·病例报告·

被延迟诊断的急性播散性脑脊髓炎1例

郭福玲[1]*,尹学东[2]
(大连医科大学附属第一医院:[1]干诊科,[2]病案室,大连 116000)

【关键词】 急性播散性脑脊髓炎;结核性脑膜炎;脑桥中央髓鞘溶解症
【中图分类号】 R543.16 【文献标识码】 B 【DOI】 10.11915/j.issn.1671-5403.2017.03.050

1 临床资料

患者男,52岁。因"头痛5 d,伴畏寒、发热3 d"于2011年11月24日入住呼吸科。患者于5天前始无明确诱因出现头痛,排尿略困难。3天前始伴畏寒、发热,无盗汗、咳嗽、咳痰,无皮疹。自服阿奇霉素等无效。既往间断饮酒史5~6年。查体:T 39.7℃,咽部充血,双肺呼吸音略粗。间断查4次血常规,其中1次中性粒细胞15.5%。诊断感染性发热,病毒感染可能性大。入院后相关检查:肺CT示双肺多发肺大泡,右侧少量胸腔积液。余免疫指标、肥达氏、外斐氏、结核抗体PCR、流行性出血热抗体、布鲁氏菌抗体等均无异常。给予抗炎、抗病毒等治疗。11月29日患者出现呃逆。12月1日患者突发言语不清、谵妄,当晚喷射样呕吐咖啡样物一次。急查血钠122 mmol/L,氯91 mmol/L。神经内科会诊考虑因饮食不佳、出汗造成低钠血症所致。给予补钠对症治疗,并行脑电图检查:轻-中度异常(欠配合);行腰椎穿刺(表1),诊断病毒性脑膜炎(简称"病脑")。同时结核病医院会诊,结核性脑膜炎(简称"结脑")不除外。给予抗病毒、结核治疗并导尿。12月2日转入神经内科重症监护室(intensive care unit, ICU),加甲泼尼龙80 mg/d以减轻脑水肿。12月3日患者突发呼吸困难并下颌式呼吸,考虑误吸致肺内感染Ⅱ型呼吸衰竭,转入我院中心ICU,给予呼吸机辅助通气,血氧饱和度恢复正常。12月3日、5日又2次腰椎穿刺同时头部核磁共振(magnetic resonance imaging, MRI)回报:脑白质轻度脱髓鞘改变。考虑为脱髓鞘性脑病。加免疫球蛋白静脉滴注,患者精神智能正常,撤机,要求出院。12月8日又因病情复发以"发热待查,低钠血症原因待查"入住神经内科。查体:双眼向右凝视时轻度垂直眼震,四肢腱反射未引出。12月10日患者嗜睡,急查血钠119 mmol/L,予甲强龙80 mg/d静脉滴注后意识及血钠恢复。12月13日全院大会诊:仍考虑感染性发热,不除外真菌感染。加大扶康静脉滴注。再次头部MRI回报:脑干髓鞘溶解。行第4次腰穿。再次大会诊:考虑结脑可能性大,脑桥中央髓鞘溶解。停用大扶康。12月17日外请专家会诊,诊断为急性播散性脑脊髓炎(acute disseminated encephalomyelitis, ADEM)(可能累及脊神经根)。并进一步检查:全脊髓MRI并增强,视觉诱发电位、躯体感觉诱发电位,及肌电图等。甲强加量为500 mg静脉滴注、加免疫球蛋白治疗。MRI回报:颈3-胸1水平脊髓内异常信号影,首先考虑炎症。余检查未见异常。1个月后复诊,病情基本恢复。复查头和全脊髓MRI:未见明显异常。

2 讨 论

ADEM是神经系统的自身免疫性脱髓鞘疾病及危重症之一,具有较高的致残率和死亡率。随着现代临床诊断技术的提高,人们发现有相当一部分病例并不符合传统的ADEM诊断标准。一部分病例损害仅限于大脑白质,而另一部分病例损害已超出中枢神经的范围,或合并严重的周围神经功能障碍[1]。因此,本病虽不罕见,但常被误诊。根据本例特点,并结合专家会诊意见,进行归纳分析如下。(1)定位诊断:

表1 脑脊液检查结果

Table 1 Examination of cerebrospinal fluid

Date	Appearance	Pressure (mmH_2O)	WBC (cells/HPF)	Protein (mg/dl)	Sugar (mmol/L)	Chlorine (mmol/L)	TB-Ab PCR	*Streptococcus*
2011-12-01	Colorless, clear	250	2	173	2.0	110	-	-
2011-12-03	Colorless, clear	200	3	128	3.0	123	-	-
2011-12-05	Colorless, clear	120	6	168	2.4	129	-	-
2011-12-14	Colorless, clear	100	6	122	2.4	113	-	-

HPF: high power field; TB-Ab: *tubercle bacillus* antibody; PCR: polymerase chain reaction

