

receptor encephalitis; results of a worldwide survey[J]. J Neurol, 2017, 264(4): 647-653.

[24] Tatencloux S, Chretien P, Rogemond V, et al. Intrathecal treatment of anti-N-Methyl-D-aspartate receptor encephalitis in children[J]. Dev Med Child Neurol, 2015, 57(1): 95-99.

[25] Byrne S, Lim M. N-methyl-D-aspartate receptor antibody encephalitis; how much treatment is enough? [J]. Dev Med Child Neurol, 2015, 57(1): 14-15.

[26] Lopez-Chiriboga AS, Flanagan EP. Diagnostic and therapeutic approach to autoimmune neurologic disorders [J]. Semin Neurol, 2018, 38(3): 392-402.

[27] Masghati S, Nosratian M, Dorigo O. Anti-N-Methyl-Aspartate receptor encephalitis in identical twin sisters role for oophorectomy[J]. Obstet Gynecol, 2014, 123(2, 2, 2): 433-435.

[28] 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]. 中华神经科杂志, 2017, 50(2): 91-98.

(2018-12-19 收稿)

(上接第 637 页)

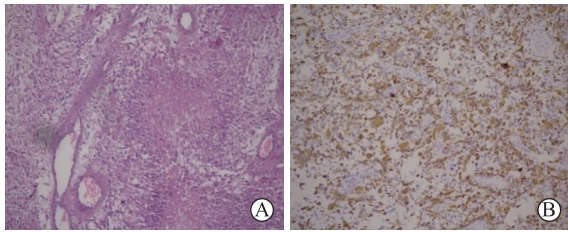


图 3 术后标本的组织病理学分析(A)和免疫组化染色(B) A 为组织病理学分析显示肿瘤由非典型的高核质比的胶质细胞组成,细胞周围为纤细的纤维;B 为免疫组化染色显示 GFAP、S-100 和 VIM 蛋白免疫阳性

一致。其特征描述如下:  $T_2$  WI 高信号; Gd 增强- $T_1$  WI 可能为结节状强化; DWI 高信号; 低 ADC 值; 组织灌注量增加; 磁共振波谱中胆碱峰值增加, N 乙酰基天门冬氨酸水平下降。与先前报道不同的是, 在此病例中头颅 MRI 显示高 ADC 值, 这是对恶性程度高的胶质母细胞瘤早期神经影像学特征的一项重要补充。

更重要的是, 在此病例中早期头颅 MRA 显示右侧大脑中动脉分支在胶质母细胞瘤病变部位增多增粗。Matthias Gmeiner 指出与神经胶质瘤相关的血管畸形十分罕见。有 4 例报道过同一部位胶质母细胞瘤与动静脉畸形共存。一些作者把这类高度血管化的肿瘤命名为“血管神经胶质瘤”。

胶质母细胞瘤与血管异常有无因果关系? 一项近期研究指出血管异常可能由肿瘤引起。血管再生增强, 包括血管直径增加、渗透性增加、基底膜增厚和内皮细胞高度增殖由促血管生成因子调节, 这种因子在肿瘤中过度表达。

目前还未明确的是, 早期胶质母细胞瘤的动脉分支增多增粗将要发展成动脉瘤或动静脉畸形还是它只是血管畸形的一种补充。

与其他报道不同的是, 本研究发现早期胶质母细胞瘤 MRI 中 ADC 高信号, 增强后斑片状强化。更重要的是, 早期头颅 MRA 显示胶质母细胞瘤病变部位动脉增多增粗, 这一发现少见。

(2019-03-12 收稿)

• 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

# 桶人综合征的鉴别诊断

张海波 刘亚玲 李振飞 周晓萌 齐伟静

【中图分类号】 R741 【文献标识码】 A 【文章编号】 1007-0478(2019)05-0646-03

【DOI】 10.3969/j.issn.1007-0478.2019.05.036

桶人综合征临床表现为仅有双上肢瘫痪而面部和双下肢活动不受影响。最初表现为桶人综合征的患者是因大脑低灌注而出现大脑前、中动脉分水岭区梗死所致,但很多病例也可以出现类似的临床表现,故需进行鉴别诊断。本研究以解剖基础为主线,结合临床表现及辅助检查对桶人综合征的鉴别诊断进行论述。

