

# 脑桥中央髓鞘溶解症 (CPM)

首都医科大学宣武医院

# 病例

- 男性，69岁，主因反复“咳嗽、咳痰一个月，加重伴嗜睡5天”于2004年10月14日收入院。患者一个月前因腰椎外伤卧床后逐渐出现咳嗽、咳痰，厌食，未特殊治疗。5天前上述症状加重，咳嗽、咳痰明显，咳大量黄粘痰，伴气短、低热、嗜睡。急诊以“肺炎”收入院。
- 既往史：一月前腰1压缩性骨折，卧床至今。20年前因心悸于协和医院就诊，诊为“弥漫性甲状腺肿伴甲亢”，予放射性碘剂治疗。随后四年监测甲功正常。半年来出现淡漠，少语，进食少，怕冷。
- 入院查体：T37.7~C，BP 146 / 72mmHg，HR82次 / 分，律齐。R26次 / 分，嗜睡，呼之能应，检查欠合作，口唇紫绀，消瘦，皮肤弹性差，全身黏液性水肿。双侧瞳孔等大等圆，对光反射存在，刺激肢体可见活动，没有引出病理征。双肺呼吸音粗，双下肺可闻及湿罗音以左肺为主。
- 辅助检查：血气分析：PH 7.44，P CO<sub>2</sub>: 22mmHg，PO<sub>2</sub>: 53mmHg，Na: 118mmol/L，K: 3.1mmol / L，血常规：WBC: 10.3G / L，N: 85.9%，HB: 93g / L。胸片：左肺斑片影，纹理重，左肺感染可能性大。
- 入院诊断：肺炎，I型呼吸衰竭，低钠血症，胃大部切除术后，腰1压缩性骨折。

# 病例

- 入院后予新瑞普欣抗感染治疗，沐舒坦祛痰治疗以及补充钠。患者入院第二天痰多不易咳出，呼吸困难加重，面罩高流量吸氧情况下氧分压51mmHg，血压升高达200 / 110mmHg，予气管插管，呼吸机辅助呼吸，抗感染等治疗呼吸衰竭得到缓解。患者逐渐出现全身水肿加重，甲状腺功能检查示：T3：0，FT3：0.530pg / ml，T4：0.560ug / dl，FT4 0，TSH20.36mlu / L，诊为“甲状腺功能减低”。开始予优甲乐，同时给予营养支持、补钠、补蛋白、大量利尿等治疗，肺部感染控制、水肿消失、甲状腺素水平上升，病情渐平稳于2004年11月2日顺利脱机，面罩吸氧治疗。但患者仍呼之不应，可睁眼，刺激四肢没有活动，双侧病理征阳性。
- 给予血栓通、弥可保、激素及减轻脑水肿等药物治疗患者病情有所好转，神志转清，四肢肌力恢复到IV级，病理反射仍阳性。

