

垂体腺瘤手术相关脑桥外髓鞘溶解综合征 1 例

李鹏涛 王西宪 王 昀 周 凯 云经纬 王华一 张庭荣

【关键词】垂体腺瘤;经鼻蝶入路;神经内镜手术;脑桥外髓鞘溶解综合征

【文章编号】1009-153X(2022)01-0063-02 【文献标志码】B 【中国图书资料分类号】R 739.41; R 651.1*1

1 病例资料

56岁男性,因垂体大腺瘤经鼻蝶入路神经内镜手术后6个月发生意识丧失2次、间断发热2 d入院。6个月前,因右眼视物模糊就诊于我院,确诊为垂体大腺瘤(无功能型;图1A、1B),并行经鼻蝶入路神经内镜手术,术后恢复良好出院。2 d前,突发意识丧失,持续约2 min后苏醒,并出现间断发热,最高体温39.1℃,有小便频率及尿量减少(具体不详),每日饮水约2 000~2 500 ml。1 d前,再次出现意识丧失1次,遂急诊入院。入院体格检查:体重增加8 kg,右眼视力下降、颞侧视野缺损。急查血清电解质: Na^+ 为108.93 mmol/L, Cl^- 为70.5 mmol/L, K^+ 为3.56 mmol/L。血浆渗透压为211 mosm/L,

尿渗透压为125 mosm/L,尿钠35 mmol/L。复查头颅MRI符合垂体腺瘤术后表现(图1C、1D)。综合考虑低钠血症为抗利尿激素分泌异常综合征(syndrome of inappropriate antidiuretic hormone secretion, SIADH)所致。给予限液(每日液体入量1 000~1 500 ml)、缓慢静脉补钠(6 g/d)治疗,严格控制输液速度,每4~6小时复查电解质一次。入院第二天,血 Na^+ 为115.08 mmol/L,血清激素检查示垂体功能减退,予以氢化可的松(100 mg)静脉滴注进行激素替代治疗,并继续限液、补钠(6 g/d)。入院第三天,血 Na^+ 为128.02 mmol/L。入院第四天,血 Na^+ 为144.33 mmol/L,停止补钠,给予氢化可的松(50 mg)。病人电解质变化情况见表1。入院第六天,血 Na^+ 为136.51 mmol/L,氢化可的松更改为强的松片口服。入院第九天,出现精神萎靡、言语不利、行动迟缓等症状,头颅MRI示双侧尾状核及壳核对称性异常信号,侧脑室后角旁轻度脑白质脱髓鞘,考虑脑桥外髓鞘溶解综合征(extrapontine pontine myelinolysis, EPM;图2)。给予高压氧治疗、降低肌张力、营养神经、针灸康复等综合治疗,病人精神萎靡、言语不

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2022.01.024

作者单位:830054 乌鲁木齐,新疆医科大学第一附属医院神经外科
(李鹏涛、王西宪、王 昀、周 凯、云经纬、王华一、张庭荣)

通讯作者:张庭荣, E-mail: zhangtingrong999@sohu.com

表 1 垂体腺瘤手术相关脑桥外髓鞘溶解综合征病人电解质检测结果

检测时间	血 K ⁺ (mmol/L)	血 Na ⁺ (mmol/L)	血 Cl ⁻ (mmol/L)	血浆渗透压(mosm/L)	入量(ml)	出量(ml)
入院第一天	3.56	108.93	70.5	211	-	-
入院第二天	3.77	115.08	85.6	224	1250	600
入院第三天	4.21	128.02	98.7	255	1100	1800
入院第四天	3.53	144.33	114.4	292	1150	2800

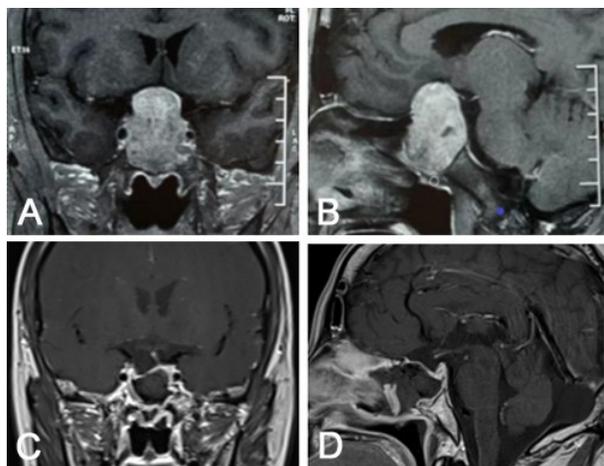


图 1 本文垂体大腺瘤经鼻蝶入路神经内镜手术前后增强 MRI 表现

A、B. 术前 MRI T₁ 冠状位、矢状位增强示鞍区病灶成呈不均匀强化,考虑垂体大腺瘤;C、D. 术后复查 MRI T₁ 冠状位、矢状位增强示垂体形态不规则,垂体柄向左偏移,鞍区呈不规则性强化