桶人综合征(Man-in-the-barrel syndrome, MIBS)是指患者仅上肢出现麻痹像被限制在桶里,而头部和双下肢未明显受累<sup>[1]</sup>。1917年 Dide 和 Lhermitte 首先将“双上肢瘫痪”进行了介绍,1956年 Schneider 等人又报道了急性脊髓损伤所致双上肢瘫痪的病例<sup>[2]</sup>。1969年 Mohr 发现在分水岭梗死的患者身上也会出现双上肢瘫痪<sup>[3]</sup>。Sage 等人分别在 1983年<sup>[4]</sup>和 1986年<sup>[5]</sup>描述了昏迷伴低灌注患者出现双上肢活动受限的现象,并将该临床表现正式命名为“MIBS”。自该术语提出后国内外报道的有关桶人综合征的病例多种多样,病变可累及上、下运动神经元<sup>[6-7]</sup>,因此由大脑皮质、脑干至神经肌肉接头、肌肉的损害均可引起相似的临床表现。本研究旨在对引起该综合征的疾病的鉴别诊断进行阐述,以期对其有初步的认识。

## 1 双侧皮质分水岭病变

大脑前、中动脉的血液主要供应额叶,该区域包括支配上肢的运动区,临床表现以肢体瘫痪为主。其发病机制与血流动力学障碍相关,因脑深部组织的供血血管末端常常没有吻合,故当机体存在低灌注(低血压、心脏疾病、大动脉狭窄或闭塞等)的情况时深部脑组织易发生缺血致颅内血流重新分布,因此该区域易发生脑梗死。

MIBS 最常见的原因是缺血性脑梗死<sup>[8]</sup>。有学者也报道了非梗死性病变引起的 MIBS,其中有脑闭合性损伤或双侧顶叶瘤内出血<sup>[9-10]</sup>、颅内神经胶质瘤<sup>[1]</sup>,尽管这些为十分罕见的病例,它却能说明 MIBS 只是疾病的形态学表现而其病因是多种多样的,故无论什么原因所致的双上肢瘫痪这一表现均可称其为 MIBS。在寻找引起 MIBS 的原因时可行颅脑 CT、颅脑 MRI 检查,必要的时候也可行血管造影检查。

## 2 脑干病变

脑干血液供应来自椎-基底动脉系统。报道中引起 MI-

BS 的最常见部位为脑桥<sup>[11]</sup>,由起自基底动脉的脑桥支:短周支、长周支、旁正中支供应。脑桥的脱髓鞘改变<sup>[12]</sup>及损害位于锥体交叉处均可引起 MIBS 的表现,后者又被称为 Bell 麻痹<sup>[13]</sup>。此外,有研究发现存在血管狭窄或闭塞的患者快速向前屈曲头部也会出现该综合征<sup>[14]</sup>,可能是因为对锥体交叉处产生了瞬时刺激,但它具体的神经解剖学基础及发病机制仍在探索中。行头颅 CT 及 MRI 有助于明确病灶。

## 3 脊髓病变

脊髓的动脉供应来自椎动脉的脊髓前动脉和脊髓后动脉及根动脉。脊髓前动脉:沿脊髓前正中裂下行,供应脊髓横断面前 2/3 区域。脊髓后动脉:沿脊髓全长后外侧沟下行,主要供应脊髓横断面后 1/3 区域。根动脉:其分支均沿脊神经根进入椎管,进入椎间孔后分为前后两股,即根前动脉、根后动脉,分别与脊髓前动脉和脊髓后动脉吻合,构成围绕脊髓的动脉冠<sup>[15-17]</sup>。

脊髓病变中脊髓前动脉供血区梗死是引起 MIBS 的最常见原因<sup>[18-24]</sup>,虽然有可能也是栓塞或动脉粥样硬化的机制,但远比脑梗死少见<sup>[25]</sup>。典型临床表现多为突然发病,表现为与病灶部位一致的剧烈疼痛、束带感,截瘫或四肢瘫很快出现,障碍部位以下分离性感觉障碍等<sup>[21]</sup>。然而事实并非完全如此,其临床表现可以不完全,因为它可能只孤立地影响某些分支而致 MIBS。脊髓 MRI 及血管影像学检查在已确定非脑部因素所致后对发现病灶、明确病因非常重要。异常信号常局限在脊髓前 2/3 区域,可见到点状强化,称为“ll”征及“猫头鹰眼征”,此征象一方面是因为脊髓前角的血液供应较薄弱,易发生供血障碍;另一方面是因为在缺血缺氧的情况下灰质较白质更易受损<sup>[15]</sup>。

## 4 运动神经元病(连枷臂综合征)

神经元是神经系统的基本结构和功能单位,具有感知刺激和传导兴奋的功能。根据神经元的功能可分为感觉、运动和联络神经元,而运动神经元主要位于脑和脊髓的运动核团内或周围的植物神经节内,中枢发出冲动后经神经元传至肌肉或腺体等效应器。