# 病例

- 10月18日头颅CT：正常
- 11月2日复查CT：桥脑低密度
- MRI：双侧桥脑异常信号，T1低信号，T2高信号，边界清楚，无占位效应
- MRA：正常

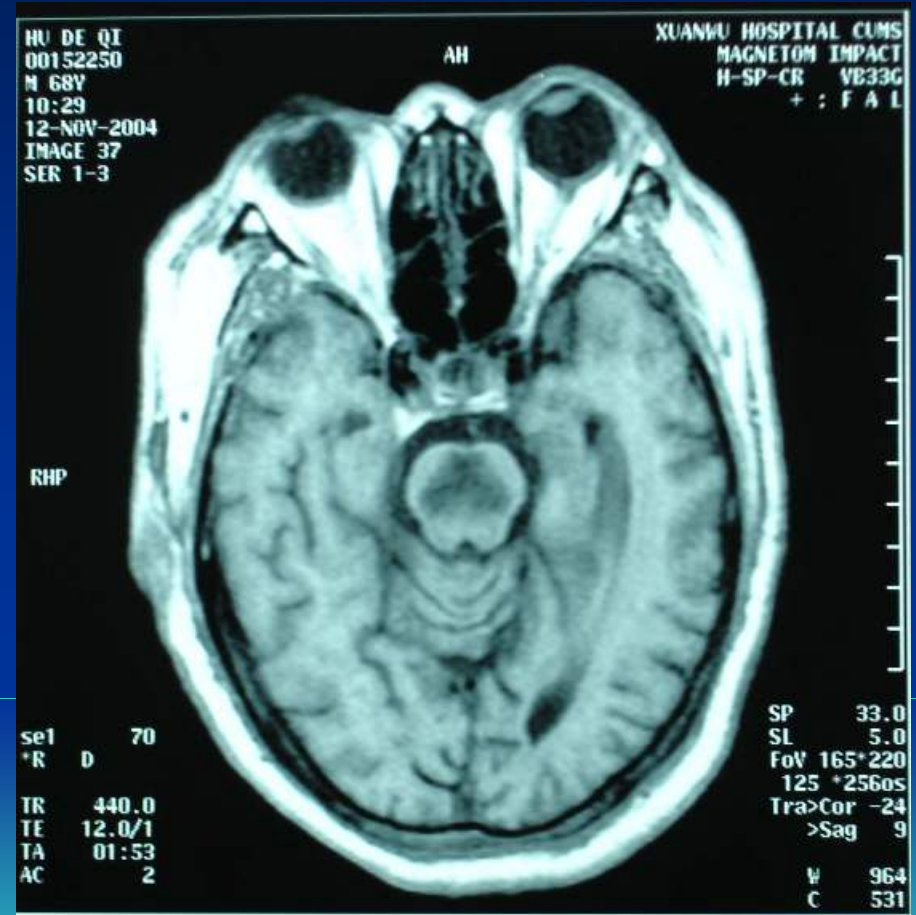
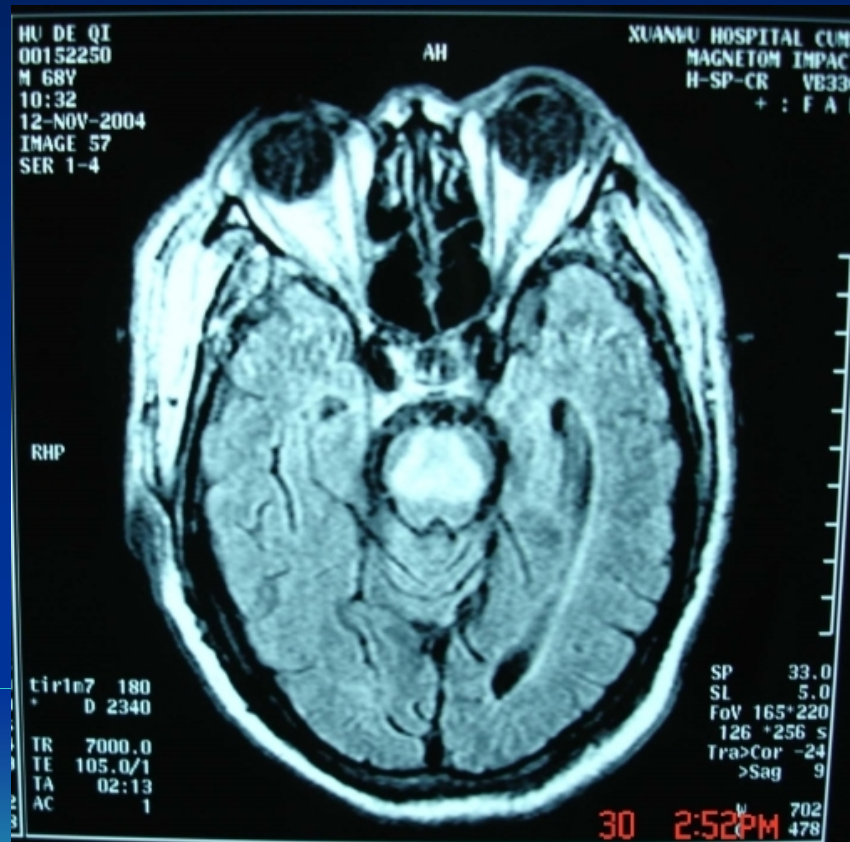


