

典型“心形”影像的双侧延髓内侧梗死 2 例报道并文献复习

王玉晔 李蕾 刘芳 赵奕楠 陈美林 何志义

【中图分类号】 R743.3 【文献标识码】 A 【文章编号】 1007-0478(2020)02-0236-03
【DOI】 10.3969/j.issn.1007-0478.2020.02.023

延髓内侧梗死是一种少见的缺血性脑卒中,在后循环中占比不到 1%,双侧延髓内侧梗死则更为少见。双侧延髓内侧梗死通常表现为四肢瘫痪,可能伴有构音障碍、眼球震颤、感觉障碍、舌下神经麻痹、吞咽困难和呼吸衰竭。“心形”外观是双侧延髓内侧梗死在 MRI 上的独特表现。双侧延髓内侧梗死是一种较为少见的缺血性脑卒中,磁共振成像(Magnetic Resonance Imaging, MRI)呈现“心形”或“Y 形”病灶,通常伴有血管病变,预后不良。双侧延髓内侧梗死主要以四肢瘫痪为临床表现,严重者可出现呼吸衰竭。近年来,基于磁共振弥散成像(Diffusion Weighted Imaging, DWI)在梗死超早期即可显示病变区高信号,双侧延髓内侧梗死的诊断变得更容易。本研究收集了 2 例典型的“心形”外观的双侧延髓内侧梗死并加以文献复习,旨在提高临床医生对该病的认识,以便尽早做出正确诊断和治疗。

1 临床资料

病例 1,患者,男,58 岁,以“左侧肢体麻木 1 周,加重伴右侧肢体活动不灵 24 h”为主诉入院。现病史:患者 1 周前出现左侧肢体发麻,头晕,伴有视物旋转,恶心,6 d 前出现右侧肢体发麻伴活动不灵,无视物不清,无饮水呛咳,无肢体抽搐,24 h 前左侧肢体发麻、无力及右侧肢体活动不灵加重,于本院急诊就诊行磁共振检查示延髓新发近期梗死灶(图 1~3)。患者发病以来无视物不清,无发热,无肢体抽搐,近期体重无下降。既往高血压病史 20 年,最高收缩压 190 mmHg,糖尿病 4 年。专科查体:神志清醒,查体合作,言语欠清,构音不良,双瞳孔等大正圆, D≈3.0 mm,对光反应灵敏,双眼向各方向运动充分,无眼震,右侧鼻唇沟变浅,软腭及悬雍垂居中,伸舌右偏,颈强(-),左上肢近端肌力Ⅳ级,远端肌力Ⅳ级,左下肢近端肌力Ⅳ级,远端肌力Ⅳ级,右上肢近端肌力Ⅱ级,远端肌力Ⅱ级,右下肢近端肌力Ⅱ级,远端肌力Ⅱ级,四肢肌张力正常,BCR(L: ++, R: ++), TCR(L: ++, R: ++), PSR(L: ++, R: ++), ASR(L: ++, R: ++), Babinski 征(L: +, R: +),痛觉、轻触觉、运动觉、位置觉、振动觉查体未见确切异常,指鼻试验右侧不配合,左侧可,跟膝胫试验右侧不配合,左侧可。头颈部 CT 血管造影(computed tomography angiography, CTA)显示右侧椎动脉纤细、闭塞(图 4~5)。

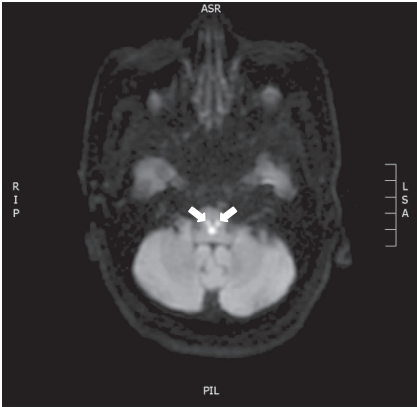


图 1 颅脑 DWI 显示双侧延髓前内侧高信号,呈特征性的“心形”外观(如箭头所示)

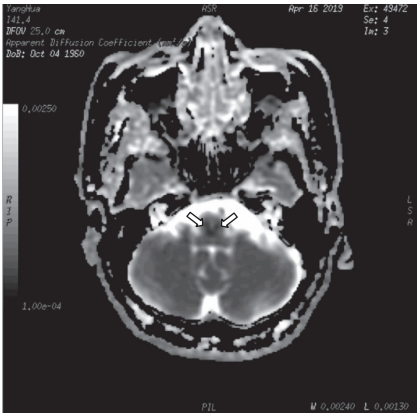


图 2 颅脑 ADC 显示双侧延髓前内侧对应区域低信号,呈特征性的“心形”外观(如箭头所示)

