

貌似脑死亡的极重变异型格林巴利综合征(1 例报告)

马玲梅[△]

(山西省阳泉市第一人民医院神经内科 阳泉 045000)

一男性患者, 52 岁, 四肢麻木, 双下肢无力进行性加重 2 天后入院就诊。

临床资料

现病史 患者入院前 2 天出现双手双足麻木, 双下肢无力, 但仍可行走, 未在意。于入院前 1 天(发病第 2 天)双下肢无力加重至完全不能行走, 同时出现视物成双、饮水呛咳、吞咽困难, 未诉明显的双上肢无力。病程中无明显发热、头痛、恶心呕吐, 无言语不利, 无尿便障碍。在我院急诊初步诊断为“四肢无力待查, 疑似格林巴利综合征”, 给予 B 族维生素治疗。患者于次日凌晨四时出现呼吸费力、喘憋, 查血气分析: pH 7.16, PaCO₂ 73 mmHg (1 mmHg = 0.133 kPa); PaO₂ 47 mmHg。给予气管插管, 呼吸无改善; 给予呼吸机辅助呼吸。患者入住我院神经内科重症病房。

既往史 患者发病前一周有腹泻病史, 未诊治。否认肝炎、结核传染病史。无手术、外伤史。

入院查体 生命体征平稳, 气管插管呼吸机辅助呼吸, SIMV 方式, 有自主呼吸(7~8 次/分)。神志清醒, 双侧瞳孔等大、等圆(D=5 mm), 光反应迟钝, 眼球上下视充分伴有垂直复视, 双侧外展不充分伴复视, 双侧内收正常。皱额、闭目有力, 鼻唇沟对称。双上肢肌力 IV 级, 双下肢肌力近端 I 级, 远端 IV 级, 四肢腱反射阴性。四肢手套、袜套样针刺感觉减退。心肺腹查体未见异常。

辅助检查 入院当日行腰穿 CSF 检查: 无色清亮, 压力 275 mm H₂O (侧卧位正常值: 80~180 mm H₂O), 糖 84 mg/dL (正常值 50~75 mg/dL), 氯化物 104 mmol/L (正常值 120~130 mmol/L), 蛋白 85 mg/dL (正常值 15~45 mg/dL), 白细胞 0 (正常值 0~5/ mL)。血常规: 白细胞 20.52×10⁹/L [正常值(4~10)×10⁹/L], 中性粒细胞 94.2% (正常值 50.0%~70.0%), 其余未见异常; 尿便常规、心电图正常; 生化: 总胆红素 38.90 μmmol/L (正常值 1.71~20.1 μmol/L), 直接胆红素 12.60 μmmol/L (正常值 0~6.8 μmol/L), 间接胆红素 26.30 μmmol/L (正常值 0~13.7 μmol/L)。血糖 7.63 mmol/L (正常值 3.9~6.11 mmol/L), 血钠 136 mmol/L (正常值 135.0~145.0 mmol/L), 血氯 96.5 mmol/L (正常值 96~106 mmol/L), 其余未见明显异常。

肌电图 周围神经损伤表现。

入院诊断 格林巴利综合征。

治疗方案 给予丙种球蛋白, 维生素 B₁、B₁₂ 营养神经; 给予川青改善循环。

病情演变 入院第 2 天(发病第 4 天), 患者四肢肌体力

减弱程度加重, 双上肢肌力 III 级, 双下肢肌力 I 级, 双侧额纹变浅, 以左侧为重。入院第 3 天(发病第 5 天), 病情进一步加重, 意识障碍, 呼之不应, 无自主呼吸, 双侧瞳孔固定散大(D=6 mm), 光反应消失, 对疼痛刺激无反应, 所有反射均消失。血钠降至 122 mmol/L, 给予补钠治疗, 1 d 后血钠恢复正常, 患者查体无变化, 处于深昏迷, 同时血压降至 85/50 mmHg, 给予多巴胺维持血压。行脑干反射检查(角膜反射、玩偶眼试验、眼前庭反射、咳嗽反射), 反射均消失。脑电图: 双侧大脑半球背景抑制, 可见少量中低频慢波, 诱发电位: SEP 各波未引出, BAEP 各波正常; TCD: 大脑中动脉、椎基底动脉流速大致正常。入院第 8 天(发病第 10 天), 双侧瞳孔 D=3.5 mm, 光反应迟钝, 可见自主呼吸(3~4 次/分), 其余查体未见明显变化。入院第 11 天(发病第 13 天), 大声呼唤后患者右眼可稍睁开, 左侧瞳孔 D=2 mm, 右侧瞳孔 D=3 mm, 光反应迟钝, 有右侧角膜反射, 双侧眼球可轻度垂直运动。腰穿 CSF 结果显示: 淡黄色, 压力 310 mm H₂O, 白细胞 0, 糖 104 mg/dL, 氯化物 115 mmol/L, 蛋白 258 mg/dL。入院第 15 天患者神志转清。经综合治疗一月, 患者呼吸平稳, 停用呼吸机, 拔除气管插管, 行头颅 MRI 检查未见异常。患者的言语及进食功能基本恢复, 双眼球可活动, 光反射、四肢肌力逐渐恢复。

最后诊断 极重变异型格林巴利综合征。根据患者病前有腹泻病史, 始为四肢远端麻木, 双下肢无力, 渐进展, 颅神经损害, 呼吸机麻痹, 自主神经功能损害, 结合脑脊液化验蛋白细胞分离, 肌电图检查周围神经损伤表现, 诊断为极重变异型格林巴利综合征。

