

连枷臂综合征一例

李志方 周幼萍 樊双义

【关键词】肌萎缩侧索硬化； 上肢； 病例报告

【Key words】 Amyotrophic lateral sclerosis; Upper extremity; Case reports

Flail arm syndrome: one case report

LI Zhi-fang, ZHOU You-ping, FAN Shuang-yi

Department of Neurology, Affiliated Hospital of Academy of Military Medical Sciences, Beijing 100071, China

Corresponding author: FAN Shuang-yi (Email: fanshy309@sina.com)

患者 男性, 41 岁, 因进行性四肢无力 4 年, 于 2013 年 7 月 15 日入院。患者于 4 年前(2009 年初)无明显诱因出现右上肢无力伴肌肉跳动, 近端明显, 但不影响日常生活。当地医院诊断为腕管综合征, 行神经减压松解术, 术后症状无明显缓解。遂至上一级医院就诊, 肌电图检查(2009 年 2 月 25 日)显示, 双侧斜方肌、双侧胸锁乳突肌、双侧胫前肌、右侧腹直肌、右侧脊旁肌 T₁₂ 水平神经源性损害; 未予特殊处理, 建议随访。患者 1 年余前(2012 年初)出现左上肢无力伴肌肉跳动, 进行性加重, 逐渐出现双侧肩部肌萎缩, 并进展至双下肢无力伴饮水呛咳。患者既往从事镀锌工作 4 年、铝焊接工作 4 年, 余无特殊。为求进一步诊断与治疗, 于 2013 年 7 月 15 日至我院就诊。入院后体格检查: 体温 36.5 °C, 脉搏 80 次/min, 呼吸 16 次/min, 血压 130/85 mm Hg (1 mm Hg = 0.133 kPa); 神志清楚, 语言欠清晰, 双侧瞳孔等大、等圆, 直径约 3 mm, 对光反射灵敏, 鼻唇沟对称, 伸舌居中, 无口角歪斜, 舌肌萎缩和震颤; 双上肢近端肌力 1 级、远端 3 级, 肌张力降低, 广泛肌萎缩, 尤以近端肌群(双侧三角肌、冈上肌、冈下肌)明显, 腱反射减弱; 右下肢近端肌力 4 级、远端 2 级, 左下肢近端肌力 4 级、远端 2 级, 双下肢肌张力增高, 腱反射活跃, Babinski 征阳性; 双侧指鼻试验、快复轮替动作、跟-膝-胫试验不能完成。实验室检查: 血清丙氨酸转氨酶(ALT) 32 U/L(0 ~ 37 U/L), 乳

酸脱氢酶(LDH)为 165 U/L(109 ~ 245 U/L), 乳酸脱氢酶同工酶 37 U/L(15 ~ 65 U/L), 肌酸激酶(CK) 386 U/L(24 ~ 195 U/L); 血液毒物检测未见明显异常; 腰椎穿刺脑脊液检查均于正常值范围。影像学检查: 头部 MRI 检查未见明显异常。颈椎 MRI 显示, C₃₋₄、C₄₋₅、C₅₋₆、C₆₋₇ 椎间盘后凸, 相应硬脊膜囊轻度受压, 脊髓形态正常, 髓内未见异常信号(图 1)。神经电生理学检查: 肌电图(2013 年 7 月 19 日)显示, 延髓(双侧胸锁乳突肌)、颈髓(右侧第一骨间肌、右侧三角肌)、胸髓(左侧脊旁肌)、腰骶髓(双侧胫前肌)广泛神经源性损害, 可见纤颤电位、正锐波等异常自发电位(图 2a); 运动单位动作电位(MUAP)时限增宽、波幅增高(图 2b); 大力收缩时募集电位多呈高波幅单纯相或混合相(图 2c), 右侧三角肌轻收缩和大力收缩时因无主动肌收缩而未记录到运动单位动作电位。临床诊断为连枷臂综合征(FAS)。予利鲁唑 50 mg/次、2 次/d, 丁苯酞 0.20 g/次、3 次/d, 维生素 B₁ 10 mg/次、3 次/d 和腺苷钴胺 1.50 mg/次、3 次/d 口服。患者共住院 14 d, 出院时临床症状无明显改善。电话随访 29 个月, 患者四肢无力、肌萎缩进行性加重并出现吞咽困难、饮水呛咳和言语模糊等症状, 无明显呼吸困难。

