个案与短篇 文章编号:0253-3626(2009)10-1449-03

Bruns-Garland 综合征——附 2 例报道

魏 俊,万金城,彭国光,张玉平,余 刚
(重庆医科大学附属第一医院神经内科 400016)

【摘 要】目的:讨论 Bruns-Garland 综合征的临床表现及诊断。方法:对 2 例 Bruns-Garland 综合征进行临床及辅助检查资料分析。结果:Bruns-Garland 综合征好发于 2 型糖尿病老年患者,表现为慢性、亚急性起病的下肢近端肌萎缩、疼痛、无力。辅助检查没有特异性。结论:Bruns-Garland 综合征容易误诊,通过仔细询问病史及体格检查并结合辅助检查,排除其它疾病后可以在疾病的早期阶段确诊。

【关键词】Bruns-Garland 综合征;下肢近端;无力;疼痛
【中国图书分类法分类号】R74 【文献标识码】B 【收稿日期】2008-02-26

Bruns-Garland syndrome: a report of two cases

WEI Jun, et al
(*Department of Neurology, the First Affiliatted Hospital, Chongqing Medical University*)

【Abstract】*Objective*: To investigate the clinic characters and diagnosis of Diabetic amytrophy. *Methods*: Two cases were systematically studied by the authors. *Results*: All the two cases were senile patient with type 2 diabetes mellitus. The clinical manifestations include chronic and subacute proximal amytrophy, weakness and pain of lower limbs, There were no specific auxiliary examination. *Conclusion*: Diabetic amyotrophy is often misdiagnosed. And careful history inquiry and physical examination can contribute to identification at an early stage, excluding other differential diagnosis.

【Key words】Bruns-Garland syndrome; Lower limbs; Weakness; Pain

糖尿病性肌萎缩症为一少见疾病,发病率约 1%,多见于 2 型糖尿病患者。该病于 1890 年由 Bruns 提出,曾命名为近端糖尿病神经病,近端糖尿病肌萎缩,Bruns-Garland 综合征,1995 年由 Garland 命名为糖尿病性肌萎缩症。近年来糖尿病患者越来越多,我们欲通过对 2 例 Bruns-Garland 综合征的临床表现及辅助检查分析,以期增强对该病的认识,提高对该病的早期诊断,避免误诊、漏诊。

1 临床资料

病例 1:患者 69 岁,男性,因"双下肢乏力 4^+ 月,加重 10 d"入院。4^+ 月前,患者不明原因出现双下肢乏力,沉重,诉轻微胀痛,无肢体麻木及异常感觉,无大小便功能障碍,无头痛、胸闷。病后在外院治疗(诊断及用药不详)。病情无好转,自觉呈逐渐加重趋势,故入我院内分泌科求诊。经使用口服降糖药及皮下使用胰岛素等降糖治疗,其血糖控制在 8~10 mmol/L,但其双下肢乏力仍在加重,入院后第 4 d,已不能独自行走,转入神经科。患者既往有 4^+ 年糖尿病史,平时血糖控制不佳,在 10 mmol/L 左右。查体:营养中等,头颅五官无畸形,心肺(-)。神经系统:神清,无抑郁,记忆力、计算力、定向力正常。颅神经(-),双侧臀部及大腿肌肉萎缩(见图 1)。双上肢肌力Ⅴ级,双下肢近端Ⅲ~Ⅳ级,双下肢远端肌力Ⅴ级。四肢肌张力正常,无不自主运动。双侧肱二头肌腱反射(++),双侧肱三头肌腱反射(++),膝腱反射(+),跟腱反射(++),双侧病理征(-)。病后患者体重减轻 15 kg。辅助检查:彩超:双下肢周围动脉粥样硬化。肌电图:双下肢周围神经损伤。MRI:双侧臀大肌、股四头肌肌纤维紧密,符合肌肉萎缩改变(见图 2 a、b)。腰椎间盘轻度突出。脑脊液:蛋白 0.72 g/L,细胞数 6 个,氯化物:120 mmol/L,糖 4.5 mmol/L,血沉:5 mm/h,肝功、电解质肌酶谱均正常,甲状腺功能正常,癌胚抗原无异常,血维生素 B_{12}:1 448 pg/ml。入院后诊断为:①Bruns-Garland 综合征;②2 型糖尿病。予以诺和灵控制血糖,针灸、按摩等物理疗法,甲钴铵静脉滴注,丙种球蛋白 0.4 g/kg×5 d,其病情好转出院。出院后随访至半年,症状已明显缓解。