特别是肌萎缩侧索硬化,其首发症状常为双手手指活动不灵活和力弱,逐渐向前臂和上臂进展,但其起病和进展缓慢,其临床变异型连枷臂综合征于 1998 年 Hu 等正式提出<sup>[26]</sup>。其临床特征是上肢近端明显的对称性肌肉无力和萎缩如冈上肌、冈下肌及三角肌等<sup>[27-29]</sup>。诊断主要基于患者的临床表

现,目前多采用 2009 年 Wijesekera 提出的诊断标准:双上肢下运动神经元损害,主要表现为近端无力和萎缩,症状进行性发展;病程中可以出现上肢的病理性反射阳性(如 Hoffmann 征);症状局限在上肢持续 12 个月以上<sup>[30-31]</sup>。初期症状不典型,可同时合并颈椎病变,易造成误诊<sup>[29,32]</sup>。在鉴别脊髓型颈椎病时可通过是否存在感觉或自主神经功能障碍,结合临床症状及神经电生理检查球部、胸部、腰部的受累情况<sup>[29,33]</sup>。此外,较早出现的病理反射也使其容易同 MIBS 相鉴别。

## 5 颈椎病

脊髓型颈椎病被认为是颈椎病各类型中最严重的类型,常隐性发病<sup>[29,34]</sup>。它主要是由于椎骨间连接结构退变所致,同时若存在其他因素如剧烈运动等会加重脊髓受压,严重时甚至会影响脊髓的功能。该病可分为中央型(上肢型)、周围型(下肢型)和前中央血管型(四肢型)。40~60 岁患者多见,可出现运动或感觉功能障碍<sup>[29]</sup>。

典型的脊髓型颈椎病可具有感觉症状例如根痛等,同时存在括约肌功能障碍。虽然大部分脊髓型颈椎病患者的病程较长,但可能会出现疾病迅速进展的情况<sup>[29]</sup>。颈椎的过度活动(过伸、过屈等)也可以出现桶人综合征表现,在合并椎管狭窄或 Klippel-Fei 畸形的情况时更易发生<sup>[6,35]</sup>。结合病史及颈椎 MR 或 CT 有助于明确病因。

## 6 臂丛神经病

C5-T1 脊神经前支的大部分构成臂丛神经,它穿过斜角肌间隙,然后通过锁骨下动脉经锁骨后方进入腋腔。C5-T1 脊神经先后合成 3 个干(C5、C6 合成上干,C7 为中干,C8 和 T1 合成下干),在腋腔内位于腋动脉的周围,分别形成臂丛外侧束、内侧束和后束。臂丛上部损伤较常见,主要累及上干或 C5、C6 神经根使三角肌(腋神经),肱二头肌、肱肌(肌皮神经),肱桡肌(桡神经),胸大、小肌(胸前神经),冈上、下肌(肩胛上神经)及肩胛下肌、大圆肌(肩胛下神经)发生麻痹。

上肢下垂,上臂内收,不能外展、外旋,前臂内收、伸直,不能旋前旋后或弯曲是臂丛上部损伤常见的临床表现,但尚能保存手和手指的运动功能,且感觉障碍常存在于肩胛、上臂和前臂外侧。双侧的臂丛神经病变可以导致 MIBS 的发生<sup>[36]</sup>。MRI 是臂丛神经病变诊断的首选影像学检查技术。在区分周围及中枢损害时常采用肌电图检查。神经电生理检查显示感觉传导速度受累涉及正中神经、桡神经和前臂外侧皮神经,神经源性损害如纤颤电位等可出现在三角肌、肱二头肌及肩胛下肌等由臂丛上干远端分支支配的肌肉<sup>[37]</sup>。

## 7 重症肌无力

神经肌肉接头是将来自神经纤维的信号传至骨骼肌纤维的重要结构。它是化学突触,乙酰胆碱是它的递质,其释放会触发骨骼肌动作电位的产生。

已知乙酰胆碱对肌肉有营养作用。Oosterhuis 和 Beth-

lem 在组织学上证实,在 148 例全身重症肌无力患者中有 14 例出现了肌肉萎缩,且近端肌肉受累更多。由此可见,重症肌无力可以引起 MIBS 的临床表现,然而与之有关的报道很少。2016 年 Poomima A Shah 等报道了由重症肌无力引起的第 1 个可逆的 MIBS<sup>[38]</sup>。该患者与传统重症肌无力患者的不同点:早发性、严重萎缩的肩胛带肌、纤颤电位的存在以及休息时的正尖波等。

