

· 短篇及病例报道 ·

单唾液酸四己糖神经节苷脂相关性吉兰-巴雷综合征 1 例报道

刘晓波

(重庆市丰都县人民医院神经内科 408200)

doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2013.26.053

文献标识码:C

文章编号:1671-8348(2013)26-3205-01

单唾液酸四己糖神经节苷脂由于其对神经损伤的良好的修复作用,因而在神经科应用广泛,从该药在本院应用以来,尚未见到明显药物不良反应,临床报道其不良反应也以过敏反应较多^[1-3],现将本院 1 例单唾液酸四己糖神经节苷脂相关性格林巴利综合征,报道如下。

1 临床资料

患者,男,58 岁,居民。因“突发头昏、左侧肢体乏力 1 h”于 2012 年 3 月 2 日入住本院神经科。入院前 1 h,患者于活动中突然出现头昏、左侧肢体乏力,继之站立不稳、跌倒在地,不伴意识障碍、头痛、呕吐、失语、抽搐及大小便失禁,不伴吞饮困难、饮水呛咳及声音嘶哑。患者既往有“高血压”病史 10 余年,间断服用降压药(不详),未监测血压。入院查体:体温 36.8℃,心率每分钟 98 次,呼吸每分钟 22 次,血压 198/132 mm Hg,肥胖体型,神志清楚,吐词清楚,对答切题,两侧瞳孔等大形圆,直径约 3 mm,对光反射灵敏,左侧鼻唇沟变浅,伸舌左偏,颈软,布氏征阴性,克氏征阴性,左侧上下肢肌张力减退,左侧上下肢肌力 5 级,左侧偏身痛觉减退,左侧膝、踝反射(++) ,右侧膝、踝反射阳性,左侧巴氏征阳性。一般内科检查:心、肺、腹阴性。急诊头颅 CT 示:左侧基底节区高密度影,考虑脑出血。急查血常规、肝功能、凝血 4 项、肾功能、纤维蛋白原正常。入院诊断为:(1)右侧基底节区脑出血;(2)原发性高血压(3 级)。因血肿量约 30 mL,故行如下内科保守治疗:甘露醇脱水降颅压,氨甲环酸防止血肿扩大,泮托拉唑钠防止应激性溃疡,单唾液酸四己糖神经节苷脂 20 mg 加生理盐水 250 mL 静脉滴注促进神经功能恢复,马来酸依那普利降血压,心肺支持以及维持水电解质平衡等治疗,患者病情平稳,但患者于 2012 年 3 月 12 日夜间断突然出现全身无力,左上肢肌力 2 级,左下肢肌力 1 级,右侧上下肢肌力 3 级,四肢腱反射未引出,急诊复查头颅 CT 血肿稳定;复查电解质 K⁺、Na⁺、Cl⁻ 正常;心电图检查:窦性心动过速。2012 年 3 月 13 日 7:00 患者出现全身无力进一步加重,完全不能动弹,伴呼吸困难,呈端坐呼吸,但说话成句,心率每分钟 45 次,呼吸每分钟 123 次,伴大汗淋漓及口唇发绀,pH 7.16,PaCO₂ 88 mm Hg,PaO₂ 52 mm Hg,HCO₃⁻ 31.6 mmol/L。考虑急性呼吸衰竭,在简易呼吸器支持下急诊肺 CT 检查:胸部平扫未见异常。脑脊液检查正常。2012 年 3 月 13 日 8:40,患者说话明显困难,仅能说 3 字词,伴复视,眼球各项运动受限,意识呈嗜睡状,考虑急性炎症性脱髓鞘性多发神经病,故立即转重症监护病房行气管插管辅助呼吸,并停止使用单唾液酸四己糖神经节苷脂,于 3 月 14 日 16:55 在医生护送和呼吸机支持下转重庆医科大学附属第一医院,脑脊液神经节苷脂(GM1)-IgM 弱阳性,血 GM1-IgM 阳性。肌电图检查示:H 反射减弱,神经传导速度减慢,远端潜

伏期延长。考虑发病可能与应用神经节苷脂有关,故改考虑本病为单唾液酸四己糖神经节苷脂相关性吉兰-巴雷综合征,经予以免疫球蛋白静脉滴注及血浆置换等治疗,患者呼吸困难、复视、乏力等症状减轻而于 3 月 18 日转回本院。

2 讨论

单唾液酸四己糖神经节苷脂是存在于哺乳动物神经组织中的一种重要的神经节苷脂。主要分布在神经元细胞膜,是神经细胞膜的天然组成部分^[4]。实验证明,本药能促进中枢神经系统在遭受各种原因损害后进行功能修复。作用机制是促进“神经重塑”(包括神经细胞的生存、轴突生长和突触生成)。本药还对损伤后的继发性神经退化有保护作用,可改善脑动力学参数和减轻损伤后脑水肿,并具有清除氧自由基的作用,从而减轻其对神经细胞膜的损害^[2]。但单唾液酸四己糖神经节苷脂相关性吉兰-巴雷综合征发病机制不明,考虑可能原因:外源性的神经节苷脂诱导体内产生抗神经节苷脂抗体,从而引起自体免疫性脱髓鞘病变^[3]。而急性炎症性脱髓鞘性多发性神经病是由于病原体的某些组分与周围神经髓鞘的某些组分相似,机体免疫系统发生了错误识别,产生自身免疫性 T 细胞和自身抗体,并针对周围神经组织发生免疫应答,引起周围神经自身免疫性脱髓鞘^[5]。二者的鉴别主要是看发病与用药的相关性及血 GM1-IgM 检测结果,如果使用该药后不久即出现症状,血 GM1-IgM 阳性,则考虑单唾液酸四己糖神经节苷脂相关性吉兰-巴雷综合征可能性大。因而,神经科疾病在使用该药时突然出现四肢肌、呼吸机、眼肌等肌无力时,应想到该不良反应的可能。

参考文献:

- [1] 李纪伟. 单唾液酸四己糖神经节苷脂不良反应及临床应用研究进展[J]. 医学理论与实践, 2011, 24(5): 518-519.
- [2] 张象麟. 药物临床信息参考[M]. 成都: 四川科学技术出版社, 2005: 1037.
- [3] 唐东蕾, 刘芳, 孙庆利, 等. 单唾液酸四己糖神经节苷脂相关格林巴利综合征[J]. 药物不良反应杂志, 2010, 12(3): 208-209.
- [4] Marconi S, De Toni L, Lovato V. Expression of gangliosides on glial and neuronal in normal and pathological adult human brain[J]. J Neuroimmunol, 2005, 170(1/2): 115-121.
- [5] 吴江. 神经病学[M]. 北京: 人民卫生出版社, 2008: 127.

(收稿日期: 2013-04-10 修回日期: 2013-05-17)