DOI:10.16016/j.1000-5404.1986.01.020

萎缩性肌强直四例报告

鲍 伟

（第二附属医院 神经科）

萎缩性肌强直（Myotonia Atrophica）又称强直性肌营养不良症（Dystrophia Myotonica），国内文献较少，现介绍我科自1970年以来收治之四例。

例一：118809，女性，35岁，85年10月16日入院。三年前无诱因感舌活动不灵，下蹬起立时下肢发僵，静止后迈步困难，逐渐出现抓糖、握门把后手指屈曲约半分钟才能松开，饮水第一口常发呛，三年来缓慢加重，且感面容消瘦肌力下降及易疲乏，上述症状每在冬日加重。心脏被发现杂音已久，自69年起于剧烈活动及上坡时感心慌气急。其母亦有双手阵发性握物后发僵，但较轻。检查：患者容貌瘦长，躯肢纤细，心界向左扩大至锁骨中线外一公分，有Ⅲ级缩鸣，传导广泛。语言不畅，共鸣不良，双颞肌咀嚼肌明显萎缩，咬牙后5秒余才能松开，软腭动度慢，双胸锁乳突肌萎缩，四肢瘦细，手脚小肌肉均有萎缩，远端重于近端，握拳后45秒才松弛，扣击股四头肌出现肌丘，13秒后消失。感觉正常，腱反射减弱，病理征（－）。裂隙灯检查：双眼晶体白内障。EKG：右室肥大伴劳损。EEG：正常。EMG：强直电位，用力后后效电位持续1分58秒。血钾4.8mEq，血糖89mg，血沉52mm，免疫蛋白定量正常，血肌酸1.12mg，肌酐0.5mg，尿肌酸156mg，肌酐670mg，17-羟2.5mg，17-酮2.3mg，BMR：－7％，染色体检查正常（46xx），肌肉活检病理报告：肌纤维粗细不等，横切面为圆形或多角形，部份肌纤维染色稍深，肌核消失，横纹消失，部份区域见断裂，部份区域见肌核增多，意见符合原发性肌营养不良症。住院后治疗药物为：①细胞激活剂如胰岛素，三磷酸腺甙，辅酶A，维生素等；②肌松弛剂或传导阻滞剂如阿托品、安定、苯妥英钠等。其肌强直现象迅速好转，一周后握拳到放松时间缩短为1秒，肌丘现象在2秒内完全消失，肌萎缩无改变。

例二：73556，男性，29岁，81年4月15日入院。八年前冬发现双手不灵活，二年后握手不能立即松开，上肢渐细，近二年来握物松开费力，二下肢亦发紧，一贯睡眠不好，其母亦有握物不易松手史。体检有慢性病容，消瘦，睾丸不萎缩，咀嚼肌、表情肌及胸锁乳突肌均有明显萎缩，四肢细瘦肌力差，握拳后呈强直状态，5秒后松开，肌丘征（＋），感觉正常，腱反射减弱，无病理征。血肌酸1.2，肌酐0.6，尿肌酸58，肌酐1530，血沉1，CPK 124，血糖77，血钾4.2。头颅照片正常。EKG：室内阻滞，EMG：有典型的强直性电位。住院后用硝基安定治疗肌强直现象有明显进步。

例三：45138，男性47岁，77年9月19日入院。13年前开始面肌逐渐萎缩，8年前握车门不易松开，病情发展缓慢，肢体日渐消瘦，5年前躯体及二下肢肌肉萎缩加快且迈步困难，一年来讲话口齿不清。家族史（－）。体检：全秃，睾丸正常，面部之颞、咀嚼肌及口部肌肉均萎缩，软腭上抬慢且受限，胸锁乳突肌及手部小肌萎缩显著，舌肌正常，四肢肌力4级，握手后肌松弛时间＞10秒，肌丘征（＋），感觉正常，腱反射减弱，毛发枯萎皮肤干燥。眼科查见白内障。血CPK29，血糖耐量正常，尿肌酸＜10，肌酐1.26，17－羟0，17－酮3.0，BMR：－1.56％，用普鲁卡因酰胺后发生过敏现象，改用ACTH未见明确疗效。

例四：12830，男性，31岁，72年5月12日入院。六年前无意中发觉握手后不易松手指，发展缓慢，逐渐感咬硬物后口不能张开，四年来下肢活动欠灵活，伸直后不能即屈，冬天加重，得热而舒。一年来更感舌及眼球亦有僵住现象。性生活正常。家族史（－）。体检：消瘦，早秃，双睾丸小如枣粒，阴茎瘦小，晶体在裂隙灯下见白内障，双胸锁乳突肌明显萎缩，四肢肌力4级，握拳后松开须3秒以上，肌丘征（＋），4～5秒后才消失，感觉正常，腱反射减弱，无病理征。血钾4.8，尿17－酮11.7，尿肌酸58，肌酐1.15。以甘草流浸膏配合安

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

定治疗，肌强直现象明显减轻。

肌萎缩及肌强直合并发生之机理尚不明确。已经发现的临床表现是肌强直现象通常见于未萎缩或萎缩不严重的肌群，而且肌萎缩与肌强直二者的病情严重程度亦不呈平行的同步关系，由此推测这两种病理过程可能不是同一病机的结果。由于患者常有肌酶的代谢障碍及肌肉病理的退行性变和萎缩，具有肌营养不良症的病理特征；而从肌肉的强直性收缩，肌电图的强直电位及后效电位持续延长，接近于先天性肌强直病，要考虑神经介质的平衡紊乱，则治疗应有所扶择。同时采用促进肌糖代谢和神经传导阻滞剂的联合治疗，可能是可取的。

参 考 文 献

1. 王尊禹等：萎缩性肌强直。中华神经杂志 1964；8(3)：222
2. 姜新生等：萎缩性肌强直四个家族报告。中华神经杂志 1984；17(6)：382
3. Buscaino GA, et al：（王晋源摘）Muscular Dystrophy Abstracts. 医学文摘 1964；1(9)：30
4. Japp Bethlem：（匡培根、张小澍译）Myopathies 1977

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