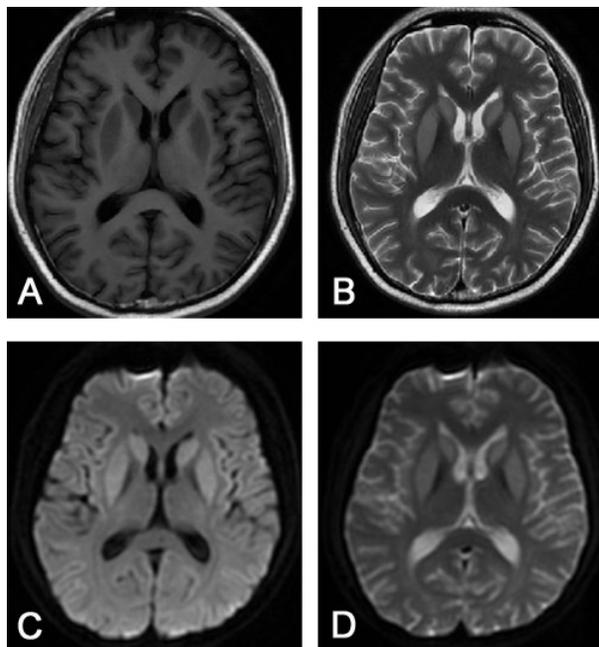
利、行动迟缓等症状较前改善后出院。

2 讨论

渗透性脱髓鞘综合征是一组罕见的以脑组织非炎性脱髓鞘为特征的疾病,发病率为 0.94%~3.00%,根据发生部位分为脑桥中央髓鞘溶解综合征(central pontine myelinolysis, CPM)和 EPM。EPM 的发病率约为 CPM 的 10%,两者可单独出现,也可以合并出现。急性期如不及时治疗,病死率超过 50%,幸存者会遗留明显的神经功能缺失。

EPM 的临床表现多样,可出现共济失调、不自主运动或帕金森样症状、肌张力障碍和震颤等症状。既往文献报道了许多治疗方法,如高压氧治疗、血浆置换、静脉注射免疫球蛋白、皮质类固醇等,但治疗效果参差不齐,因此,还是以预防为主。

据统计,垂体腺瘤术后低钠血症发生率在 10%~15%。低钠血症多因术中神经垂体或垂体柄的损伤,使激素异常释放(神经垂体释放抗利尿激素、腺垂体释放促肾上腺皮质激素)或异常的交感性下丘脑激素外流引起的。多与 SIADH 和脑耗盐综合征(cerebral salt wasting syndrome, CSWS)有关,少数情况与垂体功能减退、甲状腺功能减退、应用外源性去氨加压素有关。垂体腺瘤术后低钠血症的治疗应首先明确

图 2 本文垂体大腺瘤术后继发桥脑外髓鞘溶解症 MRI 表现 双侧尾状核及壳核可见对称分布的 T₁ 低信号、T₂ 高信号,FLAIR 序列呈高信号,DWI 呈高信号,考虑桥脑外髓鞘溶解

病因,根据不同的病因制定适当的治疗方案。

本文病例入院时血钠为 108.93 mmol/L,血浆渗透压为 211 mosm/L,尿渗透压为 155 mosm/L,尿钠为 27 mmol/L,体重增加,尿量减少。依据 SIADH 的诊断标准,可诊断为 SIADH。SIADH 因抗利尿激素分泌增加,使得肾脏远曲小管和集合小管对水的重吸收增加,引起水潴留,尿钠增加,表现为稀释性低钠血症。推荐限液为一线治疗方案,多数病人经限液后血钠可恢复正常。SIADH 治疗时应慎重使用激素,当激素进入体内后可使大量自由水排出体外,血钠升高。另外,应每 4~8 小时复查电解质一次,严格控制血钠上升速度,每 24 h 不得超过 8 mmol/L。本文病例的补钠方法不足以引起髓鞘溶解,但当查出垂体功能减退后,我们使用激素替代治疗,致使血钠骤升,出现了髓鞘溶解。

因此,临床上垂体腺瘤术后低钠血症发生率高,治疗时首先应明确病因(SIADH? CSWS? 或其他原因?),切勿盲目补钠。当存在 SIADH 时,首选限液治疗,慎重使用激素,密切监测电解质,严格控制血钠上升速度,谨防髓鞘溶解的发生。

(2021-02-04 收稿,2021-04-15 修回)