

## · 临床病理(例)讨论 ·

## 双下肢无力 麻木 疼痛

马凌燕 杨英麦 彭斌 崔丽英

【关键词】 血管炎, 变应性肉芽肿性; 神经炎; 周围神经系统疾病; 鼻窦炎; 哮喘; 糖皮质激素类; 病例报告

【Key words】 Churg - Strauss syndrome; Neuritis; Peripheral nervous system diseases; Sinusitis; Asthma; Glucocorticoids; Case reports

## A 30-year-old female with weakness, numbness and pain of the lower extremities

MA Ling-yan, YANG Ying-mai, PENG Bin, CUI Li-ying

Department of Neurology, Peking Union Medical College Hospital, Chinese Academy of Medical Sciences and Peking Union Medical College, Beijing 100730, China

Corresponding author: CUI Li-ying (Email: pumchcuily@yahoo.com)

## 病历摘要

患者 女性, 30 岁。因双下肢无力、麻木、疼痛 1 周, 于 2013 年 6 月 19 日入院。患者入院前 1 周(2013 年 6 月 12 日)行走时右下肢突然失去感觉, 无麻木、疼痛感, 不能抬腿行走, 但左下肢运动、感觉正常, 可单腿跳, 原地站立约 1 min 后恢复正常, 并可正常行走; 此后逐渐出现双侧小腿疼痛, 伴持续性肌无力, 但双腿尚可抬起。次日(2013 年 6 月 13 日)晨起双侧小腿仍感疼痛, 伴双侧足底麻木、踩棉花感, 自觉足底变厚; 并出现双膝以下发凉, 疼痛、麻木感不固定, 时左时右, 疼痛可忍, 偶有阵发性双下肢过电感, 共发作 5~6 次, 多发于平卧位, 双上肢活动正常。入院前 2 d(2013 年 6 月 17 日)夜间双下肢疼痛症状明显加重, 难以忍受, 至当地医院就诊, 予止痛药(具体方案不详)肌内注射后症状减轻; 入院前 1 d(2013 年 6 月 18 日)出现双侧足背麻木感, 肢体力量无明显改变, 遂至我院就诊。查体: 神志清楚, 语言流利, 脑神经检查无异常发现, 颈项柔软; 右下肢近端肌力 2 级、远端 1 级, 左下肢肌力 5 级; 双足外侧针刺觉减退、关节位置觉消失、音叉振动觉正常, 鞍区感觉存在, 未引出病理征; 腰部无叩击痛, 右侧跟腱反射消失, 为进一步明确诊断与治疗入院。患者自发病以来无头晕、头痛, 无发热、口干、眼干等症状, 小便正常、大便稀薄; 时感心前区不适; 夜间因疼痛睡眠欠佳, 精神、饮食尚可。

既往史 2006 年因鼻中隔偏曲行鼻中隔手术治疗;

2009 年初因流涕、咳嗽、咳痰, 被我院变态反应科诊断为“过敏性鼻炎”; 2012 年因憋气、干咳伴大汗, 诊断为“哮喘”, 长期应用泼尼松、布地奈德吸入治疗。否认高血压、糖尿病、冠心病、高脂血症、慢性肾衰竭、慢性肝病及肝硬化等慢性疾病病史, 否认结核病、乙型肝炎、伤寒、猩红热等传染病病史, 否认外伤史。对“艾蒿、桃毛、尘螨、氨茶碱”过敏。

个人史 生于原籍, 否认疫区逗留史, 否认明确的毒物接触史。预防接种随当地。否认吸烟和饮酒嗜好。已婚, 育有一子, 其丈夫与儿子身体健康。初潮 19 岁, 行经天数 7 d, 月经周期 28 d, 末次月经 2013 年 6 月 9 日。

