

引用本文: 颜谈, 王幼萌, 许静, 等. 伴两侧面部及同侧下肢麻木的 Wallenberg 综合征 1 例并文献复习[J]. 安徽医药, 2022, 26(10): 2001-2004. DOI: 10.3969/j.issn.1009-6469.2022.10.022.

◇ 临床医学 ◇



伴两侧面部及同侧下肢麻木的 Wallenberg 综合征 1 例 并文献复习

颜谈, 王幼萌, 许静, 陈巨罗, 汝宁

作者单位: 阜阳市人民医院神经内科, 安徽 阜阳 236000

通信作者: 王幼萌, 男, 主任医师, 研究方向为脑血管疾病的诊治, Email: 875879780@qq.com

摘要: **目的** 分享 1 例极少见的 Wallenberg 综合征的变异型(两侧面部及同侧下肢麻木)病人, 为大家的医疗诊治给予一定的帮助。**方法** 回顾性分析 2019 年 6 月 1 日阜阳市人民医院收治的 1 例延髓背外侧梗死病人的病因、机制、症状体征、检验检查、用药情况及治疗效果等, 参阅各种 Wallenberg 综合征相关文献, 详细分析了该类疾病的病因、少见症状、体征、解剖学特点及其机制。**结果** 病人主诉声嘶、双下肢乏力 3 h。入院诊断为延髓背外侧梗死、冠心病、心房颤动、心功能不全 2 级、高血压病 2 级(极高危)、2 型糖尿病、丙型肝炎。予以静脉溶栓、抗栓、调脂固斑、保护脑组织、扩容、补液、改善微循环等处理。出院时病人病情明显改善。本病例除具有经典 Wallenberg 综合征临床表现外, 还具有罕见的两侧面部及同侧下肢麻木, 同侧面面部周围性瘫痪, 同侧舌下神经损伤等临床表现。**结论** Wallenberg 综合征病人临床特点及其解剖结构极其复杂, 且相关机制有待进一步阐明。

关键词: 延髓外侧综合征; 感觉障碍; 血栓溶解疗法; 机制

Wallenberg syndrome with bilateral facial and ipsilateral lower extremities numbness: a case report and literature review

YAN Tan, WANG Youmeng, XU Jing, CHEN Juluo, RU Ning

Author Affiliation: Department of Neurology, People's Hospital of Fuyang, Fuyang, Anhui 236000, China

Abstract: **Objective** To share a rare case of Wallenberg syndrome variant (bilateral facial and ipsilateral lower extremities numbness) patient, so as to provide a reference for the clinical diagnosis of similar cases. **Methods** We retrospectively analyzed the etiology, clinical manifestations, auxiliary examinations, treatment methods along with therapeutic effects of a patient diagnosed with dorso-lateral medullary infarction admitted to People's Hospital of Fuyang on June 1st, 2019. The etiology, rare symptoms, physical signs, anatomical characteristics and related mechanisms of this disease were analyzed in detail with reference to various literatures related to Wallenberg syndrome. **Results** The patient complained of hoarseness and weakness of both legs for 3 hours. Admission diagnosis: dorso-lateral medulla oblongata infarction, coronary heart disease, atrial fibrillation, cardiac insufficiency grade 2, hypertension grade 2 (very high risk), type 2 diabetes, chronic bronchitis, hepatitis C, prostatic hyperplasia, intravenous thrombolysis. Antiplatelet aggregation, anticoagulation, lipid regulation and plaque fixation, protection of brain cells, expansion, fluid supplementation, improvement of microcirculation and other treatments were performed. The patient's condition was significantly improved upon discharge. In addition to the classic clinical manifestations of Wallenberg syndrome, this patient also had rare clinical manifestations such as numbness on both sides of the face and ipsilateral lower limb, ipsilateral peripheral paralysis, ipsilateral hypoglossal nerve injury. **Conclusion** The clinical characteristics and anatomic structure of the patients with Wallenberg syndrome are extremely complex, and the relevant mechanisms want to be further illuminated.

