参考文献：

[1] Chanana V, Majumdar S, Ray P, *et al*. Coordinated expression and immunogenicity of an outer membrane protein from Salmonella enterica serovar Typhi under iron limitation, oxidative stress and anaerobic conditions [J]. J Biomed Sci, 2006, 13(3): 303 - 312.

[2] Parry C M. Antimicrobial drug resistance in Salmonella enterica [J]. Curr Opin Infect Dis, 2003, 16(5): 467 - 472.

[3] 王洪霞，张代涛，李志峰，等. 汤卜逊沙门菌暴发分离株的鉴定及与丙型副伤寒沙门菌的鉴别[J]. 中国人兽共患病学报，2009，25(4)：348 - 351.

[4] Chander H, Majumdar S, Sapru S, *et al*. Reactivity of typhoid patients sera with stress induced 55 kDa phenotype in Salmonella enterica serovar Typhi [J]. Mol Cell Biochem, 2004, 267(1-2): 75 - 82.

[5] Rollins S M, Peppercorn A, Hang L, *et al*. In vivo induced antigen technology (IVIAT) [J]. Cell Microbiol, 2005, 7(1): 1 - 9.

[6] Angelichio M J, Camilli A. In Vivo expression technology [J]. Infect Immun, 2002, 70(12): 6518 - 6523.

[7] Handfield M, Brady L J, Progulske-Fox A, *et al*. IVIAT: a novel method to identify microbial genes expressed specifically during human infections [J]. Trends Microbiol, 2000, 8(7): 336 - 339.

[8] Townsend S M, Kramer N E, Edwards R, *et al*. Salmonella enterica serovar Typhi possesses a unique repertoire of fimbrial gene sequences [J]. Infect Immun, 2001, 69(5): 2894 - 2901.

[9] 胡勇，丛延广，王刚，等. 利用IVIAT技术初步筛选伤寒沙门菌的体内诱导基因[J]. 免疫学杂志，2008，24(5)：500 - 502，506.

[10] 王崧，王军平，陈默，等. 重组融合蛋白rTMP-GH在巴斯德毕赤酵母中表达的研究[J]. 第三军医大学学报，2008，30(21)：2037 - 2040.

[11] Huang Y, Leming C L, Suyemoto M, *et al*. Genome-wide screen of Salmonella genes expressed during infection in pigs, using in vivo expression technology [J]. Appl Environ Microbiol, 2007, 73(23): 7522 - 7530.

[12] Carnell S C, Bowen A, Morgan E, *et al*. Role in virulence and protective efficacy in pigs of Salmonella enterica serovar Typhimurium secreted components identified by signature-tagged mutagenesis[J]. Microbiology, 2007, 153(Pt 6): 1940 - 1952.

[13] Weening E H, Barker J D, Laarakker M C, *et al*. The Salmonella enterica serotype Typhimurium lpf, bcf, stb, stc, std, and sth fimbrial operons are required for intestinal persistence in mice[J]. Infect Immun, 2005, 73(6): 3358 - 3366.

[14] Humphries A D, Raffatellu M, Winter S, *et al*. The use of flow cytometry to detect expression of subunits encoded by 11 Salmonella enterica serotype Typhimurium fimbrial operons [J]. Mol Microbiol, 2003, 48(5): 1357 - 1376.

