

# 临床孤立型糖尿病纹状体病 1 例报道

鲁明 韩梦引 王全 沈洁 刘锋 刘晓安

【中图分类号】 R742 【文献标识码】 A 【文章编号】 1007-0478(2025)01-0091-02

【DOI】 10.3969/j.issn.1007-0478.2025.01.016

## 1 病 例

患者,男,71岁,汉族,因“右前臂间断不自主运动3d”入院。入院3d前无明显诱因出现右前臂不自主抽动,每日发作次数多,间隔时间短,每次发作约1min后自行停止,主要表现为手指、前臂及肘部抽动,偶可表现为肘关节屈伸迅速交替,伴有明显口干、尿频、双下肢乏力,无发热、腹痛腹泻、胸闷胸痛、意识障碍等不适,未处理,间断不自主运动无好转来本院全科医学科就诊。既往史:2型糖尿病史8年,口服“格列吡嗪、阿卡波糖、二甲双胍片”降糖治疗(未规律服药和监测血糖),自诉血糖控制欠佳。体格检查:生命体征正常,心肺腹未见阳性体征,神志清楚,精神差,言语流利,双侧瞳孔等大等圆,光反射灵敏,眼震(-);双侧鼻唇沟对称,口唇无歪斜,伸舌居中,右前臂舞蹈样动作,发作时右上肢肌张力增高,四肢肌力正常;深浅感觉正常;生理反射存在,病理征、脑膜刺激征阴性。辅助检查:入院随机手指血糖为High;尿液分析为尿蛋白(+),尿糖(++++) ,酮体(-);血气分析为pH7.36,葡萄糖45mmol/L,乳酸0.9mmol/L,血浆渗透压326.18mmol/L;糖化血红蛋白17.6%;静脉血葡萄糖46.00mmol/L;肌酐136.9mmol/L;同型半胱氨酸22.78ummol/L;尿蛋白定量2227mg/24h尿;丙型肝炎病毒抗体(+);肿瘤标记物12项中癌胚抗原6.72ng/mL,糖链抗原5031.50IU/mL,糖类抗原19-958IU/mL,糖链抗原72-417.5IU/mL,细胞角蛋白片段19抗原(Cy-tokeratin 19 fragment 21-1,cyfra21-1)4.63ng/mL,余肿瘤标记物水平正常;血凝五项、甲状腺免疫三项、N端脑钠肽前体、血常规、肝功能、尿酸、血脂五项、肌钙蛋白、电解质、大便常规+隐血试验、人类免疫缺陷病毒抗体(Human immunodeficiency virus antibody, HIV-Ab)、梅毒螺旋抗体(Treponema pallidum antibody, TP-Ab)、乙肝三系大致正常。颅脑电子计算机断层扫描(Computed tomography, CT)示脑萎缩、脑白质病;颅脑核磁共振成像(Magnetic resonance imaging, MRI)+核磁共振血管成像(Magnetic resonance angiography, MRA)+核磁共振弥散加权成像(Diffusion weighted imaging, DWD)提示(1)双侧脑室旁少许缺血灶;(2)老年

性脑改变;(3)双侧大脑后动脉P3段管腔狭窄;脑电图提示边缘状态脑电图(基本节律偏慢);全腹CT显示肝右叶占位、肝脏形态异常伴脾脏增大及腹盆腔积液。入院后初步诊断(1)抽搐原因待查;(2)2型糖尿病、糖尿病肾病;给小剂量胰岛素( $1\text{U}\cdot\text{h}^{-1}\cdot\text{kg}^{-1}$ )静滴降糖及补液支持对症治疗;治疗1、2、3、4、5h后手指血糖分别为High, High、29.4mmol/L、22.2mmol/L、10.4mmol/L,随着血糖下降,患者右侧肢体不自主运动随之停止,院内未再发作。综合病程特点诊断2型糖尿病、糖尿病肾病、糖尿病非酮症性偏侧舞蹈症可能性大。出院后予“门冬胰岛素10、8、8U,三餐前皮下注射、甘精胰岛素6U,每晚21时皮下注射”控制血糖,出院1、3个月电话随访,患者血糖控制平稳,未再出现舞蹈样动作;遗憾的是,由于患者拒绝,未能复查头颅CT及MRI。

