

21 Pereira BM, Weinstein PR, Zea-Longa E, et al. Effect of blood flow rate and donor vessel diameter on the patency of carotid venous bypass grafts in dogs. Surg Neurol, 1989, 31(3):195-199.

22 Sharkey J, Ritchie IM, Kelly PA. Perivascular microapplication of endothelin-1: a new model of focal cerebral ischaemia in the rat. J Cereb Blood Flow Metab. 1993, 13(5):865-871.

23 梅和珊, 苏素文, 王永利, 等. Endothelin-1 诱导的大鼠局灶性脑缺血再灌注模型. 中国药理学通报, 2004, 20(1): 114-117.

24 王玉兰, 徐铁军, 张凤真, 等. Endothelin-1 诱导的大鼠局灶性脑缺血再灌注模型. 中国药理学通报, 2004, 20(1): 114-117.

25 Strasser U, Fisher G. Quantitative measurement of neuronal de-

generation in organotypic hippocampal cultures after combined oxygen/glucose deprivation. J Neurosci Methods, 1995, 57(2): 177-186.

26 朱洁, 李光勤. 改良的新生大鼠海马脑片缺氧缺糖模型的制备方法. 重庆医科大学学报, 2008, 11(33): 1281-1283.

27 Tao Su, Beatrice Paradiso, Yue-sheng Long, et al. Evaluation of cell damage in organotypic hippocampal slice culture from adult mouse: A potential model system to study neuroprotection. Brain Research, 2011, 138: 68-76.

(2015-03-02 收稿 2015-03-20 修回)

神经痛性肌萎缩 1 例报道并文献复习

殷晓宇 王彦喆 姜美曦 马婧 李蕾 何志义

【中图分类号】 R746.4 【文献标识码】 A 【文章编号】 1007-0478(2015)06-0388-02
【DOI】 10.3969/j.issn.1007-0478.2015.06.022

神经痛性肌萎缩是一种较为少见的综合症,特征性地表现为肩背部和/或上肢严重的疼痛以及随后出现的肩胛带和/或上肢肌肉无力、萎缩,由于没有被大家广泛认识,常被误诊。本研究报道 1 例神经痛性肌萎缩病例,结合文献以阐明其特征。

1 临床资料

患者,男,62 岁,因“右肩关节疼痛 2 个月余,右上肢上抬不能伴肌萎缩 1 个半月”入院。患者 2 个月前无明显诱因出现右肩关节持续性酸胀疼痛,1 个半月前出现右上肢上抬不能,需托肘才能握筷子,但手部力量可,能自行系纽扣。同时逐渐出现右上肢肌肉萎缩(图 1),伴肉跳。曾于外院按“肩周炎”治疗,未见好转,遂转入本院。否认高血压病、冠心病、糖尿病、肿瘤病史及家族史,吸烟 20 支/d×40 年,常年饮酒。体格检查:P74 次/min, P130/75 mmHg,神志清,精神可,颅神经检查未见异常,右上肢近端肌力 III 级,远端肌力 V⁻ 级,余肢体肌力 V 级。四肢肌张力正常,右冈上肌、冈下肌、三角肌、肱二头肌、大鱼际肌可见不同程度的肌肉萎缩。双上肢可见束颤。BCR, TCR(L: + +, R: +), PSR(L: + +, R: +), ASR(L: + +, R: +), Hoffmann 征(L: -, R: -), Babinski 征(L: -, R: -)。深浅感觉查体未见异常。指鼻试验右侧不能配合,左侧稳准。跟膝胫试验双侧稳准。心肺听诊未见异常。入院后检查血常规、大小便常规、血生化、风湿系列、肿瘤标志物等均未见明显异常。肌电图示右冈下肌、右三角肌、右小指展肌、右拇短展肌呈神经源性损害,右

肩胛上神经、右腋神经运动神经传导正常,诱发电位波幅降低;左侧未见异常。头 CT 未见异常。颈椎 MR 平扫+增强示颈椎退行性变, C3-4 椎体终板变性, C3-7 椎间盘突出,脊髓形态、信号未见异常。肺 CT 平扫示双肺结节,双肺及左侧胸膜陈旧病变。肝胆脾彩超示前列腺增大伴结石或钙化,余未见明显异常。根据患者临床表现、神经电生理检查,诊断为神经痛性肌萎缩。给予强的松 10 mg/次, 3 次/d,口服, 3 个月后随访,患者右肩关节疼痛减轻,右上肢肌力增加,肌肉萎缩未再进展。

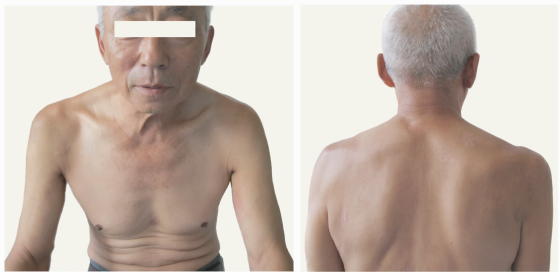


图 1 右肱二头肌、冈上肌、冈下肌、三角肌可见不同程度的肌肉萎缩

2 讨论

神经痛性肌萎缩(neuralgic amyotrophy, NA)由 Parsonage 和 Turner 于 1948 年报道,他们明确描述了 136 例军人患者的临床表现,故又称 Parsonage-Turner 综合征。本病是一种少见的临床综合征,可以散发,也可以表现为常染色体显性遗传。最新的研究表明 SEPT9 基因是部分遗传性 NA (HNA)家系中的致病基因。目前国内还没有 HNA 病例的

