

成有联系。

本例患者突起神志不清,并逐渐加重,脑梗死部位不能解释意识障碍波动的症状,予以氢化可的松后患者神志逐渐好转,这也进一步证实了桥本氏脑病的诊断。伴脑梗死的桥本氏脑病在临床中比较罕见,如果临床医生没有足够认识,极易误诊,使患者得不到及时治疗,从而导致症状持续性加重危及患者生命,因此应当提高对桥本氏脑病早期诊断的认识。

参 考 文 献

- [1] Brain L, Jellinek EH, Ball K. Hashimoto's disease and encephalopathy. *Lancet*, 1966, 2(7462): 512-514.
- [2] Mijajlovic M, Mirkovic M, Dackovic J, et al. Clinical manifestations, diagnostic criteria and therapy of Hashimoto's encephalopathy: report of two cases. *J Neurol Sci*, 2010, 288(1-2): 194-196.
- [3] Castillo P, Woodruff B, Caselli R, et al. Steroid-responsive encephalopathy associated with autoimmune thyroiditis. *Arch Neurol*, 2006, 63(2): 197-202.
- [4] Mocellin R, Walterfang M, Velakoulis D. Hashimoto's encephalopathy: epidemiology, pathogenesis and management. *CNS Drugs*, 2007, 21(10): 799-811.
- [5] Chang T, Riffsy MT, Gunaratne PS. Hashimoto encephalopathy: clinical and MRI improvement following high-dose corticosteroid therapy. *Neurologist*, 2010, 16(6): 394-396.
- [6] Lodha A, Haran M, Frankel R, et al. Thyrotoxicosis causing arterial and venous thrombosis. *Am J Med Sci*, 2009, 338(5): 428.
- [7] Squizzato A, Romualdi E, Buller HR, et al. Clinical review: Thyroid dysfunction and effects on coagulation and fibrinolysis: a systematic review. *J Clin Endocrinol Metab*, 2007, 92(7): 2415-2420.
- [8] Oide T, Tokuda T, Yazaki M, et al. Anti-neuronal autoantibody in Hashimoto's encephalopathy: neuropathological, immunohistochemical, and biochemical analysis of two patients. *J Neurol Sci*, 2004, 217(1): 7-12.

Satoyoshi 综合征 1 例报道

戴为正¹, 罗新明², 张明²

1. 解放军 180 医院神经内科, 福建省泉州市 362000
2. 南昌大学第二附属医院, 江西省南昌市 330006

Satoyoshi 综合征是一种罕见的多系统疾病,由 Satoyoshi 和 Yamada 于 1967 年首次报道^[1]。主要表现包括进行性痛性肌痉挛、腹泻、脱发以及内分泌异常。我国文献鲜有报道^[2,3]。现报道南昌大学第二附属医院 2011 年收治的 1 例患者,并结合文献进行复习。

1 病例资料

患者女性,20 岁,未婚。因“毛发脱落、发作性肌痉挛 7 年余”,于 2011 年 5 月 4 日入院。2004 年起患者无明显诱因出现头发脱落,继而出现体毛、眉毛脱落,四肢、颜面部肌肉痉挛,伴疼痛,每日发作 10 余次至数十次,每次持续数十秒至数分钟,发作时意识清楚,无大小便失禁。既往有“高热惊厥”史,无月经初潮。无孕产史。父亲有“癫痫”病史,家族中其余成员无类似病患。

查体:身高 133 cm,体重 28.5 kg,营养差。头发及眉毛缺失,腋毛稀少。乳房未发育,未触及淋巴结肿大。意识清楚,颅神经检查无异常。四肢肌力及肌张力正常,未见肌肉萎缩,无感觉异常。双侧腱反射对称存在,未引出病理征。检查中见发作性肌痉挛。

实验室检查:血常规、血清钙、钾、钠、血肌酶、肝功能、肾功能、血沉和甲状腺功能检查、血皮质醇节律正常。睾酮 < 10 ng/dl,促卵泡生成素 19.69 mIU/ml,黄体生成素 50.76 mIU/ml,雌二酮 24.21 pg/ml,泌乳素 17.94 ng/ml。心电图、脑电图未见异常。胸片、膝关节 X 线摄片未见明显异常。头颅 MRI 未见异常。B 超示:子宫体积 27 mm × 23 mm × 11 mm,左侧卵巢 34 mm × 17 mm × 15 mm,右侧卵巢 30 mm × 17 mm × 15 mm,考虑幼

收稿日期:2013-07-26;修回日期:2013-09-10

作者简介:戴为正(1984-),男,硕士研究生,住院医师。

通讯作者:张明(1962-),女,主任医师,硕士研究生导师,主要从事癫痫与神经电生理的研究。E-mail:1275969@qq.com。

稚子宫,卵巢偏小。结合患者出现痛性肌痉挛、脱发、无月经初潮、生长迟缓,入院后诊断: Satoyoshi 综合征。给予强的松片、卡马西平、维生素 B1 等治疗,肌痉挛控制后出院。半年后电话回访,患者已自行停药,症状同前,无明显改善。