家族史 父亲患哮喘, 妹妹患过敏性鼻炎。否认家族遗传性疾病病史。

入院后体格检查 发育正常、体型中等。心、肺、腹部检查未见明显异常。神志清楚, 语言流利, 高级智能粗测无明显异常。脑神经检查未见明显异常。双上肢肌力 5 级; 右下肢近端肌力 4<sup>+</sup>级, 伸膝、屈膝肌力 4 级, 右侧足背屈、跖屈肌力 0 级, 肌张力正常; 左下肢近端肌力 4<sup>+</sup>级, 远端足背屈、跖屈肌力 4 级, 肌张力正常。双上肢腱反射对称引出、膝腱反射活跃; 左侧跟腱反射可引出、右侧未引出; 病理征阴性。双上肢深浅感觉正常, 双侧足底针刺觉和右足外侧音叉振动觉可疑减退, 双足关节位置觉减退, 鞍区感觉正常, 右侧直腿抬高试验(Lasegue 试验)阳性。双侧指鼻试验完成尚可, 左侧快复轮替动作、跟-膝-胫试验完成尚可, 右侧不能完成; 行走不稳, 直线行走不能, Romberg 征不能配合。

入院后诊断与治疗经过 血常规: 白细胞计数  $20.20 \times 10^9/L$  [ $(4 \sim 10) \times 10^9/L$ ], 淋巴细胞比例 0.09 (0.20~0.40)、单核细胞比例 0.02 (0.03~0.08)、中性粒细胞比例 0.28 (0.50~0.70), 嗜酸性粒细胞比例 0.595 (0.005~0.05)、绝对值为  $12.01 \times 10^9/L$  [ $(0.02 \sim 0.50) \times 10^9/L$ ]。尿常规: 白细胞计数  $15/\mu l$  ( $< 15/\mu l$ )。肝肾功能试验: 白蛋白/球蛋白(A/G)比值

doi: 10.3969/j.issn.1672-6731.2013.11.014

作者单位: 100730 中国医学科学院 北京协和医学院 北京协和医院神经科

通讯作者: 崔丽英 (Email: pumchcuily@yahoo.com)

0.90 (1.00 ~ 2.50)。血清学检测:乳酸脱氢酶 307 U/L (0 ~ 250 U/L)、载脂蛋白 A (ApoA) 979 mg/L (0 ~ 300 mg/L)、超敏 C 反应蛋白 (hs-CRP) 6.77 mg/L (0 ~ 3 mg/L)、叶酸 2.90 ng/ml (> 3 ng/ml), 红细胞沉降率 (ESR) 于正常值范围。感染七项、便常规及便潜血试验无异常。甲状腺功能试验、血清同型半胱氨酸 (Hcy)、维生素 B<sub>12</sub> 均于正常水平。肿瘤标志物检测:癌胚抗原 (CEA)、糖类抗原 125 (CA125)、糖类抗原 242 (CA242)、糖类抗原 19-9 (CA19-9)、糖类抗原 15-3 (CA15-3)、甲胎蛋白 (AFP)、糖类抗原 72-4 (CA72-4)、神经元特异性烯醇化酶 (NSE)、细胞角蛋白 19 片段 (CYFRA21-1)、鳞状细胞癌抗原 (SCCAg) 均正常。血清梅毒螺旋体明胶凝集试验 (TPPA)、快速血浆反应素试验 (RPR), 以及粪便寄生虫和幼虫鉴定试验均呈阴性反应。临床免疫学检验:血清抗神经节苷脂 GM1 抗体、炎症性肠病相关自身抗体谱、系统性血管炎相关自身抗体谱, 以及抗核抗体 (ANA) 谱、抗中性粒细胞胞质抗体 (ANCA) 谱、抗双链 DNA 抗体 (dsDNA)、抗水通道蛋白 4 (AQP4) 抗体、抗可提取性核抗原 (ENA) 抗体等项指标均无明显异常, 补体 C3 0.70 g/L (0.90 ~ 1.80 g/L), 血清免疫球蛋白 G (IgG) 20.32 g/L (7 ~ 17 g/L); 变态反应与自身免疫病检测, 类风湿因子 (RF) 55.30 IU/ml (0 ~ 20 IU/ml); TB 细胞亚群和自然杀伤 T 细胞 (NKT) 检测: B 细胞比例正常、计数略低, 自然杀伤 T 细胞、辅助性/诱导性 T 细胞 (CD4<sup>+</sup>T 细胞)、抑制性/细胞毒性 T 细胞 (CD8<sup>+</sup>T 细胞) 比例和计数均于正常水平, CD4/CD8 比值正常。腰椎穿刺脑脊液检查: 压力 150 mm H<sub>2</sub>O (1 mm H<sub>2</sub>O = 9.81 × 10<sup>-3</sup> kPa), 常规、化合物检测正常; 细胞涂片, 抗 Hu、Yo、Ri 抗体, 抗神经节苷脂 GM1 抗体, 抗酸染色, 墨汁染色, 抗莱姆病抗体, 抗 AQP4 抗体均于正常值范围; 髓鞘碱性蛋白 (MBP) 0.60 nmol/L (≤ 0.55 nmol/L)。心肌酶谱: 肌酸激酶同工酶 (CK-MB) 10.50 μg/L (0 ~ 3.60 μg/L), N 末端 B 型钠尿肽原 (NT-proBNP) 752 pg/ml (0 ~ 125 pg/ml), 3 d 后复查为 953 pg/ml。血涂片: 白细胞和红细胞形态、血小板计数和形态基本正常。骨髓穿刺显示为嗜酸性粒细胞增多症。血清免疫球蛋白 E (IgE) 1374 kU/L (0 ~ 60 kU/L)。FIP1L1-PDGFRα 融合基因阴性, T 细胞抗原受体 (TCR) 重排阴性。心电图、胸部 CT 检查未见明显异常。子宫及双侧附件超声检查 (经腹) 显示, 右侧卵巢小囊肿, 生理性可能, 盆腔少量积液。肝胆胰脾及泌尿系统超声检查未见明显异常。超声心动图检查二尖瓣前叶轻度脱垂, 轻度二尖瓣关闭不全。腰椎增强 MRI 扫描显示, L<sub>4-5</sub> 椎间隙略窄, L<sub>4-5</sub> 椎间盘向后突出; 脊髓水成像 L<sub>4-5</sub> 椎间盘向后突出; 头部 MRI 检查显示全组副鼻窦炎, 以左侧明显。肌电图显示双下肢周围神经源性损害; 右下肢交感皮肤反应 (SSR) 异常; 肛门括约肌肌电图未见明显神经源性损害。住院期间, 膝腱反射逐渐减低。由于患者拒绝行周围神经活检, 予以糖皮质激素冲击治疗, 考虑到伤口愈合困难未行进一步组织活检。结合患者临床表现、血液学和骨髓穿刺结果, 临床诊断为 Churg-Strauss 综合征。鉴于患者有重要脏器 (心脏、周围神经) 急性损伤, 具备糖皮质激

