

• 案例分析 • DOI:10. 3969/j. issn. 1672-9455. 2019. 17. 056

1 例被误诊为皮层蛛网膜下腔出血的 MOG 抗体相关性脑炎的病例报道

陈雅芳¹, 黄银辉^{2△}, 张金英¹, 林智强²

1. 福建医科大学附属第二医院神经内科, 福建泉州 362000; 2. 福建省晋江市医院神经内科, 福建晋江 362200

关键词: 蛛网膜下腔出血; 自身免疫性脑炎; 髓鞘少突胶质细胞糖蛋白
中图分类号: R742 文献标志码: C 文章编号: 1672-9455(2019)17-2589-02

自身免疫性脑炎(AE)主要指一类由自身免疫机制介导的、脑实质多发性或弥散性炎性改变,可引起神经功能障碍,如癫痫发作、精神行为异常、认知功能下降等,包括:抗-甲基-D-天冬氨酸受体脑炎、边缘性脑炎、其他 AE 综合征^[1]。髓鞘少突胶质细胞糖蛋白(MOG)相关性脑炎属于自身免疫性急性中枢神经系统脱髓鞘疾病,是近年来的研究热点。现将福建医科大学附属第二医院神经内科收治的 1 例经临床表现、辅助检查及疗效转归诊断的 MOG 抗体相关脑炎的病例报道如下。

1 临床资料

患者,女,48 岁,因“发作性人事不省、肢体抽动 1

个月余”于 2018 年 6 月 13 日入院,入院前出现人事不省、呼之不应、牙关紧闭,伴肢体抽动,呈左上肢握拳屈曲,左下肢强直,无小便失禁,持续 2~3 min 缓解,醒后无法回忆发病过程,伴头部胀痛,无发热、咳嗽,在外无诊治,症状反复发作。入院神经查体:神志清楚,精神疲乏,记忆力、计算力、定向力正常,双侧瞳孔等大等圆,直径约 2.5 mm,对光反射灵敏,双侧鼻唇沟等浅,伸舌居中,余颅神经(-)。双侧肢体肌力 5 级,双侧病理征阴性。脑膜刺激征阴性。入院血常规、肝肾功能、电解质、免疫指标均未见异常。6 月 13 日,颅脑 CT 平扫示右侧额顶叶部分脑沟变窄,相应区域呈脑回状稍高密度影,蛛网膜下腔出血?(图 1)。

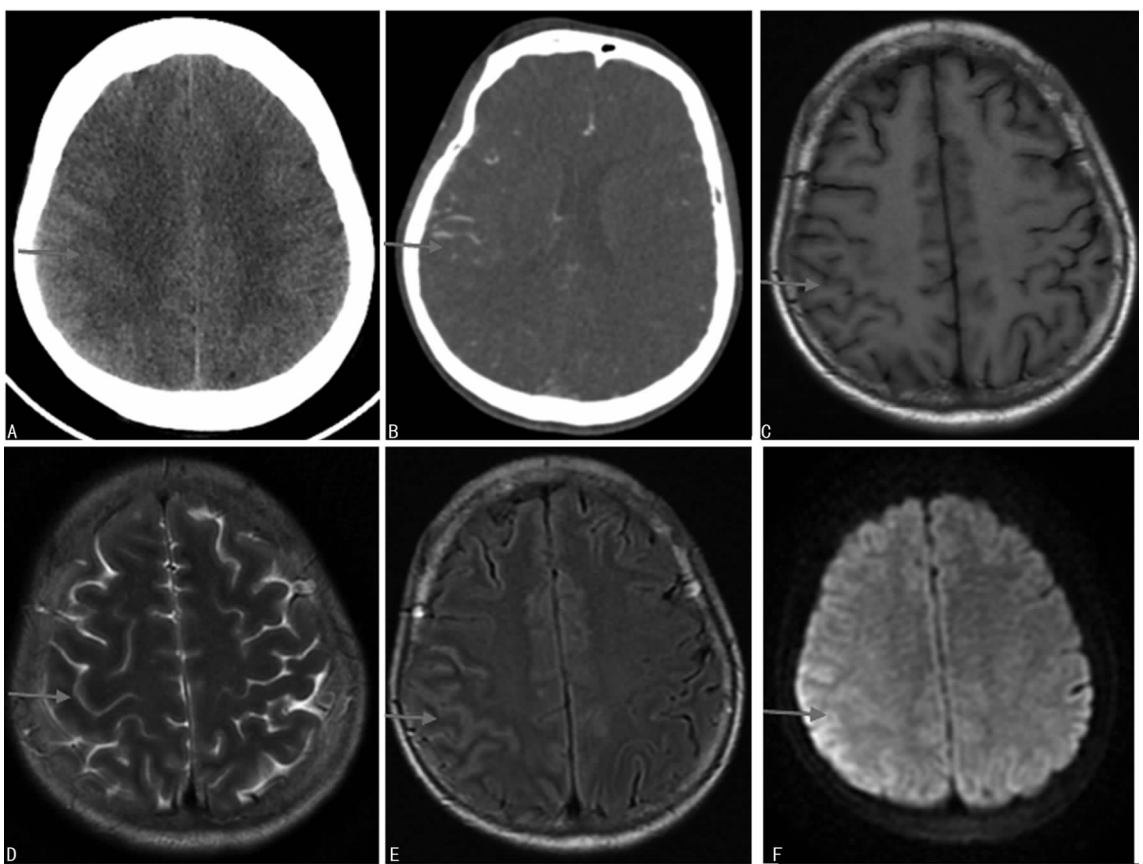


图 1 患者头颅 CT 及 MRI 检查

注: A 为头颅 CT 平扫(红箭头处示右侧额顶叶皮质密度增高, 脑沟变窄); B 为头颅 CT 增强(红箭头处示相应区域血管增多); C~F 分别为头颅 MRI 的 T1WI、T2WI、FLAIR、DWI 序列(红箭头处示右侧额顶叶、脑沟内异常信号, 皮层增厚)

△ 通信作者, E-mail: 251045413@qq. com.

