

手-口综合征临床分析

董晓宇 俞剑非

【摘要】 回顾分析 11 例手-口综合征患者临床和影像学特点,结果显示:均为单侧病变,急性腔隙性梗死 10 例、脑出血 1 例;以丘脑缺血性卒中(5 例)常见,其次分别为顶叶(3 例)和脑干(3 例),其中 3 例治疗过程中病情加重。随访 3 个月,治疗后 2 例遗留单侧口周和指尖麻木感、1 例病情进展遗留偏身感觉障碍。延髓至顶叶神经传导功能受损可引起手-口综合征,尽管多数患者预后良好,但个别患者仍有病情进展风险。

【关键词】 感觉异常; 手; 口腔

Cheiro-oral syndrome

DONG Xiao-yu, NAO Jian-fei

Department of Neurology, Shengjing Hospital of China Medical University, Shenyang 110004, Liaoning, China

Corresponding author: NAO Jian-fei (Email: naojf@sj-hospital.org)

【Abstract】 The clinical and imaging features of 11 cheiro-oral syndrome (COS) cases were retrospectively analyzed. All patients were unilaterally involved, including 10 cases of acute lacunar cerebral infarction, and one case of cerebral hemorrhage. Thalamic ischemic stroke (5 cases) was most common, and secondly were parietal lobe infarction (3 cases) and brainstem infarction (3 cases). Three of 11 cases developed progressive stroke during treatment. All patients were followed up for 3 months after discharge, 2 cases still presented ipsilateral fingertips and perioral numbness, one progressive case left hemidysesthesia. Damage of nerve conduction from medulla oblongata to parietal lobe can induce COS. Although the prognosis of COS is good, progressive risk can be seen in some cases.

【Key words】 Paresthesia; Hand; Mouth

Sitting^[1]于 1914 年首次报告 3 例单纯表现为单侧口周和指尖麻木患者,病变部位考虑为对侧中央后回。影像学研究显示,放射冠、丘脑、脑干受损亦可呈类似表现^[2]。此后,对于这种以单侧口周和指尖感觉异常为表现的综合征称为手-口综合征(COS)。目前研究发现,脊髓丘脑束和三叉神经丘脑腹侧束损害均可引起手-口综合征,同时,因病变部位之间的差异,可出现不同组合方式,即口周和指尖感觉障碍可于同侧、交叉或双侧同时出现^[3]。既往研究主要关注病变解剖部位和患者预后^[4-7],笔者拟对脑卒中致手-口综合征之临床特点进行分析,旨在进一步提高对该病的认识。

临床资料

一、一般资料

收集 2008 年 5 月-2013 年 6 月中国医科大学附属盛京医院明确诊断的 11 例手-口综合征患者的临床资料,男性 8 例,女性 3 例;年龄 43~74 岁,平均为 61.72 岁;发病时间 7~72 h,平均为 35.21 h。临床主要表现为单侧口周和指尖感觉障碍,不伴有其他神经系统体征如意识障碍、定向力异常、锥体束损害、锥体外系损害等;排除短暂性缺血性感觉障碍,以及中毒、营养缺乏及其他因素引起的周围神经性感觉障碍。

二、危险因素

本组 11 例患者的脑血管病危险因素主要包括高血压(8 例)、糖尿病(5 例)、冠心病(2 例)、心房颤动(1 例)、既往脑卒中病史(4 例)、吸烟(6 例)和酗酒(5 例)。实验室检查合并高脂血症(6 例)、高同型半

doi: 10.3969/j.issn.1672-6731.2015.12.015

作者单位: 110004 沈阳, 中国医科大学附属盛京医院神经内科
通讯作者: 俞剑非 (Email: naojf@sj-hospital.org)