素冲击治疗适应证, 予以甲泼尼龙 1 g 静脉滴注 (1 次/d), 连续冲击治疗 3 d 后改为 40 mg (1 次/d), 1 周后再改为泼尼松 60 mg 口服序贯治疗; 于糖皮质激素治疗 3 d 后加用环磷酰胺 0.20 g, 隔日 1 次。糖皮质激素冲击治疗期间严密监测血压、血糖、电解质、血常规等实验室指标, 并补充碳酸钙 500 mg (3 次/d)、1, 25-二羟维生素 D<sub>3</sub> 0.25 μg (1 次/d)、枸橼酸钾口服液 10 ml (3 次/d)、甲钴胺 0.50 mg (3 次/d)、加巴喷丁胶囊 0.60 g (3 次/d) 和奥美拉唑 40 mg (1 次/d) 等缓解神经痛。同时予碳酸氢钠片 0.50 g (3 次/d) 口服, 并嘱患者多饮水、被动活动下肢, 警惕急性血栓事件发生, 遂转免疫科继续治疗。给予糖皮质激素治疗 2 d 后, 嗜酸性粒细胞比例下降并维持于正常值范围。免疫科住院期间, 继续给予糖皮质激素和免疫抑制剂, 双下肢肌力逐渐恢复, 疼痛、麻木感减轻, 大便成形, 无胸闷、憋气症状。出院时右下肢近端肌力 4<sup>+</sup> 级, 伸膝、屈膝肌力 4 级, 右侧足背屈、跖屈肌力 4 级; 左下肢近远端肌力 4<sup>+</sup> 级, 双下肢腱反射减低, 病理征阴性。血清超敏 C 反应蛋白 0.10 mg/L, 嗜酸性粒细胞比例为 0.046、绝对值为 0.36 × 10<sup>9</sup>/L, CK-MB 0.60 μg/L, NT-proBNP 199 pg/ml; 环磷酰胺累积剂量为 3.80 g。

