维普资讯 http://www.cqvip.com

贫血，巨幼细胞性，并发症，舞蹈病 33

87

巨幼细胞性贫血并发舞蹈症1例报告

临床学院内科 白俊兰* 娄陵生 黎学先

R556.206
R742.2

中图分类号 R742.2

巨幼细胞性贫血(巨幼贫)并发的神经症状多种多样。而并发舞蹈症者少见。本院曾收治1例，报告如下。

患者，男，71岁。因上腹不适，食欲减退，消瘦2年余，四肢不自主运动，讲话含糊不清4天于1995年5月9日入院。2年前开始常感上腹不适，食欲减退，由每日1斤减为每日1两左右，并逐日消瘦面黄。院外骨髓检查"缺铁性贫血"，而铁剂治疗无效。上述症状逐渐加重。4天前出现四肢不自主运动，讲话口齿不清转来我院。既往无类似发作。无发热，关节肿痛，也无特殊药物及呕血黑粪史。家族中无类似发作。

体检:T37°C，P112次/分，BP12/5kPa，贫血面容，明显消瘦，嗜睡，意识清楚，对答切题，但说话不灵活，反应迟钝。记忆力减退，皮肤无瘀点及蜘蛛痣。表浅淋巴结不肿大，舌质红，舌面光滑，乳头萎缩。DAL巩膜无黄疸，胸骨无压痛，心肺无异常。腹部呈舟状，未扪及包块，肝脾未及，腹水征阴性，双下肢不肿。神经系统检查:颅神经无异常，面部四肢呈持续性不自主，粗大。不规则的舞蹈样动作，以右侧明显，肌张力降低，肌力正常，感觉，反射无异常，病理征阴性。患者不时有不自主的挤眉弄眼，伸舌，呶嘴，讲话含糊，动作幼稚做作。情绪激动时加重。

实验室检查：血红蛋白80g/L，红细胞2.54×10^{12}/L、白细胞1.9×10^{9}/L，N 0.58.L 0.42，血小板49×10^{10}/L，网织红细胞0.014。粪尿常规、血尿酸、心电图及肝肾功能均正常。骨髓检查:呈典型巨幼红细胞增生之骨髓改变。粒:红为0.5:1，可见典型巨晚。巨杆状粒细胞，成熟粒细胞易见分叶过多，一般为7～12叶。红系占0.53，各阶段细胞均有明显巨幼改变，尤以中晚幼红细胞明显，最大的直径可达20～30微米，有浆老核幼现象，糖原染色阴性。可见豪－周氏小体及点彩红细胞。巨核细胞胞体增大，核呈多分叶状，腹部B超，胃肠道X线检查未见占位性病变，核磁共振(MRI):头颅未见占位性病变及脑萎缩。

确诊后采用大剂量维生素$B_{[12]}$治疗，每日500μg肌注，并加用叶酸5mg每日三次口服，效果显著。治疗4天后骨髓象大红细胞明显好转。消化系统症状逐渐改善，胃纳增加，腹胀减轻11天后网织红细胞上升至0.045～0.065，骨髓象完全恢复正常，舞蹈样动作的次数和严重程度明显减轻。治疗20天后舞蹈动作消失。血红蛋白升至98g/L。白细胞3.5×10^{9}/L，N0.56.L 0.34，血小板20×10^{9}/L，虽尚未达正常标准，但症状体征恢复正常。于入院29天后出院继续叶酸及维生素治疗B_{12}。1年后随访全身情况良好，舞蹈样动作未见复发，血常规检查:白细胞5.6×10^{9}/L，血红蛋白124g/L，血小板123×10^{9}/L。

讨论

本例巨幼贫诊断明确[1]，临床上又可排除慢性肝脏疾病，恶性肿瘤，药物等引起的骨髓红系巨幼样变，但其病因尚不十分清楚，估计与内因子缺乏，导致维生素B_{12}吸收、利用障碍有关。

约70～95%的巨幼贫患者可出现神经系症状[2]；表现四肢麻木。肢端感觉异常。共济失调，站立及行走不稳，深部感觉减退，腱反射异常，椎体束征阳性。稍后出现嗜睡、健忘、抑郁、狂燥等精神失常，严重时可出现脊髓亚急性联合变性。其神经症状的发生与末梢神经退行性变性、脊髓亚急性联合变性和脑组织损害有关。多见于V_{B12}缺乏，尤其恶性贫血患者。

本病并发舞蹈症者少见。舞蹈症是椎体外系疾病的一个常见症状[3]，指突然发生短暂、迅速、严重程度不等的，不规则不自主运动。近年来研究表明基底节损伤后其γ－氨基丁酸。谷氨脱羧酶含量减低，从而中枢兴奋性递质释放过多，作用加强而出现多动。许多疾病伴有舞蹈样动作，如颅内疾病(脑炎、脑肿瘤)，全身性疾病:(如感染、中毒、结缔组织病)，及药物等。小儿V_{B12}缺乏偶可出现舞蹈样动作，而成人V_{B12}缺乏并发舞蹈症近年来未见报道。本例舞蹈症在病情发展过程中出现，仅经V_{B12}及叶酸治疗后骨髓象恢复，舞蹈症状消失，提示本症的发生与V_{B12}缺乏导致椎体外系神经损伤有关。

参考文献

1. 陈文杰，等.中华血液学杂志 1981.2(3):180
2. 徐克惠，等.血液病基础与临床.人民卫生出版社 1990
3. 李德香，等.简明神经病学，第1版，北京:人民卫生出版社 1996

(收稿日期1997－06－03)

* 女，1941－05出生，副教授