多灶性运动神经病2例临床分析

陈 莉,曹国华,王惠玉 (第三军医大学附属西南医院神经内科,重庆 400038)

[关键词] 多灶性运动神经病;运动神经传导阻滞;神经电生理
[中图分类号] R741 [文献标识码] B [文章编号] 1672-5042(2008)05-0357-01

多灶性运动神经病(multifocal motor neuropathy,MMN)又称多灶性脱髓鞘性运动神经病[1],是一种周围神经病,病因不明,可发生于任何年龄,以青年男性多见,临床表现与运动神经元病(MND)有相似之处。现将我科近年收治的2例MMN报告如下。

1 临床资料

病例1,患者,女,67岁,患者缘于2006年6月无明显诱因出现右下肢无力,肉跳,走路不稳,表现为足尖先着地,不能足跟行走,左右摇晃,逐渐加重并出现右下肢肌肉萎缩,于2007年12月10日前来就诊。入院查体:意识清楚,生命体征正常,言语流利,对答切题,定向力、记忆力、计算力、判断力正常。颅神经未出现异常。右下肢股四头肌、胫前肌、足背间肌肉、腓肠肌等可见肌肉萎缩。肌力可,右足下垂,背屈无力,跟腱反射未引出,余肌肉无萎缩,病理发射未引出。肌电图检查示:①右腓总神经运动神经传导,于伸趾短肌记录,中踝及腓骨小头刺激均无运动反应;②右胫神经运动传导速度减慢,诱发电位波幅降低(腘窝刺激时显著),远端潜伏期延长;③左腓总神经、左胫神经运动神经传导速度正常,诱发电位波幅降低;④右腓浅神经、右腓肠神经感觉神经传导速度正常。⑤右胫神经H波未出波;⑥双侧腓肠肌、右胫前肌、右股四头肌肌休时见纤颤电位、正锐波发放,轻收缩时运动单位电位(MUP)时限延长、波幅增高;⑦右胫神经运动神经传导寸进法显示腘窝下9、12 cm处刺激无运动反应。入院后予免疫球蛋白(Ig)治疗2个疗程后,患者自述右下肢无力明显减轻。

病例2,患者,男,46岁,右上肢无力6年,6年前患者感右上肢肉跳,并逐渐加重,渐渐出现右上肢无力,有时感全身无力,但不伴有肢体麻木和疼痛,近年来患者又出现左上肢无力和肉跳,双足下垂,行走困难,收入我院。入院查体:意识清楚,言语流利,颅神经正常,除右手拇短肌轻度肌肉萎缩外,未见全身其他肌肉萎缩,未见肌束震颤,四肢近端肌力正常,上肢远端肌力左4级,右3级,双下肢肌力4级。深浅感觉正常。肌电图检查示:①右正中神经运动神经传导速度减慢,诱发电位波幅降低(肘刺激时显著),远端潜伏期延长;左正中神经运动神经传导速度正常;②双尺神经运动神经传导速度减慢,尺神经沟下刺激时波幅明显降低,远端潜伏期延长;③双腓总神经、双胫神经运动神经传导速度减慢,近端刺激时波幅降低;④右尺神经F波潜伏期延长;⑤右胫前肌、右第一骨间肌、左外展蹈短肌、左股四头肌呈神经源性损害。入院后予免疫球蛋白治疗,症状无缓解,加用环磷酰胺口服后,双下肢肌力恢复正常,左上肢肌力恢复至5-级,右上肢无力改善不明显。

2 讨论

MMN是一种周围神经受累的疾病,目前发病机制不清,诊断标准也不统一,临床表现为慢性、非对称性,肢体远端重于近端的肌无力,感觉正常或轻度受累,以及不同程度的肌萎缩为特点。MMN电生理改变具有明显的特征,且对诊断至关重要。MMN电生理特点是:常见的容易受压区域以外部位出现持续性的局灶性传导阻滞(CB)。传导阻滞的定义是近端比远端刺激引出的复合肌肉动作电位(CMAP)波幅降低或面积减少,且不伴或仅伴有局灶性的异常时间离散(TD)[1-2]。部分患者可出现抗神经节苷酯(GM1)抗体滴度升高。MMN是一种可治性疾病,与目前尚不可治的MND相鉴别,MMN是一个免疫介导的神经病,激素治疗无效,免疫抑制剂治疗效果良好。本组2例患者经免疫球蛋白及环磷酰胺治疗后症状均有改善,电话随访中得知由于经济原因出院后两患者均未再继续治疗,其中病例2患者又出现左上肢无力的症状。关于MMN的药物治疗目前尚缺乏大样本、多中心、远期疗效的资料。有作者认为口服环磷酰胺加上静滴免疫球蛋白是目前MMN患者的首选治疗,肾上腺皮质激素对MMN患者无明显帮助,甚至可加重病情。目前已基本不用[3]。

综上所述,MMN是一种复杂的慢性进展的疾病或综合征,在诊断MMN中神经电生理起着重要作用,特别是节段性运动神经传导测定是必不可少的手段,多灶性CB为特征的诊断依据,这对MMN的今后诊断、治疗以及实施康复干预措施有着极其重要的意义。

[参考文献]

[1] 李兆申.内科学理论与技术进展[M].上海:第二军医大学出版社,2000.960-962.
[2] 蒋荣峰.多灶性运动神经病四例报告[J].中华神经科杂志,2001,34(3):3.
[3] 高社荣,高 见,沈 杨.多灶性运动神经病的临床诊断及治疗[J].中华老年多器官疾病杂志,2008,7(1):77-80.

(编辑:左艳芳)

[收稿日期] 2008-06-09 [修回日期] 2008-07-19