### 临床讨论

**神经内科主治医师** 定位诊断: 患者双下肢无力、麻木、疼痛, 以远端为主, 右侧跟腱反射消失, 考虑周围神经受累; 存在发作性触电样疼痛, 右侧直腿抬高试验阳性, 考虑神经根性疼痛, L<sub>5</sub> ~ S<sub>1</sub> 受累可能; 在周围神经受累基础上, 双侧膝反射活跃, 不排除双侧锥体束受累可能。综合定位为下肢不对称性多发性周围神经病或神经根/周围神经病。可疑中枢神经系统受累 (可疑锥体束及右下肢单瘫症状)。定性诊断: 患者为青年女性, 急性发病, 主要表现为不对称性多发性周围神经病, 以下肢受累为主, 上肢未受累。感觉、运动均受累, 感觉系统损害症状更明显。发病时右下肢呈发作性麻木、无力, 可疑血管机制参与发病过程。既往有过敏性鼻炎和哮喘病史。入院后实验室检查显示外周血嗜酸性粒细胞显著升高, 追问病史获知该项指标异常已 1 年余, 多次检查原因未明。过敏性鼻炎和哮喘均可能是嗜酸性粒细胞升高的原因, 但该例患者嗜酸性粒细胞比例和绝对值高于正常值十分明显, 过敏性因素难以解释。从神经根/周围神经病角度, 其病因诊断可考虑: (1) 系统性血管炎或结缔组织病。青年女性, 存在难治性过敏性鼻炎和哮喘病史, 长期外周血嗜酸性粒细胞比例高于正常值范围, 本次发病过程中出现周围神经病变症状与体征, 其中以感觉系统受累更为突出, 呈不对称性发病, 首先考虑系统性血管炎, 此为多发性单神经病和不对称性周围神经病的首要鉴别诊断病因之一。而且该例患者发病时的发作性症状也部分支持血管炎的发病机制。引起周围神经受累的系统性血管炎主要以中小血管受累为主, 包括结节性多动脉炎、Wegener 肉芽肿、Churg-Strauss 综合征。有血管炎机制参与的其他结缔组织病如系统性红斑狼疮、干燥

综合征,甚至类风湿性关节炎也可以表现为对称性或不对称性周围神经受累。(2)炎性脱髓鞘性神经根神经病。急性吉兰-巴雷综合征(GBS)多呈急性发病,有前驱感染史,临床表现为手的“袜套”样对称性运动、感觉症状,以运动系统受累为主,但也存在感觉系统受累为主的变异型。需经腰椎穿刺脑脊液检查明确有无蛋白-细胞分离现象,以资鉴别。(3)部分感染性神经根神经病。如莱姆病,可表现为以疼痛为主的多发性单神经病,需注意鉴别。(4)发病较急的多发性神经根神经病。外周血嗜酸性粒细胞比例明显升高,需考虑有无血液系统肿瘤,包括淋巴瘤和白血病的可能。

**神经科教授** 外周血白细胞计数,尤其是嗜酸性粒细胞比例和绝对值均明显升高,应首先分析其原因。本次发病表现为急性发病的不对称性周围神经病,结合其既往过敏性鼻炎和哮喘病史,及本次入院后实验室检查显示心肌酶谱水平明显升高,考虑多系统受累。患者为青年女性,具有免疫系统受累表现,从“一元论”角度考虑免疫性疾病导致多系统受累可能,周围神经可能是其受累器官之一。可完善临床免疫学各项指标、骨髓穿刺等检查,同时寻找其他器官受累证据,特别是肺和肾脏,进一步明确诊断。

