



12-31-2004

Alcohol-related Central Pontine Myelinolysis: A casereport

Tai-Te Lee

Vikey Huang

Follow this and additional works at: <https://rps.researchcommons.org/journal>



Part of the [Rehabilitation and Therapy Commons](#)

Recommended Citation

Lee, Tai-Te and Huang, Vikey (2004) "Alcohol-related Central Pontine Myelinolysis: A casereport," *Rehabilitation Practice and Science*: Vol. 32: Iss. 4, Article 8.

DOI: [https://doi.org/10.6315/2004.32\(4\)08](https://doi.org/10.6315/2004.32(4)08)

Available at: <https://rps.researchcommons.org/journal/vol32/iss4/8>

This Case Report is brought to you for free and open access by Rehabilitation Practice and Science. It has been accepted for inclusion in Rehabilitation Practice and Science by an authorized editor of Rehabilitation Practice and Science. For more information, please contact twpmrscore@gmail.com.

酒癮相關性之中央橋腦髓鞘溶解症：病例報告

李泰德 黃郁琦

高雄長庚紀念醫院復健科

中央橋腦髓鞘溶解症是一種發生在中央橋腦的去髓鞘病變的疾病，它並沒有侵犯到神經軸突。此疾病的致病機轉及發生率仍不清楚。根據文獻記載，此疾病最常發生在慢性酒癮者身上，另外，因為快速矯正低血鈉症而造成者居次。在臨床上的表現包括意識不清、嗜睡、腦部功能損壞、吞嚥困難、口齒不清、四肢無力、步態不穩、深部肌腱反射下降、低血壓以及癲癇發作。治療方法包括了支持性療法、攝取足夠的營養以及完善的復健計畫。

本病例報告是一位 47 歲男性，有糖尿病、高血壓及長期酗酒的習慣。病人於入院前突然發生打嗝、口齒不清、步態不穩合併兩側下肢無力以及輕微嗆到的情形，在入院前一天進而有意識上的改變。神經學檢查發現牛眼徵候陽性、嚴重的構音困難合併輕微的失語症、兩側深部肌腱反射下降、合併軀體及步態不穩。經腦部磁共振造影的檢查，在 T2 加權影像中，發現在中央橋腦區有訊號增強的情形。希望藉由此病例報告，對臨床同仁於診斷及處理此類疾病時，能有所助益。(台灣復健醫誌 2004; 32(4): 221 - 226)

關鍵詞：中央橋腦髓鞘溶解症(central pontine myelinolysis)，步態不穩(ataxic gait)

前言

中央橋腦髓鞘溶解症(central pontine myelinolysis)在臨床上並不常見，有關此疾病之病因目前仍不清楚。根據文獻記載，此疾病最常發生在慢性酒癮者身上，另外因為快速矯正低血鈉症而造成者居次。^[1]在影像學方面，則可藉由核磁共振的檢查，來幫助診斷中央橋腦髓鞘溶解症。

病例報告

一位 47 歲男性，有糖尿病及高血壓的病史，但是他並未接受藥物的控制，另外他有長期喝高濃度酒類的習慣(至少 20 年以上)。在入院前一個月，他突然開始有打嗝、口齒不清、步態不穩合併兩側下肢無力以及輕微嗆到的情形。在入院前一天，突然發生意識改變。入院時的神經學檢查發現：兩側眼睛不協調運動、牛眼徵候

(Bull's eye sign)陽性、右邊中樞顏面神經麻痺、水平方向的眼震顫(nystagmus)、嚴重的構音困難(dysarthria)合併輕微的魏尼凱氏失語症(Wernicke's aphasia)以及懸雍垂偏移、兩側深部肌腱反射下降、右側 Barbinski sign 陽性以及四肢測距困難(dysmetria)合併軀體及步態不穩(Ataxia)。在實驗室的檢查中，除了腎功能異常(Cr:3.9)外，其他電解質如鈉、鉀離子方面皆在正常範圍內。