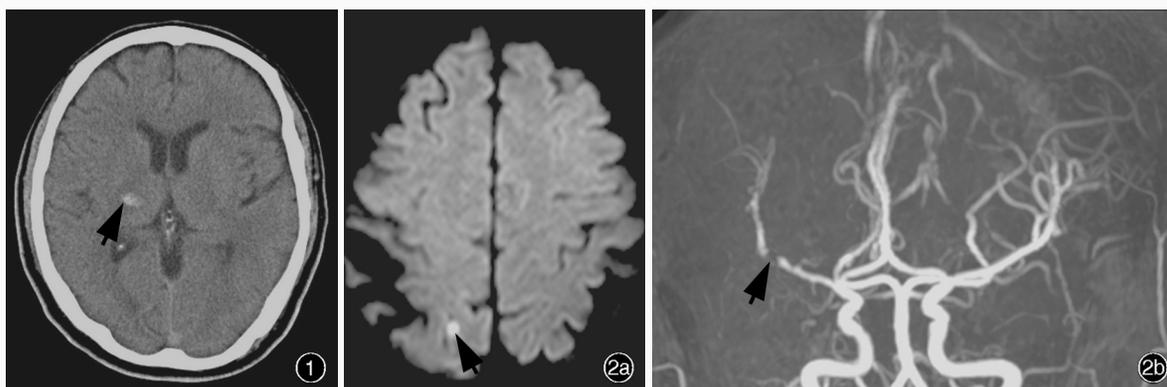


图1 男性患者,58岁。主诉左侧口角和左手麻木1d。临床诊断为急性脑出血。头部CT检查显示,右侧丘脑片状高信号(箭头所示),考虑急性脑出血 **图2** 男性患者,65岁。主诉左侧口角和左手麻木2d。临床诊断为急性缺血性卒中。头部影像学检查所见 2a 横断面DWI显示右侧顶叶点状高信号(箭头所示) 2b MRA显示右侧大脑中动脉水平段纤细,其与侧裂段交界部局限性狭窄(箭头所示),远端分支稀疏

Figure 1 A 58-year-old male patient complained of numbness of left side of the mouth and left hand for 1 d. The clinical diagnosis was acute cerebral hemorrhage. Cranial CT showed patchy high-intensity signal in right thalamus (arrow indicates), considering acute cerebral hemorrhage. **Figure 2** A 65-year-old male patient complained of numbness of left side of the mouth and left hand for 2 d. The clinical diagnosis was acute ischemic stroke. Cranial imaging findings. Axial DWI showed dotted high-intensity signal of right parietal lobe (arrow indicates, Panel 2a). MRA showed right cerebral middle artery was thin at horizontal section, and the junction of horizontal section and lateral fissure section was focal stenosis (arrow indicates). The distal branches were sparse (Panel 2b).

胱氨酸血症(5例)和高尿酸血症(2例)。心电图检查提示心律失常、心房颤动1例;颈部血管彩色超声显示,双侧颈动脉粥样硬化5例,其中轻度内膜增厚2例,存在低回声斑块3例(狭窄率<50%者2例、狭窄率>50%者1例)。

三、影像学表现

头部CT显示右侧丘脑出血1例(图1)。MRI显示急性腔隙性梗死10例,病灶呈长 T_1 、长 T_2 信号,相同部位扩散加权成像(DWI)和FLAIR成像均为高信号;其中3例治疗第3~7天临床症状加重,复查MRI显示顶叶新发腔隙性梗死伴同侧顶叶、半卵圆中心新发梗死灶(2例,图2),延髓新发梗死灶伴同侧小脑和枕叶新发梗死灶(1例,图3)。MRA提示责任血管狭窄3例,病变血管分别为大脑中动脉(2例)和椎-基底动脉(1例)。本组患者影像学检查病变部位分别为丘脑(5例,其中脑出血1例)、顶叶(3例)和脑干(3例)。

四、病因分析

本组11例患者中3例进展型缺血性卒中病因考虑为颅内近端责任大动脉粥样硬化、狭窄或不稳定型粥样硬化斑块引起的动脉-动脉栓塞;1例丘脑出血考虑为高血压性脑出血;其余7例发病机制不明,推测可能与小血管病变有关。本组患者除单侧口周和指尖感觉障碍外,主要伴有头晕(7例)、恶心

(6例)、眩晕(4例)、头痛(2例)等症状,亦可无伴随症状(2例)。

五、治疗方案

本组有10例诊断为急性腔隙性梗死,入院即予抗血小板聚集治疗[阿司匹林200 mg/d(9例)、氯吡格雷75 mg/d(1例)口服]和调脂治疗(阿托伐他汀20~40 mg/d口服),伴大血管狭窄患者对症扩容治疗(羟乙基淀粉500 ml/d静脉滴注),同时辅助其他改善微循环、营养神经治疗。予1例脑出血患者卧床、血压监测并控制血压和营养神经治疗。本组有3例缺血性卒中患者治疗过程中病情加重,其中2例皮质病变患者考虑存在动脉-动脉栓子脱落,1例延髓病变患者病情加重合并同侧小脑、枕叶缺血性卒中,临床表现为眩晕加重、共济失调、轻偏瘫和偏身感觉障碍。