（**收稿**：2009-07-10；**修回**：2009-09-24）

（编辑　张　维）

文章编号：1000-5404(2010)04-0341-01

个案与短篇

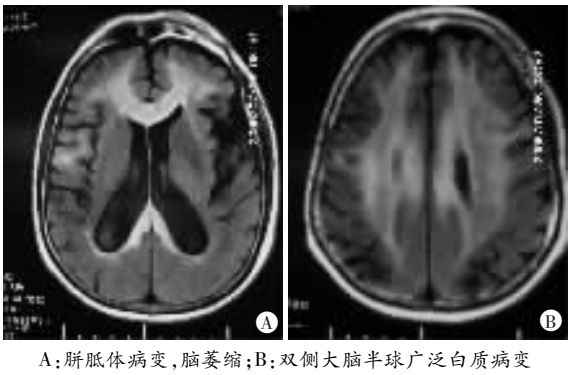
广泛脑白质病变致无动性缄默症1例

王　杰，严云燕，邓志宽　（400037 重庆，第三军医大学新桥医院神经内科）

[关键词] 无动性缄默症；脑白质病
[中图法分类号] R742　**[文献标志码]** B

1　临床资料

患者男性，66岁，因“不言语、纳差和肢体活动减少并加重7 d”2009年8月21日入院，患者入院前7 d“感冒”后开始进食减少，并逐渐加重，出现言语错乱，言语减少，行走不稳、乏力，入院前2 d卧床，动作减少，尚可少量进食。入院前1 d，患者不动，呼之不应，不能进食，遂急送我院急诊收入本科。患者饮酒史40年，每天白酒250 g左右。入院时查体：生命体征稳定，酒糟鼻，心、肺、腹部查体无异常。神经系统查体：呼之不应，双瞳等大等圆，直径3 mm，对光反射灵敏，双眼有追随动作，重压眶刺激无躲避反应和痛苦表情，四肢无自主活动，强痛刺激无明显回缩，四肢肌张力低，双侧巴氏征未引出，脑膜刺激征阴性。血常规：WBC 12 350 × 10^9/L，N 94.8%，L 2.5%，E 0.4%，Hb 145 g/L；电解质、肝肾功能正常；心电图示ST-T改变；胸片显示肺纹理增多；动态脑电图提示中度异常（背景节律差；左侧顶枕区痫样放电可能）；腰穿检查：腰穿脑脊液压力200 mmH_2O，脑脊液常规+生化未见异常，脑脊液压力偏高。行头颅MRI显示：双侧大脑半球广泛白质区域、胼胝体异常信号，脑萎缩（图1）。根据患者症状和体征为：无动性缄默症；继发性脱髓鞘；慢性酒精中毒性脑病？入院后积极营养支持治疗、积极抗感染，并给予纳洛酮、大剂量B族维生素，维持水电解质酸碱平衡，感染得到控制。住院1个月患者病情无明显改善，遂自动出院。



A：胼胝体病变，脑萎缩；B：双侧大脑半球广泛白质病变

图1　广泛脑白质病变致无动性缄默症患者头颅MRI表现

[通信作者] 王　杰，E-mail：xqwj456@sohu.com

（下转368页）

参考文献：

[1] Hald J, Sprinkel A E, Ray M, *et al*. Generation and characterization of Ptf1a antiserum and localization of Ptf1a in relation to Nkx6.1 and Pdx1 during the earliest stages of mouse pancreas development[J]. J Histochem Cytochem, 2008, 56(6): 587-595.

[2] Vedtofte L, Bodvarsdottir T B, Karlsen A E, *et al*. Developmental biology of the Psammomys obesus pancreas: cloning and expression of the Neurogenin-3 gene[J]. J Histochem Cytochem, 2007, 55(1): 97-104.

[3] Babu D A, Chakrabarti S K, Garmey J C, *et al*. Pdx1 and BETA2/NeuroD1 participate in a transcriptional complex that mediates short-range DNA looping at the insulin gene[J]. J Biol Chem, 2008, 283(13): 8164-8172.

[4] Heller R S, Jenny M, Collombat P, *et al*. Genetic determinants of pancreatic epsilon-cell development[J]. Dev Biol, 2005, 286(1): 217-224.

[5] Ye D Z, Tai M H, Linning K D, *et al*. MafA expression and insulin promoter activity are Induced by nicotinamide and related compounds in INS-1 pancreatic beta-cells[J]. Diabetes, 2006, 55(3): 742-750.

[6] Serafimidis I, Rakatzi I, Episkopou V, *et al*. Novel effectors of directed and Ngn3-mediated differentiation of mouse embryonic stem cells into endocrine pancreas progenitors[J]. Stem Cells, 2008, 26(1): 3-16.

[7] Ling L, Nurcombe V, Cool S M. Wnt signaling controls the fate of mesenchymal stem cells[J]. Gene, 2009, 433(1-2):1-7.

[8] Kolonin M G, Simmons P J. Combinatorial stem cell mobilization[J]. Nat Biotechnol, 2009, 27(3):252-253.

[9] 王多，张雷，邵素霞，等. connexin43基因体外转染大鼠L6骨骼肌成肌细胞的研究[J]. 第三军医大学学报，2008，30(19)：1821-1823.

[10] Zhou Q, Brown J, Kanarek A, *et al*. In vivo reprogramming of adult pancreatic exocrine cells to beta-cells[J]. Nature, 2008, 455(7213): 627-632.

[11] 张卫泽，樊艳，陈永清，等. 血管紧张素Ⅱ诱导成人脂肪间充质干细胞分化为心肌样细胞的实验研究[J]. 第三军医大学学报，2008，30(19)：1795-1798

[12] 王磊，吴绮思，罗春丽，等. hepaCAM基因对膀胱癌细胞体外生物学的影响[J]. 第三军医大学学报，2008，30(21)：2051-2054.

[13] Veronika S. Urbán, Judit Kiss, János Kovács, *et al*. Mesenchymal Stem Cells Cooperate with Bone Marrow Cells in Therapy of Diabetes[J]. Stem Cells, 2008, 26(1): 244-253.