**免疫科主治医师** 嗜酸性粒细胞增多可见于多种炎症、变态反应、血液系统肿瘤和寄生虫病等。患者否认寄生虫接触史,入院后粪便寄生虫检测呈阴性,故不支持寄生虫感染的诊断;既往过敏性鼻炎、哮喘诊断明确,但单纯哮喘引起的外周血嗜酸性粒细胞增多一般不超过20%。原发性外周血嗜酸性粒细胞增多症主要见于克隆性/肿瘤性或特异性综合征伴嗜酸性粒细胞增多,如Churg-Strauss综合征;血涂片白细胞和红细胞形态未见明显异常,骨髓穿刺提示嗜酸性粒细胞增多,未见异形细胞,不支持肿瘤性疾病。该例患者既往有过敏性鼻炎、哮喘病史,此次发病主要表现为神经系统症状与体征,肌电图检查提示周围神经病变合并血清心肌酶谱水平升高,存在多系统受累,考虑Churg-Strauss综合征。Churg-Strauss综合征是一种主要累及小和中等大小血管的原发性系统性血管炎,主要表现为过敏性鼻炎、哮喘,以及神经系统、肾脏、胃肠道等多系统受累,外周血嗜酸性粒细胞比例>10%。治疗原则以糖皮质激素和免疫抑制剂为主。多数患者对糖皮质激素治疗效果良好,可口服或静脉应用;但急性期或合并多脏器受累者,建议糖皮质激素冲击治疗,甲泼尼龙1g静脉滴注(1次/d),连续治疗3~5天后改为口服维持治疗。免疫抑制剂可提高症状缓解率,协助糖皮质激素减量或停药,并降低复发率。此外,Churg-Strauss综合征患者易发生血液高凝状态,因此用药后需多饮水,可口服碳酸氢钠,并警惕急性血栓事件发生。

**神经科教授** 该例患者病情进展较快,多系统受累,临床符合Churg-Strauss综合征诊断,且血清心肌酶谱水平呈进行性升高趋势,提示心脏受累并进展。明确诊断后应尽快给予糖皮质激素冲击治疗和免疫抑制剂,并辅助缓解神经痛等药物。如能完成神经肌肉组织活检,有助于进一步明确诊断

血管炎。但糖皮质激素冲击治疗对伤口愈合有影响,且患者为年轻女性,对组织活检创伤和瘢痕顾虑较大,可以暂不行组织活检,以治疗为先。

## 讨 论

Churg-Strauss综合征(CSS)又称嗜酸性肉芽肿性多血管炎(EGPA),亦曾被称为变应性肉芽肿性血管炎,于1951年由Churg和Strauss<sup>[1]</sup>提出而命名。Churg-Strauss综合征是一种主要累及小和中等大小血管的原发性系统性血管炎,以哮喘、过敏性鼻炎、嗜酸性粒细胞增多和全身性血管炎为特征。其自然病程共分为3期:Ⅰ期为前驱期(早期或血管炎前期),主要表现为过敏性鼻炎和哮喘,常伴鼻窦炎、鼻息肉;这一期哮喘症状较轻。Ⅱ期为嗜酸性粒细胞浸润期,表现为肺部嗜酸性细胞浸润而出现难治性哮喘,外周血嗜酸性粒细胞计数>1000/ml。Ⅲ期为血管炎期,可累及肺部、神经系统、皮肤、肾脏、心脏及胃肠道等多系统<sup>[2-3]</sup>。

Churg-Strauss综合征的神经系统损害较常见,占62%~86%<sup>[4]</sup>,周围和中枢神经均可受累。有53%~78%的患者表现为周围神经病变,可为单神经病、多发性单神经病或多发性神经病,但脑神经受累较为少见<sup>[5-6]</sup>,偶有缺血性视神经炎引起眼部病变的文献报道<sup>[7]</sup>。魏妍平等<sup>[8]</sup>对北京协和医院既往收治的14例Churg-Strauss综合征患者进行回顾分析显示,12/14例出现周围神经受累,主要表现为多发性单神经病,远端不对称性和对称性多发性神经病。周围神经受累症状以疼痛最为显著,尤其是足底针刺样疼痛多见。感觉异常比肌无力更明显,并以远端肌力降低显著,肌萎缩不突出。该例患者完全符合上述特点。中枢神经系统受累较少,发生率为6%~39%,主要包括蛛网膜下隙出血、颅内出血、缺血性卒中和脑膜血管炎等<sup>[9]</sup>。