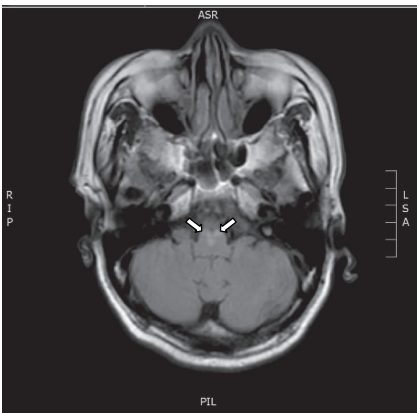


图 3 颅脑 FLAIR 显示双侧延髓前内侧对应区域低信号,呈特征性的“心形”外观(如箭头所示)

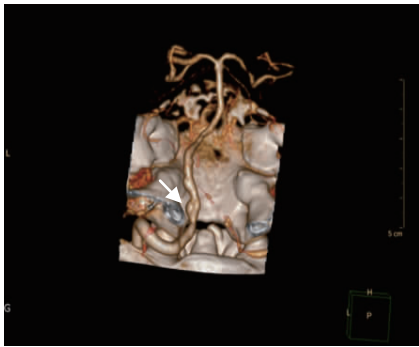


图 4 头颈 CTA 显示大动脉粥样硬化(如箭头所示)

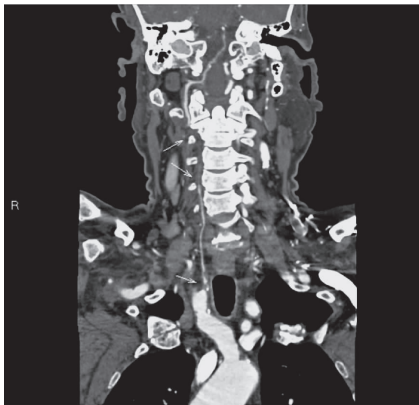


图 5 头颈 CTA 显示右侧椎动脉闭塞(如箭头所示)

病例 2, 患者, 男, 77 岁, 以“呕吐后不能走路 4 d, 不能进食 3 d”为主诉入院。患者 5 d 前无明显诱因出现恶心呕吐, 肢体无力, 无法站立, 4 d 前出现不能进食, 饮水呛咳。既往有脑供血不足病史, 否认高血压病、冠心病、糖尿病病史。入院时血压(139/87 mmHg), 体温(36.6℃)、脉搏(86 次/min)和呼吸频率(20 次/min)均正常。专科查体: 神志恍惚, 查体不合作, 言语查体无法配合, 发音查体无法配合, Glasgow 评分为 5 分(E: 1 分、V: 1 分、W: 3 分), 双瞳孔等大正圆, $D \approx 3.0$ mm, 光反应灵敏, 双眼眼位正常, 查体无法配合, 无眼震, 双侧额纹以及鼻唇沟对称, 伸舌查体无法配合, 颈强(-), 右侧肢体可自主运动, 左侧肢体疼痛刺激不动, 四肢肌张力正常, BCR(L: ++, R: ++), TCR(L: ++, R: ++), PSR(L: ++, R: ++), ASR(L: ++, R: ++), Babinski 征(L: -, R: +), Chaddock 征(L: -, R: +)。深浅感觉查体以及共济运动查体不配合。3 d 前行 CT 检查在延髓前内侧未见明显病变(图 6), 为进一步诊断行颅脑 MRI 检查显示延髓前内侧的“心形”病灶, DWI 高信号, ADC 低信号(图 7~8)。

2 讨论

延髓内侧梗死是一种罕见的缺血性脑卒中。Kameda 等报道, 在一项对 214 例延髓梗死患者的研究中 78% 的患者为延髓外侧梗死, 只有 19% 的患者为延髓内侧梗死。双侧延髓内侧梗死在临床上则更为少见, 最早是由 Davison 在

