

## · 病例报告 ·

## 延髓梗死继发 Ondine's curse 综合征 2 例报道及文献复习

张银丽 张黎明

150001 哈尔滨医科大学附属第一医院神经内科

通信作者:张黎明, Email: syzy0129@163.com

DOI: 10.3969/j.issn.1009-6574.2020.01.013

【关键词】 延髓梗死; Ondine's curse 综合征; 病例报告

**Ondine's curse syndrome secondary to medullary infarction: two cases report and literature review**

Zhang Yinli, Zhang Liming

Department of Neurology, the First Affiliated Hospital of Harbin Medical University, Harbin 150001, China

Corresponding author: Zhang Liming, Email: syzy0129@163.com

【Key words】 Medullary infarction; Ondine's curse syndrome; Case report

延髓血供丰富,侧支循环较多,临床上延髓梗死患者少见,仅占脑干梗死的7%左右。但延髓梗死临床表现复杂多变,尤其是弥散加权成像(diffusion weighted imaging, DWI)阴性者,临床很难鉴别。此外,延髓梗死后继发 Ondine's curse 综合征,死亡率高,预后差。因此,对延髓梗死后易继发中枢性睡眠呼吸暂停的患者早期识别、诊断及防治尤为重要。现报告两例延髓梗死后继发 Ondine's curse 综合征如下,以期能为该病的临床诊断及治疗提供帮助。

**临床资料** 患者1,男,56岁,因“头晕伴语笨1 h”于2019年10月2日入院。患者于入院前1 h无诱因出现头晕,病程中伴有言语笨拙、吞咽困难,无饮水呛咳、头痛、恶心、呕吐、视物旋转、复视、耳聋、耳鸣等,未予特殊处置,自觉症状略有缓解。急诊以“急性脑血管病”收入院。既往脑梗死病史2个月,无遗留症状;面神经炎病史8个月;高血压病史20余年,血压控制不详;吸烟史20余年,每日抽烟20余支;偶尔饮酒。

神经系统查体:神清,构音障碍,眼球运动自如,水平性眼震,双侧瞳孔等大同圆,对光反射灵敏。右侧鼻唇沟浅,伸舌居中,双侧咽反射对称存在,悬雍垂居中。四肢肌力肌张力正常,四肢腱反射对称存在,粗测感觉未见异常,左上肢共济运动欠佳,双下肢 Babinski 征阳性,脑膜刺激征阴性。美国国立卫生研究院卒中量表(the National Institutes of Health Stroke Scale, NIHSS)评分3分。

实验室检查:外周血常规:白细胞计数  $10.18 \times$

$10^9/L$ ,中性粒细胞占比0.79。血脂:总胆固醇6.41 mmol/L(3.35 ~ 5.71 mmol/L),甘油三酯1.58 mmol/L(0.48 ~ 2.25 mmol/L),低密度脂蛋白4.04 mmol/L(0.26 ~ 4.11 mmol/L)。甲状腺功能:促甲状腺素(TSH)0.2405  $\mu IU/ml$ (0.35 ~ 4.94  $\mu IU/ml$ ),游离三碘甲状腺原氨酸(FT3)、游离甲状腺素(FT4)未见异常。空腹血糖、离子、肌钙蛋白I(TNI)、血清肌酸激酶同工酶(CKMB)、凝血、肝、肾功能、尿常规、叶酸、维生素B<sub>12</sub>、同型半胱氨酸水平未见异常。

入院后给予抗血小板聚集(硫酸氢氯吡格雷片75 mg/d),降脂稳定斑块(阿托伐他汀钙片20 mg/d),丁苯酞软胶囊(200 mg, 3次/d)口服,巴曲酶注射液10 BU 静脉滴注,改善循环、清除氧自由基。入院当日出现饮水呛咳,给予鼻饲管置管,引流出咖啡色胃内容物,胃内容物潜血(++)。第3天胃管内引流物隐血阴性,头部核磁检查弥散加权成像(DWI)显示左侧延髓背侧梗死(图1)。磁共振血管成像(MR angiography, MRA):右侧大脑中动脉硬化改变,局部狭窄。第4天晨起,患者睡眠中突发呼吸困难,指尖血氧饱和度82%,出现意识障碍,转入ICU病房。转入后出现呼吸、心跳骤停,给予气管插管、机械通气、心肺复苏等抢救措施、对症支持治疗,临床死亡。

