

伴基底节 T₂ 高信号并复发的抗 LGI-1 抗体相关脑炎 1 例报道

张在行 杜敢琴 王林 赵宛玉

【中图分类号】 R512.3 【文献标识码】 A 【文章编号】 1007-0478(2019)04-0471-02

【DOI】 10.3969/j.issn.1007-0478.2019.04.024

1 病 例

患者,男,59岁,以“发作性抽搐1月,记忆力减退半月”为主诉入院。入院前1月患者于目睹工友离断性上肢外伤后出现双上肢屈曲样抽搐,伴随牙关紧咬、双手握拳,持续约3s后缓解,行头颅CT检查未见明显异常,故未予以治疗。上述症状发作次数逐渐增多至3~5次/d,并于抽搐后出现胸痛,外院心内科诊断为冠心病和心肌桥,行PCI术治疗,术后仍间断抽搐,表现为突发的躯体屈曲、头部向右扭转、左手痉挛,有口唇咬伤,每次持续2~3s后自行缓解,发作过后未诉不适、不能回忆发作过程,每天可达数十次,伴随记忆力减退、反应力迟钝,不能完成日常工作。脑电图检查未见明显异常。既往冠心病、心肌桥,PCI术后。专科查体:神志清楚,构音障碍,记忆力减退(近记忆力受损明显),右侧巴氏征(+),余查体无异常。入院后查头颅MRI示左侧颞叶内侧FLAIR稍高异常信号影,左侧基底节T₂稍高异常信号影、T₁稍低信号影(图1)。电解质:钠130.3 mmol/L↓;肝肾功、血、小便常规、血凝、乙肝5项、丙型肝炎抗体、梅毒、HIV抗体均正常。腰椎穿刺:压力150 mmH₂O,脑脊液常规:白细胞3×10⁶/L,脑脊液生化正常。血清及脑脊液LGI-1抗体均阳性。肿瘤排查阴性。诊断抗LGI-1抗体相关脑炎,给予激素联合丙球及丙戊酸钠抗癫痫等治疗。治疗期间患者顽固性低钠血症(住院期间平均钠128.93 mmol/L),随症状好转逐渐改善。出院时言语流利、记忆力较前好转、FBDS症状基本消失,出院后继续小剂量激素及丙戊酸钠应用。2月后门诊复查,头颅MRI示颅内无异常信号,临床症状消失,患者自行停药。3月后以发作性左上肢不自主抖动再次入院,复查血清LGI-1抗体(+),脑脊液LGI-1抗体(-);脑脊液常规、生化正常;血钠142.7 mmol/L;头颅MRI无异常;再次给予激素治疗,症状消失,继续小剂量激素及丙戊酸钠治疗,随访至今无复发。

2 讨 论

抗富亮氨酸胶质瘤失活蛋白1(leucine-rich glioma inactivated 1, LGI-1)抗体相关脑炎是较常见的自身免疫性脑炎(autoimmune encephalitis, AE)类型,发病率仅次于抗NMDA受体脑炎,约占神经元表面抗体相关性脑炎的30%。其

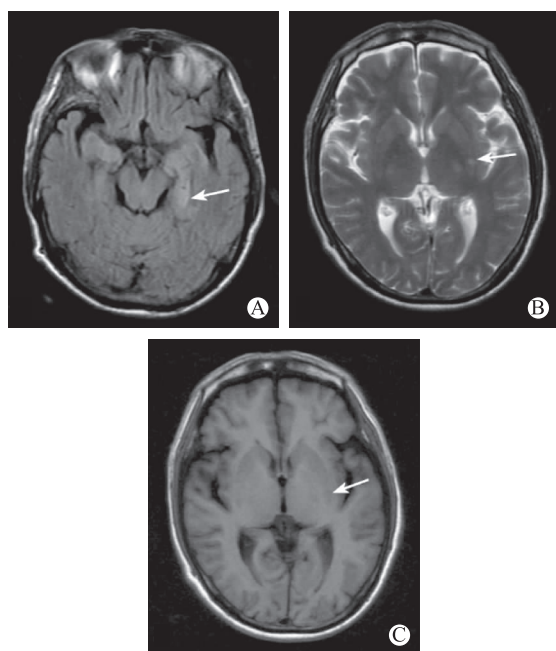


图1 A为左侧颞叶FLAIR稍高信号影;B为左侧基底节T₂稍高信号影;C为左侧基底节T₁稍低信号影

临床表现多样,面-臂肌张力障碍发作(faciobrachial dystonic seizure, FBDS)是其特征性表现,部分合并顽固性低钠血症。血清和(或)脑脊液抗LGI-1抗体阳性是诊断该病的特异性指标。抗LGI-1抗体相关脑炎的颅脑MRI多数可见单侧或双侧颞叶内侧及海马受累。本例患者中老年男性,亚急性起病,表现为特征性的FBDS,影像学检查提示典型的左侧颞叶内侧异常信号,血及脑脊液LGI-1抗体均阳性,病程中合并顽固性低钠血症,抗LGI-1抗体相关脑炎诊断明确。头颅MRI仅FLAIR序列显示左侧颞叶内侧稍高信号影,提示FLAIR较敏感,与既往研究相符。Eoin等通过对26例伴有FBDS的抗LGI-1抗体相关脑炎的回顾性分析显示,11例患者头颅MRI基底节受累,其中基底节T₁/T₂均为高信号者8例,仅T₁高信号者2例,仅T₂高信号者1例。该患者累及左侧基底节,表现为T₂高信号影,相对罕见。

抗LGI-1抗体脑炎早期诊断及免疫治疗预后良好,复发报道少见。临床症状观察是判断复发与否的主要依据;经免疫治疗症状稳定或者改善2个月以上,任何单一或多种症状的重新出现,均应考虑AE复发的可能。相关抗体阳性是确

(下转第475页)