住院中，病人曾接受過脊椎穿刺檢查，排除了中樞神經感染的可能性。在一系列的腦部影像學掃描方面，電腦斷層掃描並沒有看出明顯的病灶區。而磁共振造影方面，早期在擴散磁共振影像(Diffusion weighted image-DWI)及 T2 加權影像(T2-weighted image)中發現在中央橋腦區有訊號增強的情形(圖 1-2)，晚期(3 個月後)在磁共振造影-T2/減弱液反轉回復影像(T2/FLAIR)中發現在中央橋腦區有明顯訊號增強的情形(圖 3)。另外在單光子放射斷層檢查(SPECT-Isotope 為 Tc99mHMPAO)的檢查方面則分別發現兩側橋腦有低血流灌注情形(圖 4)，由於這些影像的發現，可以幫助我們診斷中央橋腦髓鞘溶解症。

投稿日期：93 年 5 月 27 日 修改日期：93 年 10 月 12 日 接受日期：93 年 10 月 19 日

抽印本索取地址：黃郁琦醫師，高雄長庚紀念醫院復健科，高雄縣 833 鳥松鄉大埤路 123 號

電話：(07) 7317123 轉 2975

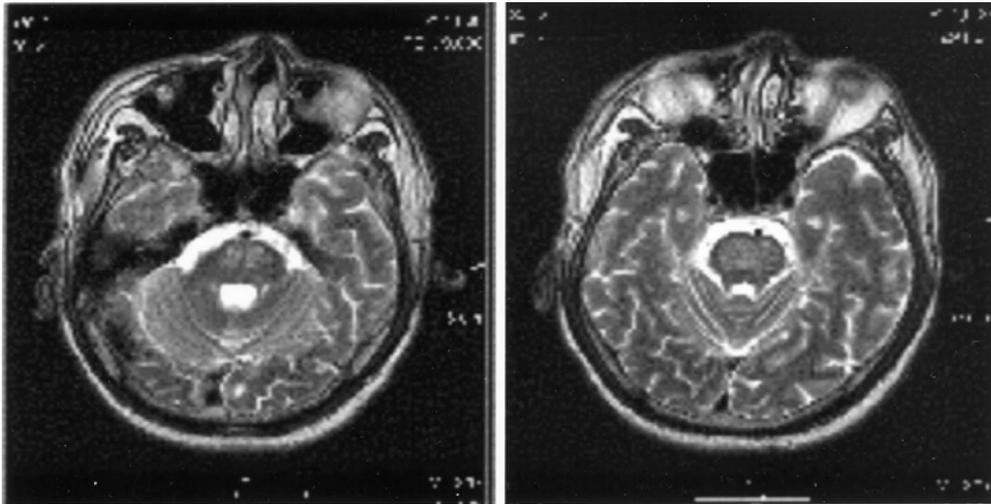


圖 1. 腦部磁振造影(axial view of T2-wieghted images)顯示橋腦有高度訊號的病灶區(2003.8)