作者单位:110001 沈阳,中国医科大学附属第一医院神经内科
[殷晓宇 王彦喆 姜美曦 马婧 李蕾 何志义(通信作者)]

报道。本病多发于成年人,男性多于女性(男女比例为1.5:1~11.5:1),发生于儿童的多有遗传性染色体异常。据报道,NA的发病率为0.016‰~0.003‰,但由于发现并诊断该病较困难,其真实发病率估计至少为0.02‰~0.03‰。其病因尚不明确,Sierra等的研究显示,大多数NA患者有CD3、CD8亚群降低和CD4/CD8比值升高,故目前考虑与免疫介导的多灶性炎症反应有关。Tjoumakaris等将本病的病因阐述如下:(1)细菌或病毒感染;(2)免疫(破伤风、乙型肝炎等);(3)应激(围手术期、围产期、运动、烧伤等);(4)药物(阿巴卡韦、链激酶、海洛因、英夫利昔单抗等);(5)医源性(肋间神经阻滞、手术、放疗等);(6)其他原因(巨细胞动脉炎、淋巴瘤、格林-巴利综合征、类风湿关节炎、糖尿病、多发性大动脉炎等)。

NA的典型临床表现是肩胛带区突发性剧痛及同时或随后出现的患侧上肢不同程度的肌肉萎缩、无力及感觉减退。疼痛多在夜间加重,有的患者在夜间痛醒。疼痛可放射至颈部或上臂,持续数小时至数周,可因运动加重。10%~30%的患者表现为双侧臂丛神经同时受累,双侧受累程度多不对称,对侧受累多是通过神经电生理等检查发现,而不是通过症状发现的。本病主要累及臂丛的下运动神经元,可发生于臂丛分布区的任何部位,直接起于神经干或神经束的肩胛上神经、胸背神经、内侧胸神经、外侧胸神经贯穿臂丛的全过程,最易受损,胸长神经、膈神经也常受累,但其损伤可不局限于臂丛神经,可波及到颅神经,包括副神经、脊髓段舌咽神经、舌下神经,国外报道喉返神经、下肢神经亦可累及,故其临床表现亦相应多样化。

本病需与原发性盂关节病、神经根型颈椎病、急性脑梗死、外伤性或医源性的臂丛神经损害及局部占位性病变等鉴别。神经电生理检查和磁共振检查有助于本病的诊断。神经电生理检查可提示受累神经传导阻滞,诱发电位波幅降

低,运动神经传导减慢,尤以后者明显。磁共振神经成像(MRN)在NA的急慢性期可显示臂丛神经高信号病灶及异常增厚,而常规MRI仅能显示冈上肌和冈下肌的萎缩。

本病例患者起病突然,无明显诱因,表现为右肩关节疼痛,随后出现右上肢肌力下降及肌肉萎缩,累及范围与臂丛神经上干分布区一致,神经电生理检查显示为臂丛神经源性改变,符合NA的典型临床表现及辅助检查。头CT及颈椎磁共振检查排除急性脑梗死及神经根型颈椎病。肺CT及肿瘤标志物(-)可排除肺部占位性病变导致的臂丛神经损害。

目前本病没有特效治疗方法,患者应充分活动患侧肢体,但要避免高强度训练,建议坚持物理治疗,针对疼痛可采用非甾体类抗炎药等对症治疗,研究表明早期应用激素虽不能改变本病的自然病程,但可以加速症状的缓解。如果症状持续不缓解,可考虑行外科手术治疗,如神经松解术。因本病病因复杂多样,预后也有很大差异。据报道,有的患者显示出治疗抵抗,而有的患者经过一个月的保守治疗就获得完全康复,2/3的患者在患病1个月内出现运动功能缓解。经过平均6年随访接近1/3的患者仍有慢性疼痛和持久的功能障碍。仅上肢受累的患者预后优于合并下肢受累的患者。Seror等研究发现仅有感觉障碍不伴有运动功能障碍的患者能得到自发缓解。HNA复发率高于INA(74.1%:26.1%),约12%的患者在1年内复发^[15],复发病状一般较首次症状轻。

因本病发病率较低,临床较少见,容易被临床医生忽视而误诊。本病患者自觉症状明显,影响生活质量,病程长者可能引起焦虑等不良情绪。临床医生应加强对本病的认识,做到对本病的早发现、早诊断、早治疗,减轻患者的心理及经济负担。

(2015-05-15 收稿 2015-06-18 修回)

• 消 息 •

声 明

本刊版权归武汉大学人民医院所有。除非特别声明,本刊刊出的所有文章不代表《卒中与神经疾病》编辑委员会的观点。

本刊已入编“万方数据-数字化期刊群”和“中国核心期刊(遴选)数据库”等,作者著作权使用费与本刊稿酬一次性给付,不再另行发放。作者如不同意将文章入编,投稿时敬请说明。

《卒中与神经疾病》编辑部