能障碍;(4)精神状态改变或轻度记忆障碍。本例患者既往存在长期饮酒史,每日饮酒约 2000 mL,提示既往即存在硫胺素缺乏。此外,本次住院前曾有糖尿病酮症酸中毒,尽管当时治疗方案不详,但患者病史自述存在呕吐及进食差。本次入院患者 pH 值在正常范围内,虽仍有酮体,但提示酮症酸中毒已有缓解,本次在酮症酸中毒纠正后再次出现神经系统症状,表现为眼部症状(复视、眼震及眼球运动障碍)及共济失调表现(查体),加上长期饮酒史及近期进食较差的情况,患者符合上述诊断标准。此外,患者应用维生素 B1 补充治疗 3 d 后即出现复视明显缓解,提示患者 Wernicke 脑病诊断明确。

2.2 Wernicke 脑病的发病机制 Wernicke 脑病是由维生素 B1 缺乏所引起的一种神经系统疾病。既往认为 Wernicke 脑病多与过量的酒精使用相关,然而目前研究发现非酒精的诱因可能更为多见。Mary 等对既往发表的 51 例 Wernicke 脑病的病例报道进行分析,发现 81% 患者的发病诱因并非酒精中毒。这些非酒精的诱因可能多与维生素 B1 摄入不足有关,如胃肠道手术、化疗、减肥手术、妊娠剧吐等。此外,也可能与饮食较少,精米饮食及其他缺乏硫胺素摄入的饮食习惯有关。本例患者既往有 30 年饮酒史,每周饮啤酒约 13500 mL。存在 1 个长期过量饮酒的病史,在该病史

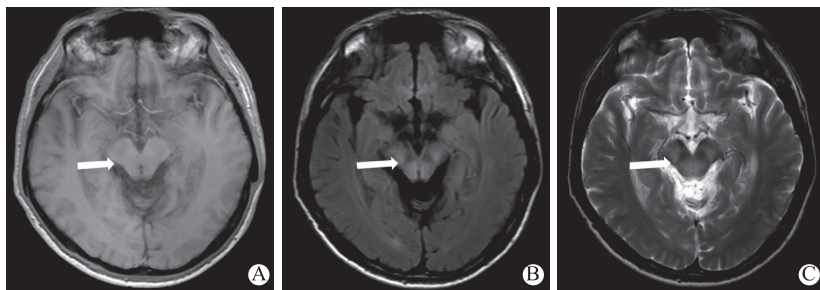


图1 A为T₁WI未见明显异常;B,C分别为中脑T₂WI及Flair稍高信号影(白色箭头所示)

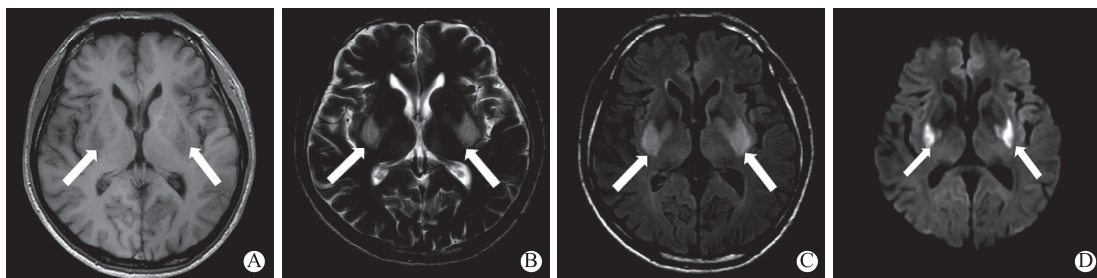


图2 A为T₁WI略低信号影;B,C,D分别为治疗前T₂WI,Flair及弥散加权成像示高信号影(白色箭头所示)

