

• 病例报道 •

以脑梗死为首发症状的桥本氏脑病 1 例

夏志伟¹, 许宏伟²

1. 湖南航天医院神经内科, 湖南省长沙市 410008

2. 中南大学湘雅医院神经内科, 湖南省长沙市 410008

1966年 Brain等^[1]首次描述了一类与自身免疫性甲状腺疾病相关的伴有甲状腺抗体增高的脑病,主要表现为难以解释的复发性、可自行缓解的卒中样发作及昏迷,此异常表现仅见于桥本氏甲状腺炎(Hashimoto's Thyroiditis, HT),称为桥本氏脑病(Hashimoto's encephalopathy, HE)。国内此病报道较少,而以脑梗死为首发症状的桥本氏脑病国内未见报道,现将本科临床诊治的1例以脑梗死为首发症状的桥本氏脑病报道如下。

1 临床资料

患者,男,57岁,因“突起神志不清伴右侧肢体乏力、言语不能2天”入院,头部CT未见异常,头部MRI检查示左额颞叶长 T_1 长 T_2 信号,DWI呈高信号,诊断为“脑梗死”。

入院查体:体温 36.9°C ,血压 $140/95\text{ mmHg}$,心率 80次/min ,嗜睡,双侧瞳孔等大等圆,直径约 2.5 mm ,对光反应灵敏,双眼突出,右眼睑闭合不全,双侧眼球活动可,颈软,伸舌右偏,右侧鼻唇沟变浅,右侧肢体肌力1级,肌张力减弱,左侧肢体肌力、肌张力正常,右侧巴氏征阳性,左侧巴氏征阴性。既往有“甲状腺功能亢进”病史10余年,近几年未服药治疗,无“高血压、糖尿病”病史。

实验室检查:①血常规:白细胞计数 $11.0 \times 10^9/\text{L}$,中性粒细胞百分比 0.82 。②甲状腺功能:FT3 22.52 pmol/L (正常值 $2.8 \sim 7.1\text{ pmol/L}$), FT4 81.01 pmol/L (正常值 $12 \sim 22\text{ pmol/L}$),TSH $< 0.005\text{ mIU/L}$ (正常值 $0.27 \sim 4.2\text{ mIU/L}$)。③肝肾功能、电解质、血糖、血脂、凝血常规均正常。入院第3天行腰椎穿刺,脑脊液压力 $200\text{ mm H}_2\text{O}$,无色透明,脑脊液常规、生化未见异常。心脏彩超、颈部血管彩超未见明显异常,甲状腺B超示弥漫性肿大。

入院第4天再次出现神志不清,疼痛刺激左侧肢体稍有活动,右侧肢体无反应。查甲状腺相关抗体示抗甲状腺过氧化物酶(TPOA): 188.7 IU/mL (正常值 $< 34.0\text{ IU/mL}$);抗甲状腺蛋白抗体(TGA): 1429.0 IU/mL (正常值 $< 115.0\text{ IU/mL}$);TRAB: 11.4 IU/L (正常值 $< 1.75\text{ IU/L}$)。结合患者突起的意识障碍、脑脊液无感染证据及高滴度的抗甲状腺抗体,桥本氏脑病诊断成立。用氢化可的松治疗(100 mg),静滴3d后患者神志逐渐转清醒,伴不完全运动性失语,右侧鼻唇沟变浅,右侧上肢肌力3级,下肢肌力4级。复查抗甲状腺抗体示TPOA: 228.7 IU/mL ;TGA: 4000 IU/mL ;TRAB: 16.86 IU/L 。复查头部CT示左侧额颞叶梗塞,病灶大小较前无明显变化。

2 讨论

桥本氏脑病^[2]是一种急性或亚急性起病,表现为痫性或卒中样发作和精神异常等多种临床症状,血中抗甲状腺抗体增高,对皮质类固醇激素治疗反应良好,预后较好的疾病^[3],头部影像学多完全正常,少数可有非特异性异常,如MRI检查可见长 T_1 、 T_2 信号,但持续时间短,多可恢复正常^[4,5]。结合患者临床症状、体征及典型的脑梗死影像学改变,脑梗死诊断明确。目前以卒中样起病并伴有明显影像学改变的桥本氏脑病国内尚无相关报道。

桥本氏脑病导致脑梗死发生的机制可能有如下几种:①甲亢所致房颤与心源性栓塞^[6]:房颤在甲亢病人中的发病率较高,房颤又是心源性栓塞的常见原因,而心源性栓塞与缺血性脑卒中的关系早已明确。②高凝状态^[7]:研究显示甲亢所致的血流动力学紊乱,以及脱水、静脉血液淤积等都与血栓形成密切相关。③自身免疫机制^[8]:桥本氏脑病患者产生的一些自身抗体与心脑血管病变、血栓形