Churg-Strauss综合征其他系统受累症状包括:(1)肺部病变。嗜酸性粒细胞浸润或血管炎后出现咳嗽、呼吸困难。(2)肾脏病变。约85%的患者可出现局灶性节段性肾小球肾炎,少数发生急性肾功能衰竭。(3)心脏病变。发生率高且症状严重,是最常见的死亡原因。心肌肉芽肿形成和冠状动脉血管炎可导致充血性心力衰竭、心律失常、心内膜炎、心包积液和限制性心肌病<sup>[3]</sup>。(4)胃肠道症状。较为常见,约占31%。主要表现为腹痛、腹泻,少数可伴便血。(5)全身症状。如发热、乏力、食欲不振、全身不适及体重减轻等。该例患者除神经系统症状外,病程中还伴有腹泻、心前区不适、血清心肌酶谱水平升高等多系统受累症状,经糖皮质激素和免疫抑制剂治疗后症状不同程度缓解。

目前,临床较为常用的Churg-Strauss综合征诊断标准是美国风湿病学会(ACR)于1990年制定的标准<sup>[2]</sup>,凡符合以下6项中4项者即可明确诊断:(1)哮喘。(2)外周血嗜酸性粒细胞比例>10%。(3)单神经病或多发性神经病。(4)X线表现为非固定的肺部浸润影。(5)鼻旁窦病变。(6)神经肌肉组织活检显示血管以外的嗜酸性粒细胞浸润。该项诊断标准

灵敏度为 85%、特异度 99.70%。该例患者既往有哮喘病史,血常规显示嗜酸性粒细胞比例为 0.595,肌电图呈周围神经病变,骨髓穿刺提示嗜酸性粒细胞增多,头部 MRI 检查显示全组副鼻窦炎,符合 Churg-Strauss 综合征诊断。

Churg-Strauss 综合征的典型病理改变为:(1)嗜酸性粒细胞浸润。(2)坏死性血管炎。(3)血管外肉芽肿形成。上述 3 种病理改变既可单独存在亦可共存。其周围神经病变于显微镜下表现为多发性单神经病大纤维和小纤维均受累,轴索变性,损害程度严重<sup>[8]</sup>。该例患者未进行神经肌肉组织活检,但临床表现和治疗反应均支持该诊断。Churg-Strauss 综合征病程中外周嗜酸性粒细胞、T 细胞、中性粒细胞和抗中性粒细胞胞质抗体均参与其发生发展。目前认为,Churg-Strauss 综合征相关周围神经病的发病机制主要与 T 细胞介导的血管炎导致神经滋养血管闭塞造成的神经缺血性损害有关,其他可能的发病机制还包括 IgE 介导的免疫异常和神经毒性物质直接损害。

糖皮质激素是 Churg-Strauss 综合征的主要治疗药物,可显著改善预后<sup>[10]</sup>,单药治疗临床缓解率约 91.50%。口服或静脉冲击治疗均有效,无心脏、神经系统受累的患者可口服泼尼松 40~80 mg/d 直至症状好转,各项辅助检查如胸部 X 线、外周嗜酸性粒细胞计数、红细胞沉降率、C 反应蛋白等项指标显示病情活动得到控制 1 个月后可逐渐减量,维持治疗 1 年以上。急性期或伴多脏器受累者,早期予大剂量糖皮质激素冲击治疗,甲泼尼龙 1 g 静脉滴注(1 次/d),连续治疗 3~5 天后改为泼尼松口服,并逐渐减量。糖皮质激素治疗后外周嗜酸性粒细胞可以恢复或接近正常值范围,但嗜酸性粒细胞浸润依然存在,因此不能过早停药。对糖皮质激素治疗反应差或产生依赖、存在致命性并发症如进展性肾功能衰竭或心脏受累,或出现与疾病进展相关并发症如血管炎伴周围神经病的患者,应加用免疫抑制剂<sup>[2]</sup>。其他治疗方法包括血浆置换疗法(IVIg)和免疫球蛋白治疗,但不作为常规治疗。该例患者由于存在神经系统、消化系统、心脏等多系统受累,且病情进展迅速,我们采用糖皮质激素冲击和免疫抑制剂治疗,给予糖皮质激素 2 天后嗜酸性粒细胞比例和绝对值明显下降,临床症状逐渐缓解。Churg-Strauss 综合征患者 1 年生存率为 90%、5 年生存率为 62%~75%,首位致死原因是心力衰竭或心肌梗死,其次是肾功能衰竭<sup>[3]</sup>。未经治疗的 Churg-Strauss 综合征患者往往在出现血管炎 3 个月内死亡。糖皮质激素可以改变患者自然病程,平均生存期为 9 年,因