Key words: Lateral medullary syndrome; Sensory disorder; Thrombolytic therapy; Mechanisms

Wallenberg 综合征, 1895 年 Wallenberg 第一次报告了该病, 由病理检查确诊为小脑后下动脉阻塞所引起^[1]。后来又证实椎动脉颅内段闭塞也可引起同样的临床表现^[2]。WS 典型的临床表现主要为头晕、呕吐、构音障碍及进食困难、交叉性感觉异常、霍纳综合征、共济失调等症状及体征, 然而同时出

现上述典型临床表现的病人比较少见, 大多选择上述临床表现的某部分表达, 该例病人与众不同之处就在于两侧面部及同侧下肢麻木, 同侧面面部周围性瘫痪。查阅大量文献后发现, 目前尚缺乏与本例病人相同的临床表现的相关病例报道, 遂分享出来以供大家参考。

1 临床资料

男, 77岁, 已婚。2019年6月1日因“声嘶、双下肢乏力3 h”入院。病人于早晨9时突发声嘶, 伴一过性双下肢发软、不能站立, 双上肢力量可。伴非旋转性头晕, 无恶心、呕吐, 伴口角歪斜, 两侧面部、右下肢麻木。伴饮水呛咳, 无明显吞咽困难, 无意识不清, 无肢体抽动, 家属遂拨打120送至当地县医院, 完善头颅CT未见脑出血, 考虑急性脑梗死, 处于溶栓时间窗(发病时间<4.5 h), 为进一步行溶栓治疗, 就诊于阜阳市人民医院急诊科, 手指末端测血糖9.8 mmol/L, 详问病史后, 考虑有溶栓指征, 且无脑出血、近期无外伤、消化道出血、血液病等溶栓禁忌, 将溶栓风险及获益告知近亲属, 近亲属同意并签字, 遂予以急诊静脉溶栓[注射用阿替普酶(爱通立, 上海勃林格殷格翰药业有限公司, 批号S20160047), 总剂量: 63 mg, 发病至入院时间(ONT): 3.5 h, 入院至溶栓时间(DNT): 25 min, 体重: 70 kg, 0.9 mg/kg, 6.3 mg静脉注射1 min, 余56.7 mg静脉泵入1 h]、质子泵抑制剂预防消化道出血、脑保护剂应用等治疗, 溶栓前后NIHSS评分均为5分。后拟“脑梗死”收住我科, 入院后病人出现恶心、呕吐症状。病程中, 病人精神一般, 饮食差, 睡眠一般, 大小便正常。发病前2 d有头痛症状, 主要位于前额部。高血压病史10年, 房颤病史5年, 2型糖尿病史2年, 慢性支气管炎病史1年, 平时口服阿司匹林肠溶片、单硝酸异山梨酯片、安体舒通、氢氯噻嗪、二甲双胍等药物。无吸烟饮酒史, 无家族遗传性疾病史。

查体: 体温36.5℃, 脉搏92次/分, 呼吸20次/分, 血压150/94 mmHg。意识清楚, 构音障碍, 记忆力、计算力等认知功能正常。双瞳孔不等大, 左侧瞳孔直径约4 mm, 右侧瞳孔直径约2.5 mm, 光反射敏感。右侧眼睑下垂, 双眼球居中, 可及水平眼球震颤。右侧额纹稍浅, 面部无汗, 闭目有力, 角膜反射存在。右侧鼻唇沟浅, 示齿口角左偏斜, 吐舌右偏, 悬雍垂偏左, 咽反射弱。四肢肌力、肌张力无异常。两侧面部眼眶以下及右侧肢体刺痛觉减退。右侧上下肢共济运动欠稳准, 四肢腱反射(++), 双侧babinski征(+)。蛙田饮水试验: 4级。

