

DOI:10.3724/SP.J.1008.2012.00462

以构音障碍为临床表现的桥本脑病 1 例报告

赵 玫¹, 李 颖², 肖亚平¹

1. 同济大学附属东方医院神经介入科, 上海 200120

2. 同济大学附属东方医院神经内科, 上海 200120

[关键词] 桥本脑病; 构音障碍

[中图分类号] R 742 [文献标志码] B [文章编号] 0258-879X(2012)04-0462-02

Hashimoto's encephalopathy manifested as dysarthria: a case report

ZHAO Mei¹, LI Ying², XIAO Ya-ping¹

1. Department of Neural Intervention and Neurology, East Hospital, Tongji University, Shanghai 200120, China

2. Department of Neurology, East Hospital, Tongji University, Shanghai 200120, China

[Key words] Hashimoto's encephalopathy; dysarthria

[Acad J Sec Mil Med Univ, 2012, 33(4): 462-463]

1 病例资料 患者女性, 49岁, 以“口齿不清 2 d”为主诉于 2011年10月27日收入我院神经内科。患者于2011年10月25日晨起出现口齿不清、舌头僵硬, 无法发“斯”等平舌音, 无发热, 无头痛、头晕、恶心、呕吐, 无视物旋转、复视、耳鸣, 无言语理解障碍, 无吞咽困难、饮水呛咳, 无肢体麻木、肢体活动障碍, 无意识障碍、抽搐、二便失禁。当日16:00症状稍减轻, 18:00症状基本缓解。2011年10月26日晨再次出现类似症状。门诊头颅CT检查未见明显异常, 为进一步诊治以“构音障碍待查”收入院。发病以来, 患者神志清楚, 精神、进食、二便正常。既往有“心绞痛”病史20余年, 间断服药。无高血压、糖尿病、手术外伤史。自诉2011年发现“甲状腺肿块”, 未正规诊治。体检: T 36℃, P 74次/min, R 18次/min, BP 130/90 mmHg (1 mmHg=0.133 kPa); 神清, 言语略含糊, 口齿欠流利, 查体合作, 对答切题, 定位定向力正常, 近记忆力减退, 计算力正常。颅神经检查未见异常。运动系统: 未见四肢肌萎缩, 四肢肌张力正常, 肌力V级, 未见静止性震颤。感觉系统: 四肢深浅感觉对称。生理反射存在, 病理反射未引出。共济运动正常。脑膜刺激征: 颈软, Brudzinski征(-), Kernig征(-)。GCS评分15分。内科体检: 甲状腺未及明显肿大及肿块, 心肺听诊无异常, 眼睑及双下肢无水肿。入院后实验室检查: 血、尿、粪常规正常, 血糖、肝肾功能、电解质、自身免疫抗体、肌钙蛋白、肌红蛋白、肌酸磷酸激酶、凝血功能正常, 抗链球菌溶血素O、类风湿因子阴性。心电图: 窦性心律, T波异常; 颈动脉超声: 左侧椎动脉血流峰值流速减低。甲状腺B超: 甲状腺弥漫性病变。脑电图检查: 轻度异常脑电图, 各区可见少量6~7 Hz θ 波, 颞部

可见少量5~6 Hz θ 波; 睡眠脑电图: 不正常脑地形图, 背景活动中, 各区可见少量5~7 Hz θ 波, 进入睡眠二期中, 左半球可见一次尖波发放, 双侧颞部可见一次尖波发放。心脏彩超: 心内结构及血流未见明显异常, 左室收缩功能正常。肌电图检查: 未见明显异常。头部MRI检查: 未见明显异常。腹部B超: 肝囊肿。简易精神科智能量表(MMSE): 28/30, 蒙特利尔认知评估量表(MOCA): 16/30, 提示中度认知功能减退。2011年10月28日甲状腺功能: 三碘甲状腺原氨酸 0.33 (0.58~1.59) ng/ml, 甲状腺素 16.3 (48.7~117.2) μ g/L, 促甲状腺素 >100.00 (0.35~4.94) μ IU/ml, 游离甲状腺素 <4.0 (7.0~14.8) ng/L, 游离三碘甲状腺原氨酸 1.07 (1.71~3.71) pg/ml; 甲状腺相关抗体: 甲状腺球蛋白抗体 >1 000.00 (0~4.11) IU/ml, 甲状腺过氧化物抗体 >1 000.00 (0~5.61) IU/ml; 反三碘甲状腺原氨酸 0.67 (0.6~1.81) ng/ml。2011年10月28日脑脊液常规检查: 无色透明, 比重 1.010, 细胞计数 4.00×10^6 /L, 红细胞 0/HP, Pandy 试验微量。葡萄糖 4.61 (2.2~3.9) mmol/L, 脑脊液蛋白 545 (150~450) mg/L, 氯 126.3 (120~132) mmol/L。血脑屏障破坏, 但未见伴鞘内 IgG 合成增加。入院后给予吡拉西坦静滴改善脑功能, 请内分泌科会诊, 确诊为原发性甲状腺功能减退, 予左甲状腺素钠片 50 μ g 每日一次口服, 患者临床症状缓解, 口齿不清明显改善。考虑为桥本脑病。患者拒绝服用皮质类固醇激素。2011年11月7日复查甲状腺功能, 各项指标较前好转, 甲状腺球蛋白抗体滴度水平较前有所下降, 好转后出院。随访截至发稿前口齿不清未再发作。