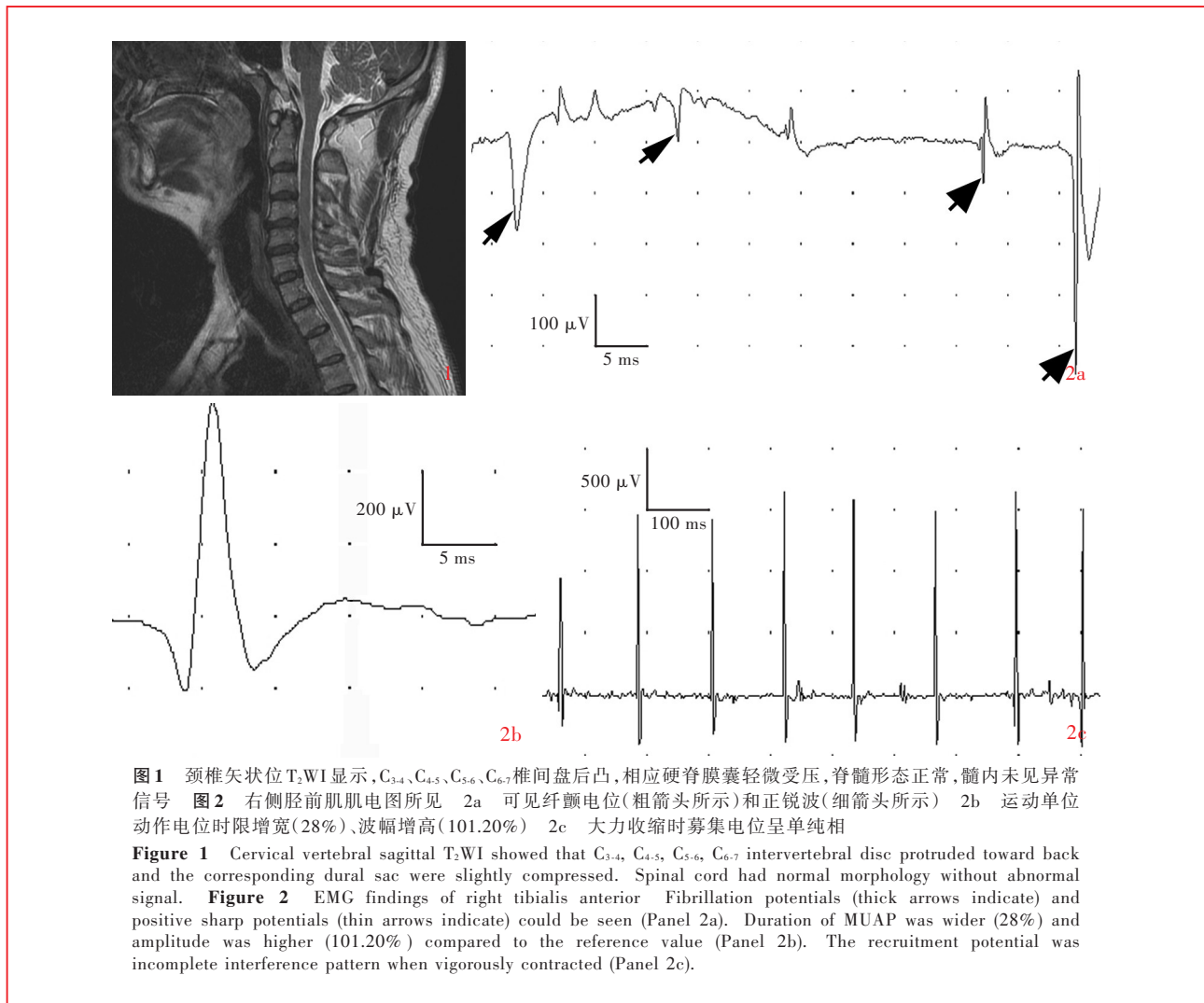
讨 论

肌萎缩侧索硬化症(ALS)的临床分型, 除进行性延髓麻痹型、经典肢体发病型和下运动神经元型外^[1-2], 还有罕见的病程较长、预后相对较好、临床症状局限于上肢或下肢的连枷臂综合征和连枷腿综合征(FLS)^[3]。因连枷臂综合征和连枷腿综合征临

doi: 10.3969/j.issn.1672-6731.2018.01.012

作者单位: 100071 北京, 军事医学科学院附属医院神经内科

通讯作者: 樊双义 (Email: fanshy309@sina.com)



