短篇论著

文章编号:1000-5404(2012)21-2218-02

# 肌电图在鉴别诊断运动神经元病、腓骨肌萎缩症和脊髓灰质炎后综合征中的价值

王必佳[1],陈康宁[1],李勇湧[2],李 鑫[3],曹国华[1] (400038 重庆,第三军医大学西南医院:神经内科[1],急救部[2];230000 合肥,安徽医科大学第四附属医院神经内科[3])

[摘要] **目的** 探讨神经肌电图在诊断和鉴别运动神经元病(motor neuron disease,MND)、腓骨肌萎缩症(charcot-marie-tooth disease,CMT)和脊髓灰质炎后综合征(post-polio syndrome,PPS)中的应用价值。**方法** 收集西南医院247例神经内科门诊就诊时临床表现以下肢肌无力伴或不伴肌萎缩的患者资料,对其神经肌电图检查结果进行回顾性分析。**结果** 本组经临床及肌电图确诊为MND 106例,CMT 96例,PPS 45例。所有患者肌电图可见神经源性损害。MND患者肌电图以上肢异常率为最高(88.21%),感觉神经功能正常;CMT患者肌电图下肢异常率高于上肢($P<0.01$),运动神经及感觉神经功能均出现不同程度异常;PPS肌电图以下肢肌异常率最高(86.67%),神经传导功能多正常。**结论** 神经肌电图检查对临床诊断及鉴别MND、CMT和PPS有一定价值。

[关键词] 运动神经元疾病;腓骨肌萎缩症;脊髓灰质炎后综合征;肌电图;神经电图
[中图法分类号] R447; R741.044 [文献标志码] A

运动神经元病(motor neuron disease,MND)的主要临床特征为起病隐袭,进行性缓慢加重的肌肉萎缩和无力[1]。腓骨肌萎缩症(charcot-marie-tooth disease,CMT)临床特点为慢性进行性的以双下肢为主的四肢远端肌肉无力和肌萎缩,无或仅有轻微的感觉障碍[2]。脊髓灰质炎后综合征(post-polio syndrome,PPS)临床表现为缓慢进行性的肢体萎缩无力[3]。临床上这几种病症状有许多相似之处,容易误诊,而肌电图检查对这几种病的诊断及鉴别非常关键。本研究通过对MND、CMT和PPS的肌电图表现进行回顾性分析,为应用肌电图鉴别这3类疾病提供理论依据。

## 1 资料与方法

### 1.1 临床资料

收集西南医院神经内科门诊2005年9月至2011年9月247例就诊时临床表现单纯以下肢肌无力伴或不伴肌萎缩的患者,其中男性140例,女性107例,年龄12~62岁,平均32岁,病程2个月至2年8个月。进行神经传导速度及肌电图检查,并结合临床确诊为MND 106例,CMT 96例,PPS 45例。对以上患者资料进行回顾性总结对比分析。

### 1.2 神经电生理检测

采用美国Medtronic公司产Keypoint型肌电图/诱发电位仪进行神经传导速度(NCV)和肌电图(EMG)检测。测定室温25℃,对肢体表面温度过低者予以适当升温。NCV及EMG的结果判定以汤晓芙[4]所测正常值为标准。

EMG:采用同心圆针电极检测双侧股内肌、胫前肌、腓肠肌、趾总伸肌、踇外展肌、拇短展肌、小指展肌、胸锁乳突肌、肱二头肌、三角肌和脊旁肌。

NCV:运动神经传导速度(MCV)常规检测正中神经、尺神经、胫神经和腓总神经,感觉神经传导速度(SCV)检测包括正中神经、尺神经、腓肠神经及腓浅神经。刺激和记录均采用表面电极。

### 1.3 统计学分析

采用SPSS 16.0统计软件进行统计学分析,各组内肌电图检测结果分为下肢肌、上肢肌及躯干肌,不同肌群异常率的比较采用$\chi^2$检验。各组内神经传导速度结果用MCV和SCV分开,采用$\chi^2$检验比较上肢和下肢的差异。