病例 2:患者女,65 岁。因"双下肢乏力 1^+ 年,加重伴疼痛半年"入院。无明显诱因出现上楼梯时费力、脚软,需休息约 1 min 才继续行走,无胸闷、胸痛,以后逐渐加重,休息时间

作者介绍:魏 俊(1971-),男,硕士,主治医师,
研究方向:脑血管病与周围神经病。
通讯作者:彭国光,男,教授,E-mail: penwan233@sina.com。

不断延长。半年前已不愿再上楼，并出现双侧大腿疼痛，为钝痛，无放射。在当地医院予以针灸、理疗，未行系统检查。现因上述症状加重明显，故入我院。查体：生命体征平稳，痛苦貌，营养正常，心肺(-)。神经系统：神清，智能无异常。颅神经(-)，双下肢大腿肌肉轻度萎缩，以右侧明显。四肢肌张力正常，双上肢肌力Ⅴ级，双下肢近端肌力Ⅳ级，双下肢远端肌力Ⅴ级。无不自主运动。双侧肱二头肌腱反射(++)，双侧肱三头肌腱反射(++)，跟腱反射(++)，膝腱反射(++)，双侧病理征(-)。辅助检查：腹部彩超：肝胆胰脾无异常。胸片及腰椎片：双肺纹理增多，腰椎轻度骨质增生。空腹血糖：9.8 mmol/L。肌电图：右臀大肌、双侧股四头肌运动单位电压降低，感觉传导正常。MRI：胸椎轻度骨质增生，腰骶部无异常。脑脊液：常规及生化检查正常，肝功、电解质、肌酶谱均正常，甲状腺功能正常，癌胚抗原无异常。入院后诊断为：①Bruns-Garland 综合征。②2 型糖尿病。予以口服降糖药物，康复治疗，甲钴铵静脉滴注，丙种球蛋白 0.4 g/kg × 5 d，其病情好转出院。出院后随访 4 个月，其疼痛已消失，双下肢仍有轻微乏力。

2 讨 论

2.1 Bruns-Garland 综合征病因及机理

关于该病的发病机制，目前尚未完全明确。有以下几种学说：①代谢紊乱学说：糖尿病患者由于胰岛素分泌绝对或相对不足，且平时血糖控制不佳，醛酸还原酶活性增高，使山梨醇和果糖增高，而神经组织内又缺乏果糖代谢酶，导致神经组织内果糖聚集产生水肿，损伤神经。②微血管病变学说：在长期高血糖作用下，微血管基底膜出现增厚，形成微血管瘤，产生微循环障碍，组织缺血缺氧，氧化应激导致损害。③免疫机制异常：目前已得到较多认同。而胰岛素抵抗和高胰岛素血症使其抗胰岛素细胞抗体增加。在急性期，尚可有炎细胞侵润(主要为淋巴细胞和单核细胞)，免疫复合物及补体沉积。在病理上，主要表现为肌纤维萎缩、炎细胞浸润、毛细血管内基底膜增厚，管腔变狭窄，神经纤维可见轴突变性和脱髓鞘病变。

