

老年动脉硬化性舞蹈症(附 2 例报告)

吴立克 黄益兴 王晓娟 李书爱

病 例 报 告

例 1, 男, 60 岁: 因口角不自主运动半年余于 1996 年 11 月 22 日入院。患者于半年前因突发左侧肢体无力, 眼前发黑, 而摔倒在地, 但很快恢复。2 天后又感左下肢麻木, 逐渐出现舌根发硬, 口齿不清, 口角不自主扭动, 撅嘴等动作。发病一周时症状加重, 表现为频繁、无规律的口角向左右歪, 咧嘴、吐舌、撅嘴等动作同时伴有情绪兴奋, 说话不清。睡眠时消失, 安静时减少, 激动时增加。主观努力抑制可达半小时不动, 过后反而加剧。发病后, 无意识障碍, 不伴头痛、头晕、视物不清、吞咽返呛, 无肢体不自主活动及活动不灵。曾在外院服用安坦 2mg 每日三次, 治疗 7 天后效果不明显而停药。既往有高血压病史 6 年余, 一年前曾有过突然的左下肢无力发作, 走路向左偏斜史, 否认糖尿病史, 否认有不自主运动发作史及家族史。查体: T36.5℃, BP22.7/12.7kPa, 神清, 言语不清, 双瞳孔等大等圆, 对光反射存在, 眼球活动自如无眼震, 额纹对称, 双睑裂等大。口角及双颊区可见频繁无规律较慢的肌肉抽动及吐舌、撅嘴等动作并有面肌松弛左口角偏低。无挤眉弄眼及肢体不自主运动。四肢肌力五级, 左 Hoffmann 征可疑阳性。双下肢未引出病理征。双眼底均有动脉硬化 II 级改变。发病 1 周时头颅 CT 未见异常, 入院第 2 天头颅 MRI 正常。空腹血糖、肝功、HBsAg 均正常, ESR16mm/1hr, 抗链 O、类风湿因子及铜氧化酶吸光度正常。血流变: 粘度 4.5/15.5 HCT0.49。脑电图(EEG)示轻度不正常(广泛的 4-7HZ 活动)。体感诱发电位

(SSEP)检查刺激正中神经: $N_9=9.14$ $N_{20}=21.78$ $W=5.32$ $T=1.23$ [W 值是兴奋冲动自丘脑传至皮层表面的时间, 正常值 3.88 ± 0.13 ; T 值是正中神经至皮层传导径路中平均突触延搁时间, $T=(N_{20}-1.31N_9-W)/3$ 正常值为 0.71 ± 0.073]。给予尼莫地平、开博通、阿斯匹林、脉通、维脑路通等治疗, 第 3 日开始舞蹈样动作减轻, 入院第 7 天加用氟哌啶醇, 第 12 天症状消失。药物维持 1 个月, 停药后未再出现不自主运动。2 个月后复查 EEG 及体感诱发电位均大致正常, 随访至今无复发。

例 2 女性, 63 岁。因活动中突然头晕, 左侧肢体轻度无力 7 小时于 1996 年 2 月 21 日来就诊。第 2 天症状基本消失, 上午查头颅 CT 检查未见异常, EEG 以 4~7HZ 慢波为主示广泛轻度不正常, 诊断为 TIA。当日晚突然出现挤眉弄眼、口角向两侧抽动、张嘴、撅嘴等面部舞蹈样动作。无肢体不自主运动。说话言语尚清。强行控制不能持久, 且感烦躁不安。第 4~5 天时症状加重表现为频繁的咧嘴、吐舌、挤眉弄眼, 扮鬼脸等动作。不自主运动在睡眠时消失, 安静时减少, 激动时增加。发病后患者无意识障碍。既往高血压病史 7 年, 否认糖尿病史。半年前曾有双下肢无力 9 小时后缓解的病史, 当时头颅 CT 正常, 否认家族遗传史。查体: T36.8℃, BP22/13.3kPa, 神清, 语尚利。双瞳孔等大等圆, 对光反射存在。眼底见动脉硬化 II 级。眼球活动自如无眼震。四肢肌力 V 级, 肌张力正常, 腱反射对称引出, 左掌颞反射阳性, 双下肢病理征阴性。肢体无不自主运动。感觉系统未见异常。发病后给予调整血压疏通微循环治疗并于第 6 天加服氟哌啶醇。用药 4 天后症状减轻, 11 天后症状消失。药物维持 1 个月, 复查头颅 CT 仍未见