六、预后与随访

本组有8例缺血性卒中患者预后良好,经药物治疗3~5 d症状消失;其余3例出院后随访3个月,2例遗留单侧口周和指尖麻木感(1例顶叶缺血性卒中、1例丘脑出血),1例遗留偏身感觉障碍(延髓缺血性卒中)。

讨 论

目前,文献报道的手-口综合征主要病因为脑卒

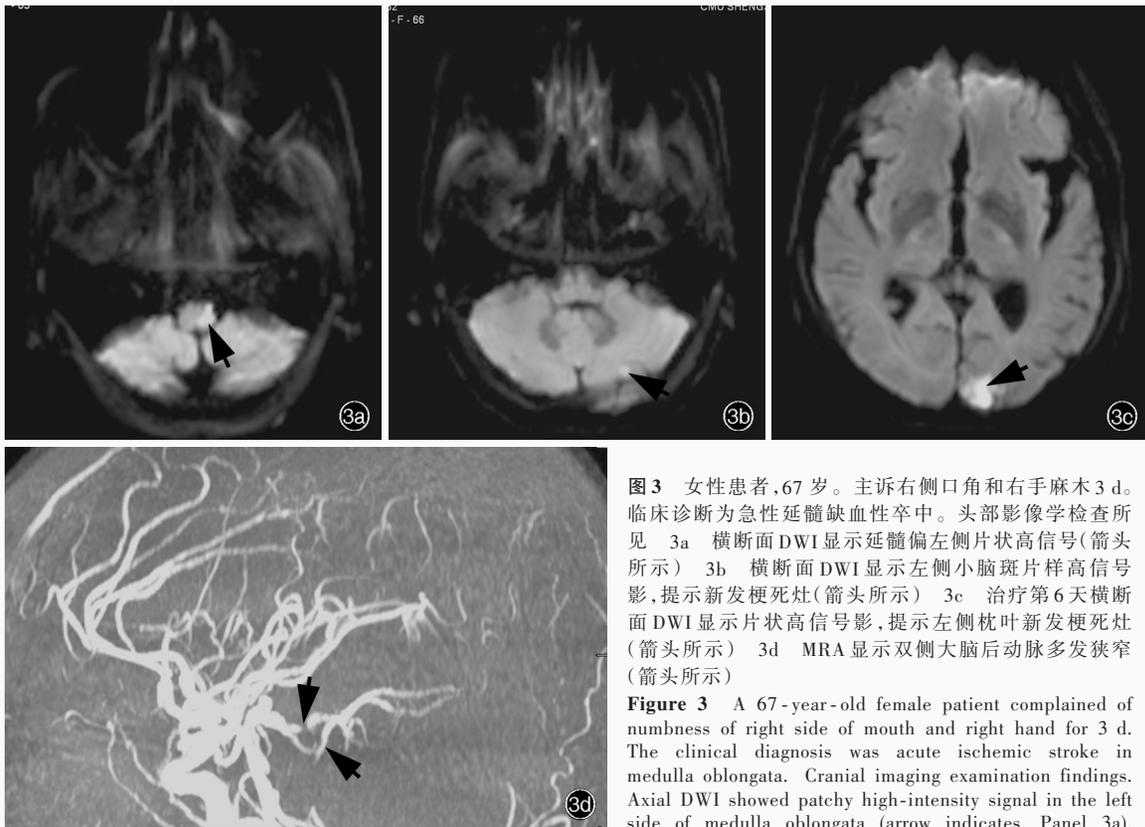


图3 女性患者,67岁。主诉右侧口角和右手麻木3d。临床诊断为急性延髓缺血性卒中。头部影像学检查所见 3a 横断面DWI显示延髓偏左侧片状高信号(箭头所示) 3b 横断面DWI显示左侧小脑斑片样高信号影,提示新发梗死灶(箭头所示) 3c 治疗第6天横断面DWI显示片状高信号影,提示左侧枕叶新发梗死灶(箭头所示) 3d MRA显示双侧大脑后动脉多发狭窄(箭头所示)

Figure 3 A 67-year-old female patient complained of numbness of right side of mouth and right hand for 3 d. The clinical diagnosis was acute ischemic stroke in medulla oblongata. Cranial imaging examination findings. Axial DWI showed patchy high-intensity signal in the left side of medulla oblongata (arrow indicates, Panel 3a). Axial DWI showed patchy high-intensity signal in left cerebellum, indicating a new infarct (arrow indicates, Panel 3b). On the 6th day of treatment, axial DWI showed patchy high-intensity signal, indicating a new infarct in the left occipital lobe at the 6th day (arrow indicates, Panel 3c). MRA showed multiple stenosis of bilateral cerebral posterior arteries (arrows indicate, Panel 3d).