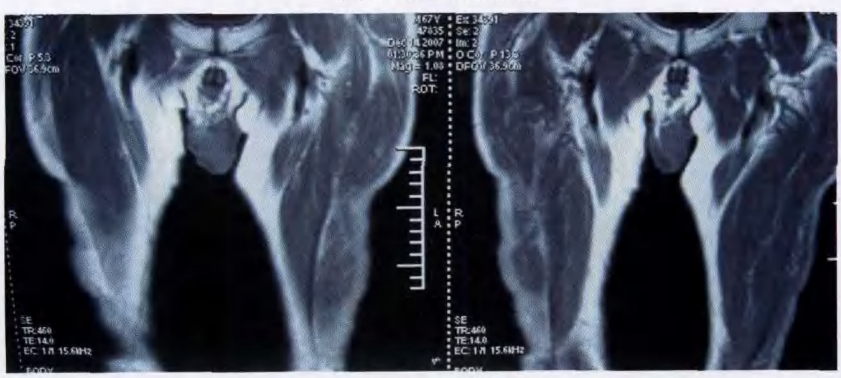
2.2 临床表现

Bruns-Garland 综合征多发生于中老年人，也有报道在青少年中发病者，部分患者甚至在发生肌萎缩前不知道自己患有糖尿病(病例 2)。以 2 型糖尿病多见[1]，且平时血糖控制不好(如病例 1)。本病患者一般不伴有肾病或视网膜病[2]。多为急性起病，部分可表现为亚急性或慢性起病。首发症状多为下肢肌肉的无力及萎缩，多为骨盆带肌肉，尤其以股四头肌，其次为髂腰肌、臀肌多见。亦有上肢受累的报道，上肢病变则主要在手部及前臂，可在下肢病变之前、同时或迟于下肢发病。起病多为单侧及不对称，但随病情进展，双下肢均会受累，少数可以双侧



大腿和臀部肌肉萎缩皮肤松弛

图 1 患者肌肉外形



a. 股四头肌肌纤维萎缩



b. 双侧臀大肌肌纤维萎缩

图 2 患者 MRI 肌肉图像

对称性起病[3-6]。病变肢体疼痛是其常见的另一种表现，无感觉障碍或感觉异常是该病的特征之一[7]。Bruns-Garland 综合征的实验室检查无特异性。部分患者可出现血沉加快，腰椎穿刺检查可发现脑脊液细胞数和蛋白轻微升高。肌电图可见运动传导速度减慢及潜伏期延长，运动单位电位振幅降低[8,9]。

2.3 诊断

Bruns-Garland 综合征以下肢近端无力、萎缩、疼痛及无感觉障碍为特征，结合肌电图主要以下肢近端肌肉失神经为主要表现，CT、MRI 及甲状腺功能测定等排除其它疾病所致后，可以诊断。Hamiltin[10]提出了该病的诊断标准：①显著肌萎缩，尤其近端肌萎缩。②受累肌肉无力。③通常血糖控制差。④除外其他疾病所致继发性疾病，如甲状腺疾病、肿瘤、肌炎、肌病、尿毒症、脊髓退行性病变。病例 2 患者符合上述诊断标准。病例 1 患者没有疼痛出现，但结合其病史、查体及排除其它疾病，可以明确诊断。

2.4 鉴别诊断

①慢性格林-巴利综合征：该病有运动感觉受损，也可出现植物神经受累。脑脊液检查有特异性蛋白细胞分离。肌电图可见运动感觉传导速度减慢，故易鉴别。②糖尿病性多发性神经病：它和糖尿病性肌萎缩症不同，主要以四肢远端感觉运动受累为表现，尤其感觉受损明显，也可以纯运动或纯感觉性受累为主要表现。③多发性腰骶神经根病：该病病变更广泛，不仅局限于下肢近端，可波及远端，而且多有感觉受累，不同于糖尿病性肌萎缩症。④进行性肌萎缩症：该病主要表现为肌萎缩而无感觉障碍，但病变更广泛，四肢及延髓肌均可受累，并以肢体远端明显，无疼痛，逐渐进展，无缓解可资鉴别。