辅助检查: 空腹血糖7.83 mmol/L, 餐后2 h血糖10.25 mmol/L, 糖化血红蛋白(HbA1c)7.10%, 血脂分析: 总胆固醇5.39 mmol/L, 高密度脂蛋白胆固醇0.84 mmol/L, 低密度脂蛋白胆固醇3.95 mmol/L, 载脂蛋白A1 1.00 g/L, 尿常规: 尿红细胞39个/微升, 病理管型2个/LP, 粘液丝82个/微升, 输血前八项: 抗-HBs(+), 抗-HBe(+), 抗-HCV(+), 丙肝病毒RNA

(HCV-RNA)定量偏高。甲状腺功能未见明显异常。胸部CT平扫示两肺轻微炎症改变; 右肺上叶异常改变, 考虑扩张血管可能。头颅MRI及MRA示延髓梗死; 老年性脑改变; 右颈内动脉起点处狭窄; 右椎动脉节段性狭窄。心脏彩超示左心房偏大, 二尖瓣少量反流, 左室舒张功能降低。前列腺彩超示前列腺增生声像图改变。24 h心电远程实时监测(hotel)提示心房颤动伴快速心室率反应。最终诊断: 延髓背外侧梗死、冠心病、心房颤动、心功能不全2级、高血压病2级(极高危)、2型糖尿病、丙型肝炎。头颅磁共振及血管成像见图1。

治疗上给予鼻饲4 d后改为低盐低脂饮食、抗栓、调脂固斑、保护脑组织、扩容、补液、改善微循环、止吐、降糖、利尿等治疗。病人于10 d后要求出院。

出院时病人头晕、声音嘶哑、饮水呛咳症状明显好转, 一般情况较好, 麻木症状无明显改善, 离院后坚持长期抗血小板、调脂、控制血糖及血压等药物应用, 并定期复查。出院时蛙田饮水试验3级。

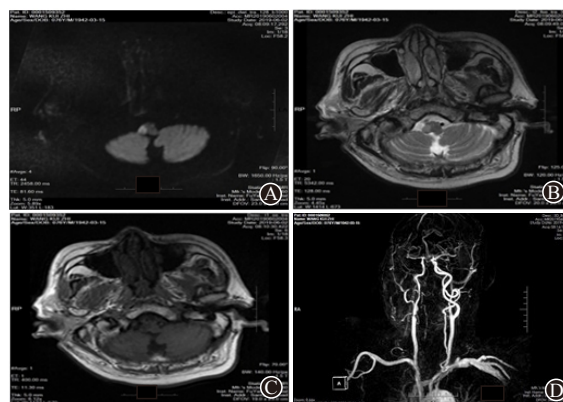


图1 头颅磁共振及血管成像: A为病人入院次日头颅MRI示右侧延髓背外侧弥散加权成像序列呈高信号; B为T2加权成像序列呈高信号; C为T1加权成像序列呈低信号; D为MRA示右颈内动脉起点处狭窄, 右椎动脉节段性狭窄

2 讨论

Wallenberg综合征(WS)即延髓外侧综合征或小脑后下动脉综合征, 系指各种病因致延髓背外侧缺血性损伤, 致使局部神经核团和传导束受损, 而引起一系列的临床表现。是椎基底动脉供血区缺血性脑血管病典型的临床综合征, 约占后循环缺血性脑血管病的50%^[14]。而后循环脑梗死约占所有缺血性脑血管病的20%, 据此推测其发病率约为10%。有研究显示WS的主要病因为大动脉粥样硬化和心源性梗死^[3]。另有研究结果指出动脉粥样硬化(不稳定斑块)致椎动脉-基底动脉形成血栓是WS的主要病因^[4-5]。而本例病人有高血压、2型糖尿病、