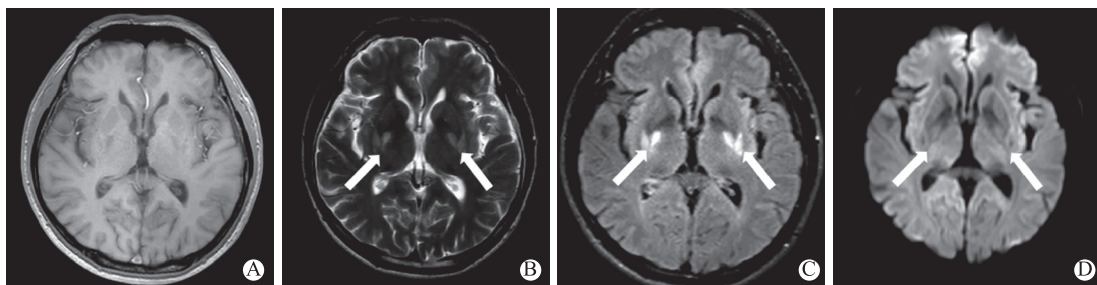


图3 A为T₁WI略低信号影缓解;B,C,D分别为经治疗1周后T₂WI及Flair高信号影明显缓解,弥散加权成像高信号影消失(白色箭头所示)

的基础上患者出现腹泻、呕吐及进食饮水不佳,使得维生素B₁摄入明显不足,导致急性维生素B₁缺乏。维生素B₁主要影响三羧酸循环中的 α -酮戊二酸脱氢酶复合体和丙酮酸脱氢酶复合体以及戊糖磷酸途径中的转酮酶,导致葡萄糖代谢异常,产生大量乳酸,导致乳酸在星形胶质细胞及神经元中大量堆积,并最终诱导神经元变性坏死。这一改变最初是可逆的,补充维生素B₁可迅速改善,然而如果维生素B₁持续缺乏,则最终会导致不可逆的神经损伤。

2.3 Wernicke脑病主要的病理特征及临床表现 Wernicke脑病的主要病理特征为导水管周围灰质、乳头体及内侧丘脑出现对称的灰色变、充血或针尖样出血;同时也可能累及小脑、导水管周边部、脑桥被盖区、中脑网状结构、四叠体后部等部位。国内的病理研究亦有相似结果。

Wernicke脑病主要临床表现为精神行为异常、眼肌麻痹和共济失调三联征,然而研究报道显示三联征仅仅表现在19%的患者中。而大多数患者仅表现为1~2个症状。国内的研究亦有一致的结果。张丽燕等对18例Wernicke脑病患者进行回顾性研究发现,仅有5例(约28%)患者出现三主征。除了经典症状外,近年也有许多不典型症状的报道,如低钠血症、听力减退、癫痫等。本例患者存在视物双影及睁眼费力的主观症状,查体提示患者双侧眼肌麻痹,包括上直肌、下直肌及外直肌,同时存在细小水平眼震。提示该患

者展神经及动眼神经受累。患者查体双侧指鼻及跟膝胫检查无异常,而患者Mann征阳性,提示躯干存在共济失调,提示患者存在小脑蚓部病变,而半球损伤不明显。该患者入院时神志清楚,记忆力、计算力、定向力未见明显异常,提示该患者并不存在精神行为异常。该患者存在Wernicke脑病三联征中的两项主要症状。此外,该患者同时出现构音障碍的表现,构音障碍也是Wernicke脑病可见的临床表现之一,在既往的研究中也有报道。

2.4 影像学检查 Wernicke脑病的辅助检查中磁共振检查具有重要意义。有研究表明MRI的敏感度和特异度分别为53%和93%,阳性预测值为89%。Wernicke脑病的MRI表现有较为特异的典型表现,在磁共振成像上典型表现通常为双侧丘脑、导水管周围灰质、乳头体、顶盖前区T₂及Flair像高信号,可能与这些部位渗透梯度的维持与硫胺素密切相关有关。此外,尚有一些不典型部位的表现,如延髓背侧、红核、大脑皮层、尾状核等部位。这些病灶部位可在弥散加权成像(DWI)图像上显示高信号,而其ADC值可为正常、增高或降低。此外,酒精中毒导致的Wernicke脑病患者可能存在乳头体及小脑萎缩的表现,可能与硫胺素长期缺乏有关。本例患者在中脑导水管周围区域存在Flair及T₂序列高信号(图1),然而其信号强度不高,本例患者磁共振主要表现

(下转第106页)