图1 桥脑中央双侧对称性的低信号，边界清楚，没有占位效应

# 病例



脑桥中央髓鞘溶解症

- 图2 桥脑中央双侧对称性的高信号，边界清楚，没有占位效应。

# 病例



•图3矢状位显示桥脑病变，<sup>脑桥中央髓鞘溶解症</sup>边界清楚。

# 病例



图4 MRI脑血管显像正常。  
脑桥中央髓鞘溶解症

# 病因

- 早期的报道认为主要发生于慢性酒精中毒晚期，常伴Wernicke病和多发神经病
- 后来发现CPM见于某些严重的、常有生命危险的疾病中。如慢性酗酒、慢性肾功能衰竭、肝功能衰竭、酒精中毒、尿毒症、肝肾移植，白血病、感染（包括AIDS）、恶性肿瘤、营养不良、肿瘤全身转移、溃疡性结肠炎、肠梗阻，垂体瘤术后伴癫痫和尿崩、产后大出血伴垂体机能不全、持续癫痫发作后、帕金森综合征晚期，急性出血性胰腺炎和糙皮病等
- 各种原因造成的恶病质基础上伴有任何原因造成的电解质紊乱，特别是在长期慢性低钠血症被快速纠正的情况下，容易诱发CPM



# 发病机制

- 不清楚
- 绝大多数的CPM的发生容易出现在纠正低钠血症过快的情况下 ( $>12 \text{ mmol/L/24 h}$ )
- 动物实验：快速纠正低钠血症，可以复制脱髓鞘的病理学变化及临床特征。这可能是由于低钠血症纠正过快，血清钠的迅速改变使脑组织承受较大梯度的渗透压，出现渗透性损伤，造成髓鞘脱失
- 有报道CPM也可出现在低血钾而血钠正常的人中。
  - 原因：胶质细胞能量供应的耗竭可能限制了它们的 $\text{Na}^+/\text{K}^+$  ATP酶泵的功能，损害了它们对于血清钠微小改变所引起的渗透压变化的适应能力，最终造成凋亡

# 临床表现

- 散发，急性或亚急性起病
- 上运动神经元性四肢瘫痪
- 假性球麻痹症状：咀嚼、吞咽、语言障碍
- 精神异常；可有不同的意识障碍、昏迷、甚至死亡
- 其它
  - 中脑，可以出现瞳孔及眼球运动障碍
  - 桥脑被盖，可出现颅神经功能损害
  - 脑桥外结构，则为脑桥外髓鞘溶解。根据部位可以出现帕金森样症状、共济失调及肌张力障碍
  - 有的还可伴有抽搐，一般无感觉异常
- 多数病人病情呈进行性发展，常于发病后3~4周内死亡。存活病人常常遗留假性球麻痹及四肢瘫。部分病人可完全恢复正常

# CPM的诊断

- 1 有严重的电解质紊乱或全身营养不良等基础疾病的基础
- 2 临床表现为构音障碍、吞咽困难等假性球麻痹综合征，并很快出现双下肢瘫或四肢瘫
- 3 MRI显示脑桥中央双侧对称性的长T1、长T2信号，边界清楚、没有明显的占位效应