冠心病等动脉粥样硬化高危因素,且前后循环均有大血管狭窄,同时合并有心房颤动,参照 TOAST 病因分型,该病人不能确定为上述哪一类病因,目前病因因为不明原因型。WS 典型临床表现为:(1)头晕、恶心、呕吐及眼震。有研究提示,Wallenberg 综合征病人出现眼震除与前庭神经核损伤有关外,还与前庭小脑束受损有一定程度的联系^[6-7]。头晕、呕吐亦与前庭神经核、前庭小脑束损伤有关系^[8-9]。(2)进食困难、构音障碍、同侧软腭麻痹及咽反射消失。与疑核受累存在某种程度的相关性^[10]。(3)受损侧肢体共济失调。(4)Horner 综合征。(5)交叉性感觉异常。然而在临床实践中同时具备上述 5 种临床表现的病人并不多见,有时只具有其中的一项至几项表现,或者伴有其他核团或者纤维束受累,比如锥体束、薄束核、楔束核等。主要原因在于后循环血管变异大,且梗死附近水肿进度和侧支循环补偿能力存在差异,位于延髓的神经核和相关纤维束受累程度变化较大。最近有报道 1 例 WS 病人不存在球麻痹症状而存在对侧椎体束受累、上运动神经元面瘫、部分 Horner 综合征(左眼部分上睑下垂)等临床表现^[11]。而本例病人查体发现双侧巴氏征阳性,说明也存在椎体束的受累,脑卒中病灶累及椎体交叉前后的皮质脊髓束被认为是椎体束受损的主要原因,但具体的解剖部位和个体之间的差异仍不清楚^[12-13]。

延髓背外侧梗死经常表现为感觉异常,浅感觉障碍为主,深感觉异常少见。由于受损部位不同,感觉障碍主要分为以下几种:同侧面面部及对侧肢体、对侧面面部及肢体、双侧面面部及对侧肢体、唯单侧或双侧肢体、唯单侧或双侧面面部。各样的脊髓节段水准之下的感觉异常可出现在少数病人身上。以上各种感觉障碍的不同表现形式是由延髓内的感觉神经纤维传导的分布特点,梗死部位、水平以及范围决定的。

同侧肢体感觉异常是极少见的特别类型,主要表现为上肢麻木、缩紧感,感觉查体多正常或稍迟钝,偶有深感觉障碍,无浅感觉异常。该类感觉障碍通常短时间明显好转,甚至完全恢复^[14-18]。这种感觉异常类型确凿的起病机理还不明确。以往研究推断是延髓末端病理变化激发内侧丘系上传纤维(后索或交叉的丘系纤维)导致的病灶侧肢体感觉异常。发自下肢及躯干下部的纤维主要投射在分布于延髓背内侧的薄束核和薄束,自内而外依次支配脚、腿部、躯干下部;楔束核和楔束位于前者的外侧,主要接纳来自躯干上部和上肢的纤维,由内向外依次控制躯干上部、上肢。参阅神经影像学可

知,尾端延髓外侧受损,呈现斜角带形状延伸于髓背内侧,主要表现为同侧肢体感觉障碍。因此,最早受损的楔束核与楔束的外部,出现病灶侧上肢远端的感觉障碍。若受损的是楔束和楔束核的内部或分叉至对侧内侧丘系的纤维,能出现病侧上肢近端、躯干上部的感觉障碍,而更深入损伤到薄束核与薄束,则躯干下部和下肢可以有感觉障碍^[15,19]。解剖上,脊髓丘脑侧束与三叉神经脊束核位置比邻,经常呈现典型的交错性感觉异常。若只有三叉神经脊束核与脊束受累时,会产生同侧脸部感觉异常,当受累的脊束核位于延髓上部时,所有分布有三叉神经的皮肤区均出现感觉障碍,若损伤累及延髓下部或颈部上方脊束核,会出现脸部周围区及耳廓区域浅感觉异常(洋葱皮样感觉异常);病变接近内侧延髓损伤交叉后的三叉神经二级纤维(也就是三叉丘系,但是三叉神经脊束核和脊束未受累),病变对侧的脸部产生感觉异常;如果病变偏大,则可产生两侧脸部感觉异常,表明病变同时累及到三叉神经脊束核和三叉神经二级纤维,这种感觉障碍通常表现为痛温觉的弱化或消失。本例病人表现为两侧面部麻木及同侧下肢麻木,且查体有自然的感覺异常,和病变累积三叉神经脊束核及三叉神经二级纤维均相关,该病人与 Kim^[15]的研究存在不同的是同侧下肢感觉障碍,同时也是既往未报道的特殊之处,查阅文献发现,目前无相关文献报道其发病机制,推测可能是与薄束核与薄束受累有关。