## 2 讨 论

糖尿病非酮症性偏侧舞蹈症(Hemichorea associated with non-ketotic hyperglycemia, HC-NH)1960年由Bedwell首次报道,近年发现该类疾病可伴有酮症,并可出现双侧舞蹈症状及双侧影像学改变,因此糖尿病纹状体病(Diabetic striatopathy, DS)是目前较完整的定义。DS通常急性起病,多发生于血糖控制不佳的老年亚洲女性,患病率约为1/100000,近7%患者影像学上纹状体无任何异常,大部分患者通过积极血糖控制及对症治疗后预后良好。

糖尿病纹状体病(Diabetic striatopathy, DS)的发病机制尚不明确,目前两种主流机制为代谢理论学说( $\gamma$ -氨基丁酸减少、葡萄糖代谢减退)和血管理论学说(缺血、纹状体灌注不足、微出血、高粘滞血症、梗死灶、肥胖型胶质细胞病)。代谢理论学说称,在非酮症性高血糖环境下脑细胞转变为无氧代谢为主,基底神经节中 $\gamma$ -氨基丁酸( $\gamma$ -aminobutyric acid, GABA)和乙酰胆碱的消耗过多而产生不足,最终导致基底神经节功能障碍。血管理论学说认为缺血是不自主运动的主要发病机制,纹状体灌注不足引起基底节直接与间接通路功能失衡,造成了肢体的不自主运动。其他因素如髓鞘病变、顺磁性物质沉积、钙化、神经胶质增生及萎缩、细胞毒性水肿等也与DS发病密切相关。

糖尿病纹状体病的典型表现是急性或亚急性发作的偏侧舞蹈症,严重时呈投掷症,紧张时加重,睡眠时减轻,发病前可伴前驱症状如胸痛、肩痛、偏瘫等。部分病例可无典型舞蹈症状,而以意识障碍、四肢无力、精神异常等起病。本例患者为单侧发病,其他伴随症状不典型,血糖控制后症状消失。

基金项目:孝感市自然科学计划项目(XGKJ2022010032)

作者单位:432100 湖北省孝感市武汉科技大学附属孝感医院全科医学科[鲁明(武汉科技大学医学部医学院) 韩梦引 王全 沈洁 刘锋],康复医学科[刘晓安(通信作者)]

Dubey 根据临床症状及影像学表现提出了一种较全面的糖尿病纹状体病临床分型:经典症状型 DS、临床孤立型 DS 和影像学孤立型 DS。本例患者存在锥体外系症状,无典型影像学表现,属于临床孤立型糖尿病纹状体病,可能与高血糖诱导的纹状体病中基底神经节网络内功能连接组织的受累及破坏不同有关。

糖尿病纹状体病发病时血糖水平和糖化血红蛋白通常都很高,少数时候血糖可正常,甚至低血糖,平均血糖为 26.75 mmol/L(9.38~70.22 mmol/L),糖化血红蛋白(Hemoglobin-A1c, HbA1c)为 14.4%(9.9%~19.2%),酮体通常阴性。MRI 和 CT 是 DS 最常见的影像学检查,MRI 被认为更加敏感;典型表现为发病患肢对侧基底节 T<sub>1</sub>WI 高信号和 CT 高密度灶,T<sub>2</sub>WI 和 DWI 信号可呈高、等、低或混合信号,最常见的受累部位是壳核。Godani 等首次应用经颅脑实质超声(Parenchymal transcranial sonography, pTCS)辅助糖尿病纹状体病的诊断,这值得注意,因为超声检查无创、迅速并且经济。少部分患者影像学检查可无任何异常;一些单侧舞蹈症的患者,影像学上病变也可出现在同侧或双侧改变。随着血糖得到控制,影像学上病灶会减弱或消失。

