

非酮症性高血糖合并偏侧舞蹈症一例

朱长杰 邵义泽 张艳秋

【关键词】 高血糖高渗性非酮性昏迷； 舞蹈症； 病例报告

【Key words】 Hyperglycemic hyperosmolar nonketotic coma; Chorea; Case reports

DOI: 10.3969/j.issn.1672-6731.2012.03.025

Hemichorea associated with non-ketotic hyperglycemia: a case report

ZHU Chang-jie¹, SHAO Yi-ze², ZHANG Yan-qiu²

¹Grade 2009, Graduate School, Tianjin University of Traditional Chinese Medicine, Tianjin 300193, China

²Department of Neurology, Tianjin Hospital of ITCWM, Tianjin 300100, China

Corresponding author: SHAO Yi-ze (Email: yizeshao@126.com)

患者 女性, 63 岁。主因左侧肢体不自主运动 1 周, 于 2010 年 12 月 16 日入院。患者入院前 1 周无诱因突发左侧肢体持续性不自主舞蹈样动作, 不受意识控制, 以上肢显著, 入睡后症状消失。发病过程中伴双侧下肢麻木、膝关节肿痛, 但无发热、头痛、呕吐, 无肢体无力、构音障碍及大小便失禁, 精神、饮食及睡眠正常。既往 2 型糖尿病病史 25 年, 曾经间断口服金芪降糖片(具体剂量不详), 但血糖控制不理想。否认家族性舞蹈病病史, 以及心脏病、慢性肝病、风湿热、甲状腺疾病病史; 否认化学毒物接触史, 无烟酒不良嗜好。

入院后诊断与治疗经过 (1) 体格检查: 各项生命体征平稳。双侧膝关节肿胀, 左侧足背动脉搏动减弱。内科检查无特殊。神经科检查神志清楚, 言语流畅。脑神经检查无异常。左侧上肢持续性舞蹈样动作, 表现为快速、不规则、无目的性的不自主运动; 上肢肘、腕、指等关节交替伸屈、扭转。四肢肌力、肌张力正常, 腱反射阳性, 病理征未引出。双侧下肢痛觉减退, 共济检查无异常。(2) 实验室检查: 空腹血糖 24.55 mmol/L (3.90 ~ 6.20 mmol/L), 餐后 2 h 血糖 19.35 mmol/L (3.90 ~ 6.20 mmol/L); 尿糖定量呈强阳性(+++), 酮体阴性, 尿蛋白强阳性(+++); 糖化血红蛋白 15.70% (4% ~ 6%), 血清钠 129 mmol/L (135 ~ 145 mmol/L), 尿素氮 (BUN)

11.60 mmol/L (2.86 ~ 8.20 mmol/L)。血常规、肝功能试验、甲状腺功能测定各项指标均于正常值范围。临床免疫学检查类风湿因子 (RF) 和抗核抗体 (ANA) 呈阴性反应。(3) 影像学检查: 下肢血管彩色超声检查双侧股动脉内膜呈不均匀增厚。X 线检查双侧膝关节呈退行性骨关节炎改变, 左侧膝关节腔内存在游离体。头部 CT 扫描 (2010 年 12 月 16 日) 显示, 右侧壳核密度显著增高, 脑萎缩、脑白质稀疏 (图 1)。头部 MRI 扫描 (2010 年 12 月 18 日) T₁WI 序列右侧壳核呈高信号, T₂WI 相对应区域呈等信号, 边界不清但无明显水肿。根据实验室及辅助检查结果, 临床诊断: 非酮症性高血糖合并偏侧舞蹈症 (HC-NH); 2 型糖尿病; 糖尿病肾病; 糖尿病周围神经病变。根据血糖水平予以普通胰岛素 6 ~ 8 IU 加入生理盐水中静脉滴注, 以及抗精神病丁酰苯类药物氟哌啶醇 2 mg (2 次/d) 控制其舞蹈症状; 同时静脉滴注奥拉西坦 2 g (1 次/d) 改善脑代谢, 灯盏花素 50 mg (1 次/d) 活血化瘀, 牛痘疫苗接种家兔炎症皮肤提取物 (神经妥乐平) 2 支 (1 次/d) 经静脉滴注, 营养神经。经连续治疗 3 d, 实验室检查显示空腹血糖 7.54 mmol/L, 餐后 2 h 血糖 4.22 mmol/L; 尿糖定量、酮体均呈阴性, 尿蛋白阳性 (++)。停用普通胰岛素, 予二甲双胍 (甲福明) 肠溶胶囊 0.25 g 餐前 30 min 口服 (3 次/d)、阿卡波糖 50 mg 随餐 (3 次/d), 上述药物继续治疗 1 周后临床症状与体征完全消失, 出院。出院后随访 2 周余, 血糖控制平稳, 舞蹈症状未再发作, 复查头部 CT (2011 年 1 月 4 日) 右侧基底节区改变, 进一步行 MRI 检查显示副鼻窦内增高密度