## 8 面肩肱型肌营养不良症

面肩肱型肌营养不良症是一种遗传性肌肉病,主要受累的肌肉为面肌和肩胛带肌,躯干和骨盆带肌肉也会逐渐累及。其进展缓慢,一般不影响患者的寿命。

大部分面肩肱型肌营养不良症患者首先出现的症状是肩部肌无力。在该患者中因支撑肩胛骨运动的肌肉无力,使肩胛骨无法很好固定,引起活动过度,称为“翼状肩”。发病早期患者常表现为投掷困难,后期则出现难以完成梳头洗脸、高举物体等动作,主要因为上肢近端的肌无力加重所致。可以通过检查血肌酸激酶水平升高、肌电图呈肌源性损害、肌肉活检或基因检测加以鉴别。

桶人综合征涉及的神经结构是多样的,筛检引起脑或脊髓(颈段)病变的原因时可通过大脑和颈部的 CT 或 MRI 扫描,必要时行血管造影;区分上、下运动神经元性损害时可通过肌电图。表现为桶人综合征的疾病可以是脑血管病、感染性疾病、代谢性疾病或者肿瘤等,临床上应结合病情进展情况、临床表现、辅助检查等将这些疾病加以鉴别,对 MIBS 的治疗及预后有重要意义。

## 参 考 文 献

- [1] Bhatoe HS. Multicentric glioma presenting as man-in-the-barrel syndrome[J]. Neurol India, 2005, 53(3): 371-372.
- [2] Fuentes JM, Vlahovitch B, Negre C. Brachial diplegia of traumatic origin as a result of injuries of the cervical cord[J]. Neurochirurgie, 1984, 30(3): 165-170.
- [3] Mohr JP. Distal field infarction[J]. Neurology, 1969, 19: 279.
- [4] Sage JI. MAN IN THE BARREL SYNDROME AFTER CEREBRAL HYPOPERFUSION - CLINICAL DESCRIPTION, INCIDENCE, AND PROGNOSIS[J]. Ann Neurol, 1983, 14(1): 131.
- [5] Sage JI, Van Uitert RL. Man-in-the-barrel syndrome[J]. Neurology, 1986, 36(8): 1102-1103.
- [6] Lai NY, Purdie G. Acute cervical cord injury complicating Klippel-Feil deformity and mimicking man in the barrel syndrome[J]. J Clin Neurosci, 1998, 5(3): 338-339.
- [7] Yagu S, Moraleda M. Girone's peripheral man in a barrel syndrome: two cases of acute bilateral neuralgic amyotrophy[J]. J Neurol, 2009, 256(Suppl 2): 117.
- [8] Segura BN, Munteis OE, Gálvez RA, et al. Reversible man in the barrel syndrome caused by hypoxic-ischemic encephalopathy[J]. Neurologia, 2009, 24(2): 133-135.
- [9] Crisostomo EA, Suslavich FJ. Man-in-the-barrel syndrome associated with closed head injury[J]. J Neuroimaging, 1994, 4(2): 116-117.