作者单位: 065000 河北省廊坊市中国石油天然气总公司中心医院神经科

异常, EEG 大致正常。停药后未再出现舞蹈样动作, 随访至今无复发。

讨 论

老年动脉硬化性舞蹈症是基底节受累的结果。其病因主要是脑动脉硬化、LI、血栓形成等引起广泛散在性小软化灶或脑出血的急性刺激所致, 尤其是 LI 临床综合类型甚多, 舞蹈症也是其一种表现, 并非指慢性进行性舞蹈病 (Huntington's Disease HD), 但有作者报道 3 例晚发 HD 与 1 例老年性舞蹈病有等位基因组, 然其基因扩增倍数比典型 HD 要少^[1]。本病包括动脉硬化性血管性病变所致纹状体损害引起的对侧舞蹈病, 丘脑底核 (Luys 核) 或其联系通路损害引起的对侧舞动症 (近年亦有报道一侧丘脑底核损害可能引起同侧不自主运动), 过度运动仅发生于一侧上肢或下肢的单肢舞动症 (monoballism)^[2] 及非酮性糖尿病引起的广泛可逆性脑缺血所致舞蹈病^[3,4]。从本组资料来看, 考虑其病因为动脉硬化引起的脑缺血所致发生于面、舌、颊区的舞蹈症, 拟属老年舞蹈症范围。本病的发生机理迄今尚不完全清楚, 可能与皮质—脑桥—丘脑—皮质回路神经元的重复、异常同步化放电有关。其生化改变可能是 DA 能受体对突触前神经末梢所释放的正常含量 DA 超敏感所致, 或基底节的 GABA 含量异常有关^[5]。因患者谷氨酸脱羧酶及胆碱乙酰化酶含量及活性不足, 致 GABA 下降, 造成较高一级神经系统的指令减弱或丧失, 引起下一较低级神经系统的过度兴奋导致运动过多, 但一般无大脑皮质的变性。本病的病理改变与临床表现与 HD 颇为相似。一般 HD 呈进行性加重, 有家族史, 为遗传性变性病。我们认为应把老年动脉硬化性舞蹈症列为一个独立的单元, 以便与慢性进行性舞蹈病、迟发性多动症、棘状红细胞增多症并发舞蹈症相鉴别。这与近年来有作者对 HD 与老年舞蹈病基因中的 CAG 三核苷酸重复扩增测定进行研究发现老年性舞蹈病的 CAG 复制长度正常, 不同于晚发 HD 的观察, 是相符合的^[6]。

老年动脉硬化性舞蹈症的主要特点: 舞蹈动作常表现为偏侧, 而不自主运动仅发生在舌、面、颊肌区, 较少见, 影像学检查一般有脑血管病的相应改变, 亦可无改变, 有眼底动脉硬化。本文报告 2 例在 TIA 后出现症状, 发病后 4~7 天时加重。例 1 体感诱发电位: W 值及 T 值异常, 提示与丘脑一时性可逆性损害有关。是否是相应的神经支配肌肉不能接受经小脑—红核—丘脑—纹状体径路的冲动, 使肌张力减低而不协调, 尚待进一步证实。EEG 异常机理亦有待探讨。

我们提出下列几点有利于老年动脉硬化性舞蹈症的诊断及鉴别诊断: (1) 有高血压动脉硬化病史, 既往无不自主运动发作史及家族史; (2) 卒中样发病或 TIA 时/后, 出现偏侧肢体舞蹈样动作或舞动样动作, 并伴有肌张力降低者多见^[7], 但舌、面、颊区舞蹈症较少见 (3) 影像学检查可以无特殊发现或示基底节区有血管性病变, 尤其是腔隙性病灶。有作者报道皮质下白质缺血改变 (不包括基底节及丘脑底核) 也可导致偏侧舞蹈症和偏侧投掷症^[8]。至于为何只出现舌面颊区不自主活动, 可能与脑相应部位受累有关。SSEP 有时可协助提供定位诊断数据。(4) 血常规、血清学、ESR、抗链 O、EEG 检查有利于慢性进行舞蹈病、风湿性舞蹈病、棘状红细胞增多症并发舞蹈症相鉴别。但尚需与药物诱发的迟发性多动症、偏侧投掷症相鉴别。(5) 病程比较良性, 经按相应脑血管病治疗, 加抗多动药物或中医辨证施治后^[9,10], 症状可得到控制且经较长治疗后舞蹈症可痊愈。

参 考 文 献

- 1 Watanabe M, Abe K, Aoki M. A reproducible assay of polymerase chain reaction to detect trinucleotide repeat expansion of Huntington's disease and senile chorea. *Neurol - Res*, Japan, 1996; 18(1): 16.
- 2 Ohnishi J. Somatotropic lower monoballism following hemorrhage in the subthalamic nucleus. *Acta Neurol Scand*, 1993; 88: 75.
- 3 Shimomura T, Nozaki Y, Tamura K. Hemichorea - hemiballism associated with nonketotic hyperglycemia and

- presenting with unilateral hyperintensity of putamen on MRI T1-weighted images—a case report, No—TO—Shinkei. Japan. 1995;47(6): 557.
- 4 郝建峰. 糖尿病并发老年舞蹈病 1 例. 河北医学院学报, 1992;4: 225.
 - 5 王新德, 王福权, 尹玉琢, 等. 老年神经病学. 第 1 版, 北京: 人民卫生出版社, 1990;12.
 - 6 Shinotoh H, Calne DB, Snow B. Normal CAG repeat length in the Huntington's disease gene in senile chorea. Neurology, 1994;11: 2183.
 - 7 林晓东. 老年人卒中性偏侧舞蹈症, 中华老年医学杂志, 1993;5: 303.
 - 8 Fukui T, Hasegawa V, Serivama S. Hemiballism—hemichorea induced by subcortical ischemia Can—J—Neurol—Sci, Japan. 1993;20(4): 324.
 - 9 李绍业. 老年人运动疾患的诊断和内科治疗现状, 医学情报, 1988;1: 1~5.
 - 10 张振东. 治疗老年偏身舞蹈症 9 例体会, 河北中医, 1994;1: 7~8.

