

对于由负面不良情绪的患者及时做心理疏导,以避免其继发 PSD,提高患者预后生存质量^[10-11]。

总之,引起脑卒中患者 PSD 的风险因子包括既往脑卒中病史、BMI、SSRS、TAS-20、HARS、NIHSS 六项,对以上六项风险因子的脑卒中患者应进行 PSD 的重点筛查和监控。

[参考文献]

- [1] Zhang T, Wang C, Liu L, et al. A prospective cohort study of the incidence and determinants of post-stroke depression among the mainland Chinese patients[J]. *Neurol Res*, 2010, 32: 347.
- [2] Villa RF, Ferrari F, Moretti A. Post-stroke depression: Mechanisms and pharmacological treatment[J]. *Pharmacol Ther*, 2017, 17: 30289.
- [3] Robinson RG, Spalletta G. Poststroke depression: a review[J]. *Can J Psychiatry*, 2010, 55: 341.
- [4] 张疏,罗本燕. 关注卒中后抑郁的识别与治疗[J]. *中国卒中杂志*,

2012, 7: 793.

- [5] 许南燕,江先娣. 脑卒中后抑郁状态的随访研究[J]. *现代康复*, 2000, 9: 1330.
- [6] Karakus K, Kunt R, Memis CO, et al. The factors related to early-onset depression after first stroke[J]. *Psychogeriatrics*, 2017, 17: 414.
- [7] 段广军,万周,张君,等. 脑卒中后抑郁障碍对卒中复发的影响[J]. *中国老年学杂志*, 2015, 35: 2705.
- [8] Holyachi RT, Karajagi S, Biradar SM. Anaesthetic management of a geriatric patient with parkinson's disease, who was posted for emergency laparotomy—a case report[J]. *J Clin Diagn Res*, 2013, 7: 148.
- [9] 钱淑霞,岳卫清,张晓玲,等. 初发脑卒中后抑郁各时期的患病情况及相关因素分析[J]. *中华全科医学*, 2016, 14: 950.
- [10] 左群,甄琦,蔡耘,等. 既往生活方式与卒中后抑郁的关系研究[J]. *中华疾病控制杂志*, 2015, 19: 236.
- [11] Paolucci S. Advances in antidepressants for treating post-stroke depression[J]. *Expert Opin Pharmacother*, 2017, 18: 1011.

(收稿日期 2017-08-31 修回日期 2017-10-31)

• 病例报告 •

Sneddon 综合征 1 例报告

刘艳君, 韩在柱, 毕彦超, 方瑞乐, 董可辉, 马艳玲, 张玉梅

【中图分类号】R743.9

【文献标识码】D

【文章编号】1004-1648(2018)02-0145-02

Sneddon 综合征(SS)是一种由于中小动脉闭塞引起的以广泛的皮肤网状青斑及 CNS 症状为特征的罕见神经皮肤综合征。在临床中,皮肤科常将其神经系统症状漏诊,误诊为“特发性网状青斑”;而神经科医生往往会漏诊皮肤网状青斑。因此,SS 常被误诊。现报告 1 例如下。

1 病例 男,32 岁,因“突发言语不利 5 d”于 2014 年 10 月入院。患者入院前 5 d 酒后突发吐字不清,但听理解、表达、阅读、书写均正常,无头痛头晕、肢体麻木无力、二便失禁等伴随症状。该患者 10 年前曾患“脑梗死”,主要表现为言语不清,治疗后未遗留后遗症。6 年前患者双手、胸背及双腿皮肤出现网状青斑,天气寒冷时青斑明显。一年半前患者再次患“脑梗死”,表现为右侧肢体无力及高级皮质功能受损,治疗后遗留高级皮质功能下降,主要表现为记忆力及计算力减退。否认高血压、糖尿病等病史。吸烟史 15 年,6 支/d。既往无疲劳现象,其家族中无类似病史。体格检查:血压 136/108 mmHg(1 mmHg=0.133 kPa),心率 74 次/min。患者双手、胸部、背部和双腿存在广泛的蓝紫色网状青斑,皮肤较粗糙(图 1)。**神经系统:**神清,构音障碍,记忆力、计算力减退,定向力