收稿日期:2016-11-18;修回日期:2016-12-30
通信作者:郭福玲,E-mail:dlguojiaoshou@163.com

皮层(头痛史、记忆力减退);皮层下,主要表现在下丘脑(呃逆及低钠血症——抗利尿激素不适当分泌综合征,头部 MRI 见皮层下脱髓鞘改变);脑干(头部 MRI 见全部延髓、桥脑、部分中脑炎性损害);脊髓(延髓弥漫性损害意味着上段颈髓应有延续下来的损害,双上肢肌力 5⁻ 级、双下肢肌力 4 级,双膝腱反射较上肢腱反射弱,病初即出现尿潴留,腹壁反射消失,均提示脊髓可能有损害);神经根(病初腰背痛)。(2)并结合患者急性起病,病情凶险,高热,有上述脑、脊髓、脊神经根受累表现,MRI 所见,脑脊液压力高,蛋白浓度高,细胞数正常,脑电图广泛中度异常,对激素敏感等,临床可定性诊断 ADEM,但确诊需病理证实。

关于本例患者的延迟诊断,分析如下。在转入神经内科 ICU 前患者首发症状主要是头痛及发热,因发热常伴有头痛,又有咽部充血、双肺呼吸音粗及肺 CT 改变等,故首先考虑感染性发热而未考虑到脑部病变。之后出现呃逆及言语不清,低钾、低氯等皮层、皮层下神经系统损害表现,仍未能识别本病,却考虑因饮食不佳、出汗所致。后因脑电图及腰椎穿刺结果异常才开始考虑病脑、结脑等脑部病变。转入我院中心 ICU 后,又经过 2 次腰椎穿刺及参考 MRI 结果,考虑脱髓鞘性脑病。加用激素和免疫球蛋白静脉滴注仅 4 d 症状明显改善,与结脑的病程不符,但仍未能引起相关医师思路的转变而识别本病。直到 12 月 8 日患者病情复发入住神经内科,应用激素显效,但因 MRI 报告脑干髓鞘溶解,医师们又依赖其他科室的会诊意见,从而诊断为结脑、脑桥中央髓鞘溶解等,仍未将思路引至 ADEM。再者,对病史及查体了解不到位、不全面,使病情分析太片面,直到专家会诊才得到提示。同时也证明 ADEM 临床症状和体征的复杂多变,因为其损害部位可累及大脑白质、小脑、脑干、脊髓、脑膜、视神经、灰质等,部分有神经根、周围神经损害[2],所以医师们没能认识本病。MRI 对诊断非常重要[3],因相关医师思路仅局限于脑部病变,MRI 只做头部,也是造成误诊的因素之一。

以往,ADEM 经常需要与病毒性脑炎以及经典多发性硬化首次发病鉴别。而本例则主要与结脑、脑桥中央髓鞘溶解症鉴别。结脑可以有发热、脑损害及脑脊液不典型改变,脑脊液细胞数正常,蛋白质浓度高、糖及氯化物浓度偏低不能成为结脑的决定性证据。结脑的影像学亦以头部 MRI 较敏感[4]。脑桥中央髓鞘溶解症是以脑桥基底部对称性脱髓鞘为病理特征的疾病,病因之一可能与酒精中毒、低钠血症纠正过快有关。本患者虽然有饮酒史和低钠血症及纠正史,但无突发的假性球麻痹、中枢性四肢瘫和不同程度的意识障碍等较为典型的临床表现。MRI 特征也不支持,更无法解释上述神经系统多发损害。

【参考文献】

[1] Wingerchuk DM. The clinical course of acute disseminated encephalomyelitis[J]. Neurol Res, 2006, 28(3): 341 - 347.

[2] 赵江明, 任于果, 高宗良, 等. 急性脱髓鞘性脑脊髓病 53 例回顾分析[J]. 中国神经免疫学和神经病学杂志, 2007, 14(5): 243 - 245. DOI: 10.3969/j.issn.1006-2963.2007.05.002.
Zhao JM, Ren YG, Gao ZL, *et al*. Retrospective analysis of acute demyelinating encephalomyelopathy [J]. Chin J Neuroimmunol Neurol, 14(5): 243 - 245. DOI: 10.3969/j.issn.1006-2963.2007.05.002.

[3] 胡学强, 陆正齐. 对急性播散性脑脊髓炎的再认识[J]. 中华神经科杂志, 2010, 43(1): 7 - 10. DOI:10.3760/cma.j.issn.1006-7876.2010.01.004.
Hu XQ, Lu ZQ. Recognition of acute disseminated encephalomyelitis[J]. Chin J Neurol, 2010, 43(1): 7 - 10. DOI:10.3760/cma.j.issn.1006-7876.2010.01.004 .

[4] 崔 嘉, 陈雪林, 邢俊蓬, 等. 老年结核性脑膜炎 31 例临床分析[J]. 中华老年多器官疾病杂志, 2016, 15(1): 25 - 28. DOI:10.11915/j.issn.1671-5403.2016.01.006.
Cui J, Chen XL, Xing JP, *et al*. Clinical analysis on 31 elderly cases of tuberculous meningitis [J]. Chin J Mult Organ Dis Elderly, 2016, 15(1): 25 - 28. DOI:10.11915/j.issn.1671-5403.2016.01.006.

(编辑: 王雪萍)