初步诊断:(1)症状性癫痫;(2)皮层蛛网膜下腔出血。予完善腰椎穿刺术,脑脊液压力 110 mm H₂O,脑脊液常规:透明、色清,细胞数 $15 \times 10^6/L$;脑脊液生化、涂片未见异常。常规脑电图:正常。6 月 15 日,进一步完善颅脑平扫及增强 MRI 显示:右侧额顶叶、扣带回、左顶叶、扣带回脑沟内异常信号,皮层增厚,增强见相应血管扩张。头颅双源 CT 平扫、CT 血管造影(CTA)及 CTV 显示:(1)右侧额顶叶稍高密度区;(2)颅脑 CTA 及 CTV 检查未见明显异常。血清中枢神经系统脱髓鞘疾病自身抗体:抗 MOG 抗体 IgG(++)1:32,抗 NMO、MBP 抗体 IgG 阴性;脑脊液中枢神经系统脱髓鞘疾病自身抗体:抗 MOG 抗体 IgG(+)1:10,抗 NMO、MBP 抗体 IgG 阴性。最终诊断:MOG 抗体相关脑炎。治疗上给予激素抗炎、抗癫痫、营养支持等治疗后好转出院,定期门诊随访 6 个月,未再出现癫痫样发作,未遗留后遗症,3 个月后抗体转阴。

2 讨论

MOG 是 1993 年 FORMBY 等^[2]用小鼠单抗 8-18C5 确定并命名,在中枢神经系统少突胶质细胞糖蛋白表层特异性表达,能激活 CD4⁺T 淋巴细胞,募集和特异性 B 细胞,产生致脱髓鞘性自身抗体 MOG-IgG,通过补体和抗体途径介导的细胞杀伤作用攻击髓鞘,从而引起髓鞘脱失和神经功能障碍。有研究报道,MOG-IgG 抗体阳性可表达在双侧视神经炎、复发性视神经炎、视神经脊髓炎谱系病、急性播散性脑脊髓炎、急性脊髓炎等疾病,该抗体介导的炎性脱髓鞘疾病称为 MOG 抗体病^[3]。该病女性多见,男女比例约 1.0:2.8,4~60 岁皆有可能发病。视神经是 MOG 抗体病最常见损害部位,以双侧同时受累最多见,主要表现为中心视力下降、球后痛、转动眼球痛,反复发作,复发率最高达 92%,还可累及脊髓、脑干、颅神经、大脑半球、小脑等,当病变累及颅脑时为 MOG 相关抗体脑炎。

MOG 相关抗体脑炎常见检查包括视觉诱发电位、光学相干断层成像、脑脊液细胞学检查及 MRI 等。其中头颅 MRI 表现为病灶呈 T2WI 高信号,斑片状或沿着皮层分布,边界不清,部分病灶增强可见

强化。病灶位于大脑半球可呈大片样分布,表现似 ADEM,位于胼胝体时多沿其长轴呈多灶性分布;病灶还可见于额叶、颞叶、顶叶、枕叶深部白质、侧脑室周围、放射冠、皮层下 U 形纤维及灰白质交界处、基底区等深部核团、大脑脚、脑桥(包括脑桥被盖)、延髓(包括延髓极后区)、小脑脚及小脑半球等^[4]。

本病例以癫痫样发作、头痛、疲乏起病,病变累及大脑半球皮层,影像上见右侧额顶叶大脑皮层增厚、脑沟变窄,CT 上相应区域呈脑回状高密度影,静脉成像与动脉血管成像均未见异常;MRI 上见长 T1 长 T2 信号影,增强可见强化,相应区域脑血管影增多、扩张,最初误诊为皮层蛛网膜下腔出血^[5],病灶局限在一个大脑半球凸面皮质沟内,不累及邻近的大脑纵裂、基底池或脑室等部位,且增强见相应区域血管扩张、增多,然而本病例患者腰椎穿刺术未见血性脑脊液,且头颅血管成像未见脑动脉狭窄或闭塞,血清及脑脊液中枢神经系统脱髓鞘疾病自身抗体提示抗 MOG 抗体 IgG 阳性,诊断符合 MOG 相关抗体脑炎。

目前国内外尚无公认的 MOG 脑炎的诊断标准,当临床诊疗过程、影像学及自身抗体检测符合该疾患,且排除其他炎性脱髓鞘疾病时可考虑 MOG 诊断,大部分患者急性期治疗后预后较好。

参考文献

- [1] 中华医学会神经病学分会. 中国自身免疫性脑炎诊治专家共识[J]. 中华医学杂志, 2017, 50(2): 93-98.
- [2] FORMBY B, SHAO T. T cell vaccination against autoimmune diabetes in nonobese diabetic mice[J]. Ann Clin Lab Sci, 1993, 23(2): 137-147.
- [3] 董会卿. MOG 抗体介导的特发性炎性脱髓鞘疾病[J]. 中国神经免疫学和神经病学杂志, 2017, 24(2): 88-91.
- [4] SPADARO M, GERDES L A, KRUMBHOLZ M, et al. Autoantibodies to MOG in a distinct subgroup of adult multiple sclerosis[J]. Neuroimmunol Neuroinflamm, 2016, 3(5): e257.
- [5] 杜万良, 荆京, 王伊龙, 等. 自发性凸面蛛网膜下腔出血的临床和影像学特点[J]. 中国卒中杂志, 2015, 10(7): 580-585.

(收稿日期: 2019-02-26 修回日期: 2019-05-14)