床罕见且早期缺少特异性, 易长期误诊或延误诊断。连枷臂综合征的临床特点是显著对称性双上肢近端为主的肌无力和肌萎缩。由于三角肌、冈上肌、冈下肌、胸锁乳突肌和小圆肌明显萎缩无力, 导致特征性姿势, 即肩部下沉, 上臂、前臂和手旋前, 故早期命名为双臂萎缩性瘫痪^[4], 至 1998 年方重新命名为连枷臂综合征^[3]。尽管部分患者仅表现为下运动神经元损害而与脊髓性肌萎缩症(SMA)有一定重叠, 但由于其相对良性的疾病进程和临床症状分布的特殊性, 很多学者仍倾向于连枷臂综合征可能是肌萎缩侧索硬化症的一种较为良性的变异型^[5-7], 其中位生存期为 69 个月, 明显超过肌萎缩侧索硬化症患者的 35 个月^[3]。该例患者与文献所报道的临床症状相似, 主要表现为双上肢近端对称性进行性肌无力和肌萎缩, 经过 3 年余方进展至双下肢和延髓^[5-7]。从发病至末次随访时, 病程近 7 年。连枷臂综合征在疾病早期相对长的时间内延髓和下肢肌

肉受累轻微, 累及其他区域的时间间隔越长、生存期越长^[3]。

连枷臂综合征的临床症状个体差异较大。有文献报道, 23% 的连枷臂综合征患者仅表现为下运动神经元受损体征, 77% 患者同时呈现上运动神经元受损症状与体征且相对轻微, 但上肢无力症状持续较长时间^[4]。该例患者早期表现为双上肢下运动神经元受损, 较长时间后进展至双下肢和延髓。双侧锥体束征阳性, 提示上下运动神经元受损。肌电图显示, 延髓、颈髓、胸髓、腰骶髓 4 个区域神经源性损害。根据改良 Escorial 标准^[8], 该例患者符合肌萎缩侧索硬化症的诊断。连枷臂综合征除运动障碍外, 有文献报道, 约 15% 的患者可出现认知功能障碍, 尤以额颞叶痴呆(FTD)多见^[9]。连枷臂综合征应注意与脊髓型颈椎病、双侧臂丛病变、平山病(HD)和多灶性运动神经病相鉴别^[10-11]。对于脊髓型颈椎病, 延髓、胸髓、腰髓区域临床或亚临床(神

经电生理学)下运动神经元症状与体征,合并感觉障碍和括约肌障碍,可资鉴别。由于连枷臂综合征肌无力和肌萎缩相对局限于上肢近端,发病早期易与上臂丛病变混淆,特别是单侧上肢发病的患者。上臂丛病变发病急骤,可有不同程度感觉障碍,运动损害局限,神经电生理学显示,以腋神经和肌皮神经损害为主,由于病程较短,受累肌肉呈急性神经源性损害,神经干侧支芽生未出现或较少,故对应复合肌肉动作电位(CMAP)增高不明显。此外,根据连枷臂综合征特殊的肌萎缩部位和神经肌肉组织活检术病理学结果,可资与线粒体肌病、包涵体肌炎等特殊肌肉病相鉴别。该例患者临床表现、实验室检查、影像学 and 肌电图结果均支持连枷臂综合征的诊断。由于连枷臂综合征具有相对良性的疾病进程,较典型运动神经元病具有更长的生存期。因此,早期诊断对判断预后、增强患者自信心十分重要^[5]。

与肌萎缩侧索硬化症相同,神经电生理学对连枷臂综合征的诊断特别是早期诊断不可替代^[12]。连枷臂综合征首先应符合肌萎缩侧索硬化症的诊断标准,临床通常将肌萎缩侧索硬化症上下运动神经元病分为 4 个区域,即延髓、颈髓、胸髓和腰骶髓,在新修订的 Awaji-shima 标准^[13-14]中,根据受累区域可以分为临床确定的(definite)肌萎缩侧索硬化症(3 个区域)、临床很可能的(probable)肌萎缩侧索硬化症(2 个区域)和临床可能的(possible)肌萎缩侧索硬化症(1 个区域)。肌电图主要表现为进行性失神经与慢性神经再生共存的特点,如果发现失神经电位即可提供 1 个部位下运动神经元损害证据,即使该部位无明显肌萎缩和肌无力。目前已经明确,胸锁乳突肌肌电图异常可以代表延髓病变,而胸段脊旁肌或腹直肌肌电图异常可以提示胸髓前角病变^[6,15]。感觉神经传导速度(SNCV)测定目的主要是排除诊断,运动神经传导速度(MNCV)测定主要是与脱髓鞘性周围神经病相鉴别,运动诱发电位(MEP)可以协助判断上运动神经元损害。徐迎胜和樊东升^[16]总结 56 例连枷臂综合征患者的神经电生理学特征,不同区域肌电图出现急性或慢性神经源性损害,表现为静息状态下大量自发电位和小力收缩时运动单位动作电位波幅增高、时限延长,大力收缩呈单纯相;肌皮神经、腋神经、桡神经、正中神经、尺神经复合肌肉动作电位波幅下降。该例患者出现延髓(胸锁乳突肌)、颈髓(上肢肌)、胸髓