作者单位: 300193 天津中医药大学研究生院 2009 级 (朱长杰); 300100 天津市南开医院神经内科 (邵义泽, 张艳秋)
通讯作者: 邵义泽 (Email: yizeshao@126.com)

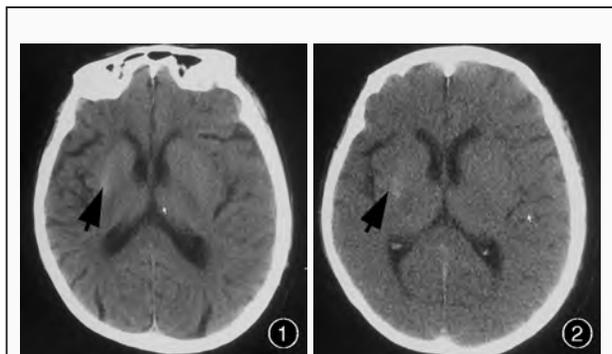


图 1 头部 CT 检查显示,右侧壳核密度显著增高,第三脑室上部层面厚 5 mm(箭头所示) 图 2 头部 CT 检查显示,右侧基底节稍高密度影,第三脑室上部层面厚 5 mm(箭头所示)

Figure 1 Head CT scanning shows clearly hyperdense of right putamen, the upper level of the third ventricle, thickness: 5 mm (arrow indicates) **Figure 2** Head CT scanning shows slightly hyperdense of right basal ganglion, the upper level of the third ventricle, thickness: 5 mm (arrow indicates)

影,考虑炎症改变(图 2)。

讨 论

非酮症性高血糖合并偏侧舞蹈症由 Jones 等^[1]于 1985 年首先报告。近年来,随着报道病例的增多,逐渐被人们所认识,典型患者表现为三联征,即非酮症性高血糖、偏侧舞蹈症和症状肢体对侧纹状体 T₁WI 高信号、CT 平扫为高密度影。该病临床十分少见,其临床表现多样,高血糖、临床症状及影像学改变三者之间无绝对的一致性,极易误诊。该综合征多发生于血糖水平控制不良的老年糖尿病患者,以女性更为多见^[2]。目前对其潜在的病理生理学机制尚不明了,推测与糖尿病、脑血管病变所致的急性血-脑脊液屏障功能障碍及高血糖性代谢紊乱有关^[3]。一般认为,非酮症性高血糖合并偏侧舞蹈症患者由于基底节微血管病变存在慢性缺血但尚未形成梗死,当发生高血糖时,其局部脑血流量显著减少、葡萄糖代谢衰竭,细胞能量代谢转以无氧代谢为主,三羧酸循环被抑制,脑细胞以 γ -氨基丁酸(GABA)作为能量来源,酮症患者有乙酰乙酸作为再合成 GABA 的底物,而非酮症者则因脑组织 GABA 迅速耗竭而使基底节正常功能活动损害,临床表现为偏侧舞蹈症^[2]。老年女性易发,考虑与女性绝经后由于雌激素分泌减少,使黑质-纹状体系统多巴胺能受体产生超敏现象有关^[4]。老年人发生偏侧舞蹈症,最常见的原因是基底节急性脑血管病如脑梗死或脑出血,另外代谢性疾病、神经系统变性

疾病、遗传性疾病、药物不良反应等也可导致舞蹈症,如糖尿病、甲状腺功能亢进、风湿病、系统性红斑狼疮、肝豆状核变性、慢性进行性舞蹈病、抗精神病药物不良反应、一氧化碳中毒、颅内占位性病变等,临床上需结合患者既往史及家族史、实验室检查及头部影像学检查以资鉴别。

