

离)、牙齿(缺齿、牙阻生、出牙迟缓、牙冠畸形等)、头发(不同程度脱发、瘢痕形成)和指甲(偶尔萎缩)等损害^[3],极少数患儿伴有免疫缺陷、紊乱^[4-5]。临床研究显示 IP 的远期预后取决于皮肤外其他系统受累情况,尤其是神经系统和眼部^[6]。本例患儿头颅 MRI 显示脑损伤存在,且眼底筛查有出血斑,病程中有抽搐发作,预后较差。

目前,对于本病尚无特殊有效的治疗方法,临床上主要以对症治疗为主,在炎性疱疹期强调预防感染,加强皮肤护理,保持干燥,并长期随访、监测,如有其他器官异常及时治疗,阻断病情进展,改善预后。本文这例新生儿 IP 患儿,由于其母体胎膜早破,最初被误诊为新生儿脓疱疮。因此,在具有围产期感染因素存在时,应尤其注意本病与新生儿脓疱疮的鉴别诊断,由此提高确诊率。

参考文献

[1] 王文岭. 误诊为脓疱疮的新生儿色素失禁症 1 例[J/CD].

• 短篇及病例报道 • doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2018.05.053

中华妇幼临床医学杂志(电子版),2012,8(3):393-394.

[2] 郑侠,刘红. 新生儿期色素失禁症 10 例[J]. 实用儿科临床杂志,2012,27(20):1576-1578.

[3] BERLIN A L, PALLER A S, CHAN L S. Incontinentia pigmenti: a review and update on the molecular basis of pathophysiology[J]. J Am Acad Dermatol, 2002, 47(2): 169-187.

[4] 王红兵. 新生儿色素失禁症 2 例[J]. 中华围产医学杂志, 2010, 13(4): 349-350.

[5] ALIKHAN A, LEE A D, SWING D, et al. Vaccination as a probable cause of incontinentia pigmenti reactivation [J]. Pediatr Dermatol, 2010, 27(1): 62-64.

[6] 陈茂琼,陈晓霞. 新生儿色素失禁症的临床分析[J]. 中华妇幼临床医学杂志(电子版),2015,11(2):100-104.

(收稿日期:2017-07-22 修回日期:2017-10-06)

桥本脑病表现为睡眠呼吸暂停低通气综合征 1 例报道

胡轶莹,连亚军,谢南昌

(郑州大学第一附属医院神经内科,郑州 450000)

[中图法分类号] R747.9

[文献标识码] C

[文章编号] 1671-8348(2018)05-0719-02

桥本脑病(Hashimoto's encephalopathy, HE)是一种少见的、易被误诊的自身免疫性疾病,首次报道于 1966 年。它被诊断为一种伴至少一种血清甲状腺抗体增高且无感染特征及其他界定明确大脑病变的脑病^[1-2]。HE 的血清学特征是高水平的抗甲状腺过氧化物酶抗体(TPOAb)及抗甲状腺球蛋白抗体(TGAb)^[3]。虽然 HE 是一种以反复发作或进行性加重的意识障碍、癫痫发作、认知功能损害、精神障碍为主要临床表现的脑病,但也可有其他临床表现。本文报道以睡眠呼吸暂停低通气综合征(SAHS)为主要临床表现的 HE 1 例,旨在提高对本病的认识。

1 临床资料

患者,男,49 岁,以“发作性意识丧失伴肢体抽搐、持续性白天嗜睡 3 d”收入本院神经内科,18 年前患者因消瘦、焦虑情绪在当地医院检测甲状腺功能异常,诊断为“甲状腺功能亢进(甲亢)”,给予¹³¹I 治疗,半年后甲状腺功能恢复正常,未再诊治。3 d 前无明显诱因于晨起后出现意识模糊,自查血糖 12.00 mmol/L,有目光呆滞,行走可、言语可,持续约 10 min,至当地医院后,出现肢体抽搐、呼之不应,伴双眼紧闭、口角分泌物,持续约 5 min 后症状好转,癫痫发作后继发白天嗜睡、异常鼾声、睡眠时呼吸暂停、与他人对话时陷入睡眠状态,诊断为“癫痫”,给予丙戊酸钠治疗 3 d,患者白天嗜睡等症状未见改善,至本院就诊,发作后至今有睡眠增多,对答可,行走可,饮食可。体检:神志清,精神差,计算力可。双眼球突出,双侧瞳孔等大等圆,直径 2 mm,光反射灵敏。双侧角膜反射和头眼反射存在,四肢肌张力可,四肢肌力 5 级,病理征未引出。双侧甲状腺体检正常,心率 76 次/分,心脏听诊无明显异常。入院后查血常规、尿常规、大便常规均正常;腰椎穿刺压力正常,脑脊液常规、生化、