- [10] Kobayashi S, Taniguchi H, Murayama S, et al. Man-in-the-barrel syndrome caused by bilateral intratumoral hemorrhage[J]. Eur Neurol, 2005, 54(3): 164-166.
- [11] Paulin M, De Seze J, Wyremblewski P, et al. Man-in-the-barrel syndrome caused by a pontine lesion[J]. Neurology, 2005, 64(10): 1703.
- [12] Deleu D, Salim K, Mesraoua B, et al. Man-in-the-barrel" syndrome as delayed manifestation of extrapontine and central pontine myelinolysis; Beneficial effect of intravenous immunoglobulin[J]. J Neurol Sci, 2005, 237(1): 103-106.
- [13] Bell HS. Paralysis of both arms from injury of the upper portion of the pyramidal decussation; cruciate paralysis[J]. J Neurosurg, 1970, 33(4): 376-380.
- [14] Maretsis M, Adam D. Transient brachial diplegia (crossed paralysis): etiopathogeny and differential diagnosis[J]. Rom J Neurol Psychiatry, 1993, 31(3-4): 269-272.
- [15] 齐连生. 脊髓梗死的临床和 MRI 特点分析[J]. 中国实用神经疾病杂志, 2010, 13(4): 30-32.
- [16] 刘宏伟, 李军, 杜良杰. 肝癌膈下动脉硬化栓塞术致脊髓损伤康复治疗 1 例报道[J]. 中国康复理论与实践, 2018, 24(4): 472-476.
- [17] 高立林, 霍颖倩, 范卫明. 桶人综合征的病因及发病机制研究进展[J]. 中华脑科疾病与康复杂志(电子版), 2015, 5(1): 31-34.
- [18] Renard JF, Massardier E, Iasci L, et al. Brachial diplegia caused by cervical spinal cord ischemia. A case[J]. Rev Neurol (Paris), 1997, 153(11): 690-693.
- [19] Ben Sassi S, El Euch G, Regaieg A, et al. Man-in-the-Barrel syndrome with combination of infarctions in the anterior spinal artery and posterior inferior cerebellar artery territories[J]. Cerebrovascular Diseases, 2009, 27(2): 201-202.
- [20] Alpert JN. Transient attacks of Man-in-the-Barrel syndrome[J]. South Med J, 2010, 103(1): 72-73.
- [21] Antelo MJ, Facal TL, Sánchez TP, et al. Man-in-the-barrel. A case of cervical spinal cord infarction and review of the literature[J]. Open Neurol J, 2013, 7(1): 7-10.
- [22] Flanagan EP, McKeon A, Weinshenker BG. Anterior spinal artery infarction causing man-in-the-barrel syndrome[J]. Neurol Clin Pract, 2014, 4(3): 268-269.
- [23] Rouanet C, Reges D, Rocha E, et al. ~ man in the barrel ~ syndrome with anterior spinal artery infarct due to vertebral artery dissection[J]. Journal of Stroke & Cerebrovascular Diseases, 2017, 26(3): E41-E42.
- [24] Gonzalez-Usigli H, Gandarilla A, Garcia JD, et al. Cervical ischaemic neuropathy and carotid embolism; another cause of man-in-the-barrel syndrome[J]. Rev Neurol, 2016, 63(12): 543-546.
- [25] Cheshire WP, Santos CC, Massey EW, et al. Spinal cord infarction: etiology and outcome[J]. Neurology, 1996, 47(2): 321-330.
- [26] Hu MT, Ellis CM, Al-Chalabi A, et al. Flail arm syndrome: a distinctive variant of amyotrophic lateral sclerosis[J]. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 1998, 65(6): 950-951.
- [27] Orsini M, Da Silva Catharino AM, Coelho Catharino FM, et al. MAN-IN-THE-BARREL SYNDROME, A SYMMETRICAL PROXIMAL BRACHIAL AMYOTROPHIC DIPLEGIA RELATED TO MOTOR NEURON DISEASES: A SURVEY OF NINE CASES[J]. Rev Assoc Med Bras, 2009, 55(6): 712-715.
- [28] Almeida R, Felix AC, André AL, et al. Dropped head and man-in-barrel syndrome in amyotrophic lateral sclerosis[J]. Oxf Med Case Reports, 2017, 2017(4): omx013.
- [29] 高燕. 连枷臂综合征误诊为颈椎病 1 例分析[J]. 现代诊断与治疗, 2012, 23(5): 622.
- [30] Wijesekera LC, Mathers S, Talman P, et al. Natural history and clinical features of the flail arm and flail leg ALS variants[J]. Neurology, 2009, 72(12): 1087-1094.
- [31] 王盼盼, 孟彦宏, 宋亚雪, 等. 高龄连枷臂综合 1 例及文献回顾[J]. 临床荟萃, 2018, 33(4): 349-351.
- [32] 蔡春生, 邱金华. 连枷臂综合征误诊为脊髓型颈椎病 2 例[J]. 广东医学, 2017, 38(z2): 209.
- [33] 张俊, 张楠, 郑菊阳, 等. 连枷臂综合征: 肌萎缩侧索硬化的临床变异型[J]. 中风与神经疾病杂志, 2007, 24(2): 215-216.
- [34] Rodríguez-Vico JS, Berrocal-Izquierdo N, Duarte J. Cervical spine myelopathy as a cause of man-in-the-barrel syndrome[J]. Rev Neurol, 2010, 51(11): 701-703.
- [35] Giliberto C, Giuffrida S, Nastasi L, et al. Man-in-the-barrel syndrome due to Klippel-Feil deformity[J]. European Journal of Neurology, 2013, 20(1): E24-E25.
- [36] Zuin DR, Neme R, Vera J. Bilateral brachial plexopathy mimicking the 'man in the barrel' syndrome[J]. Neurologia, 2003, 18(7): 413.
- [37] 刘洁, 杨友松, 高国勋. 臂丛神经损害的病因及诊断[J]. 临床神经电生理学杂志, 2001, 10(2): 120-121.
- [38] Shah PA, Wadia PM. Reversible man-in-the-barrel syndrome in myasthenia gravis[J]. Ann Indian Acad Neurol, 2016, 19(1): 99-101.

(2019-03-03 收稿)