中,其他还有颅内恶性肿瘤、硬膜下血肿、脑炎,此外,脑膜瘤、颅内动-静脉畸形(AVM)亦可能是皮质型手-口综合征的少见原因^[8]。本组11例患者的发病原因均为脑血管病,9例表现为单侧口周和指尖感觉障碍但无定位意义;2例为延髓缺血性卒中,以交叉性感觉异常为首发症状,具有一定的定位意义,但Sekine等^[9]曾报告1例延髓外侧缺血性卒中病例,临床表现为单侧口周和手指(或手部)感觉障碍,临床罕见。手-口综合征对发病原因和病变性质无明确提示作用,病变累及三叉神经丘脑腹侧束或脊髓丘脑束者均可出现手-口综合征;既往文献报道,脑膜瘤、硬膜下血肿、颅内动-静脉畸形等均可出现手-口综合征^[8],本组仅1例丘脑出血患者与其余10例病变性质略有不同,但同样表现为手-口综合征。Chen^[10]根据感觉障碍分布范围,将手-口综合征分为4种类型:Ⅰ型表现为同侧口周和手指(或手部)感觉障碍;Ⅱ型表现为双侧口周和手指(或手部)感觉障碍;Ⅲ型表现为口周和手指(或手部)感

觉障碍中一项为双侧,另一项为单侧;Ⅳ型呈现交叉性口周和手指(或手部)感觉障碍。其中以Ⅰ型常见,且与本组病例相同。本组病例以丘脑缺血性卒中多发(4例),丘脑腹后外侧核(VPL)接受上肢感觉传导,而丘脑腹后内侧核(VPM)接受三叉神经感觉传导,口周感觉障碍为三叉神经脊束核上部损害所致^[11]。交叉性手-口综合征通常提示延髓受累,是一种不完全的Wallenberg综合征(WS)表现,多由椎动脉闭塞所致,急性椎动脉闭塞可引起症状加重甚至死亡^[12]。既往较关注此类疾病的定位诊断与预后,手-口综合征病因不同预后差异明显,脑卒中引起的手-口综合征多预后良好,然而Yasuda等^[13]的研究显示,少数手-口综合征患者可以出现病情进展,本组有3例患者即出现病情进展,高于既往文献报道,可能与本组病例数相对较少、存在选择偏倚有关。3例病情加重患者为大脑中动脉狭窄(2例)和椎-基底动脉狭窄(1例)。由于病例数较少无法获得统计学证据,但对本组病例分析提示,手-口综

合征可能是潜在颅内大血管病变的预测指标,并可能在短时间内发生脑卒中进展,尤其是脑干缺血性卒中患者尤应重视椎-基底动脉病变,本组有 1 例患者发病初期为单侧延髓缺血性卒中,治疗过程中出现症状加重,考虑基底动脉栓子脱落再次堵塞血管形成新发血栓所致。由于手-口综合征临床表现轻微,对急性起病患者的诊断即成为挑战,因此,经头部 CT 检查排除脑出血后应尽快行头部 MRI 检查进一步明确缺血责任血管以排除大血管病变,以免延误病情。手-口综合征以病因治疗为主。脑膜瘤、硬膜下血肿、颅内动-静脉畸形等主要采取外科手术治疗,由脑卒中引起者以治疗脑卒中为主,急性缺血性卒中患者在时间窗内可予静脉溶栓治疗;脑出血患者主要以卧床休息、控制血压,以及予促进神经功能恢复药物治疗为主。对于病变累及脑干、小脑的患者,急性期后若存在平衡障碍,予康复训练的同时辅以脑循环功能治疗仪联合电动起立床训练,可能有助于提高平衡能力和日常生活活动能力(ADL)^[14]。