(1997-6-25 收稿)

恶性肿瘤致神经系统损害

宋宝华 吴晓伟 李明林

例 1 女性, 43 岁, 1996 年 3 月 8 日起无任何诱因后枕部头痛, 晨起加重, 活动后稍减轻, 当时无呕吐, 发热及夜间盗汗, 半月后开始呕吐, 并伴有腰背疼痛, 有时视物成双, 终因卧床不起于 1996 年 4 月 30 日我院急诊室诊治, 神清, 眼底视乳头水肿, 视物模糊, 有复视, 双眼内收差, 双眼外展不全, 双耳听力下降, 气导 > 骨导, 张口下颌向右偏斜, 右侧咀嚼无力, 双眼睑闭合差, 左侧明显, 双侧额纹消失, 皱眉不能, 颈抵抗, 四肢肌力正常, 痛觉无改变, 四肢腱反射减弱, 克氏征阳性, 血尿便常规正常, 脑脊液清亮透明, 压力 380mmH₂O, 细胞数 25 × 10⁶/L, 潘氏(+), 蛋白 800mg/L, 糖 1.60mmol/L, 氯化物 120mmol/L, 墨汁、抗酸染色均阴性, 细胞学检查未发现癌细胞, 胸片示右侧肺炎, 可疑肺癌待排除, 按结脑治疗及静点青霉素两周, 病情逐渐加重, 头痛剧烈, 呕吐频繁, 查肺 CT 证实为肺癌, 病后 57 天右侧胸腔大量积液, 眼底视乳头水肿, Ⅲ、Ⅳ 颅神经受损, 病人呈恶液质, 自动退院, 回家 2 周死亡。

例 2 男, 59 岁, 1996 年 8 月间断头痛头晕、钠差、曾去医院检查发现血压高 28/14kPa, 查体未发现异常, 按高血压病处理, 头痛无缓解, 并出现呕吐及视物模糊, 无发热及夜间盗汗, 于 96 年 10 月 21 日入院, 既往健康。查体: BP26/14kPa, 神清语利, 右眼视物模糊, 向左注视有复视, 双眼底视乳头水肿, 双眼外展均差, 右耳听力减退, 气异 > 骨导, 四肢运动感觉均正常, 双上肢腱反射减弱, 双下肢腱反射活跃, 右侧踝震挛(+), 无病理反射, 无脑膜刺激征, 心肺查体

无异常, 血尿便常规正常, 血脂中甘油三脂增高 2.3 mmol/L, ESR 25mm/h, OT 试验(++)。脑脊液压力高, 420mmH₂O, 针蕊半堵针孔放出脑脊液, 脑脊液清亮透明, 潘氏(+), 细胞数 16 × 10⁶/L, 氯化物 118mmol/L, 糖 1.53mmol/L, 蛋白 2000mg/L, 墨汁、抗酸染色均阴性, 脑脊液细胞学检查未找到癌细胞, B 超检查提示: 高心病、脂肪肝、双肾结石, 左输尿管结石, 右肾盂中度积水, 左肾盂重度积水。上消化道造影示胃窦炎, 胸片正常, 头颅 CT 正常, 头 MRI、MRA 见大脑半卵圆中心多发斑点灶, 考虑缺血性, 右大脑前动脉起始段狭窄, 按结脑处理, 病情加重, 入院第 13 天, 眼底有出血, 双眼视力明显下降, 右眼前数指, 出现双侧周围性面瘫, 左侧明显及三叉神经瘫, 双下肢肌肉明显萎缩, 右 Babinski 征(+), 追问病史在入院前月余曾出现上腹部剧痛, 用止痛解痉药无缓解封闭好转, 故动员做胃镜检查, 可见胃内 3 个肿物及食道 1 个肿物, 分别取活检病理报告, 胃底低分化腺癌、食道鳞状上皮重度不典型增生。入院 25 天出现烦躁不安、谵语、幻觉, 阵发性癫痫发作, 两月后死亡。

讨论 文献记载颅内转移瘤的发生率为 13.3~37.5%, 脑膜转移临床少见, 极易误诊, 原发性恶性肿瘤最多见于肺癌, 其次为胃癌。本组 1 例为肺癌, 1 例为胃癌, 恶性肿瘤所致的神经系统损害是多方面的, 主要表现为: ①高颅压表现, ②颅神经症状, ③脑膜刺激征, ④脊神经根及周围神经损害表现, ⑤精神症状, ⑥癫痫发作, ⑦脑脊液的变化, 如压力增高, 细胞数增高, 蛋白增高, 糖及氯化物可以降低。

作者单位: 066000 秦皇岛市海港医院(宋宝华、吴晓伟), 河北医科大学二院神经内科(李明林)

(1997-4-24 收稿)