患者2,男,61岁,因“右侧肢体麻木无力8 h”于2019年11月15日入院。入院前8 h无诱因出现右侧肢体麻木无力,上肢可持物,下肢可搀扶行走,病程中伴有头晕、恶心、呕吐、视物模糊,呕吐物为胃内容物,无头痛、意识障碍、抽搐发作,无饮水呛咳、吞咽困难、复视、耳聋、耳鸣、言语笨拙。自行

口服阿司匹林肠溶片 500 mg、苯磺酸左旋氨氯地平片 10 mg, 症状未见改善。急诊以“急性脑血管病”收入院。既往高血压病史(具体不详), 不规律口服降压药, 血压控制不详; 糖尿病病史 2 年, 口服盐酸二甲双胍片, 血糖控制不详。

神经系统查体: 神清语明, 眼球运动自如, 水平性眼震, 双侧瞳孔等大同圆, 对光反射灵敏。双侧鼻唇沟对称, 伸舌居中, 咽反射存在, 悬雍垂居中。右侧肢体轻瘫试验阳性, 左侧肢体肌力正常, 四肢肌张力正常, 四肢腱反射对称存在。粗测感觉未见异常, 右侧肢体共济运动差, 双下肢 Babinski 征阳性, 脑膜刺激征阴性。NIHSS 评分 1 分。

实验室检查: 外周血常规: 白细胞计数  $10.25 \times 10^9/L$  ( $3.97 \times 10^9/L \sim 9.15 \times 10^9/L$ ), 中性粒细胞占比 0.95。血糖 9.96 mmol/L ( $3.9 \sim 6.1$  mmol/L)。血脂: 总胆固醇 5.43 mmol/L ( $3.35 \sim 5.71$  mmol/L), 甘油三酯 1.63 mmol/L ( $0.48 \sim 2.25$  mmol/L), 低密度脂蛋白 3.42 mmol/L ( $0.26 \sim 4.11$  mmol/L)。甲状腺功能: TSH 0.2446  $\mu$  IU/ml ( $0.35 \sim 4.94$   $\mu$  IU/ml), FT3、FT4 未见异常。肝、肾功能、离子、尿常规、凝血、肌钙蛋白、CK-MB、同型半胱氨酸、叶酸未见异常。

入院后给予抗血小板聚集(阿司匹林肠溶片 100 mg/d), 降脂稳定斑块(阿托伐他汀钙片 20 mg/d), 促进侧支循环建立(丁苯酞软胶囊 200 mg, 3 次/d), 巴曲酶注射液 10 BU 静脉滴注, 免疫三氧血回输治疗, 改善循环、营养神经治疗。第 2 天患者自诉呼吸困难, 给予吸氧, 完善血气分析:  $PO_2$  56.9 mmHg ( $1$  mmHg=0.133 kPa),  $PCO_2$ 、pH 值均在正常范围。第 3 天患者右侧肢体无力加重, 左侧肢体出现无力。查体: 神清语明, 眼球运动自如, 水平性眼震, 双侧瞳孔等大同圆, 对光反射灵敏。双侧鼻唇沟对称, 伸舌居中, 咽反射存在, 悬雍垂居中。右侧肢体肌力 2 级, 左侧肢体肌力 3 级, 四肢肌张力正常, 四肢腱反射对称存在, 双下肢 Babinski 阳性。头部核磁检查 DWI 未见病灶。第 4 天患者四肢麻木无力加重, 右侧肢体肌力 0 级, 左侧肢体肌力 3 级, 余查体同前。患者夜间睡眠中突发呼吸困难, 意识障碍, 右侧肢体 0 级, 左侧上肢 3 级, 左下肢 2 级, 双下肢 Babinski 阳性。