## 2 结果

247例肌电图检查均可见巨大运动单元电位、纤颤电位和正锐波,提示为神经源性损害。其中MND 106例四肢肌肉出现异常率均高,依次为上肢肌、下肢肌及躯干肌($P<0.01$),MCV减慢35例,以正中神经为主,SCV均正常,提示感觉神经受累比例低于运动神经($P<0.01$)。CMT 96例出现下肢肌肉异常率明显高于上肢($P<0.01$),MCV及SCV均出现不同程度异常,以正中神经为主,而尺神经受累最轻。PPS 45例以下肢肌异常为主,上肢肌肉几乎不受累($P<0.01$),MCV及SCV大多正常。见表1、2。

**表1 3组病例肌电图检测结果异常率[例(%)]**

| 项目 | MND | CMT | PPS |
|---|---|---|---|
| 下肢肌群 | 389(73.40)[a] | 465(96.88)[a] | 195(86.67)[a] |
| 股内肌 | 81(76.42) | 85(88.54) | 35(77.78) |
| 胫前肌 | 90(84.91) | 92(95.83) | 39(87.53) |
| 腓肠肌 | 84(79.24) | 96(100.00) | 39(86.67) |
| 趾总伸肌 | 63(59.43) | 96(100.00) | 41(91.11) |
| 踇外展肌 | 71(66.98) | 96(100.00) | 41(91.11) |
| 上肢肌群 | 374(88.21) | 158(42.02) | 24(13.33) |
| 拇短展肌 | 103(97.16) | 57(59.27) | 10(22.22) |
| 小指展肌 | 103(97.16) | 50(52.08) | 10(22.22) |
| 三角肌 | 75(70.75) | 23(23.95) | 2(4.44) |
| 肱二头肌 | 93(87.73) | 28(28.86) | 2(4.44) |
| 躯干肌群 | 143(67.35)[ab] | 38(20.21) | 4(4.44) |
| 胸锁乳突肌 | 80(75.47) | 19(19.79) | 2(4.44) |
| 脊旁肌 | 63(59.43) | 19(19.79) | 2(4.44) |

a:$P<0.01$,与上肢肌群比较;b:$P<0.01$,与下肢肌群比较

[通信作者] 王必佳,E-mail:xueyan9027@sina.com

**表 2 3 组病例神经传导速度检测结果异常率[例(%)]**

| 项目 | MND | CMT | PPS |
|---|---|---|---|
| MCV | 77(18.16) | 329(85.68) | 37(20.56) |
| 正中神经 | 24(22.64) | 96(100.00) | 0 |
| 尺神经 | 21(19.81) | 70(72.91) | 0 |
| 胫神经 | 16(15.09) | 72(75.00) | 17(37.78) |
| 腓总神经 | 16(15.09) | 91(94.97) | 20(44.44) |
| SCV | 0[a] | 312(81.25) | 22(12.22) |
| 正中神经 | 0 | 84(87.50) | 0(0.00) |
| 尺神经 | 0 | 58(60.41) | 0(0.00) |
| 腓肠神经 | 0 | 84(8.75) | 11(24.44) |
| 腓浅神经 | 0 | 86(89.58) | 11(24.44) |

a:$P<0.01$,与 MCV 比较

## 3 讨论

MND、CMT 和 PPS 这 3 种疾病临床表现相似,特别是早期,均可出现单纯以双下肢肌无力伴或不伴肌萎缩为特征的表现,容易误诊。通过对 247 例临床病例资料的 EMG 表现进行分析发现在无症状和体征的肢体肌肉也出现大量的阳性指标,且不同疾病所累肌肉具有明显的不同,这说明要确定神经源性损害的广泛性,需要测定多个肢体多块肌肉,且肌电图能发现亚临床的改变,提高诊断的阳性率,有助于相关疾病的鉴别[5]。