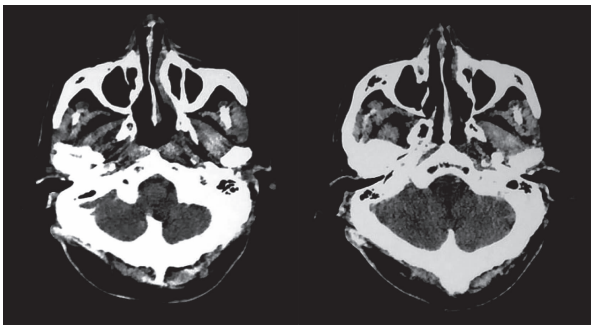


图 6 颅脑 CT 显示在延髓前内侧未见明显病变

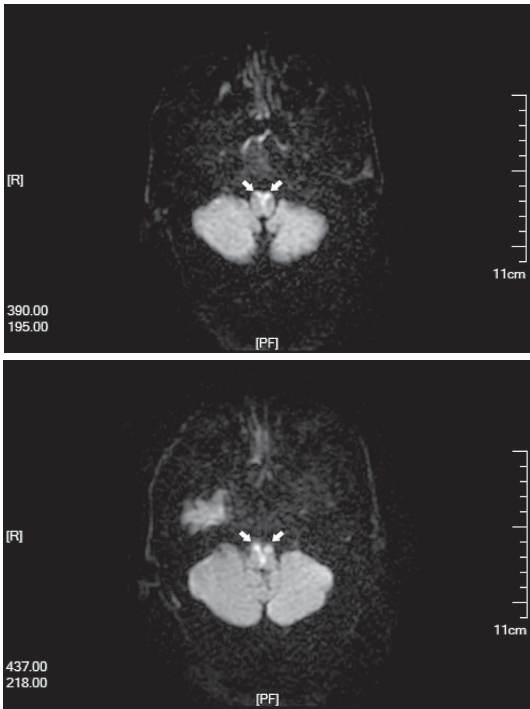


图 7 颅脑 DWI 显示双侧延髓前内侧高信号, 呈特征性的“心形”外观(如箭头所示)

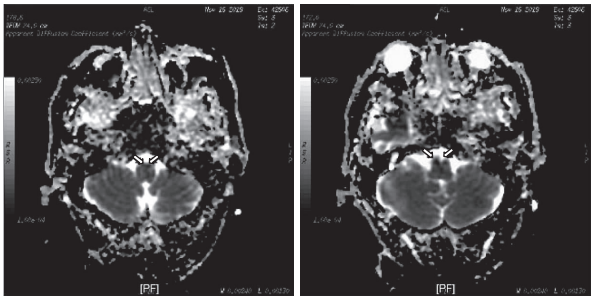


图 8 颅脑 ADC 显示双侧延髓前内侧对应区域低信号, 呈特征性的“心形”外观(如箭头所示)

1937 年首次报道 1 例双侧延髓内侧梗死; 据 Kim 等报道, 对 86 例延髓内侧梗死患者进行研究, 只有 14% 的患者有双侧延髓内侧梗死; Akimoto 等报道在 27 例延髓内侧梗死患者中只有 1 例患者为双侧延髓内侧梗死。所以, 到目前为止双

侧延髓内侧梗死仍相对少见。值得一提的是,有 1 例患者最初只出现了单侧延髓内侧梗死,而在 4 个月后转变为双侧梗死。

四肢无力是延髓内侧梗死的常见症状,RA 等报道 1 例既往健康的年轻患者出现四肢瘫痪,随后通过 MRI 诊断为双侧延髓内侧梗死。Pongmoragot 等系统评价了 38 例患者(1992~2011 年),总结出双侧延髓内侧梗死最常见的临床表现为运动无力(78.4%),双侧肢体均受累的患者占 64.9%。其他症状包括构音障碍和眼球震颤占 48.6%(水平眼球震颤占 27%;垂直眼球震颤占 13.5%;凝视诱发性眼球震颤占 5.4%;旋转性眼球震颤占 2.7%)、感觉障碍占 43.2%、舌下神经麻痹占 40.5%、吞咽困难占 16.2%、呼吸衰竭占 24.3%。此外,有病例报道指出,患者可以出现感觉性共济失调和喘鸣。如果双侧延髓内侧梗死以四肢瘫痪作为初始症状的话,很容易被误诊为格林-巴利综合征(Guillian-Barre syndrome, GBS)。此外,还应该与其他可表现为四肢瘫痪的疾病相鉴别,如双侧桥脑梗死、重症肌无力(Myasthenia gravis, MG)、炎性肌病和周期性麻痹。患者的临床症状与梗死部位有关。双侧锥体束的病变将导致四肢瘫痪和病理反射阳性;眼球震颤与内侧纵束的受累有关;感觉障碍与内侧丘系的受累有关;舌无力与舌下神经核或舌下神经纤维或两者均受累有关。有学者认为,双侧延髓内侧梗死所致的呼吸困难与双侧延髓网状结构受累有关。吞咽困难是一种复杂的反射,可能与疑核受累相关。双侧延髓内侧梗死受累的神核团及神经纤维的结构所在延髓平面的示意图如图 9 所示。