转入 ICU, 查体: 血压 155/89 mmHg, 心率 106 次/min, 指尖血氧饱和度 88%。一般状态差, 意识朦胧, 瞳孔左: 右 2 mm : 2 mm, 对光反射迟钝。自主呼吸, 呼吸急促, 口唇发绀, 双肺呼吸音粗。左上肢肌力 2 级, 左下肢、右侧肢体肌力 0 级, 双下肢 Babinski 阳性。给予气管插管、中心静脉穿刺。第 5 天镇静状态, 意识朦胧, 可以睁眼, 一般状态差, 瞳孔左: 右 2 mm : 2 mm, 对光反射迟钝。给予双水平正压通气(bilevel positive

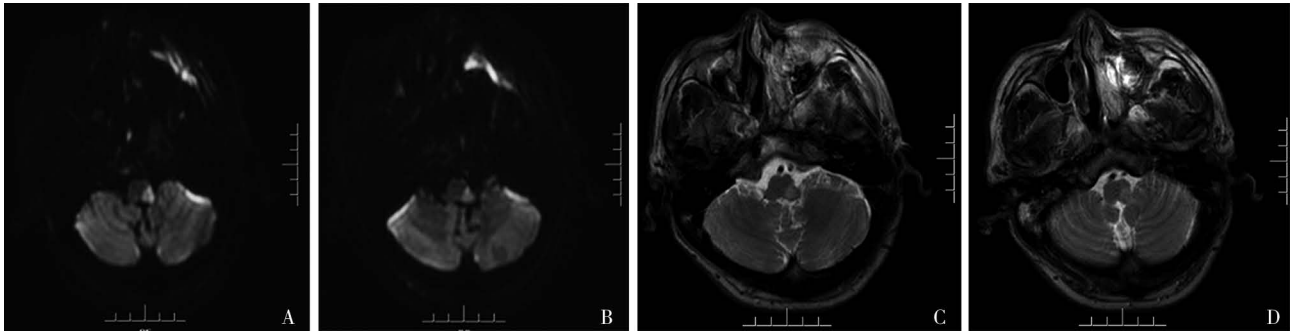
airway pressure ventilator, BIPAP), 右侧肢体肌力 0 级, 左侧肢体近端肌力 0 级, 远端肌力 3 级, 双下肢 Babinski 阳性。复查头部核磁 DWI 示延髓新发病灶(图 2)。给予经纤维支气管镜肺泡灌洗诊疗术。第 8 天脱机, 自主呼吸尚可, 咳痰无力。第 11 天镇静状态, 意识朦胧, 瞳孔左: 右 2 mm : 2 mm, 双侧瞳孔对光反射迟钝。气管切开、辅助呼吸, 四肢无活动, 双下肢 Babinski 阳性。第 17 天镇静状态, 可以睁眼, 简单交流, 瞳孔左: 右 2 mm : 2 mm, 对光反射迟钝。气管切开状态, 自主呼吸, 双下肢 Babinski 阳性。第 19 天给予血液净化治疗。第 20 天出院, 意识朦胧, 能睁眼, 简单交流, 查体同前。出院后 30 d 随访, 改良 Rankin 量表(modified Rankin Scale, mRS) 评分 5 分。