2 讨论 桥本脑病 (Hashimoto's encephalopathy, HE) 临

[收稿日期] 2012-02-18

[接受日期] 2012-03-19

[作者简介] 赵 玫, 博士, 副主任医师。E-mail: zhaomei121com@126.com

床报道较少,其患病率约为2.1/10万^[1]。以女性多见,成人及儿童均可发病,发病年龄9~78岁,平均44岁。桥本脑病可急性或亚急性起病,临床表现无特异性,以下列两种形式常见:(1)以多发性卒中样发作为特征的血管炎型;(2)以痴呆、精神症状为特征的弥漫性进展型。这两种形式均可出现性发作、肌阵挛、震颤及木僵,前者起病较急,而后者起病相对缓慢。桥本脑病的诊断标准^[2]为:不能解释的发作性的复发性肌阵挛发作、全面性性发作、局灶性神经功能缺失或精神异常,并包括以下5项中的至少3项:(1)异常脑电图;(2)抗甲状腺微粒体抗体增高;(3)脑脊液蛋白和(或)寡克隆带增高;(4)对皮质类固醇激素反应良好;(5)颅脑MRI无异常发现。本例患者因临床症状较轻,入院后病情明显好转,拒绝应用皮质类固醇激素。患者为中年女性,不仅表现为卒中样发作,同时伴有近记忆障碍等脑病症状,MMSE、MOCA提示中度认知功能减退。脑电图、抗甲状腺微粒体抗体、颅脑MRI、脑脊液检查均符合桥本脑病的诊断。病因治疗(左甲状腺素钠片)及对症处理(吡拉西坦)后症状基本缓解,桥本脑病的诊断基本明确。

桥本脑病的病因及发病机制尚不明确^[3],大多数学者认为桥本脑病是自身免疫反应累及中枢神经系统而产生的疾病。目前的血管源性水肿学说认为:免疫炎性反应累及血脑屏障,使血脑屏障受损而致脑内多发局灶性水肿或弥漫性脑水肿,累及脑干及皮质,出现局灶性神经功能缺失或昏迷等临床症状,可随皮质激素的应用而迅速缓解。抗甲状腺抗体在桥本脑病中所起的作用目前存在争议^[4]。有学者发现,抗甲状腺抗体的水平与桥本脑病的临床过程一致,随临床症状的好转而滴度下降,但亦有学者认为两者无相关性,抗甲状腺抗体可能仅仅是自身免疫反应的一个标志物。最近有文献报道,桥本脑病可与脱髓鞘性的周围神经病及神经源性肌萎缩同时出现^[5],疾病与桥本脑病的关系有待进一步研究。因桥本脑病是一种自身免疫性疾病,故其治疗主要是免疫调节治疗^[6]。肾上腺皮质激素最常用。国内外研究认为桥本脑病对激素反应良好,可完全治愈^[7]。急性或亚急性发作时,可用大剂量皮质类固醇冲击疗法,如口服泼尼松50~

150 mg/d或静脉应用甲泼尼龙1 g/d,连用3~7 d,然后逐渐减量至维持量或停用。病情多于1周内缓解,但易复发,复发时,对激素的反应与初发相同。亦可应用硫唑嘌呤、甲氨蝶呤等免疫抑制剂。我们报道1例临床少见的桥本脑病,以提高临床医师对该疾病的认识。当遇有难以解释的脑病或卒中时,即使患者无甲状腺病史,也要检测抗甲状腺抗体,尽早做出诊断。

3 利益冲突

所有作者声明本文不涉及任何利益冲突。

[参考文献]

- [1] Gayatri N A, Whitehouse W P. Pilot survey of Hashimoto's encephalopathy in children[J]. *Dev Med Child Neurol*, 2005, 47: 556-558.
- [2] Ferlazzo E, Raffaele M, Mazzù I, Pisani F. Recurrent status epilepticus as the main feature of Hashimoto's encephalopathy [J]. *Epilepsy Behav*, 2006, 8: 328-330.
- [3] Sheng B, Lau K K, Li H L, Cheng L F. A case of Hashimoto's encephalopathy with demyelinating peripheral neuropathy [J]. *Eur Neurol*, 2005, 53: 84-85.
- [4] Kastrup O, Maschke M, Schlamann K, Diener H C. Hashimoto encephalopathy and neuralgic amyotrophy-causal link or chance association? [J]. *Eur Neurol*, 2005, 53: 98-99.
- [5] Mehta L R, Samuelsson M K, Kleiner A K, Goodman A D, Anolik J H, Looney R J, et al. Neuromyelitis optica spectrum disorder in a patient with systemic lupus erythematosus and anti-phospholipid antibody syndrome [J]. *Mult Scler*, 2008, 14: 425-427.
- [6] Schiess N, Pardo C A. Hashimoto's encephalopathy [J]. *Ann NY Acad Sci*, 2008, 1142: 254-265.
- [7] Fujii A, Yoneda M, Ito T, Yamamura O, Satomi S, Higa H, et al. Autoantibodies against the amino terminal of alpha-enolase are a useful diagnostic marker of Hashimoto's encephalopathy [J]. *J Neuroimmunol*, 2005, 162(1-2): 130-136.

[本文编辑] 周燕娟,孙 岩