解除高血糖环境是治疗糖尿病纹状体病的关键,但血糖纠正过快可能会加重 DS 病情,其原因可能与纹状体侧支循

环缺失有关;单纯降糖治疗效果欠佳可联用如抗精神病药、多巴胺耗竭剂、苯二氮卓类药物、抗惊厥药和 5-羟色胺再摄取抑制剂等药物控制舞蹈样症状,其中使用最广泛的是氟哌啶醇。药物治疗无效者可手术治疗,如苍白球切开术、腹外侧丘脑切开术、经颅磁刺激、苍白球内深部脑刺激等。多数患者预后良好,少数可进展为不可逆的结构性病损,锥体外系症状持续存在。

本例患者入院后结合病史、体征及影像学检查,排除急性性脑卒中;结合既往病史排除遗传性疾病、中毒、药物及神经退行性疾病所致的舞蹈症;结合血生化指标及脑电图、磁共振等检查暂排除风湿性舞蹈病、甲状腺功能亢进性舞蹈症、颅内感染、自身免疫性脑炎;患者肿瘤指标水平升高,结合腹部 CT,肿瘤不能排除,但颅内未见明显病灶,不考虑肿瘤引起的舞蹈症。患者长年糖尿病史,血糖控制不佳,入院静脉血糖及糖化血红蛋白水平较高,降糖后舞蹈动作逐渐消失,最终诊断为糖尿病纹状体病。

总之,对于突发锥体外系症状的糖尿病患者,需高度警惕糖尿病纹状体病,应第一时间检测血糖;如无 DS 典型影像学改变,排除其余疾病后应考虑临床孤立型糖尿病纹状体病;积极控制血糖是关键,及时诊断可避免延误治疗。

(2024-07-23 收稿)

(上接第 90 页)

常更敏感,在疾病早期的异常检出率高于 MRI,并且可以在 MRI 效率低下的部位显示高代谢。对于高度怀疑患有副肿瘤神经系统疾病的患者,可以在临床表现之前发现隐匿性癌症。

CV2/CRMP5 抗体相关 PNS 的治疗包括免疫治疗、抗肿瘤治疗以及对症治疗。免疫治疗药物包括糖皮质激素、静脉注射免疫球蛋白、血浆交换、环磷酰胺和利妥昔单抗。但本例患者使用丙种球蛋白 5d 后出现自主睁眼,但次日出现意识不清、多器官功能衰竭,考虑对丙种球蛋白治疗效果欠佳。Rosenfeld 和 Dalmau 等人认为细胞内抗体相关的 PNS 包括 CV2/CRMP5 抗体相关的 PNS,对免疫治疗反应较差,且免疫治疗可能不能改善神经系统症状。针对原发肿瘤的治疗比免疫治疗能够更有效地缓解神经系统症状。对于已

确诊的恶性肿瘤患者,快速和积极的肿瘤治疗可能会改善预后。CV2/CRMP5 抗体相关的 PNS 的总体预后异质性较大,取决于原发肿瘤类型、分期及神经综合征的严重程度以及是否进行早期免疫治疗。延误诊断和治疗会导致预后较差。

综上所述,副肿瘤综合征可以通过免疫攻击对包括神经系统、内分泌系统在内的各系统产生影响,从而导致临床症状的复杂性,在副肿瘤抗体结果回报前常被误诊。CV2 抗体相关的 PNS(副肿瘤神经综合征)临床表现多样,除了原发肿瘤引起的症状外,还包括多种神经系统损害。这些损害可能包括边缘性脑炎、舞蹈症、眼部病变、小脑性共济失调、脊髓病和周围神经病等,且这些症状可能同时存在。早期发现及尽早进行抗肿瘤联合免疫治疗可明显改善该病的预后。

(2024-06-18 收稿)