(脊旁肌)、腰骶髓(下肢肌)4 个区域失神经肌电图改变,符合肌萎缩侧索硬化症的神经电生理学诊断标准,再结合其特异性以双上肢近端为主的肌无力伴肌萎缩,明确诊断为连枷臂综合征。

参 考 文 献

- [1] Brown RH, Al-Chalabi A. Amyotrophic lateral sclerosis[J]. N Engl J Med, 2017, 377:162-172.
- [2] van Es MA, Hardiman O, Chio A, Al-Chalabi A, Pasterkamp RJ, Veldink JH, van den Berg LH. Amyotrophic lateral sclerosis[J]. Lancet, 2017.[Epub ahead of print]
- [3] Wijesekera LC, Mathers S, Talman P, Galtrey C, Parkinson MH, Ganesalingam J, Willey E, Ampong MA, Ellis CM, Shaw CE, Al-Chalabi A, Leigh PN. Natural history and clinical features of the flail arm and flail leg ALS variants[J]. Neurology, 2009, 72:1087-1094.
- [4] Katz JS, Wolfe GI, Andersson PB, Saperstein DS, Elliott JL, Nations SP, Bryan WW, Barohn RJ. Brachial amyotrophic diplegia: a slowly progressive motor neuron disorder[J]. Neurology, 1999, 53:1071-1076.
- [5] Hubers A, Hildebrandt V, Petri S, Kollewe K, Hermann A, Storch A, Hanisch F, Zierz S, Rosenbohm A, Ludolph AC, Dorst J. Clinical features and differential diagnosis of flail arm syndrome[J]. J Neurol, 2016, 263:390-395.
- [6] Yoon BN, Choi SH, Rha JH, Kang SY, Lee KW, Sung JJ. Comparison between flail arm syndrome and upper limb onset amyotrophic lateral sclerosis: clinical features and electromyographic findings[J]. Exp Neurol, 2014, 23:253-257.
- [7] Yang SK, Zhang R, Wang BH, Wei X, Su WW, Yang WM. Flail arm syndrome: three cases report and literature review[J]. Zhongguo Shi Yong Shen Jing Ji Bing Za Zhi, 2017, 20:141-143. [杨帅凯, 张瑞, 王炳皓, 韦星, 苏巍巍, 杨伟民. 连枷臂综合征 3 例病案报告并文献复习[J]. 中国实用神经疾病杂志, 2017, 20:141-143.]
- [8] Salameh JS, Brown HJ, Berry JD. Amyotrophic lateral sclerosis: review[J]. Semin Neurol, 2015, 35:469-476.
- [9] Yao S, Qi XK, Liu JG, Duan F. Clinical, electrophysiological and pathological features in patients with flail arm syndrome and flail leg syndrome[J]. Zhongguo Shen Jing Mian Yi Xue He Shen Jing Bing Xue Za Zhi, 2012, 19:266-268. [姚生, 戚晓昆, 刘建国, 段枫. 连枷臂(腿)综合征的临床、电生理和病理特点[J]. 中国神经免疫学和神经病学杂志, 2012, 19:266-268.]
- [10] Lenglet T, Camdessanché JP. Amyotrophic lateral sclerosis or not: keys for the diagnosis[J]. Rev Neurol (Paris), 2017, 173:280-287.
- [11] Tard C, Defebvre L, Moreau C, Devos D, Danel-Brunaud V. Clinical features of amyotrophic lateral sclerosis and their prognostic value[J]. Rev Neurol (Paris), 2017, 173:263-272.
- [12] Zhang W, Li Y, Yuan Y. Flail arm syndrome: a benign motor neuron disease manifesting as wasting and weakness of the arms[J]. Zhongguo Xian Dai Shen Jing Ji Bing Za Zhi, 2006, 6:377-381. [张巍, 李颖, 袁云. 连枷臂综合征:表现为上肢无力和萎缩的良性运动神经元病[J]. 中国现代神经疾病杂志, 2006, 6:377-381.]
- [13] de Carvalho M, Dengler R, Eisen A, England JD, Kaji R, Kimura J, Mills K, Mitsumoto H, Nodera H, Shefner J, Swash M. Electrodiagnostic criteria for diagnosis of ALS[J]. Clin Neurophysiol, 2008, 119:497-503.
- [14] Geevasinga N, Loy CT, Menon P, de Carvalho M, Swash M,