笔者认为,尽管手-口综合征临床表现轻微,但极有可能进展为大面积缺血性或出血性卒中,延髓病变进展更有可能危及生命,应引起临床重视。

参 考 文 献

- [1] Sitting O. Klinische beitrage zur lehre von der lokalisation der sensiblen rindenzentren. Prager Med Wochenschr, 1914, 45:548-550.
- [2] Lü SX. Cheiro-oral syndrome: report of two cases. Zhonghua Shen Jing Yi Xue Za Zhi, 2005, 4:514.[吕首旭. 手-口综合征二例报告. 中华神经医学杂志, 2005, 4:514.]
- [3] Chen WH, Li TH, Chen TH, Lin HS, Hsu MC, Chen SS, Liu JS. Crossed cheiro-oral syndrome. Clin Neurol Neurosurg, 2008, 110:1008-1011.
- [4] Lin HS, Yin HL, Chui C, Lui CC, Chen WH. Spinal cheiro-oral syndrome: a common neurological entity in an unusual site. Neurol Neurochir Pol, 2011, 45:583-589.
- [5] Sasamori T, Kuroda S, Nakayama N, Iwasaki Y. Incidence and pathogenesis of transient cheiro-oral syndrome after surgical revascularization for moyamoya disease. Neurosurgery, 2010, 67: 1054-1059.
- [6] Yamaguchi R, Nanri Y, Yakushiji Y, Yukitake M, Hara H. Case of cheiro-oral syndrome with a bilateral perioral sensory disturbance caused by unilateral pontine tegmental hemorrhage. Rinsho Shinkeigaku, 2013, 53:46-49.
- [7] An JY, Song IU, Kim SH, Kim YI, Lee KS, Kim JS. Cheiro-oral syndrome in a patient from a cortical infarction in the midfrontal gyrus. Eur Neurol, 2008, 59(3/4):219-220.
- [8] Chen WH, Lan MY, Chang YY, Lui CC, Chen SS, Liu JS. Cortical cheiro-oral syndrome: a revisit of clinical significance and pathogenesis. Clin Neurol Neurosurg, 2006, 108:446-450.
- [9] Sekine T, Kawabe K, Kawase Y, Iwamoto K, Ito H, Iguchi H, Ikeda K, Iwasaki Y. Cheiro-oral syndrome associated with lateral medullary infarction. Neurol Sci, 2011, 32:321-322.
- [10] Chen WH. Cheiro-oral syndrome: a clinical analysis and review of literature. Yonsei Med J, 2009, 50:777-783.
- [11] Satpute S, Bergquist J, Cole JW. Cheiro-oral syndrome secondary to thalamic infarction: a case report and literature review. Neurologist, 2013, 19:22-25.
- [12] Day GS, Swartz RH, Chenkin J, Shamji AI, Frost DW. Lateral medullary syndrome: a diagnostic approach illustrated through case presentation and literature review. CJEM, 2014, 16:164-170.
- [13] Yasuda Y, Watanabe T, Tanaka H, Ogura A. Localizing value of bilateral cheiro-oral sensory impairment. Intern Med, 1998, 37:982-985.
- [14] Wang XJ, Li XP. The effects of therapeutic equipment that aim to improve cerebrovascular function combined with automatic standing bed on balance disorder following cerebellar infarction. Tianjin Yi Yao, 2015, 43:902-904.[王晓菊, 李雪萍. 脑循环功能治疗仪联合电动起立床对小脑梗死后平衡障碍的疗效. 天津医药, 2015, 43:902-904.]

(收稿日期:2015-08-29)

《中国现代神经疾病杂志》被评为“RCCSE 中国核心学术期刊(A-)”

在第四届《中国学术期刊评价研究报告(武大版, 2015-2016)》中,《中国现代神经疾病杂志》被评为“RCCSE 中国核心学术期刊(A-)”。这是国内有影响力的科学评价机构又一次对期刊质量和学术影响力进行的高度评价和肯定。

RCCSE 是武汉大学中国科学评价研究中心的英文缩写,是我国高等院校中第一个综合性科学评价研究中心,是一个文史交叉、集科学研究、人才培养和评价咨询服务为一体的多功能中介性实体机构。《中国学术期刊评价研究报告》是由中国科学评价研究中心、武汉大学图书馆、武汉大学信息管理学院研究得出,《中国学术期刊评价研究报告》每两年出“报告”一次,是继北京大学“中文核心期刊”和南京大学“中国人文社会科学索引 CSSCI 来源期刊”之后的国内推出的又一大核心期刊评价体系。

RCCSE 中国学术期刊评价指标体系,是从定量与定性两方面反映期刊质量和学术影响力。定量选取的指标主要有:基金论文比、总被引频次、影响因子、Web(网页)下载率、二次文摘率(社会科学期刊被二次文献转载,自然科学期刊被国外重要数据库收录),其中 Web 下载率在国内属于首次使用;而在定性方面,以专家评审意见作为期刊排名微调的依据,同时在各指标权重分配中又特别强调期刊被引用或被摘录情况。