细胞学、病毒全套及抗 N-甲基-D-天冬氨酸(NMDA)受体抗体均未见明显异常,寡克隆区带阴性。游离三碘甲状腺原氨酸 3.44 pmol/L(正常值 3.80~7.00 pmol/L)、游离甲状腺素 3.92 pmol/L(正常值 7.90~18.40 pmol/L)、促甲状腺激素 23.45 pmol/L(正常值 0.34~5.60 pmol/L)、甲状腺球蛋白 0.53 μg/L(正常值 3.50~77.00 ug/L)、抗 TPOAb 101.90 IU/mL(正常值 0~34 IU/mL);抗 TGAb 728.50 IU/mL(正常值 0~115 IU/mL);头 MRI+MRA 显示左侧额叶异常信号,为斑片状长 T₁ 长 T₂ 信号影,黑水像呈低信号,考虑陈旧性病伴软化灶,双侧额顶叶白质脱髓鞘,脑 MRA 未见明显异常;脑电图示未见明显异常。甲状腺彩超示未见明显异常。心电图示 T 波改变,性质待定。心脏彩超显示心内结构及功能未见明显异常。胸部 CT 显示双肺炎症,双肺结节,考虑炎症可能。多导睡眠图显示呼吸暂停低通气指数(AHI)65.6 次/小时,患者配偶诉患者白天睡眠增多、异常且响度大的鼾声及睡眠时呼吸暂停,这些支持 SAHS 诊断^[4]。由于患者胸部 CT 显示双肺炎症,双肺结节,考虑炎症可能,请呼吸科会诊,考虑到患者无发热、咳嗽等相关症状,且其一般不会引起患者睡眠呼吸暂停症状,可暂不予以治疗。结合患者临床表现、脑脊液检查、多导睡眠图及抗 TPOAb、抗 TGAb 结果,在排除其他疾病的基础上,诊断伴甲减的 HE。经患者知情同意,予大剂量甲泼尼龙 500 mg/d 冲击 3 d 后逐渐减量,并予以 100 μg 左甲状腺素钠控制甲减。患者的白日嗜睡、呼吸暂停、异常打鼾等呼吸睡眠暂停症状在 24 h 内得到明显改善。治疗 10 d 后出院时患者精神及睡眠恢复正常,再次进行多导睡眠图监测显示 AHI 明显降低,患者的抗甲状腺过氧化物酶抗体、抗甲状腺球蛋白抗体明显降低并在正常范围内。院外继续口服泼尼松 60

mg/d(缓慢减量)及优甲乐。随访患者 16 个月,查甲状腺功能及甲状腺抗体均正常,未再出现白天嗜睡、异常打鼾及抽搐。

2 讨 论

HE 是一种与血清高甲状腺抗体相关的神经系统疾病,首次被报道于 1966 年^[1]。HE 的临床表现无特异性,其中以认知功能障碍、行为异常和癫痫发作最为常见。也可表现为肌阵挛、共济失调、意识障碍、头痛、痴呆等多种症状^[2,5-6],这使得对该病的早期诊断困难,易误诊。到目前为止,尚无 HE 的统一诊断标准。一般认为,急性或亚急性起病,以神经或精神症状为主要表现,血清中甲状腺抗体明显升高,且对激素治疗有效,在排除其他感染性、代谢性、肿瘤性疾病导致的脑病之后,可诊断为 HE。HE 的影像学表现虽多种多样,但约 50% 的患者头颅 MRI 亦可无异常表现^[2]。本例患者 MRI 示左侧额叶异常信号,为斑片状长 T₁ 长 T₂ 信号影,黑水像呈低信号,考虑陈旧病变所致,且与 HE 所致 MRI 异常时影像学特点不相符,HE 所致 MRI 表现异常时,病灶多呈边界模糊的多发斑片状长 T₁ 长 T₂ 信号,黑水像呈高信号,而白质脱髓鞘常发于中老年患者,故该患者头颅 MRI 检查结果与 HE 无明显关系。HE 患者的甲状腺功能可正常或异常^[7-9]。