2.5 治疗

2.5.1 控制血糖 为根本治疗措施。通过控制血糖可能会阻止病情的进展。常规饮食控制、锻炼、药物治疗对控制病情有一定帮助。现在还可采取胰岛移植和胰腺移植等手术治疗，其进展快，在临床上已取得了疗效，将有可能成为“治愈”该病最有前途的手段之一[11]。

2.5.2 免疫治疗 因糖尿病性肌萎缩症有免疫因素参与，故可行免疫治疗。临床上已广泛应用。①丙球 2 g/kg，分 5 d 用，之后使用强的松，逐渐减量。②亦有报道使用甲基强的松龙冲击后，再使用强的松，逐渐减量，时间不少于 3 个月。该治疗对于肌无力及缓解疼痛效果好。③血浆置换、环磷酰胺、硫唑嘌呤也在临床开始使用，其疗效尚须进一步证实[12]。

2.5.3 对症治疗 对于患者疼痛可使用止痛药（镇痛药、抗癫痫药甚至麻醉药）减轻症状。加强锻炼、按摩、推拿等康复疗法可促进萎缩肌肉的恢复[13,14]。

2.6 预后

该病恢复缓慢，约半年到 3 年。通过控制血糖，免疫抑制等治疗后，约五分之一的患者能在 6~18 月后完全恢复肌力，部分能得到不同程度的改善，也有部分患者出现复发。总体而言，在血糖得到有效控制后，通过早期识别及治疗，部分患者可完全或不完全恢复[11]。

参 考 文 献

[1] Barohn R J, Sahenk Z, Warmolts J R, et al. The Bruns Garland, syndrome (diabetic amyotrophy) revisited 100 years later[J]. Arch Neurol, 1991, 48(2):1130-1135.

[2] Manzella D, Barbieri M, Rizzo M R, et al. Role of free fatty acids on cardiac autonomic nervous system innoninsulin-dependent diabetic patients:effects of metabolic control[J]. Clin Endocrinol Metab, 2001, 86(1): 2769-2774.

[3] Krendel D A, Costigan DA, Hopkins LC. Successful treatment of

个案与短篇 文章编号:0253-3626(2009)10-1452-02

氩离子凝固术在急性消化道非静脉曲张性大出血的应用价值

高 原,吴会超,龙小英,王海波,熊 弦
(遵义医学院附属医院消化内科,遵义 563003)

【中国图书分类法分类号】R573.2;R574.62 【文献标识码】B 【收稿日期】2009-05-14

急性消化道非静脉曲张性大出血是内科常见急重症,不及时止血可危及生命,特别对部分经用药治疗而继续出血或治疗后再发出血的患者,如何迅速、有效、安全地止血成为关键,同时可减少手术创伤并降低住院费用。结合我院应用内镜下氩离子凝固术(Argon plasma coagulation,APC)治疗消化道非静脉曲张性大出血情况,总结如下。

1 临床资料

1.1 一般资料

选取 2006~2007 年我院消化道非静脉曲张性大出血患者 41 例,男 27 例,女 14 例,年龄 11~76 岁,平均 46.10 岁;因头晕、呕血和/(或)黑便、排鲜血便入院。原发病:其中十二指肠球部溃疡 25 例,Dieulafoy 病 2 例,胃溃疡 7 例,吻合口溃疡 3 例,息肉残蒂出血 3 例,息肉活检后大量渗血 1 例;其中喷血 3 例,活动性渗血 21 例,出血停止后见血管裸露 11 例。14 例经内科药物抢救未能控制出血而行急诊内镜,23 例行内镜检查中发现病灶后治疗。所有患者均有不同程度的循环不良表现,如四肢凉、血压下降、心率加快,Rockall 评分[1] 4~6 分。