有研究认为无论是延髓背外侧梗死还是延髓内侧梗死均可出现中枢性面瘫,延髓梗死病人可出现病灶对侧或同侧的面瘫,其机制是局部控制对侧面肌下部的皮质脑干束下降至内侧延髓中上部,再交错至对侧外部延髓,然后上升到面神经核,损伤这一传导通路可致使病灶对侧周围或同侧中枢性面部麻痹^[20]。而该病人表现为同侧面面部外周性麻痹,外周性面瘫考虑可能为面神经核受损或缺血后水肿波及面神经核所致^[21],而面神经核及核下纤维变异也可以解释上述周围性面瘫,还需进一步研究才能明确其发病机制。病灶侧舌下神经受损致舌肌麻痹及锥体束损害常见于延髓中腹侧受损,而该病人梗死病变却位于延髓外侧,也出现了同侧舌下神经损伤,舌下神经核和舌下神经位于较低部位的延髓,可能原因为梗死病灶较大、水肿明显累及延髓舌下神经。有研究描述了与本例类似的面神经及舌下神经受损的机制,为上述叙述提供了理论依据参考^[22]。该病人于发病后第 4 天出现顽固性呃逆,给予对症处理后呃逆很快消失。有文章报道约 25% 的延髓背外侧梗死病人会在发病后早期出现

呃逆,常常数天内消失,个别病人可能持续数周甚至更长^[23]。呃逆发生的确切原因尚不明确。有观点认为呃逆最常发生于延髓中段背外侧受损的病人。研究表明大概50%病人出现头痛情况,一般早于其他症状几天或起病早期产生,几天之内慢慢恢复,同侧枕部常受累,额前部亦可出现,常表现为钝痛或发作性搏动样延髓上位疼痛^[24]。三叉神经第1支受损会引起额前部疼痛,而椎动脉夹层分离可致颈背部固定的疼痛^[25]。也有文献指出延髓背外侧综合征会引起中枢性面痛^[26]。该病人发病前2 d有前额部头痛症状,考虑为三叉神经或其核团缺血性病变所致。

本病例的特殊之处就在于两侧面部及同侧下肢麻木,同侧面部周围性瘫痪,同侧舌下神经损伤,其可能的发病原因及机制均已展现在上述讨论中,但是由于受目前研究水平的限制,确切的机制尚需进一步探索。