[14] Dong Q Y, Chen L, Gao G Q, *et al*. Allogeneic diabetic mesenchymal stem cells transplantation in streptozotocin-induced diabetic rat[J]. Clin Invest Med, 2008, 31(6): E328-E337.

[15] 闫国和，杨余亮，侯爱莲，等. PDGF-A基因逆转录病毒载体的构建及其在猪骨髓间充质干细胞中表达的研究[J]. 第三军医大学学报，2008，30(21)：2024-2028.

[16] Boumaza I, Srinivasan S, Witt W T, *et al*. Autologous bone marrow-derived rat mesenchymal stem cells promote PDX-1 and insulin expression in the islets, alter T cell cytokine pattern and preserve regulatory T cells in the periphery and induce sustained 0normoglycemia[J]. J Autoimmun, 2009, 32(1): 33-42.

（收稿：2009-08-01；修回：2009-10-07）

（编辑 张 维）

（上接341页）

2 讨论

无动性缄默症又名Monte-Cristo综合征，无皮质综合征，昏迷-觉醒综合征，由Cairns先在1941年报道。无动性缄默主要表现为患者对外界刺激无意识反应，四肢不能动，出现不典型去脑强直姿势，肌肉松弛，无锥体束征，无目的睁眼或眼球运动，觉醒-睡眠周期保留或过度睡眠，伴自主神经功能紊乱，如体温高、心律或呼吸节律不规则、多汗、尿便潴留或失禁[1]。无动性缄默症可分为两型，损害主要位于前额叶-边缘系统者为Ⅰ型（AMS-Ⅰ型），由于上行网状激活系统未受破坏，故觉醒-睡眠周期存在，觉醒时眼开闭自如，眼球有追物动作，但毫无表情活动，对疼痛刺激无痛苦表情；损害主要位于中脑-间脑者为Ⅱ型（AMS-Ⅱ型），表现为过度睡眠，刺激后易醒，常伴瞳孔改变，眼球运动障碍及不典型去脑强直等间脑或中脑损害症状。引起无动性缄默症的原因包括中毒、炎性脱髓鞘、双侧后循环血管闭塞、药物等[2]。本例患者症状及体征均符合无动性缄默症Ⅰ型的表现，故诊断为无动性缄默症。MRI结果显示双侧脑室扩大提示白质萎缩（图1A），异常高信号均在白质区域（图1B），故其结构损伤位于广泛大脑白质，结合患者长期大量饮酒史，考虑其为慢性酒精损害（如酒精所致神经系统营养障碍、酒精代谢产物等）引起。单侧局限性脑萎缩引起无动性缄默症可能性小，考虑广泛性脑白质病变（包括胼胝体）引起本症。对于广泛脑白质病变为何引起无动性缄默症的原因尚不清楚，由于大脑白质由神经纤维及支持组织构成，若出现病变多表现为智能、精神障碍，如皮层下动脉硬化性脑病。胼胝体位于大脑半球纵裂的底部，连接左右两侧大脑半球的横行神经纤维束，对两侧大脑半球间信息起传导作用，病变时同样表现为偏执、抑郁、情感淡漠、记忆缺失等精神智能障碍，患者损害部位主要为广泛白质区域，包括皮质下及室周白质、胼胝体等部位，而中脑、间脑及大脑皮质未见明显病灶，与传统无动性缄默病变部位（前额叶-边缘系统或中脑、间脑）有所不同，可能与损害了前额叶-边缘系统-中脑网状结构上行激活系统与皮质的联系纤维有关。目前国内外报道该症的病变部位有双侧前扣带回、额叶、间脑、中脑等，但均认为其基本机制为中脑、间脑网状结构及边缘系统相关结构的损害。

患者入院后经积极治疗1个月，疗效不佳，提示预后不良，最近有报道奥氮平注射治疗本病有一定疗效[3]，但需多中心、随机对照临床试验证实。

参考文献：

[1] Shetty A C, Morris J, O'Mahony P. Akinetic mutism--not coma[J]. Age Ageing, 2009, 38(3): 350-351.

[2] Cavanna A E, Bertero L, Cavanna S, *et al*. Persistent akinetic mutism after bilateral paramedian thalamic infarction[J]. J Neuropsychiatry Clin Neurosci, 2009, 21(3): 351.

[3] Spiegel D R, Casella D P, Callender D M, *et al*. Treatment of akinetic mutism with intramuscular olanzapine: a case series[J]. J Neuropsychiatry Clin Neurosci, 2008, 20(1): 93-95.

（收稿：2009-11-13；修回：2009-12-29）

（编辑 汪勤俭）