**讨论** 上述 2 例患者既往无呼吸系统疾病, 均为延髓梗死后睡眠中突发呼吸困难, 血氧饱和度降低, 伴或不伴意识障碍, 考虑延髓梗死后继发 Ondine's curse 综合征。

Ondine's curse 综合征发病机制可能是由于延髓呼吸中枢本身或其神经通路受损。Mendoza 和 Latorre<sup>[1]</sup>认为桥脑延髓网状结构、孤束核、疑核和后疑核的病变可导致自主呼吸和随意呼吸均丧失, 累及延髓外侧的较小病变(包括延髓网状结构和疑核), 而保留延髓背侧和孤束核, 则仅导致自主呼吸丧失。患者 1 为左侧延髓背侧梗死, 梗死部位累及三叉神经脊束核、迷走神经背核、疑核、孤束核、网状结构。Sivakumar 等<sup>[2]</sup>在 2018 年报道的延髓背外侧综合征(Wallenberg syndrome) 的案例中提出延髓背外侧病变可导致前外侧颈髓通路的选择性中断, 这条通路通常是一种自主呼吸控制的通路; 另外, 该梗死部位肿胀压迫延髓腹侧(前 Botzinger 核和迷走神经 - 疑核)和背侧(孤束核)自主呼吸中心的呼吸群<sup>[3]</sup>。

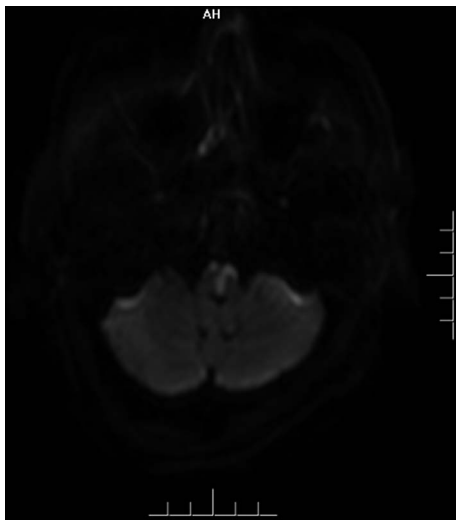
大脑有 2 个主要的睡眠中心: 中缝核和蓝斑。中缝核位于延髓中线, 为慢波睡眠中心。蓝斑是脑桥网状结构的快速动眼睡眠中心。化学感受器调节主要发生在非快速眼动睡眠期, 随意呼吸调节出现在快速眼动睡眠期和清醒期。在清醒状态下, 单侧病变患者可以通过随意呼吸调节补偿潜在的肺泡通气不足, 然而, 在非快速眼动睡眠期间, 患者无法控制随意呼吸行为, 可能会导致呼吸骤停。因此, 对于进行性延髓外侧梗死的患者, 夜间应密切监测呼吸状况。

延髓内侧梗死占缺血性卒中的 0.5% ~ 1.5%<sup>[4-8]</sup>, 双侧延髓内侧梗死更为罕见, DWI 序列典型表现为延髓内侧心形、Y 型、V 型高信号影<sup>[9]</sup>。双侧延髓内侧梗死最常见的临床表现是四肢无力(64.9%), 构



注：A、B为头部MR扩散加权成像(DWI)序列示左侧延髓背侧高信号；C、D为头部MRT2加权快速自旋回波(T2W-TSE)序列示左侧延髓背侧高信号

图1 延髓梗死继发 Ondine's curse 综合征患者1入院头部核磁共振影特点



注：头部MR扩散加权成像(DWI)序列示双侧延髓内侧高信号，呈不连续Y字型

图2 延髓梗死继发 Ondine's curse 综合征患者2入院后第2次复查头部核磁共振影像学特点

音障碍和眼震(48.6%)，舌下麻痹(40.5%)，感觉障碍(43.2%)，吞咽困难(16.2%)<sup>[10]</sup>。急性期由于双侧延髓内侧梗死四肢瘫明显，且三分之一的延髓内侧梗死患者在24 h内DWI阴性<sup>[4]</sup>，因此临床上常需与格林-巴利综合征<sup>[11]</sup>、脑干脑炎、脊髓病变等疾病相鉴别。最近一项研究发现双侧延髓内侧梗死患者医院内死亡率为23.8%，并且男性发病率较女性高<sup>[10]</sup>。双侧延髓内侧梗死呼吸衰竭发病率为24.3%，比单侧延髓内侧梗死报道的5%更为普遍<sup>[12]</sup>。