收稿日期:2013-07-15;修回日期:2013-09-05

作者简介:夏志伟(1984-),男,医师,硕士研究生,主要从事脑血管疾病的研究。

通讯作者:许宏伟(1965-),男,教授,博士研究生,主要从事脑血管疾病的研究。E-mail: xhw_xiangya@sina.com。

成有联系。

本例患者突起神志不清,并逐渐加重,脑梗死部位不能解释意识障碍波动的症状,予以氢化可的松后患者神志逐渐好转,这也进一步证实了桥本氏脑病的诊断。伴脑梗死的桥本氏脑病在临床中比较罕见,如果临床医生没有足够认识,极易误诊,使患者得不到及时治疗,从而导致症状持续性加重危及患者生命,因此应当提高对桥本氏脑病早期诊断的认识。

参 考 文 献

- [1] Brain L, Jellinek EH, Ball K. Hashimoto's disease and encephalopathy. *Lancet*, 1966, 2(7462): 512-514.
- [2] Mijajlovic M, Mirkovic M, Dackovic J, et al. Clinical manifestations, diagnostic criteria and therapy of Hashimoto's encephalopathy: report of two cases. *J Neurol Sci*, 2010, 288(1-2): 194-196.
- [3] Castillo P, Woodruff B, Caselli R, et al. Steroid-responsive encephalopathy associated with autoimmune thyroiditis. *Arch Neurol*, 2006, 63(2): 197-202.
- [4] Mocellin R, Walterfang M, Velakoulis D. Hashimoto's encephalopathy: epidemiology, pathogenesis and management. *CNS Drugs*, 2007, 21(10): 799-811.
- [5] Chang T, Riffsy MT, Gunaratne PS. Hashimoto encephalopathy: clinical and MRI improvement following high-dose corticosteroid therapy. *Neurologist*, 2010, 16(6): 394-396.
- [6] Lodha A, Haran M, Frankel R, et al. Thyrotoxicosis causing arterial and venous thrombosis. *Am J Med Sci*, 2009, 338(5): 428.
- [7] Squizzato A, Romualdi E, Buller HR, et al. Clinical review: Thyroid dysfunction and effects on coagulation and fibrinolysis: a systematic review. *J Clin Endocrinol Metab*, 2007, 92(7): 2415-2420.
- [8] Oide T, Tokuda T, Yazaki M, et al. Anti-neuronal autoantibody in Hashimoto's encephalopathy: neuropathological, immunohistochemical, and biochemical analysis of two patients. *J Neurol Sci*, 2004, 217(1): 7-12.

Satoyoshi 综合征 1 例报道

戴为正¹, 罗新明², 张明²

1. 解放军 180 医院神经内科, 福建省泉州市 362000
2. 南昌大学第二附属医院, 江西省南昌市 330006

Satoyoshi 综合征是一种罕见的多系统疾病,由 Satoyoshi 和 Yamada 于 1967 年首次报道^[1]。主要表现包括进行性痛性肌痉挛、腹泻、脱发以及内分泌异常。我国文献鲜有报道^[2,3]。现报道南昌大学第二附属医院 2011 年收治的 1 例患者,并结合文献进行复习。

1 病例资料

患者女性,20 岁,未婚。因“毛发脱落、发作性肌痉挛 7 年余”,于 2011 年 5 月 4 日入院。2004 年起患者无明显诱因出现头发脱落,继而出现眉毛、眉毛脱落,四肢、颜面部肌肉痉挛,伴疼痛,每日发作 10 余次至数十次,每次持续数十秒至数分钟,发作时意识清楚,无大小便失禁。既往有“高热惊厥”史,无月经初潮。无孕产史。父亲有“癫痫”病史,家族中其余成员无类似病患。

查体:身高 133 cm,体重 28.5 kg,营养差。头发及眉毛缺失,腋毛稀少。乳房未发育,未触及淋巴结肿大。意识清楚,颅神经检查无异常。四肢肌力及肌张力正常,未见肌肉萎缩,无感觉异常。双侧腱反射对称存在,未引出病理征。检查中见发作性肌痉挛。

实验室检查:血常规、血清钙、钾、钠、血肌酶、肝功能、肾功能、血沉和甲状腺功能检查、血皮质醇节律正常。睾酮 < 10 ng/dl,促卵泡生成素 19.69 mIU/ml,黄体生成素 50.76 mIU/ml,雌二酮 24.21 pg/ml,泌乳素 17.94 ng/ml。心电图、脑电图未见异常。胸片、膝关节 X 线摄片未见明显异常。头颅 MRI 未见异常。B 超示:子宫体积 27 mm × 23 mm × 11 mm,左侧卵巢 34 mm × 17 mm × 15 mm,右侧卵巢 30 mm × 17 mm × 15 mm,考虑幼

收稿日期:2013-07-26;修回日期:2013-09-10

作者简介:戴为正(1984-),男,硕士研究生,住院医师。

通讯作者:张明(1962-),女,主任医师,硕士研究生导师,主要从事癫痫与神经电生理的研究。E-mail:1275969@qq.com。