尚可。左侧鼻唇沟浅,余颅神经查体未见异常。四肢肌力、肌张力、共济正常。感觉、反射正常,病理征未引出。入院时 NIHSS 评分为 3 分,分别为面瘫 1 分,构音障碍 2 分。辅助检查:血尿便常规、凝血功能、肾功能、电解质未见异常。肝功检查提示乳酸脱氢酶 358.3 U/L(正常值 135.0~225.0 U/L), α -羟丁酸脱氢酶 335.3 U/L(正常值 72.0~182.0 U/L)。血脂检查提示总胆固醇 2.55 mmol/L(正常值 3.20~5.17 mmol/L),高密度脂蛋白 0.96 mmol/L(正常值 1.00~1.80 mmol/L),低密度脂蛋白 1.22 mol/L(正常值 1.50~3.10 mmol/L),载脂蛋白-A1 1.02 g/L(正常值 1.20~1.80 g/L),载脂蛋白-B 0.51 g/L(正常值 0.60~1.14 g/L)。血清同型半胱氨酸 16.6 μ mol/L(正常值 \leq 15 μ mol/L)。血乳酸 3.5 mmol/L(正常值 0.5~1.7 mmol/L)。线粒体脑病筛查:尿检 MELAS 相关检查(A3243G、A8344G、T8993G、T8993C、G13513A)未发现突变。免疫相关检查:补体 C3、C4、类风湿因子、抗链 O、C 反应蛋白、血沉、心磷脂抗体、免疫全套、ANCA、狼疮抗凝物等相关免疫筛查未见异常。血管方面检查:颈部血管超声、肾动脉超声、下肢动脉超声、TCD 未见异常,主动脉弓彩超提示主动脉弓板块形成(强回声,长度 3.7 mm,2.2 mm 厚)。心脏相关检查:ECG、24 h 动态 ECG、经食道超声、微栓子监测及发泡实验未见异常。肿瘤相关检查:肿瘤标志物、肺 CT、甲状腺 B 超等检查均未见异常。头颅 MRI 示右额皮质新发缺血梗死灶,双侧小脑半球、左侧基底节、右侧额顶叶、左额叶多发陈旧性梗死软化灶(图 2)。认知功能测评:MMSE 得分为 28/30 分,正常范围内。MOCA 得分 17/30 分,

基金项目:国家自然科学基金(81371201);国家重点基础研究发展计划(937 计划)青年科学家项目(2013CB837300);首都医科大学基础与临床合作重点项目(16JL03)

作者单位:100050 首都医科大学附属北京天坛医院神经病学中心脑血管病科(刘艳君,方瑞乐,董可辉,马艳玲,张玉梅);北京师范大学脑与认知科学研究院(韩在柱,毕彦超)

通讯作者:方数据

提示认知功能障碍。WAIS-RC 全量表分(IQ)54分,提示轻度智力缺损,临床记忆量表记忆商(MQ)71分,提示记忆商处于边界(差水平)。右侧大腿皮肤活检示表皮角化过度,部分区域上皮脚下延呈网状,部分区域棘细胞增生,真皮浅层小血管周围少许淋巴细胞浸润(图3),符合SS病理表现。该患者最后诊断为SS。住院期间给予患者阿司匹林抗血小板聚集,他汀降脂稳定斑块,扩血管及改善循环,茴拉西坦改善认知,甲钴胺、叶酸、维生素B₆、降同型半胱氨酸等治疗。治疗3周后患者构音障碍好转,双手、胸背及双腿的青斑颜色变浅。

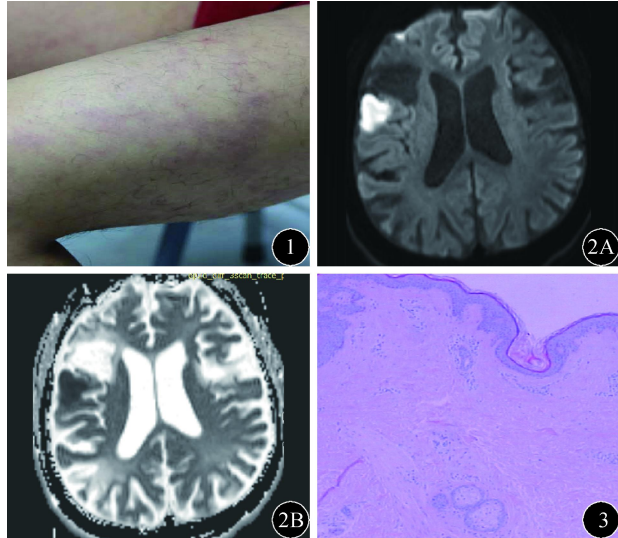


图1 SS患者双腿广泛蓝紫色网状青斑 图2 SS患者头颅MRI示右额皮质新发缺血梗死灶 图3 右侧大腿皮肤活检显示表皮角化过度,部分区域上皮脚下延呈网状,棘细胞增生,真皮浅层小血管周围少许淋巴细胞浸润(HE染色,×40)

2 讨论 SS是主要累及中小血管的非炎症性血栓闭塞性的罕见全身系统性疾病,其发病率为4/1 000 000,临床主要表现为广泛皮肤网状青斑合并局限和良性过程的多发缺血性脑卒中事件^[1-3]。网状青斑多发生于四肢(100%),躯干(84%~89%),臀部(68%~74%)、面部(15%~16%),手或脚(53%~59%)^[4]。青斑类似花边状、不规则的似断裂环状,主要呈红色或蓝紫色,于寒冷、站立位时加重,温暖及适度按压皮肤时可缓解或消失^[5]。本病的神经系统损害多以广泛的多发性脑梗死为著,可反复发生。常见伴随疾病有高血压、头痛、雷诺氏现象、静脉血栓形成、癫痫、肾脏疾病、心脏疾病、认知功能障碍^[6]。