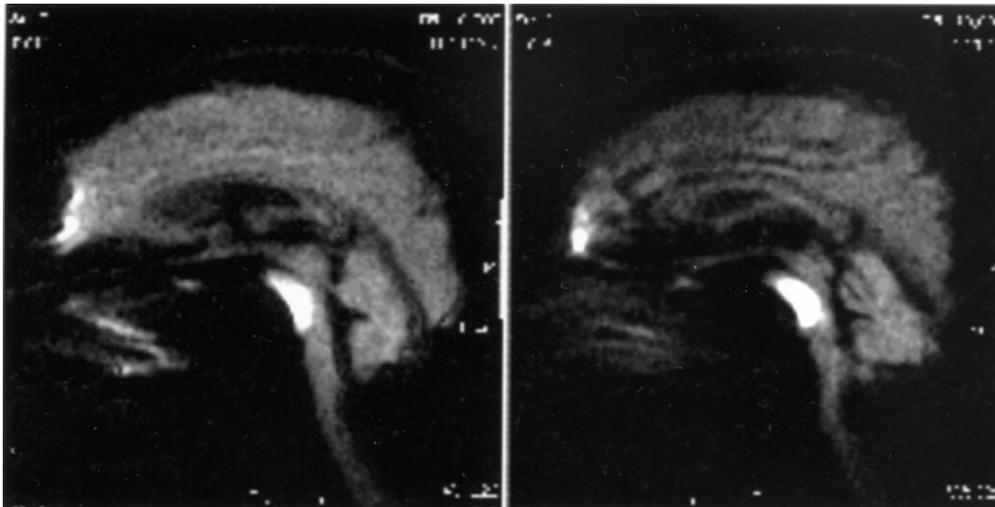


圖 2. 腦部磁振造影(sagittal view of T2-weighted images)顯示橋腦有高度訊號的病灶區(2003.8)

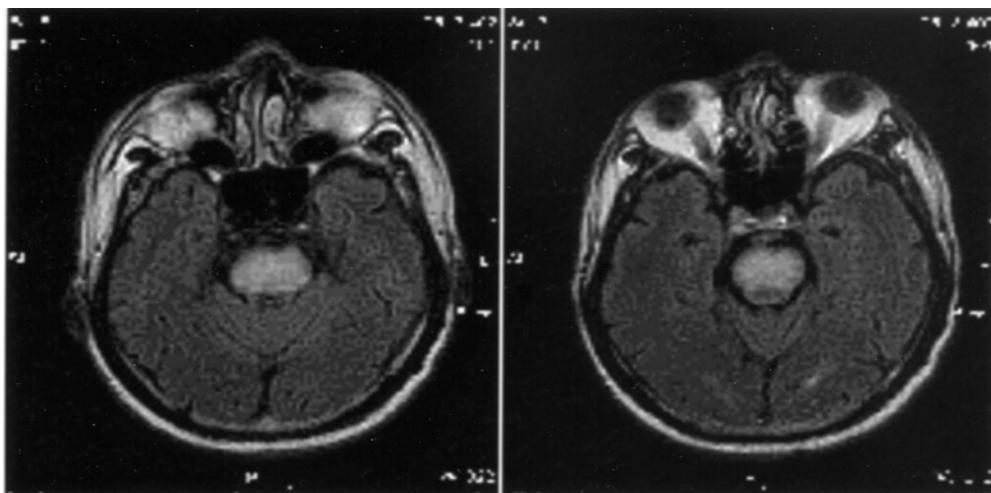


圖 3. 腦部磁振造影(axial view of FLAIR images)顯示橋腦有高度訊號的病灶區(2003.11)