1.2 设备器材及其使用方法

使用设备为德国 ERBE 公司生产的 APC300 型内镜专用氩气刀,APC 装置由高频电能发生器、氩气源及探头,1 根远端陶瓷管口内装钨丝电极的可屈式纤维管组成。此管可通过内镜的钳道,可以适时镜下治疗。氩气通过离子化传导由钨丝电极产生的高频能量,继而能量被传导至组织而产生凝固效应,由于氩气是散发的,因而可产生轴向及侧向的电流传导。

1.3 操作方法

1.3.1 术前准备及设备调试 术前予以积极补液纠正低血容量,常规检验血常规、出凝血时间;患者按胃肠镜检查做好术前准备,术前 15 min 肌注 654~210 mg,摆好操作体位,接好闭合线路及专用屏敝地线。术前打开氩气钢瓶阀门,注满氩气,氩气流量 1.4~1.6 L/min,电场强度 5 000 V/m^2,功率设定 50~60 W,标准电凝指数为 A_{60},使用前调试氩气刀性能。

1.3.2 操作过程 内镜下发现病灶后观察出血部位、速度、病因情况,出血量大视野不清晰者,先用生理盐水加去甲肾上腺素(8 mg%)对准出血部位反复冲洗,以充分暴露出血部位。然后经内镜钳道插入氩离子凝固导管,伸出内镜头端至病灶上方 0.3~0.5 cm,以每次 1~3 s 的时间施以氩离子凝固治疗,直至出血面被焦痂覆盖,出血停止。操作过程中尽量抽吸腔内烟雾,以免影响视野和治疗的进行[2]。

作者介绍:高 原(1969-),男,副主任医师,
研究方向:消化道肿瘤。

neuropathies, in patients with diabetes mellitus[J]. Arch Neurol, 1995, 52(5):1053-1061.

[4] Krendel D A, Zacharias A, Younger D S. Autoimmune diabetic neuropathy[J]. Neurol Clin, 1997, 15(2):959-971.

[5] Pascoe M K, Low P A, Windebank A J, et al. Subacute diabetic proximal neuropathy. Mayo Clin Proc, 1997, 72(3):1123-1132.

[6] Jaradeh S S, Prieto T E, Lobeck L J. Progressive polyradiculoneuropathy in diabetes: correlation of variables and clinical outcome after immunotherapy[J]. JNeurol Neurosurg Psychiatry, 1999, 67(4):607-612.

[7] Llewelyn J G, Thomas P K, King R H. Epineurial microvasculitis in proximal diabetic neuropathy[J]. J Neurol, 1988, 245(6):159-165.

[8] Evans B A, Stevens J C, Dyck P J. Lumbosacral plexus neuropathy [J]. Neurology, 1981, 31(3):1327-1330.

[9] Simmons Z, Feldman E L. Update on diabetic neuropathy[J]. Curr Opin Neurol, 2002, 15(7):595-603.

[10] Hanmilton C R Jr Bobson H L, Morshal J. Diabetic amytrophy: clinical and electroninicroscopic studies in sinpatients[J]. Amer J Med Sci, 1968, 256(6):81.

[11] Seror P, Maisonobe T, Viala K, et al. Idiopathic lumbosacral plexopathy[J]. Presse Med, 2005, 34(12):856-858.

[12] Dyck P J, Windebank A J. Diabetic and nondiabetic lumbosacral radiculoplexus neuropathies: new insights into pathophysiology and reatment[J]. Muscle Nerve, 2002, 25(3):477-491.

[13] Isman E Z, Motro M, Tenenbaum A, et al. Impaired fasting glucose concentrations in nondiabetic patients with ischemic heart disease: a marker for a worse prognosis[J]. Am Heart J, 2001, 141(5):485-490.

[14] Katz J S, Saperstein D S, Wolfe G, et al. Cervicobrachial involvement in diabetic radiculoplexopathy. Muscle Nerve, 2001, 24(3):794-798.

(责任编辑:关蕴良)