气管切开术是治疗延髓梗死后并发 Ondine's curse 综合征的有效方法。机械通气，可通过不同呼吸模式选择改善通气和氧合，防止二氧化碳蓄积。此外，膈肌起搏术也是一种改善通气的方式，且近年开展成熟。延髓梗死患者吞咽障碍与异常呼吸两个症状共存的比率很大，因此对于脑干损伤引起的吞咽困难患者，应考虑给予多导睡眠图或夜间血氧饱和度监测，以明确是否存在呼吸异常<sup>[13]</sup>。睡眠呼

吸监测对于区分不同类型的中枢性睡眠呼吸障碍疾病的诊断、分型都有重要的意义。

延髓梗死后继发 Ondine's curse 综合征，起病急，进展快，死亡率高，预后差，发病初期24 h内DWI阴性率高，在影像学未显示梗死病灶的情况下，掌握延髓不同部位梗死后的临床特点，有助于该病的诊断。临床上遇到类似病例应尽早识别，积极进行卒中规范化治疗，密切关注患者睡眠呼吸状况，必要时复查DWI。

利益冲突 文章所有作者共同认可文章无相关利益冲突

作者贡献声明 资料收集、论文撰写为张丽雨，论文修订为张黎明

### 参 考 文 献

- [1] Mendoza M, Latorre JG. Pearls & Oysters: Reversible Ondine's curse in a case of lateral medullary infarction[J]. Neurology, 2013;80(2): e13-e16. DOI: 10.1212/WNL.0b013e31827b9096.
- [2] Sivakumar K, Garcha M, Mehta D, et al. Central Hypoventilation: A Rare Complication of Wallenberg Syndrome[J]. Case Rep Neurol Med, 2018, 2018: 4894820. DOI: 10.1155/2018/4894820.
- [3] Zaidi S, Gandhi J, Vatsia S, et al. Congenital central hypoventilation syndrome: An overview of etiopathogenesis, associated pathologies, clinical presentation, and management[J]. Auton Neurosci, 2018, 210: 1-9. DOI: 10.1016/j.autneu.2017.11.003.
- [4] Shono Y, Koga M, Toyoda K, et al. Medial medullary infarction identified by diffusion-weighted magnetic resonance imaging[J]. Cerebrovasc Dis, 2010, 30(5): 519-524. DOI: 10.1159/000319887.
- [5] Kim K, Lee HS, Jung YH, et al. Mechanism of medullary infarction based on arterial territory involvement[J]. J Clin Neurol, 2012, 8(2): 116-122. DOI: 10.3988/jcn.2012.8.2.116.
- [6] Kumral E, Afsar N, Kirbas D, et al. Spectrum of medial medullary infarction: clinical and magnetic resonance imaging findings[J]. J Neurol, 2002, 249(1): 85-93. DOI: 10.1007/s00007852.
- [7] Fukuoka T, Takeda H, Dembo T, et al. Clinical review of 37 patients with medullary infarction[J]. J Stroke Cerebrovasc Dis, 2012, 21(7): 594-599. DOI: 10.1016/j.jstrokecerebrovasdis.2011.01.008.
- [8] Toyoda K, Imamura T, Saku Y, et al. Medial medullary infarction: analyses of eleven patients[J]. Neurology, 1996, 47(5): 1141-1147. DOI: 10.1212/WNL.47.5.1141.

· 病例报告 ·

# 针对高中生自杀倾向的危机干预: 1例动力性人际治疗案例报告

郑诚 李晓骝 沈怡芳 贾刚

230022 安徽医科大学附属心理医院 合肥市第四人民医院心理咨询治疗中心(郑诚、沈怡芳、贾刚), 学术顾问办公室(李晓骝)

通信作者: 郑诚, Email: zhch.10@163.com

DOI: 10.3969/j.issn.1009-6574.2020.01.014

【关键词】 自杀倾向; 高中生; 动力性人际治疗; 危机干预; 个案研究

**A case report of dynamic interpersonal therapy (DIT): crisis intervention with a suicidal high school student** Zheng Cheng, Li Xiaosi, Shen Yifang, Jia Gang