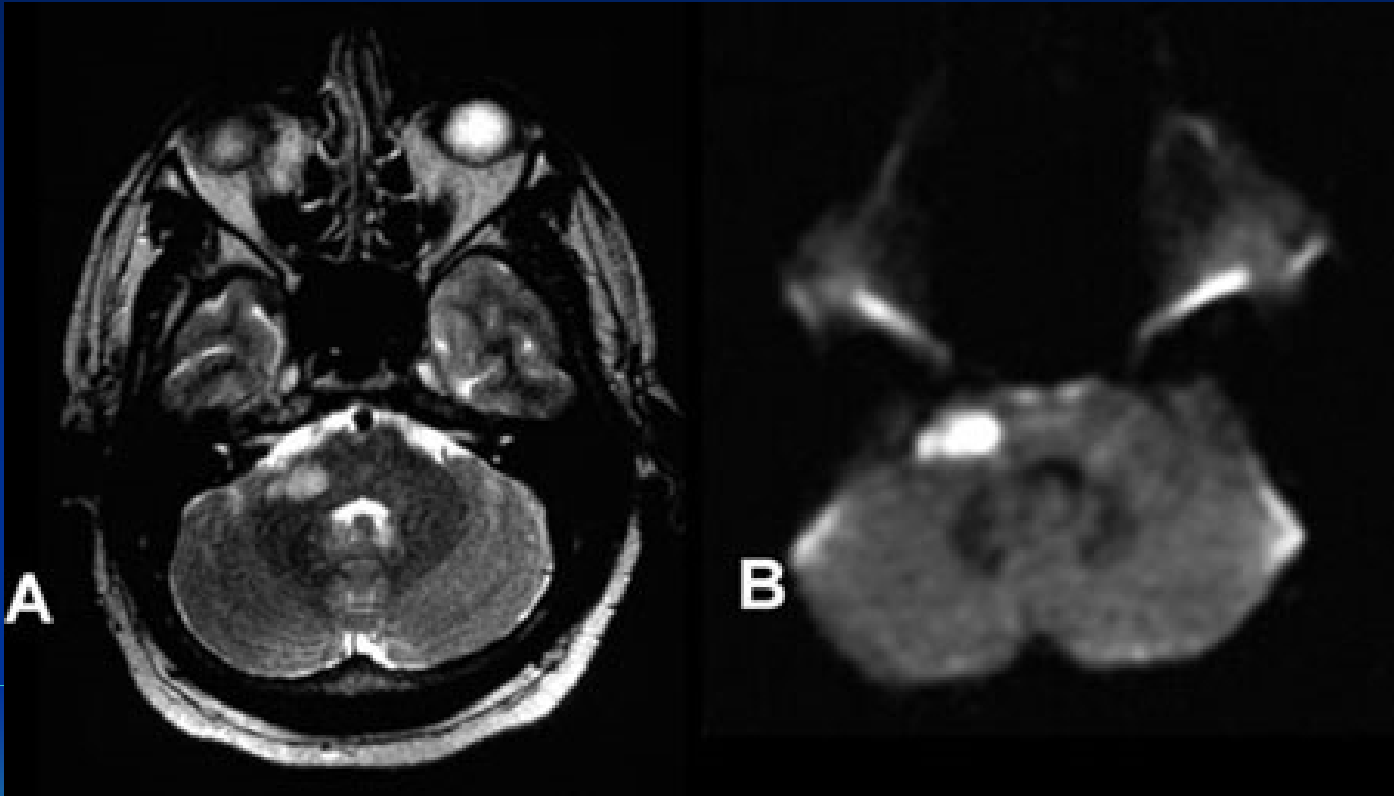
# 影像表现

- 影像学检查是最有助于临床诊断的检查方法
  - 早期常常没有影像学变化
  - 随着病情进展，CT可以显示桥脑中央的低密度
  - MRI的敏感性高，T1加权像显示脑桥中央低信号、T2加权像高信号的异常变化，双侧对称，增强扫描没有明显增强。常见的脑桥中央髓鞘溶解症病变主要位于桥脑的中央。矢状位显示病变更清晰、定位准确。桥脑前池及第四脑室不受影响。脑膜没有强化，半球一般没有异常病变

# 鉴别诊断

- 脑干梗塞：
  - 脑血管病的患者一般有脑血管病的危险因素，发病突然
  - 常有颅神经的损害
  - 病灶符合脑血管分布，一般不出现桥脑中央对称性病灶
  - 基底动脉血栓形成临床症状有与CPM相似的地方，但基底动脉血栓应该有中脑、丘脑、小脑等范围更广的损害

# 脑血管病



**An infarct in the inferior cerebellar peduncle.**

以上内容仅为本文档的试下载部分，为可阅读页数的一半内容。如要下载或阅读全文，请访问：<https://d.book118.com/406031025210010122>