

. 经验介绍 .

阵发性交感神经过度兴奋综合征 1 例并文献复习

陈旭 张毅 柏鲁宁 张昭 侯文 周雄波

【摘要】目的 探讨阵发性交感神经过度兴奋综合征(PSH)的临床诊断、治疗和预后。方法 回顾性分析 1 例急性特重型颅脑损伤并发 PSH 的临床资料,并对相关文献进行复习及总结。结果 最初考虑癫痫发作,给予抗癫痫治疗未见缓解,后明确诊断为 PSH,给予镇静、降低交感神经活性等对症治疗,症状逐渐减轻,继续促醒治疗。结论 PSH 极易与癫痫等疾病混淆,应积极探索 PSH 实验室特异性指标及关键影像学特征以提高诊断准确率,治疗应采用多种药物,配合非药物治疗,以提高临床疗效。

【关键词】阵发性交感神经过度兴奋综合征;癫痫;诊断;治疗

【文章编号】1009-153X(2022)06-0497-02 【文献标志码】B 【中国图书资料分类号】R 651.1+5

阵发性交感神经过度兴奋综合征(paroxysmal sympathetic hyperactivity, PSH)是以瞳孔散大、呼吸急促、心率快、高热、大汗、血压升高、四肢肌张力增高为主要临床表现的综合征^[1,2]。多种中枢神经系统疾病可继发 PSH,最常见于弥漫性轴索损伤、年龄较轻、脑实质局灶性病变的病人^[3]。由于 PSH 缺乏特异性临床表现,易与癫痫等疾病混淆,导致诊断及治疗延后。本文报道 1 例急性特重型颅脑损伤并发 PSH 的诊疗过程,并对相关文献进行复习,以提高临床医生对本病的认识。

1 病例资料

35 岁男性,因外伤后意识不清 6 h 于 2020 年 1 月 5 日入院。入院体格检查:深昏迷,GCS 评分 4 分,双侧瞳孔散大、对光反射消失,颈抵抗 3 横指,四肢肌张力明显增高,呈铅管样强直、双侧 Babinski 征(+)。头部 CT 检查:左颞顶硬膜外血肿,硬膜下血肿,创伤性蛛网膜下腔出血,左颞骨骨折,脑肿胀。急诊行左额颞顶开颅血肿清除并去骨瓣减压术,术后给予脱水、持续冰毯冰帽、镇静管理、营养脑神经、预防癫痫等治疗,生命体征平稳。2 月 14 日,体格检查:睁眼昏迷,GCS 评分 6 分,左额颞顶骨窗膨出;左侧瞳孔直径约 6.0 mm,直接对光反射消失,间接对光

反射存在;右侧瞳孔直径约 3.5 mm,直接对光反射存在,间接对光反射消失;颈软、无抵抗;有自主吞咽动作,四肢无自主活动;右侧上下肢及左下肢改良 Ashworth 分级为 2 级、左上肢为 1+级,双足跖屈,双上肢强直扭转,双侧 Babinski 征(+). 2 月 15 日,反复多次无明显诱因出现呼吸急促(27~48 次/min)、心率快(138~166 次/min)、血压高(109~157)/(70~94) mmHg、发热(37.2~37.8 ℃),伴随牙关紧闭、双瞳孔散大、全身大汗、四肢强直,每日发作 5~8 次,每次持续 20~40 min,夜间多见,肌注地西洋可缓解,考虑癫痫发作,予抗癫痫治疗症状未缓解。2 月 20 日,脑电图存在异常,但未见痫样放电;颅脑 MRI 未见明显异常,诊断为 PSH。2 月 22 日,调整方案:盐酸普萘洛尔片(10 mg,3 次/d)+地西洋片(2.5 mg,每晚一次)。肌张力逐渐降低,发作频率减少为 3~5 次/d,持续约 20 min,夜间发作为主,发作症状明显改善。3 月 10 日,仅夜间发作 1~2 次,持续约 10 min,发作时仅有肌张力增高、多汗、呼吸急促,调整盐酸普萘洛尔片为 10 mg、2 次/d。3 月 22 日,3~4 天发作 1 次,均为夜间,发作时肌张力增高、头面部少量出汗,但按摩肢体即可缓解,停用地西洋片,仅予盐酸普萘洛尔片(10 mg,每晚 1 次)。现夜间偶见头面部少量汗出,无其他伴随症状,继续促醒治疗。

2 讨论

2.1 PSH 的命名及病理生理机制 1929 年,Wilder Penfield 首次提出“间脑癫痫”,脑电图虽存在异常,但无痫样放电,且抗癫痫治疗无缓解。随着研究不断深入,2007 年,Alejandro Rabinstein 提出“PSH”这一概念,随后被认可并制定诊断标准,使 PSH 的研究更规范化、系统化^[2,4]。

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2022.06.023
基金项目:国家自然科学基金(81873288);陕西省重点研发计划(2018SF-311);陕西省中医脑病临床医学研究中心建设项目(201704);陕西中医药大学学科创新团队项目(2019-YL15)
作者单位:712046 陕西咸阳,陕西中医药大学[陈旭(现在新疆医科大学工作)];712046 陕西咸阳,陕西中医药大学附属医院神经外科(张毅、柏鲁宁、张昭、侯文、周雄波)
通讯作者:张毅,E-mail: SXgg81129@163.com