非酮症性高血糖合并偏侧舞蹈症的另一特点为特征性影像学改变:CT 平扫症状肢体对侧的纹状体呈高密度影;MRI 检查 T₁WI 为高信号、T₂WI 呈等或稍低信号。病灶边界清楚,周围无水肿及占位效应。部分病例影像学表现呈可逆性改变,随着临床症状的好转而逐渐消失,而基底节区的其他结构性或代谢性损害则无此特征性改变,故此为该病的特异性表现,为该综合征的早期诊断提供了线索。为避免误诊、误治,认识该病的临床表现及影像学特征至关重要。目前对非酮症性高血糖合并偏侧舞蹈症患者这一典型影像学表现的形成机制解释不一,包括可逆性钙盐或某种不明物质沉积、胶质细胞增生、代谢紊乱引起的斑片状出血、脑缺血等^[5]。国内洪雁和张本恕^[6]通过对伴有偏侧舞蹈症的非酮症高血糖患者的临床资料进行分析和文献研究,认为非酮症高血糖、偏侧舞蹈症 MRI 显示的纹状体 T₁高信号可构成一临床综合征,影像学改变可能表现为由代谢紊乱引起的斑片状出血,导致基底神经节运动环路受损,从而产生舞蹈症状。

非酮症性高血糖合并偏侧舞蹈症的患者预后较好,积极控制血糖则患者锥体外系症状即可消失,此为非酮症性高血糖合并偏侧舞蹈症的典型特征,亦是诊断指标之一。治疗原则包括:积极控制血糖,减轻或控制舞蹈症状,改善脑循环等对症治疗。主要采用多巴胺受体阻断药,如抗精神病药物中的丁酰苯类药物氟哌啶醇、吩噻嗪类药物氯丙嗪或奋乃静等均可获得满意疗效,视病情需要尚可配伍应用镇静催眠药氯硝西泮、地西泮等,本文患者经胰岛素控制血糖、氟哌啶醇控制舞蹈症状,取得明显疗效。由于多巴胺受体阻断药可引起帕金森样症状与体征,因此服用时应从小剂量开始,缓慢加量,根据患者病情施行个体化治疗方案。此外,这两种药物不宜长期服用。

参 考 文 献

- [1] Jones HR, Baker RA, Kott HS. Hypertensive putaminal hemorrhage presenting with hemichorea. *Stroke*, 1985, 16:130-131.

[2] Meng M, Wu J, Deng F. Hemichorea associated with non-ketotic hyperglycemia: a case report. *Zhong Feng Yu Shen Jing Ji Bing Za Zhi*, 2011, 28:463-464. [孟萌, 吴江, 邓方. 非酮症性高血糖合并偏侧舞蹈症 1 例报告. *中风与神经疾病杂志*, 2011, 28:463-464.]

[3] Fu YH, Lin MQ, Shang XL. Chorea associated with non-ketotic hyperglycemia: a case report. *Zhonghua Lin Chuang Yi Shi Za Zhi (Dian Zi Ban)*, 2010, 4:2320-2321. [傅燕虹, 林梅青, 商秀丽. 非酮症高血糖性舞蹈症一例. *中华临床医师杂志(电子版)*, 2010, 4:2320-2321.]

[4] Battisti C, Forte F, Rubenni E, et al. Two cases of hemichorea-hemiballism with nonketotic hyperglycemia: a new point of view. *Neurol Sci*, 2009, 30:179-183.

[5] Zhao ZY, Zhang YZ, Guo SF, et al. One case of hemichorea associated with non-diabetic hyperglycemia. *Zhonghua Nei Fen Mi Dai Xie Za Zhi*, 2010, 26:522-523. [赵振宇, 张玉珍, 郭仕峰, 等. 非酮症性高血糖合并偏侧舞蹈症一例. *中华内分泌代谢杂志*, 2010, 26:522-523.]

[6] Hong Y, Zhang BS. Hemichorea and non-ketotic hyperglycemia. *Xian Dai Shen Jing Ji Bing Za Zhi*, 2003, 3:77-80. [洪雁, 张本恕. 非酮症性高血糖合并偏侧舞蹈症. *现代神经疾病杂志*, 2003, 3:77-80.]