此早期诊断、早期治疗可明显改善预后。

本文报告 1 例以周围神经病变为突出表现的 Churg-Strauss 综合征患者,主要以过敏性鼻炎、哮喘、嗜酸性粒细胞增多、多系统受累为主要临床表现。对于以周围神经病为突出症状的患者,若同时合并哮喘或过敏性鼻炎,应该警惕 Churg-Strauss 综合征的可能,尽早完善血常规、血涂片及神经肌肉组织活检,早期明确诊断,积极治疗,改善预后。

## 参 考 文 献

- [1] Churg J, Strauss L. Allergic aneurysms, allergic angiitis and periarteritis nodosa. *Am J Pathol*, 1951, 27:277-301.
- [2] Churg A. Recent advances in the diagnosis of Churg-Strauss syndrome. *Mod Pathol*, 2001, 14:1284-1293.
- [3] Guo SL, Luo YA. Allergic granulomatous angiitis. *Zhongguo Shi Yong Nei Ke Za Zhi*, 2002, 22:327-329. [郭述良, 罗永艾. 变应性肉芽肿性血管炎. *中国实用内科杂志*, 2002, 22:327-329.]
- [4] Wolf J, Bergner R, Mutallib S, Buggle F, Grau AJ. Neurologic complications of Churg - Strauss syndrome: a prospective monocentric study. *Eur J Neurol*, 2010, 17:582-588.
- [5] De Toni Franceschini L, Amadio S, Scarlato M, Fazio R, Quattrini A, Dell'antonio G, Comi G, Del Carro U. A fatal case of Churg - Strauss syndrome presenting with acute polyneuropathy mimicking Guillain-Barré syndrome. *Neurol Sci*, 2011, 32:937-940.
- [6] Ozaki Y, Tanaka A, Shimamoto K, Amuro H, Son Y, Ito T, Nomura S. Effective intravenous immunoglobulin therapy for Churg - Strauss syndrome (allergic granulomatous angiitis) complicated by neuropathy of the eighth cranial nerve: a case report. *J Med Case Rep*, 2012, 6:310.
- [7] Lee JE, Lee SU, Kim SY, Jang TW, Lee SJ. Anterior ischemic optic neuropathy in a patient with Churg - Strauss syndrome. *Korean J Ophthalmol*, 2012, 26:469-472.
- [8] Wei YP, Chen L, Guo YP, Guan HZ, Cui LY, Wu QJ, Ren HT, Zhao YH, Li BH, Du H. Neurological manifestations of allergic granulomatous angiitis. *Zhonghua Shen Jing Ke Za Zhi*, 2005, 38:651-653. [魏妍平, 陈琳, 郭玉璞, 关鸿志, 崔丽英, 吴庆军, 任海涛, 赵燕环, 李本红, 杜华. 变应性肉芽肿性血管炎的神经系统表现. *中华神经科杂志*, 2005, 38:651-653.]
- [9] Cheng MJ, Huang PH, Liao PW, Chen JT, Chiang TR. Multiple cerebral and cerebellar infarcts as the first clinical manifestation in a patient with Churg - Strauss syndrome: case report and literature review. *Acta Neurol Taiwan*, 2012, 21:169-175.
- [10] Deng XQ, Cai YY. Allergic granulomatous angiitis. *Guo Wai Yi Xue Nei Ke Xue Fen Ce*, 2002, 29:260-262. [邓星奇, 蔡映云. 变应性肉芽肿性血管炎. *国外医学内科学分册*, 2002, 29:260-262.]

(收稿日期:2013-10-17)

**下期内容预告** 本刊 2013 年第 12 期报道专题为椎管内肿瘤神经外科临床研究,重点内容包括:椎管内肿瘤;椎管内肿瘤与脊柱稳定性;椎管内外沟通性“哑铃”形肿瘤显微手术治疗策略;显微外科手术联合胸腔镜切除胸椎椎管“哑铃”形肿瘤;脊髓髓内室管膜瘤的临床特点与显微手术治疗;棘突椎板切开复位并植骨融合术在椎管内肿瘤手术中的应用;髓内表皮样囊肿全切除一例