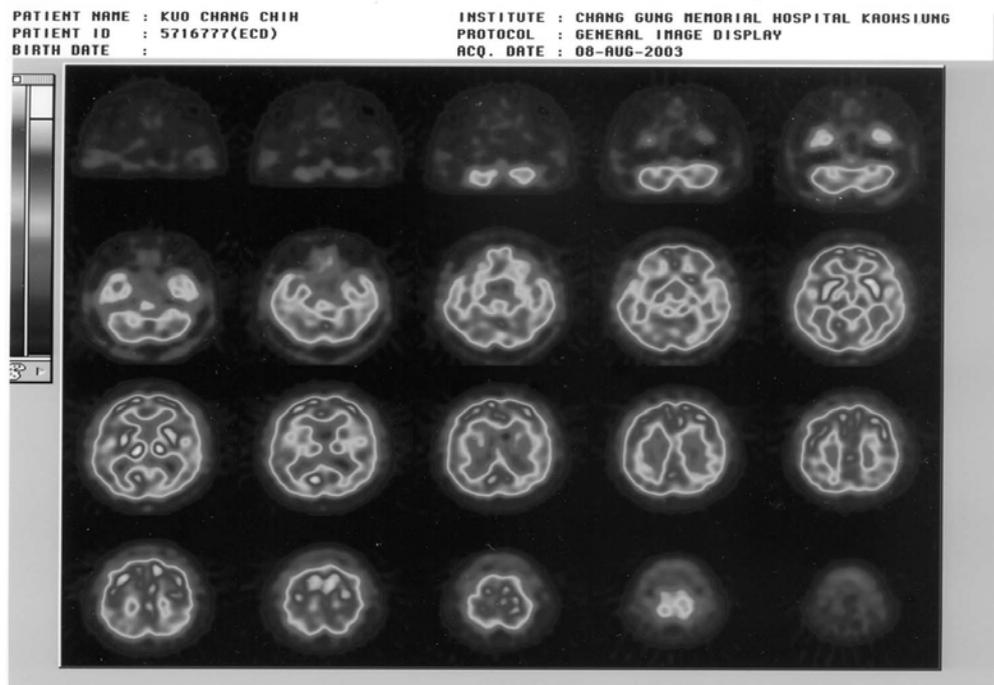


圖 4. Axial view of SPECT:顯示橋腦有低灌注病灶區

在治療方面，病患接受血糖血壓的藥物控制以及適度水分的攝取，並戒除酒精的飲用及接受積極的復健治療(平衡、肌力及步態訓練)後，神經學的症狀有大幅度的改善。出院時(住院治療共 8 週)，病患仍然殘存輕微的測距困難、輕度的兩側下肢無力(4+/5)以及軀幹步態不穩。

討 論

中央橋腦髓鞘溶解症最早是由 Adams 等人所提出的，^[2]中央橋腦髓鞘溶解症的特徵為橋腦基底的中央部仍有去髓鞘的情形但是並沒有侵犯神經軸突的部分，目前它的致病機轉及發生率仍不清楚。根據以往文獻的統計，中央橋腦髓鞘溶解症發生的年齡層分布很廣泛，其中最常發生的年齡介於 30-50 歲之間，而且較常發生在男性身上。國外也有一些研究報告指出，與中央橋腦髓鞘溶解症的病患相關的潛在性疾病最常見為慢性酒癮者(39.4%)，第二常見者為電解質失衡，特別是低血鈉症經不當矯正(21.5%)，第三位則是肝臟移植者(17.4%)。^[1]其他相關的疾病尚有營養不良、肺部感染、腦部腫瘤及肝腎病變等。橋腦之所以特別容易發生髓鞘溶解症的原因在於寡樹突膠質細胞(oligodendrocytes)位於具有廣泛血流分布的灰質(gray

matter)旁，使得橋腦特別容易因為血管因素造成的水腫或從血管滲出的髓鞘溶解物質而遭到破壞，產生中央橋腦髓鞘溶解症。^[3]

中央橋腦髓鞘溶解症在臨床的表現上，主要有意識不清、嗜睡、腦神經功能受損合併假性延髓痲痺(pseudobulbar palsy)、吞嚥困難、口齒不清、四肢無力、步態不穩、深部肌腱反射減低甚至消失、低血壓及癲癇的症狀。有些病患會有注意力不集中、短期記憶較差及學習困難等情形發生。^[1]嚴重者，甚至會導致鎖位症候現象(locked-in syndrome)。^[2,4,5]中央橋腦髓鞘溶解症比較早期的臨床表現有吞嚥困難、構音困難、舌頭無力、以及情緒障礙，這些症狀是由於假性延髓痲痺所導致，主要是因為破壞了橋腦的皮質脊髓徑(corticospinal tract)以及大腦皮質延髓徑(corticobulbar tract)。^[5]其中，情緒障礙包含激動性的譫妄(agitated delirium)、假性延髓痲痺狀態下的病理性哭笑(pseudobulbar state with pathological laughing and crying)、運動不能性啞症(akinetic mutism)、緊張症(catatonia)、注意力不集中、及短期記憶力衰退等等。

若有些病灶發生在橋腦外，例如：小腦、外側膝狀體、丘腦、被殼及大腦皮質處，會造成所謂橋腦外髓鞘溶解症(extrapontine myelinolysis, EPM)，橋腦外髓鞘溶解症的臨床表現，初期只有輕微的意識不清，另