MND、CMT 及 PPS 的 EMG 表现均呈神经源性损害,虽然以下肢肌无力为首发症状,但 MND 患者四肢肌肉损害均较重,这可能与 MND 发展特点有关,在 MND 的发病过程中,常常是上肢症状出现最早、最重,其次为下肢、延髓、胸部。有研究[6]显示,MND 的起病部位不同,下运动神经元区域 EMG 异常分布情况也不同。而 MND 患者胸锁乳突肌及脊旁肌的异常率明显高于其他两种疾病,这是因为胸锁乳突肌可反映延髓的病变,而与肢体相关性较小。由于胸段退行性病变较颈、腰段明显少见,胸段脊旁肌受脊神经后支支配,肌电图检测异常代表胸段神经受累,故常规检测胸锁乳突肌、胸段脊旁肌可提高肌电图对 MND 诊断的敏感性[7]。所有 MND 患者感觉神经传导速度均未见异常,而在部分病程较长的患者可见运动神经传导速度轻度降低,这是由于 MND 下运动神经损伤主要是因脊髓前角运动神经细胞受损所致,由于其病变部位为运动神经元,感觉神经元几乎不受累,故感觉神经的传导速度很少异常,此特点对该病的诊断具有特异性[5]。

CMT 患者 EMG 表现下肢肌肉损害明显比上肢重,且远端肌肉重于近端肌肉,这与疾病首先侵袭下肢肌,且由远及近发展有关。神经传导速度测定表现为所有患者 MCV 及 SCV 都明显减慢,且下肢重于上肢。无论病程长短,对一些并不萎缩的肌肉检查,发现周围神经感觉及运动神经传导均有明显减慢,说明 CMT 患者其神经传导速度下降可以早于临床表现出现,由于本病为遗传相关性疾病,对于家族中有此疾病而无症状者可早期进行神经传导速度测定,有助于发现无症状病例[8]。

PPS 患者 EMG 呈多个肢体的神经源性受损,症状以下肢多见,且远端肌肉重于近端肌肉。在一些并无症状的肢体,包括 2 例胸锁乳突肌和脊旁肌 EMG 也出现异常,提示病毒对脊髓前角的损害可能较临床所见更广泛[9],这与 MND 极其相似。NCV 测定发现部分患者 MCV 及 SCV 均有轻度减慢,但均为下肢神经,而正中神经及尺神经未见异常,这与 PPS 患者病程可能存在相关性,PPS 患者多为一侧下肢肌肉萎缩及肌无力,表现为下运动神经元损害,且症状局限,极少进行性发展[10],这也是与运动神经元病的鉴别点之一。

综上所述,对于早期临床表现相似的 MND、CMT 及 PPS,神经肌电图作为诊断及鉴别这 3 种疾病的重要神经电生理工具,具有一定的临床应用价值。

## 参考文献:

[1] 胡俊, 陈康宁, 史树贵, 等. 家族性肌萎缩性侧索硬化症一家系报道[J]. 第三军医大学学报, 2011, 33(11): 1109, 1114.

[2] Pareyson D, Marchesi C. Diagnosis, natural history, and management of Charcot-Marie-Tooth disease[J]. Lancet Neurol, 2009, 8(7): 654 – 667.

[3] Gonzalez H, Olsson T, Borg K. Management of postpolio syndrome [J]. Lancet Neurol, 2010, 9(6): 634 – 642.

[4] 汤晓芙. 神经系统临床电生理学(下) [M]. 北京: 人民军医出版社, 2002: 262 – 265.

[5] de-Carvalho M, Dengler R, Eisen A, *et al*. Electrodiagnostic criteria for diagnosis of ALS[J]. Clin Neurophysiol, 2008, 119(3): 497 – 503.

[6] 周瑞玲, 邹漳钰, 季晓林, 等. 不同起病部位肌萎缩侧索硬化患者的肌电图研究[J]. 临床神经电生理学杂志, 2005, 14(1): 18 – 21.

[7] Xu Y, Zheng J, Zhang S, *et al*. Needle electromyography of the rectus abdominis in patients with amyotrophic lateral sclerosis[J]. Muscle Nerve, 2007, 35(3): 383 – 385.

[8] Kaku D A, Parry G J, Malamut R, *et al*. Nerve conduction studies in Charcot-Marie-Tooth polyneuropathy associated with a segmental duplication of chromosome 17[J]. Neurology, 1993, 43(9): 1806 – 1808.

[9] Trojan D A, Cashman N R. Post-poliomyelitis syndrome[J]. Muscle Nerve, 2005, 31(1): 6 – 19.

[10] LaRocco S A. Post-polio syndrome: unraveling the mystery[J]. Nursing, 2011, 41(2): 26 – 29.

(**收稿**:2012-06-14;**修回**:2012-06-27)

(编辑 王小寒)