讨论 格林巴利综合征是一种侵犯脊神经根、脊神经及颅神经的急性炎症性脱髓鞘性多发性神经病。临床主要表现为进行性对称性四肢软瘫, 部分患者伴有感觉异常或颅神经损害。变异型少见, 此型常造成全身运动功能障碍, 眼外肌、呼吸机麻痹, 全自主神经功能不全等^[1]。患者为中年男性, 起病急, 病前有腹泻病史, 始为四肢远端麻木, 双下肢无力, 渐进展, 颅神经损害, 呼吸机麻痹, 自主神经功能损害, 结合脑脊液化验蛋白细胞分离和肌电图检查, 诊为变异型格林巴利综合征, 且符合极重型格林巴利综合征的诊断标准^[2]。本例患者于发病第 5 天出现意识障碍, 呼之不应, 由于格林巴利一般不会出现意识障碍, 遂急查生化指标(血钠 122 mmol/L)。当时首先考虑意识障碍是否与低钠有关, 血钠快速下降可引起渗透性脑病, 表现为中枢抑制症状, 倦怠、无力、精神萎靡、嗜睡、头痛、呕吐, 严重时出现昏迷。患者经补钠治疗症状无改善, 遂排除低钠引起的意识障碍。其次患

者病情进展快, 意识障碍, 血压下降, 血钠低, 脑干反射消失, 脑电图有改变, 考虑是否有中枢神经系统受累。因当时患者呼吸机辅助呼吸, 不能行 MRI 影像学检查, 但结合患者脑电图检查仅表现为少量中低幅慢波。脑电图波形异常受很多因素影响, 辅助呼吸、药物、情绪、电解质紊乱等均可导致波形的改变, 不超过 15% 的 Q 波可见于正常人。综合患者临床特征, 脑脊液化验蛋白细胞分离, 肌电图检查周围神经损伤表现, 病情好转后的颅 MRI 检查结果(正常)及治疗效果, 排除中枢神经系统病变。同时, 结合患者双侧瞳孔散大, 无自主呼吸, 所有反射均消失, 包括查脑干反射均消失, 临床疑似脑死亡^[3]。进一步查脑电图示: 双侧大脑半球背景抑制, 可见少量中低幅慢波, 诱发电位: SEP 各波未引出, BAEP 各波正常。TCD: 大脑中动脉、椎基底动脉流速大致正常。电生理及 TCD 检查不支持脑死亡。患者当时表现的“临床脑死亡”, 并不是真正的“脑死亡”, 而是患者所有颅神经和脊神经支配的传出神经均受累所造成的去输出状态。全传出神经阻断在临床极为罕见(即使是闭锁综合征, 也有眼球的有

限运动), 在临床上极易被误诊为脑死亡, 提醒我们诊断脑死亡应慎重, 临床和实验室判定标准相结合。

【关键词】 极重变异型; 格林巴利; 脑死亡
【中图分类号】 R 742.1 【文献标志码】 B

参 考 文 献

[1] 王凯, 赵津京, 冷建文, 等. 严重变异型格林巴利综合征一例分析[J]. 中外医疗, 2008, 26: 171.
[2] 王维治. 神经病学[M]. 1 版. 北京: 人民卫生出版社, 2006: 5—21.
[3] 宿英英. 神经系统急危重症监护与治疗[M]. 2 版. 北京: 人民卫生出版社, 2005: 80—91.

(收稿日期: 2009—08—12; 编辑: 段佳)

(上接第 370 页)

[21] Gumprecht H, Ebel GK, Auer DP, *et al.* Neuronavigation and functional MRI for surgery in patients with lesion in eloquent brain areas[J]. *Minim Invasive Neurosurg*, 2002, 45(3): 151—153.
[22] Witwer BP, M oftakhar R, Hasan KM, *et al.* Diffusion tensor imaging of white matter tracts in patients with cerebral neoplasm[J]. *J Neurosurg*, 2002, 97(3): 568—575.
[23] Nimsky C, Ganslandt O, Fahlbusch R. Implementation of fiber tract navigation[J]. *Neurosurgery*, 2006, 58(4 Suppl 2): 292—304.
[24] Wu JS, Zhou LF, Tang WJ, *et al.* Clinical evaluation and follow-up outcome of diffusion tensor imaging-based functional neuronavigation: a prospective, controlled study in patients with gliomas involving pyramidal tracts[J]. *Neurosurgery*, 2007, 61(5): 935—949.
[25] Krings T, Reinges MH, Thiex R, *et al.* Functional and diffusion weighted magnetic resonance images of space occupying lesions affecting the motor system: imaging the motor cortex and pyramidal tracts[J]. *J Neurosurg*, 2001, 95(5): 816—824.
[26] Rasmussen IA Jr, Lindseth F, Rygh OM, *et al.* Functional

neuronavigation combined with intra-operative 3D ultrasound: initial experiences during surgical resections close to eloquent brain areas and future directions in automatic brain shift compensation of preoperative data [J]. *Acta Neurochir (Wien)*, 2007, 149(4): 365—378.
[27] Feigl GC, Safavi-Abbasi S, Gharabaghi A, *et al.* Real-time 3T fMRI data of brain tumour patients for intra-operative localization of primary motor areas[J]. *Eur J Surg Oncol*, 2008, 34(6): 708—715.
[28] Laundre BJ, Jellison BJ, Badie B *et al.* Diffusion tensor imaging of the corticospinal tract before and after mass resection as correlated with clinical motor findings: preliminary data[J]. *AJNR Am J Neuroradiol*, 2005, 26(4): 791—796.
[29] Hein PA, Eskey CJ, Dunn JF, *et al.* Diffusion-weighted imaging in the follow-up of treated high-grade gliomas: tumor recurrence versus radiation injury [J]. *AJNR Am J Neuroradiol*, 2004, 25(2): 201—209.

(收稿日期: 2009—07—10; 编辑: 段佳)