(收稿日期:2012-01-31)

· 临床医学图像 ·

绒毛膜癌

DOI:10.3969/j.issn.1672-6731.2012.03.028

Choriocarcinoma

YAN Xiao-ling

Department of Pathology, Tianjin Huanhu Hospital, Tianjin 300060, China (Email: ll934065@126.com)

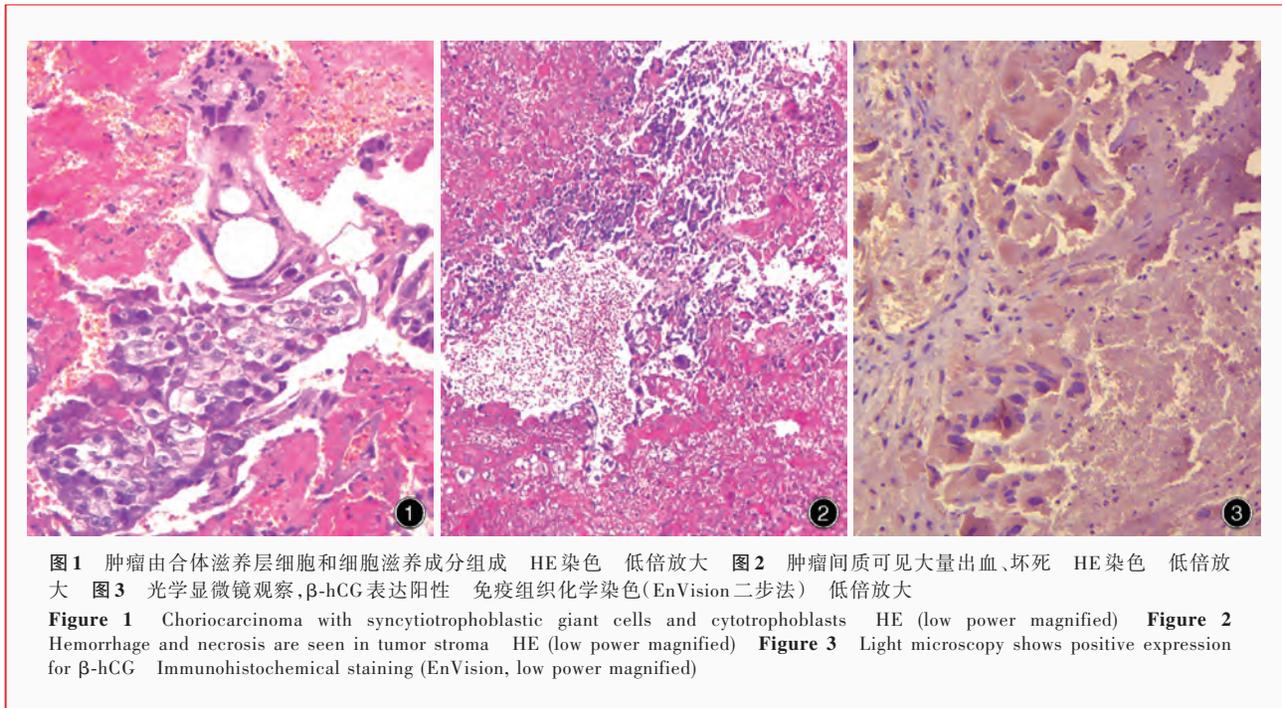


图1 肿瘤由合体滋养层细胞和细胞滋养成分组成 HE染色 低倍放大 图2 肿瘤间质可见大量出血、坏死 HE染色 低倍放大 图3 光学显微镜观察,β-hCG表达阳性 免疫组织化学染色(EnVision二步法) 低倍放大

Figure 1 Choriocarcinoma with syncytiotrophoblastic giant cells and cytotrophoblasts HE (low power magnified) Figure 2 Hemorrhage and necrosis are seen in tumor stroma HE (low power magnified) Figure 3 Light microscopy shows positive expression for β-hCG Immunohistochemical staining (EnVision, low power magnified)

中枢神经系统生殖细胞肿瘤可发生于任何年龄,好发年龄<25岁,而绒毛膜癌(绒癌)发病年龄则早10年。绒癌是颅内最少见的生殖细胞肿瘤,主要有两种细胞组成:合体滋养层细胞和细胞滋养层成分,这两种成分的双层排列是绒癌的重要诊断特点(图1)。扩张的间质血管、血液湖和大量出血坏死常见(图2),细胞滋养层细胞成分核分裂象增多,而于合体滋养层细胞则鲜见;其他生殖细胞肿瘤以单个或簇状合体滋养层细胞多见,特别是生殖细胞瘤和未成熟畸胎瘤。绒癌细胞表达人绒毛膜促性腺激素(β-hCG,图3)、人胎盘催乳素(hPL)和细胞角蛋白(CK)。

(天津市环湖医院病理科阎晓玲供稿)