目前,PSH 发生机制主要有失联学说和兴奋/抑制率模型学说两种^[1]。失联学说认为大脑皮质及皮质下结构(上游脑干、间脑)失去对来自下游脑干及脊髓通路交感神经兴奋的抑制作用,出现交感神经过度兴奋。兴奋/抑制率模型学说认为 PSH 是交感神经及副交感神经失平衡导致的交感神经敏感性 & 活性增高。PSH 多发生于获得性脑损伤病人,可能与胼胝体、内囊后肢病变有关^[5,6]。亦有学者发现右侧丘脑损伤病人更易发生 PSH,且长期 PSH 发作可能会对脑干及丘脑结构有一定的影响^[7]。Fernandez-Ortega 等^[8]研究发现,PSH 发作期血浆儿茶酚胺和促肾上腺皮质激素水平明显增高,而发作间期血浆去甲肾上腺素及多巴胺水平明显降低。这表明 PSH 的发作与交感神经的驱动作用有关。

2.2 PSH 的诊断标准及鉴别诊断 由于 PSH 缺乏影像学特征及实验室特异性指标,目前存在多种评价标准,但以 2014 年 Baguley 等^[2]提出的临床评分测量方法(PSH assessment measure, PSH-AM)为主要诊断方法。PSH-AM 包括临床特征评分(clinical featurescale score, CFS)和诊断可能性工具(diagnosis likelihood tool, DLT)两部分,根据所有症状总分(CFS+DLT)分为不能诊断(<8 分)、可能诊断(8~16 分)、很可能诊断(>17 分)。本文病例最终评分为 23 分。尽管 PSH-AM 量化了 PSH 的诊断标准,降低了 PSH 的误诊率,但仍应积极探索 PSH 的实验室特异性指标及关键影像学特征,以提高 PSH 的诊断准确率。

文献报道,PSH 多误诊为癫痫,给予抗癫痫治疗后症状无明显缓解,脑电图检查未见痫样放电,最终明确诊断。所以,临床上发现中枢神经系统疾病突发肌张力增高、大汗、高热、心率增快、血压升高、双瞳孔散大、呼吸急促等多个临床表现同时出现时,应首先考虑 PSH,即使在症状性癫痫进行抗癫痫治疗效果不明显时,也应考虑到 PSH 的可能性,及时行 PSH-AM 评分,并结合脑电图协助诊断。

2.3 治疗 目前,PSH 的治疗仍以避免诱发因素、减轻交感神经过度兴奋症状、降低 PSH 发作时对其它靶器官损害为出发点的对症治疗为主。治疗 PSH 的药物主要包括:①钙离子通道阻滞剂;②苯二氮类药物;③B 型 γ -氨基丁酸受体激动剂;④阿片类药物;⑤ α_2 受体激动剂;⑥多巴胺 D2 受体激动剂;⑦ β 受体阻滞剂。非药物治疗包括:高压氧、补充机体能量、维持水电解质平衡。

总之,PSH 极易被误诊为癫痫而延误治疗,其发生机制主要包括失联学说和兴奋/抑制率模型学说。临床上,遇到中枢神经系统疾病突发肌张力增高、大汗、高热、心率增快、血压升高、双瞳孔散大、呼吸急促等多个临床表现同时出现,应首先考虑 PSH 发作。尽管 PSH-AM 评分结合脑电图可降低 PSH 的误诊率,但仍应积极探索 PSH 的实验室特异性指标及关键影像学特征以提高诊断准确率。PSH 的治疗应采用多种药物联合,并重视非药物治疗的重要性,以提高临床预后。

【参考文献】

- [1] Meyfroidt G, Baguley IJ, Menon DK. Paroxysmal sympathetic hyperactivity: the storm after acute brain injury [J]. *Lancet Neurol*, 2017, 16(9): 721-729.
- [2] Baguley IJ, Perkes IE, Fernandez-Ortega JF, *et al.* Paroxysmal sympathetic hyperactivity after acquired brain injury: consensus on conceptual definition, nomenclature, and diagnostic criteria [J]. *J Neurotrauma*, 2014, 31(17): 1515-1520.
- [3] Hasen M, Almojuela A, Zeiler FA. Autonomic dysfunction and associations with functional and neurophysiological outcome in moderate/severe traumatic brain injury: a scoping review [J]. *J Neurotrauma*, 2019, 36: 1491.
- [4] Rabinstein A. Paroxysmal sympathetic hyperactivity in the neurological intensive care unit [J]. *J Neurol*, 2007, 254(3): 37.
- [5] Rabinstein AA, Benarroch EE. Treatment of paroxysmal sympathetic hyperactivity [J]. *Curr Treat Options Neurol*, 2008, 10(2): 151-157.
- [6] Hinson HE, Puybasset L, Weiss N, *et al.* Neuroanatomical basis of paroxysmal sympathetic hyperactivity: a diffusion tensor imaging analysis [J]. *Brain Inj*, 2015, 29(4): 455-461.
- [7] 杨 艺,宋 明,党圆圆,等.合并阵发性交感神经过度兴奋综合征的意识障碍患者脑部结构特征的研究[J]. *临床神经外科杂志*, 2020, 17(1): 16-21.
- [8] Fernandez-Ortega JF, Baguley IJ, Gates TA, *et al.* Catecholamines and paroxysmal sympathetic hyperactivity after traumatic brain injury [J]. *J Neurotrauma*, 2017, 34(1): 109-114.

(2020-04-19 收稿, 2020-07-08 修回)