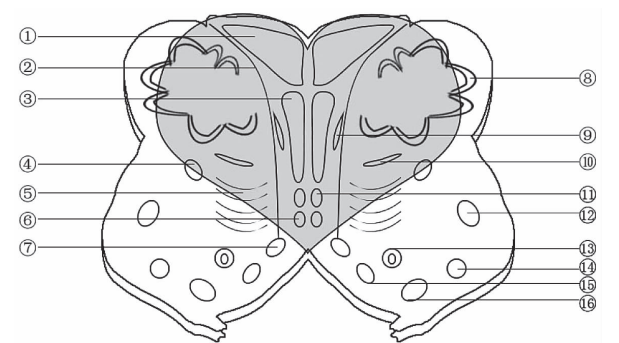


图 9 延髓横切面模式(经下橄榄核中部) ①锥体束;②舌下神经;③内侧丘系;④疑核;⑤网状结构;⑥内侧纵束;⑦舌下神经核;⑧下橄榄核;⑨内侧副橄榄核;⑩背侧副橄榄核;⑪顶盖脊髓束;⑫三叉神经脊束核;⑬孤束核;⑭楔束副核;⑮迷走神经背核;⑯前庭下核

对双侧延髓内侧梗死患者进行血管检查,发现椎动脉异常可能是主要病因。由于延髓大部分区域由双侧动脉供血,包括双侧椎动脉、小脑后下动脉、脊髓前动脉和脊髓后动脉,因此双侧延髓内侧梗死较为少见。Pongmoragot 等对 38 例双侧延髓内侧梗死患者进行磁共振血管造影(Magnetic Resonance Angiography, MRA)或 CTA 等血管评估,结果显示双侧延髓内侧梗死可能与动脉狭窄或闭塞有关,其中椎动脉粥样硬化占 38.5%、椎动脉闭塞占 15.4%、基底动脉粥样硬化占 19.2%、基底动脉夹层占 7.7%、脊髓前动脉闭塞占 3.8%而血管无异常占 38.5%。

根据延髓的血流供应不同,延髓可分为前内侧区、前外侧区、外侧区和背侧区。头 MRI 表现为“心形”影像的双侧延髓内侧梗死受累的区域主要是前内侧区和前外侧区,而支配该区域的血管为椎动脉和脊髓前动脉。

文献报道大部分双侧延髓内侧梗死患者预后不佳,住院病死率为 23.8%,61.9%的患者在 2~3 个月内生活无法自理。双侧延髓内侧梗死可能是一种进展性疾病,其症状往往逐渐加重。Katoh 和 Kawamoto 根据缺血区域将 13 例双侧延髓内侧梗死病例分为两种类型:1 型病灶从延髓锥体束向内侧纵束发展;2 型病灶则局限于延髓锥体束;2 型预后优于 1 型。由此推断,其病情的严重情况和预后与梗死灶的范围和大小有关。

本研究病例 1 患者,双侧病理反射呈阳性,表明双侧锥体束受损;患者的 CTA 提示病因为大动脉粥样硬化。病例 2 患者右侧肌力低于左侧,而且右侧病理反射阳性,提示左侧延髓受累的病灶较右侧为重;深感觉未见异常,提示内侧丘系受累较轻;患者无眼震和呼吸困难,提示内侧纵束和延髓网状结构未受累,病灶较局限。本研究推测受累病灶越大,临床症状越严重。

总之,双侧延髓内侧梗死是一种较为少见的缺血性脑卒中,通常表现为四肢瘫痪,可能伴有构音障碍、眼球震颤、感觉障碍、舌下神经麻痹、吞咽困难和呼吸衰竭,细致的病史询问、体格检查及 MRI 检查是诊断本病的关键。本研究认为头颅 MRI 所显示的延髓“心形”外观说明其梗死发生在延髓的前内侧区和前外侧区,支配该区域的血管是椎动脉和脊髓前动脉。该病临床表现复杂,早期症状不典型,单纯 CT 检查容易误诊、漏诊,有必要进一步进行 MRI 检查,尤其是 DWI 序列,因其可在梗死超早期显示病变区高信号。为求进一步的病因学诊断,可行 CTA 或 MRA 检查,以明确病变血管。该病通常预后不良,本研究旨在提高临床医生对该病的认识,以便尽早做出正确诊断和正确治疗。

(2019-09-20 收稿)