DOI:10.16016/j.1000-5404.1987.02.034

Fisher综合征一例报告

由运果[Δ] 朱德辉 (第一附属医院 神经内科)

Fisher综合征很少见，现报告一例如下：

病例 患者、男、26岁。因前额胀痛、复视、双上睑无力、行走不稳并易偏右侧十天，嘴唇闭不住、口角漏水，夜间多汗二天，于86年3月12日入院。病前无感染史。

检查：T36.9℃，蹒跚步态，易向右倾倒，眼底（－），双侧不全性睑下垂，双侧瞳孔7mm，等圆，直接、间接光反应消失，两眼球固定，不能向各方运动，两侧周围性面瘫，双耳听力减低，气导缩短，右侧显，Weber试验偏右，伸舌受限。四肢肌张力低，肌力正常，指鼻、轮替动作笨拙，跟膝胫试验(+)，反击征（+），Romberg征（+）。感觉正常。腱反射消失。病理征（－）。脑脊液压力170mmH_2O，细胞数正常，蛋白61—75mg/dl；血糖246mg/dl，CPK147u，γ-GT21.8u，IgM3.1mg/dl，淋巴细胞转换率48%，糖耐量曲线延迟，GHb8.5%。EEG：各区较多低幅快波，两半球少数散在θ波；电测听：双耳传导性加感音性耳聋（右侧重）；电变性反应：双侧面神经上、中、下支不全变性。

表：脑干听觉诱发电位（AEP）测定

日期	发病天数	侧别	各波潜伏期及峰间时程(ms) I	Ⅲ	Ⅴ	I-Ⅲ	Ⅲ-Ⅴ	I-Ⅴ	意见
3.18	17天	左	1.92	4.04	6.28	2.12	2.24	4.36	异常：左右耳Ⅰ、Ⅲ、Ⅴ波反应低平，Ⅴ波潜伏期明显延长，右Ⅰ波潜伏期长。
		右	2.12	4.24	6.28	2.12	2.04	4.16	
4.25	55天	左	1.84		6.04			4.20	较前，Ⅴ波潜伏期明显缩短。
		右	1.88		5.72			3.84	

入院后应用激素、能量合剂治疗，病情逐渐好转。其中值得一提的是：发病第18天，在走路不稳减轻的同时，四肢腱反射出现；第25天，复查血糖、GHb、CPK、γ-GT均正常；第33天，双眼球垂直运动恢复伴垂直性眼震；第41天，出现眼球侧视运动并水平、旋转性眼震，共济试验(－)。住院63天，基本临愈出院。9月29日（发病第211天）复查：糖耐量、淋巴细胞转换率、Ig均恢复正常，双侧瞳孔5mm，等大，光反应迟钝，余体征正常。

讨 论

本病诊断，一般强调要有双侧性眼肌麻痹、双侧性小脑性共济失调、深反射消失等主征存在，再加上发病急、脑脊液蛋白细胞分离、预后良好，则可确诊。前三条必须有，后三条中若缺少某一条仍可考虑本综合症[1][2]。以上六条，本例均已具备，故确诊为Fisher综合征。

本病病因推测与病毒感染及神经变态免疫复合物有关。大量证据提示，它可能是一种周围神经广泛脱髓鞘改变的自身免疫性疾病。本例IgM增高、淋巴细胞转换率降低、激素治疗有效，也支持了这种学说。

本综合征是否存在中枢神经系统病变（如脑干、小脑、脊髓），是否应作为一个独立疾病单元的问题，迄今为止，尚在争论之中[1]。在此，我们着重对本例病变部位作某些探讨。

首先，患者AEP异常，其中Ⅴ波潜伏期明显延长，示中脑下丘部位病变。随着临床征象的好转，Ⅴ波潜伏期缩短，说明二者之间成正相关。此外，眼球运动恢复中出现的复合性眼震，尤其是垂直性

Δ 北京军事科学院卫生处进修生

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.n

眼震，也提示了脑干内侧纵束或前庭核群受累。因此，本例脑干损害是存在的。然而，当眼球各向运动均已恢复时，眼内肌麻痹却迟迟无变化。我们曾以1%匹罗卡品液给患者点眼，出现了明显缩瞳反应：点药前，双瞳7mm；第一次点药10′后，双瞳5mm；第二次点药 10′ 后，双瞳 2 mm。这一反应说明眼内肌麻痹为周围性，即副交感神经节后纤维受损所致。此点支持Keane推测眼内肌受累可能与支配眼内肌的节后副交感神经元及核上眼肌运动中枢同时受损有关之观点[3]。

其次，患者的步态不稳，突出表现为行走偏斜，并有肌张力低、腱反射消失、轮替失常、反击征（+）等小脑半球受累表现，无语言障碍，提示小脑损害以新小脑或其传导束为主，右侧更重。并且，患者的腱反射消失，不伴随肌力减退和感觉障碍，腱反射的恢复又与小脑体征好转相并行，故而考虑其腱反射消失带有双重性。即由于小脑损害，造成小脑对脊髓运动神经元的兴奋性影响减弱，使γ系统兴奋性降低，引起腱反射迟钝或消失[4]，同时也可能有脊神经前根损害并存的双重因素所造成。

最后，对于本例有时性糖代谢异常及阵发多汗，考虑为下丘脑的室旁核和视前区受病变刺激引起。患者双侧周围性面瘫伴电变性反应（+）、双侧感音性耳聋、伸舌受限伴舌肌纤颤、脑脊液蛋白增高，则示神经根及周围神经损害。

综上所述，结合本例临床：既有脑干、小脑、下丘脑等中枢神经系统病变、又有神经根及周围神经的损害。笔者认为，Fisher综合征存在中枢神经系统病变，系中枢和周围神经同时受损而发病。

参 考 文 献

1. 丛志强。Fisher综合征（文献综述）。国外医学（神经病学神经外科学分册）1985；6：281
2. Asbury AK. Diagnostic considerations in Guillain-Barr'e syndrome. Ann Neurology 1981; 1(Suppl):9
3. Keane J. Tonic pupils with acute ophtha-l : moplegia polyneuritis. Ann Neurology 1977 2:393
4. 秦 震。临床神经生理学。第1版，上海：上海科学技术出版社，1984：238

全国“脾外科”学术会议消息

中华医学会重庆分会受中华医学会“中华医学杂志”委托将于1988年4月间在重庆第三军医大学召开第二届全国“脾脏功能研究与外科手术”讨论会。

会议征文（全文及1000字以内摘要、未公开发表）请寄四川重庆第三军医大学局解手术学教研室陈维佩同志，收稿日期：1988年元月31日以前。

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.n