外它常會侵犯錐體外路徑造成帕金森氏症、肌肉張力不足(dystonia)以及震顫(tremor)。此外，橋腦外髓鞘溶解症可能會伴隨中央橋腦髓鞘溶解症發生，不過也有可能單獨存在。^[5,6]

中央橋腦溶解症過去認為和營養不良、長期酒癮者及低血鈉快速矯正有關。在最近的研究中指出：低血鈉經不當快速矯正引起中央橋腦溶解症之主要機轉是血鈉快數增加的過程中會造成滲透壓性的內皮細胞傷害(osmotic endothelial injury)，進而導致神經髓鞘有毒因(myelinotoxic factors)的釋放，產生神經髓鞘的傷害。而慢性酒癮造成中央橋腦溶解症的可能原因在於酒精會阻斷抗利尿激素(ADH-antidiuretic hormone)的作用，因此造成慢性低血鈉症酒精戒斷時，會造成抗利尿激素功能反彈性的上升，也因此可能造成低血鈉經快速不當矯正得的情形，進而導致中央橋腦溶解症。

另外，慢性酒癮除了會造成較為嚴重的中央橋腦溶解症外，其實最常見的是造成魏尼凱氏腦病變(Wernicke's encephalopathy)。魏尼凱氏腦病變是一種維生素 B1 缺乏所造成的急性腦病變。其臨床主要症狀為運動失調、眼肌麻痺(ophthalmoplegia)、以及精神混亂(confusion)，早期不易與中央橋腦溶解症做鑑別診斷。最常用，也是最有用的區分方法為病患對於注射維生素 B1(thiamine)的反應，如果對於維生素 B1 有反應的話，眼肌麻痺會於幾小時內最先改善，而其他像是運動失調以及精神混亂，則須數日才會漸漸恢復。

根據以往的文獻報告指出，中央橋腦髓鞘溶解症在磁振造影的掃描中發現，急性期：T1 加權影像中，橋腦會有對稱性的低強度(hypointense)病灶區；亞急性期：T2 加權影像中則有對稱性的高強度(hyperintense)病灶區出現；^[7]而在病症發生後一段時間(約 2 個星期後)之磁振造影之減弱液反轉回復影像及擴散磁振影像影像，會顯現高密度表現之白質病灶區。^[8,9]另一種顯著性擴散係數(ADC-apparent diffusion coefficient)值在早期則會下滑，而此顯著性擴散係數值在其他腦部疾病之病灶會上升。因此，最近的研究報告指出，中央橋腦溶解症是一種細胞內部張力十分低下的結果，其病灶內顯著性擴散係數值會下降。因為有證據顯示減少之顯著性擴散係數值和限制的水份擴散(restricted water diffusion)及增加的細胞內水分有關。不過，通常在臨床症狀發生數天或數週後，磁振造影的掃描才能發現病灶區。^[7]

因此，在早期的中央橋腦髓鞘溶解症並不容易診斷，而且與缺血性腦病變不易區分。我們可以藉由擴散磁振影像影像的高密度表現與顯著性擴散係數值的

強度下降，來幫助我們做早期的診斷。我們的病患於入院後一週，接受磁振造影掃描，發現 T2 加權影像中有對稱性的高強度病灶及出現。而 3 個月後追蹤的磁振造影掃描，發現在 T2/減弱液反轉回復影像中明顯有對稱性的高強度病灶。另外，此病患於入院後一週也安排單光子放射斷層檢查檢查，發現腦部病灶區有低灌注現象。

治療方面，除了治療病患本身罹患的高血壓及糖尿病之外，疾病初期還有支持性療法，包括足夠卡路里的攝取、水及電解質不平衡的改善；預防性的療法有預防肺炎、褥瘡及血管栓塞；疾病後期則以復健治療為主，例如平衡、協調性及肌力訓練、認知及腦部反應訓練。此病患在接受進一步的復健訓練後，在肌力、平衡及步態穩定性都獲得相當大的進步。預後方面，中央橋腦髓鞘溶解症恢復程度範圍很大，可從完全復原到稍微改善甚至死亡。^[10]不過，在酒精相關性並未合併醫源性低血鈉快速矯正之中央橋腦髓鞘溶解症，通常這些患者的神經學症狀幾乎可以完全恢復，可能是因為其病灶區的傷害為可逆性或是可代償性的損傷。^[11,12]