Psychological Counseling and Treatment Center, the Fourth People's Hospital of Hefei, the Affiliated Mental Health Hospital of Anhui Medical University, Hefei 230022, China (Zheng C, Shen YF, Jia G); Academic Advisor's Office, the Fourth People's Hospital of Hefei, the Affiliated Mental Health Hospital of Anhui Medical University, Hefei 230022, China (Li XS)

Corresponding author: Zheng Cheng, Email: zhch.10@163.com

【Key words】 Suicidal tendencies; High school students; Dynamic interpersonal therapy; Crisis intervention; Case study

## 一、心理危机与危机干预的概念

心理危机是Capland于1964年提出的概念,即当个体面临困境时,先前的处理危机的方式和惯常的支持系统不足以应对眼前的处境时,会出现暂时的心理失衡状态,即心理危机<sup>[1]</sup>。危机干预是给处于危机中的个体提供有效帮助和心理支持的技术<sup>[1]</sup>。当代危机干预往往采用Gilliland和James提出的六个步骤:明确问题、确保安全、提供支持、提出并验证变通的应对方法、制定计划、获得承诺<sup>[1]</sup>。

## 二、动力性人际治疗的治疗模型

动力性人际治疗(dynamic interpersonal therapy,

DIT)假设:患者的抑郁或焦虑是因为其内在人际关系出了问题,早年的人际模式使他们难以应对当下生活中的困境,导致其潜在依恋系统暂时瓦解,进而引发一系列负面想法和情绪上的扭曲。DIT的基本模型:在当下的治疗关系情境中,当患者浮现(意识层面和潜意识层面)相应的想法和情绪时,治疗师通过详细谈论这些想法和情绪,将焦点始终维持在人际-依恋-情绪上,从而切实改善患者临床症状背后的人际和情绪困扰<sup>[2-4]</sup>。

三、采取DIT对患者进行危机干预的可行性分析  
该患者女性,16岁,高一,因情绪低落、焦虑、

[9] 高丹宇,陈晟,赵迎春,等.双侧延髓内侧梗死的临床特征(附1例报道及国内文献分析[J]).卒中与神经疾病,2018,25(1):43-46. DOI: 10.3969/j.issn.1007-0478.2018.01.011.  
Gao DY, Chen S, Zhao YC, et al. Clinical characteristics of bilateral medial medullary infarction (a case report and analysis of domestic literature)[J]. Stroke and Nervous Diseases, 2018, 25(1): 43-46.  
[10] Pongmoragot J, Parthasarathy S, Selchen D, et al. Bilateral medial medullary infarction: a systematic review[J]. J Stroke Cerebrovasc Dis, 2013, 22(6): 775-780. DOI: 10.1016/j.jstrokecerebrovasdis.2012.03.010.  
[11] 张秀丽,张美娇,刁剑霞,等.双侧延髓内侧梗死二例临床和影像学分析[J].中华神经科杂志,2013,46(11):748-750.

DOI: 10.3760/cma.j.issn.1006-7876.2013.11.007.  
Zhang XL, Zhang MJ, Diao JX, et al. Clinical and radiological analysis of two cases with bilateral medial medullary infarction[J]. Chin J Neurology, 2013, 46(11): 748-750.  
[12] Kameda W, Kawanami T, Kurita K, et al. Lateral and medial medullary infarction: a comparative analysis of 214 patients[J]. Stroke, 2004, 35(3): 694-699. DOI: 10.1161/01.STR.0000117570.41153.35.  
[13] Oku Y, Okada M. Periodic breathing and dysphagia associated with a localized lateral medullary infarction[J]. Respirology, 2008, 13(4): 608-610. DOI: 10.1111/j.1440-1843.2008.01267.x.

(收稿日期: 2020-01-03)

(本文编辑: 戚红丹)