2 讨论

Satoyoshi 综合征是一散发的疾病,病因以及发病机制尚未明确。由于在诊断为该综合征的患者体内曾检测出各种抗体,包括抗谷氨酸脱羧酶抗体^[4]、抗核抗体^[5]、抗乙酰胆碱受体抗体^[6]等,Satoyoshi 综合征目前被认为是一种自体免疫引起的免疫相关性疾病^[7]。

本病起病年龄一般为 5~19 岁,平均年龄为 11 岁^[8,9]。也有成人起病的报道^[10,11]。女性多发,男女发病比例为 1:2^[12]。本病主要临床特点为^[1,13]: ①痛性肌痉挛;②毛发脱落;③腹泻;④月经稀少或停经;⑤骨畸形,体格发育异常。体格发育异常见于 12 岁以前发病者。一般痛性肌痉挛为患此病的患者的首发症状,大多从下肢开始发病,开始发病时较轻而短暂,数年后进行性发展致身体躯干、腹部、颈部肌肉痛性痉挛最终影响咀嚼肌、颞肌进而影响语言、吞咽甚至呼吸功能。痉挛可因为肢体活动、受冷、发热、脱水或压力诱发。肌痉挛的发病机制不明确。脱发一般在出现肌痉挛不久后出现,脱发程度与肌痉挛严重程度相关。本例报道病例存在痛性肌痉挛、毛发脱落、无月经、发育迟滞等特征,支持 Satoyoshi 综合征的诊断。

由于对 Satoyoshi 综合征缺乏明确的病因学和发病机制,目前缺乏公认有效的治疗方法,主要是通过药物改善患者临床症状,可用卡马西平、苯妥英钠、丹曲林控制痛性肌痉挛。肉毒素可用于治疗局部存在张力障碍的患者^[14]。糖皮质激素或丙种球蛋白改善患者脱发、腹泻以及闭经状况,如果激素治疗效果不满意时,可适当使用甲氨蝶呤治疗。在使用甲氨蝶呤时,补充一定的叶酸可降低副作用。另外,也有使用免疫抑制剂他克莫司联合糖皮质激素治疗的病例报道^[4]。

参 考 文 献

- [1] Satoyoshi E, Yamada K. Recurrent muscle spasms of central origin. A report of two cases. *Arch Neurol*, 1967, 16 (3): 254-264.
- [2] 何毅,许贤豪. Satoyoshi 综合征 1 例报告. *北京医学*, 1988, 10(1): 64.
- [3] 翦凡,崔丽英,任连坤,等. Satoyoshi 综合征三例报告. *中华神经科杂志*, 2004, 37(6): 104-105.
- [4] Drost G, Verrips A, Hooijkaas H, et al. Glutamic acid decarboxylase antibodies in Satoyoshi syndrome. *Ann Neurol*, 2004, 55(3): 450-451.
- [5] Arita J, Hamano S, Nara T, et al. Intravenous gammaglobulin therapy of Satoyoshi syndrome. *Brain Dev*, 1996, 18 (5): 409-411.
- [6] Endo K, Yamamoto T, Nakamura K, et al. Improvement of Satoyoshi syndrome with tacrolimus and corticosteroids. *Neurology*, 2003, 60(12): 2014-2015.
- [7] Satoyoshi E. Satoyoshi syndrome. *Brain Nerve*, 2011, 63 (2): 141-146.
- [8] Satoyoshi E, Yamada K. Recurrent muscle spasms of central origin. A report of two cases. *Arch Neurol*, 1967, 16 (3): 254-264.
- [9] Satoyoshi E. A syndrome of progressive muscle spasm, alopecia, and diarrhea. *Neurology*, 1978, 28(5): 458-471.
- [10] Ikeda K, Satoyoshi E, Kinoshita M, et al. Satoyoshi's syndrome in an adult: a review of the literature of adult onset cases. *Intern Med*, 1998, 37(9): 784-787.
- [11] Uddin AB, Walters AS, Ali A, et al. A unilateral presentation of 'Satoyoshi syndrome'. *Parkinsonism Relat Disord*, 2002, 8(3): 211-213.
- [12] Satoyoshi E. Satoyoshi's syndrome: a syndrome of progressive muscle spasm, alopecia, and diarrhea. *Nippon Rinsho*, 1990, 48(7): 1540-1546.
- [13] Satoyoshi E. Satoyoshi syndrome. *Brain Nerve*, 2011, 63 (2): 141-146.
- [14] Merello M, Garcia H, Nogue M, et al. Masticatory muscle spasm in a non-Japanese patient with Satoyoshi syndrome successfully treated with botulinum toxin. *Mov Disord*, 1994, 9 (1): 104-105.