參考文獻

1. Lampl C, Yazdi K. Central pontine myelinolysis. *Eur Neurol* 2002;47:3-10.
2. Adams RD, Victor M, Mancall EL. Central pontine myelinolysis: a hitherto undescribed disease occurring in alcoholic and malnourished patients. *Arch Neurol Psychiatry* 1959;81:154-72.
3. Riggs JE, Schochert SS. Osmotic stress, osmotic myelinolysis: a report of 58 cases. *Clin Neuropathol* 1987; 6:262-70.
4. McCormic EF, Daneel CM. Central pontine myelinolysis. *Arch Intern Med* 1967;119:444-78.
5. Pirzada NA, Ali II. Central pontine myelinolysis. *Mayo Clin Proc* 2001;76:559-62.
6. Seah ABH, Chan LL, Wong MC, et al. Evolving spectrum of movement disorders in extrapontine and central pontine myelinolysis. *Parkinsonism Relat Disord* 2002;9: 117-9.
7. Brown WD. Osmotic demyelination disorders: central pontine and extrapontine myelinolysis. *Curr Opin Neurol* 2000;13:691-7.
8. Cramer SC, Stegbauer KC, Schneider A, et al. Decreased diffusion in central pontine myelinolysis. *Am J*

- Neuroradiol 2001;22:1476-9.
9. Chu K, Kang DW, Ko SB, et al. Diffusion-weighted MR findings of central pontine and extrapontine myelinolysis. *Acta Neurol Scand* 2001;104:385-8.
 10. Karp BI, Lauren R. Pontine and extrapontine myelinolysis. A neurologic disorder following rapid correction of hyponatremia. *Medicine* 1993;72:359-73.
 11. Mcham SA, Hull AL. A 47-year-old alcoholic man with progressive abnormal gait. *Cleve Clin J Med* 2002;69:904-8.
 12. Masaki T, Miyakawa T, Nakane J, et al. Benign type of central pontine myelinolysis in alcoholism. *J Neurol* 2003;250:1077-83.

Alcohol-related Central Pontine Myelinolysis: A Case Report

Tai-Te Lee, Vikey Huang

Department of Rehabilitation Medicine, Kaohsiung Chang Gung Memorial Hospital, Kaohsiung.

Central pontine myelinolysis (CPM) characterizes demyelinolysis of the central basal pons without involving the nerve axon. The etiology and incidence are unclear. According to previous reports, CPM occurs most often in chronic alcoholism, followed by hyponatremia due to rapid correction of electrolyte imbalance. Clinical manifestations of CPM include consciousness disturbance, lethargy, impaired brain function, dysphasia, dysarthria, four limbs weakness, ataxia, decreased deep tendon reflex, hypotension and seizure. The treatment of CPM includes supportive management with enough nutrition intake and rehabilitation programs. Our case report is a 47 year old male with the history of diabetes mellitus, hypertension and chronic alcoholism. He suffered from hiccup, slurred speech, ataxia of bilateral lower extremities, weakness and a tendency to choke on water, accompanied by consciousness disturbance. The neurological examination showed positive Bull's eye signs, severe dysarthria with mild aphasia, decreased bilateral deep tendon reflex and ataxia. In a series of brain MRI images, the T2-weighted images showed hyperdensity signals in the central pons. Due to easy approach of MRI study while suspicion, CPM should not be misdiagnosed. This case report seeks to provide a guide to pertinent treatment of CPM. (Tw J Phys Med Rehabil 2004; 32(4): 221 - 226)

Key words: Central pontine myelinolysis, ataxic gait