SAHS 是一种有严重危害的疾病,可导致白天嗜睡、患者生活质量下降等,可分为阻塞型、中枢型及混合型,这种疾病需要结合病因多方面的管理。HE 患者多以精神障碍、癫痫发作为主要临床表现,以 SAHS 为主要临床表现的患者鲜见报道。本例患者为中年男性,急性起病,以严重白天嗜睡和癫痫发作为主要临床表现,脑脊液未见明显异常,头颅 MRI 示左侧额叶陈旧性病变伴软化灶,然而这些病变并不能解释患者出现的严重白天嗜睡。目前 HE 被认为与自身免疫反应相关,自身免疫反应引起的血管炎导致微血管渗透性增加,血脑屏障破坏,引发脑水肿及脑组织低血流灌注^[10],从而影响到位于大脑的呼吸中枢,引起 SAHS。该患者突出特点是血中甲状腺抗体异常升高,经临床排除其他原因导致的脑病之后,HE 诊断明确^[11]。除此以外,患者配偶诉患者有过大的鼾声、呼吸暂停及严重白天嗜睡,AHI 65.6 次/小时,支持诊断 SAHS^[4]。经大剂量激素冲击治疗 24 h 后患者睡眠呼吸暂停症状得到好转,冲击治疗 3 d 后激素逐渐减量并给予小剂量激素长期维持治疗,患者症状逐渐缓解,甲状腺抗体逐渐降至正常。

目前为止,关于 HE 的确切发病机制尚无定论,较为公认的学说有免疫交叉反应和血管炎学说,均认为该病与自身免疫密切相关^[12-13]。该病主要依靠免疫抑制治疗,即糖皮质激素治疗。急性期推荐大剂量激素冲击治疗,缓慢减量,激素治疗一般维持 3~6 个月。本病例初单纯治疗癫痫,给予丙戊酸镁控制症状,临床症状好转不明显,在应用大剂量激素冲击治疗 24 h 后症状明显好转,因此本病若早期发现,激素治疗效果较好,早期诊断尤其重要。因此,在临床上患者出现痫性发作继发性起病的严重白天嗜睡等症状,无法用其他疾病解释时,应考虑有 HE 的可能性。

参考文献

[1] BRAIN L, JELLINEK E H, BALL K. Hashimoto's dis-

ease and encephalopathy[J]. *Lancet*, 1966, 288 (7462): 512-514.

- [2] CHONG J Y, ROWLAND L P, UTIGER R D. Hashimoto encephalopathy: syndrome or myth? [J]. *Arch Neurol*, 2003, 60(2): 164-171.
- [3] AQUINO R T, MUTARELLI E G. Hashimoto's encephalopathy[J]. *Arq Neuropsiquiatr*, 2009, 67 (1): 724-725.
- [4] ITO E, INOUE Y. The international classification of sleep disorders, third edition. american academy of sleep medicine. includes bibliographies and index[J]. *Nihon Rinsho*, 2015, 73(6): 916-923.
- [5] KOTHBAUER-MARGREITER I, STURZENEGGER M, KOMOR J, et al. Encephalopathy associated with Hashimoto thyroiditis: diagnosis and treatment[J]. *J Neurol*, 1996, 243(8): 585-593.
- [6] GALLUZZI S, GEROLDI C, ZANETTI O, et al. Hashimoto's encephalopathy in the elderly: relationship to cognitive impairment[J]. *J Geriatr Psychiatry Neurol*, 2002, 15 (3): 175-179.
- [7] RODRIGUEZ A J, JICHA G A, STEEVES T D, et al. EEG changes in a patient with steroid-responsive encephalopathy associated with antibodies to thyroperoxidase (SREAT, Hashimoto's encephalopathy)[J]. *J Clin Neurophysiol*, 2006, 23(4): 371-373.
- [8] CHAUDHURI A, BEHAN P O. The clinical spectrum, diagnosis, pathogenesis and treatment of Hashimoto's encephalopathy (recurrent acute disseminated encephalomyelitis)[J]. *Curr Med Chem*, 2003, 10(19): 1945-1953.
- [9] FERRACCI F, CARNEVALE A. The neurological disorder associated with thyroid autoimmunity[J]. *J Neurol*, 2006, 253(8): 975-984.
- [10] FORCHETTI C M, KATSAMAKIS G, GARRON D C. Autoimmune thyroiditis and a rapidly progressive dementia: global hypoperfusion on SPECT scanning suggests a possible mechanism[J]. *Neurology*, 1997, 49(2): 623-626.
- [11] AFSHARI M, AFSHARI Z S, SCHUELE S U. Pearls & Oy-sters: hashimoto encephalopathy[J]. *Neurology*, 2012, 78(22): e134-137.
- [12] FERLAZZO E, RAFFAELE M, MAZZÙ I, et al. Recurrent status epilepticus as the main feature of Hashimoto's encephalopathy[J]. *Epilepsy Behav*, 2006, 8(1): 328-330.
- [13] YUCEYAR N, KARADENIZ M, ERDOGAN M, et al. Thyrotoxic autoimmune encephalopathy in a female patient: only partial response to typical immunosuppressant treatment and remission after thyroidectomy [J]. *Clin Neurol Neurosurg*, 2007, 109(5): 458-462.

(收稿日期: 2017-07-28 修回日期: 2017-10-14)