本例患者有广泛网状青斑病史及多次发生的脑血管病事件,符合SS临床表现。进一步行右侧大腿皮肤活检结果提示表皮角化过度,部分区域上皮脚下延呈网状,部分区域棘细胞增生,真皮浅层小血管周围少许淋巴细胞浸润,符合SS的病理表现,最终确诊为SS。本病需与动脉粥样硬化性脑梗死、心源性卒中、线粒体脑肌病伴高乳酸血症和卒中样发作、原发性CNS血管炎、系统性血管炎、感染性疾病导致的血管病变相鉴别。

认知功能障碍可出现于77%的SS患者中。本例患者临床主要表现为认知功能障碍,比较该患者的WAIS-RC量表及临床记忆量表测评结果可以看出,该患者的一次性记忆或学习能力处于(边界)差水平,而患者的智力测试提示轻度智力

缺损。说明该患者的记忆或学习能力比智力损伤较程度轻。所以,对于SS合并认知功能障碍的患者来说,记忆及智力的损伤程度不一定相同。目前研究认为,SS疾病由于反复发生脑缺血事件,会导致腔隙性脑梗死、脑白质疏松等损伤,逐渐造成认知功能下降,最终会发展为痴呆。

对于SS的治疗,临床上除了限制避孕药的使用及采取戒烟来控制脑血管病危险因素外,还采取抗凝、抗血小板及免疫抑制剂为基础的治疗方案^[5]。对于APA抗体阴性的患者,建议予以抗血小板治疗,而对于抗体阳性的患者,建议予以抗凝治疗^[7-9]。本例患者由于抗心磷脂抗体阴性,故临床上予以抗血小板治疗。该病为进展性疾病,应该对该类患者做好随访,定期复查颅脑MRI,避免吸烟、肥胖及口服避孕药等加重缺血脑血管病事件的危险因素^[1,10]。对于认知功能下降患者,可尝试使用环磷酰胺治疗,定期行认知功能评价,并根据检查结果设计配套可行的认知功能训练。

对于存在皮肤广泛网状青斑合并多次缺血性脑卒中事件患者,结合皮肤病理结果,SS不难诊断。网状青斑可作为特征性临床表现,有助于与其他疾病相鉴别。但由于神经科大夫在诊疗过程中容易只注意CNS疾病,而常忽略了皮肤特征表现,其漏诊误诊率较高。因此,神经科医生在对反复缺血性脑卒中患者进行诊疗时,要提高对皮肤疾患的重视。

[参考文献]

[1] Sayin R, Bilgili SG, Karadag AS, et al. Sneddon syndrome associated with protein S deficiency [J]. Indian J Dermatol Venereol Leprol, 2012, 78: 407.
 [2] Hannon PM, Kuo SH, Strutt AM, et al. Improvement of neurological symptoms and memory and emotional status in a case of seronegative Sneddon syndrome with cyclophosphamide [J]. Clin Neurol Neurosurg, 2010, 112: 544.
 [3] 回雪颖,郭伟光,张海丽,等. Sneddon 综合征 1 例[J]. 中医辨证治疗, 2015, 15: 269.
 [4] Catharina M, Marijke R, Carla AM, et al. Sneddon syndrome and the diagnostic value of skin biopsies—Three young patients with intracerebral lesions and livedo racemosa [J]. Eur J Dermatol, 2008, 18: 322.
 [5] 马艳玲,董可辉,张玉梅,等. Sneddon's 综合征[J]. 中国医刊, 2016, 51: 32.
 [6] Lalanne L, Danion JM, Vidailhet P, et al. A suicide attempt in a context of bipolar symptoms leading to a diagnosis of Sneddon syndrome [J]. Rheumatol Int, 2013, 30: 1489.
 [7] 王霜晴,冯莉,肖波,等. CNS 损伤为首表现的 Sneddon 综合征 1 例[J]. 中南大学学报, 2015, 40: 1048.
 [8] Jiménez-Gallo D, Albarrán-Planelles C, Linares-Barrios M. Sneddon syndrome presenting with unilateral third cranial nerve palsy [J]. J Neuroophthalmol, 2014, 34: 50.
 [9] Jz S, Zhang FH, Gao F, et al. Intravenous thrombolysis in Sneddon's syndrome [J]. J Clin Neurosci, 2012, 19: 326.
 [10] Dutra LA, Braga-Neto P, Pedrosa JL. Sneddon's syndrome: case report and review of its relationship with antiphospholipid syndrome [J]. Einstein, 2012, 10: 230.

(收稿日期 2017-05-13 修回日期 2017-06-20)