参考文献

- [1] 陆梯明,夏慧,胡婷婷.波立维联用依达拉奉治疗对进展性缺血性卒中患者神经功能缺损的疗效及对血清hs-CRP和IL-6的影响[J].贵州医药,2017,41(3):263-265.
- [2] 高文,秦超,邱小鹰,等.Wallenberg综合征病变血管与梗死部位的相关性[J].中国老年学杂志,2017,37(18):4520-4521.
- [3] 胡杰,许瑞卿,吕祥龙,等.延髓背外侧综合征临床分析[J].中国现代神经疾病杂志,2019,19(1):41-46.
- [4] 周艳雯,戴亚辉,靳令经等.急性多发性后循环脑梗死的危险因素及病因学分析[J].医学临床研究,2016,33(3):420-423.
- [5] 伦月.颈部血管彩色多普勒超声及MR血管造影对椎基底动脉供血不足的病因诊断[J].中国药物经济学,2015,10(12):176-177.
- [6] 鞠奕,杨旭,赵性泉.血管源性中枢急性前庭综合征及其眼震形式[J].中国卒中杂志,2015,10(5):435-441.
- [7] LEE SU, PARK SH, PARK JJ, et al. Dorsal medullary infarction: distinct syndrome of isolated central vestibulopathy [J]. Stroke: a Journal of Cerebral Circulation, 2015, 30(8):1-7.
- [8] 林细康,季晓林,罗高青,等.后循环缺血性眩晕患者的前庭功能变化[J].中国耳鼻咽喉头颈外科,2016,23(12):686-690.
- [9] ARSHAD Q, ROBERTS RE, AHMAD H, et al. Patients with chronic dizziness following traumatic head injury typically have multiple diagnoses involving combined peripheral and central vestibular dysfunction [J]. Clin Neurol Neurosurg, 2017, 15(5):17-19.
- [10] CHAKRABORTY U, BANIK B, CHANDRA A, et al. An atypical manifestation of lateral medullary syndrome [J]. Oxf Med Case Reports, 2019, 1(2):527-529.
- [11] 徐泽勤,王春梅,李建新,等.脑梗死患者吞咽困难研究进展[J].中国康复,2017,32(2):148-150.
- [12] HARA D, AKAMATSU M, MIZUKAMI H, et al. Opalski syndrome treated with intravenous recombinant tissue type plasminogen activator—case report and review of literature [J]. Journal of Stroke and Cerebrovascular Diseases, 2020, 29(8):104-806.
- [13] CHAKRABORTY U, BANIK B, CHANDRA A, et al. An atypical manifestation of lateral medullary syndrome [J]. Oxford Medical Case Report, 2019, 2019(12):527-529.
- [14] KIM JS, CHOI-KWON S. Sensory sequelae of medullary infarction: differences between lateral and medial medullary syndrome [J]. Stroke: a Journal of Cerebral Circulation, 1999, 30(12):2697-2703.
- [15] KIM JS. Sensory symptoms in ipsilateral limbs/body due to lateral medullary infarction [J]. Neurology, 2001, 57(7):1230-1234.
- [16] BLITSHTEYN S, RUBINO FA. Pure sensory stroke as an isolated manifestation of the lateral medullary infarction [J]. 2005, 15(1):82-84.
- [17] KIM JS, LEE JH, LEE MC. Sensory changes in the ipsilateral extremity. A clinical variant of lateral medullary infarction [J]. Stroke: a Journal of Cerebral Circulation, 1995, 26(10):1956.
- [18] BROCHIER T, CECCALDI M, MILANDRE L, et al. Dorsolateral infarction of the lower medulla: clinical-MRI study [J]. Neurology, 1999, 52(1):190-193.
- [19] 吴海香,杨清成,张向东.Opalski综合征临床特征分析[J].中国实用神经疾病杂志,2011,14(13):39-41.
- [20] TEO S, MIURA N, TAKEDA A, et al. Course and distribution of facial corticobulbar tract fibers in the lower brainstem [J]. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 2000, 69(2):262-265.
- [21] 吴菁,李威.31例延髓梗死患者的临床分析[J].中国临床神经科学,2012,20(1):48-56,77.
- [22] KORNBLUH A, TWANOW JD. Teaching neuroimages: adolescent wallenberg syndrome with overlooked signs: Ipsilateral and ipsilateral facial palsy [J/OL]. NEUROLOGY, 2018, 91(20):e1949-e1950. DOI: 10.1212/WNL.0000000000006513.
- [23] KIM JS. Pure lateral medullary infarction: clinical-radiological correlation of 130 acute, consecutive patients [J]. Brain, 2003, 126(8):1864-1872.
- [24] KIM JS, LEE JH, CHOI CG. Patterns of lateral medullary infarction: vascular lesion-magnetic resonance imaging correlation of 34 cases [J]. Stroke, 1998, 29(3):645-652.
- [25] KIM JS, CAPLAN LR. Vertebrobasilar disease [J]. Stroke (Sixth Edition), 2016:413-448.
- [26] RAVICHANDRAN A, ELSAYED KS, YACIOUB HA. Central pain mimicking trigeminal neuralgia as a result of lateral medullary ischemic stroke [J]. Case Reports in Neurological Medicine, 2019, 2019: 4235724. DOI: 10.1155/2019/4235724.

(收稿日期:2020-12-15,修回日期:2021-01-29)