

• 病例报道 •

ANCA 阳性的重症肌无力合并桥本甲状腺炎、周围性面瘫 1 例

关文娟 王天舒 景黎君 滕军放 贾延劼

郑州大学第一附属医院神经内科 河南省郑州市 450052

重症肌无力 (myasthenia gravis, MG) 是神经内科常见的自身免疫性疾病,以受累肌肉的无力、易疲劳为主要表现,可以合并 Graves 病、桥本甲状腺炎、系统性红斑狼疮、吉兰-巴雷综合征等多种自身免疫性疾病。但到目前为止,国内尚无 MG 合并桥本甲状腺炎 (Hashimoto's thyroiditis, HT),同时又合并 ANCA 阳性和周围性面瘫的报道。本文就新近收治的一例合并多种抗体阳性的 MG 患者进行分析,旨在提高对本病的进一步认识。

1 临床资料

患者女,52 岁,因“进行性四肢无力 4 月,右侧面瘫 3 d”于 2014 年 7 月 28 日入住我科。既往史:患“甲状腺功能亢进”15 年,规律用药 2 年后,复查甲状腺功能正常,自行停药。入院 4 月前,无明显诱因出现左侧肢体无力,左侧眼睑下垂,无明显晨轻暮重,无头晕、复视、饮水呛咳、声音嘶哑,无肢体感觉障碍,大小便正常。3 月前,渐出现四肢无力,晨轻暮重,在当地按“脑梗死”治疗无效。1 月前,在某三甲医院查头颅 MRI 提示轻度脑白质脱髓鞘,肌电图提示重症肌无力全身型,神经重复电刺激双腋神经可见衰竭现象。CT 示:胸腺无异常。诊断为“重症肌无力”,给予溴吡斯的明 (60 mg,1 次/6 h) 口服,症状明显缓解。3 d 前,受凉后出现右侧闭目无力,嘴角向左侧歪斜。查体:右侧额纹变浅,右侧眼裂变小,右侧眼睑下垂遮盖瞳孔上缘 1/4,右侧闭目无力。眼球活动正常,无复视。双侧瞳孔等大等圆,直径 3 mm,对光反射灵敏。右侧鼻唇沟变浅,口角左侧歪斜,右侧鼓腮漏气。甲状腺 I 度肿大。四肢肌张力正常,肌力 V 级,腱反射 (++) ,病理征 (-) ,疲劳试验 (+) ,新斯的明试验 (+) 。甲状腺功能正常,抗甲状腺过氧化物酶抗体 336.4 IU/ml (正常:

0~34 IU/ml),抗甲状腺球蛋白抗体 371.9 IU/ml (正常:0~115 IU/ml),抗中性粒细胞核周抗体 pANCA (+),抗髓过氧化物酶抗体 MPO (+)。乙酰胆碱受体抗体、抗乙酰胆碱酯酶抗体、副肿瘤抗体、肿瘤标记物均阴性。彩超示甲状腺呈弥漫性改变。入院诊断为重症肌无力 (全身型)、桥本甲状腺炎、右侧周围性面瘫。给予甲强龙针 40 mg/d 静滴 3 d 后改为强的松片 10 mg/d 口服,10 d 后减停;同时给予溴吡斯的明、B 族维生素口服。7 d 后出院时言语流利,额纹对称,眼睑无下垂,闭目有力,眼球运动正常,无复视,四肢肌力、肌张力正常。30 d 后随访,复查抗甲状腺过氧化物酶抗体 117.6 IU/ml,抗甲状腺球蛋白抗体 81.4 IU/ml, pANCA 和 MPO 仍 (+)。患者病情稳定,继续给予溴吡斯的明治疗。

2 讨论

本例患者以进行性四肢无力入院,后期症状有明显晨轻暮重,神经重复电刺激双腋神经见衰竭现象,新斯的明试验阳性,MG 诊断明确。MG 是神经内科常见的自身免疫性疾病,可合并 Graves 病、HT、吉兰-巴雷综合征等多种自身免疫性疾病^[1]。HT 好发于 30~50 岁女性,以甲状腺抗体显著升高为特异性诊断标准,该病与甲亢可同时发生,或前后发生,相互转换。甲状腺激素可直接作用于免疫系统,提高免疫反应,引起持久免疫,从而影响 MG 病程。文献报道的 291 例 MG 患者中,合并甲状腺疾病有 59 例,以甲亢最为多见 (17.5%),HT 2 例 (0.7%)^[2]。Kanazawa 等^[3]在 1 项 142 例 MG 患者的研究中发现,11 例合并有 Graves 病,6 例合并 HT。合并 HT 的 MG 患者,发病年龄较晚,常无胸腺增生,而合并 Graves 病的 MG 患者,发病年龄较早,AchR 抗体阳性率低,多数伴胸腺增生^[4]。台

基金项目:国家自然科学基金面上项目 (81371385); 郑州大学第一附属医院内青年基金

收稿日期:2014-10-15;修回日期:2014-11-24

作者简介:关文娟 (1988-),女,主治医师,博士,主要从事神经退行性疾病和神经免疫性疾病的基础与临床研究。

通讯作者:贾延劼 (1971-),男,主任医师,博士,主要从事神经退行性疾病和神经免疫性疾病的基础与临床研究。E-mail: jiajianjie1971@aliyun.com。

湾学者统计过 1482 例 MG 患者,其中 5.7% 的 MG 患者合并有 Graves 病,1.1% 合并 HT^[5]。国内学者,也相继报道过 MG 合并 HT 的患者^[6]。但到目前为止,国内尚无 MG 合并 HT,同时又合并 ANCA 阳性和周围性面瘫的报道。该患者在治疗 MG 过程中,受凉后出现右侧周围性面瘫,溴吡斯的明治疗无效,激素治疗有效,周围性面瘫诊断明确。该患者同时存在 pANCA、MPO 阳性,这两种抗体同时阳性多见于显微镜下多血管炎(microscopic polyangiitis, MPA)。MPA 虽常累及周围神经,出现肢体麻木、疼痛和无力,但该患者无其他多系统受累的证据,临床上尚不足以诊断为 MPA。MG、MPA 和 HT 的发病机制中又都有多种抗体参与,这些抗体可激活补体和免疫效应,而且由于免疫泛化的原因,可能存在着交叉免疫反应。我们认为该患者周围性面瘫是特发性,与 MG 无直接关系,但我们推测合并 ANCA 阳性的 MG 患者本身存在的免疫性小血管炎导致的面神经缺血损伤可能参与了周围性面瘫的发病。该患者因对溴吡斯的明反应良好,面瘫痊愈后,未继续应用激素,将来是否有可能发展为 MPA 仍需长期随访。

参 考 文 献

- [1] Wang JY, Pan J, Luo BY, et al. Temporal coincidence of myasthenia gravis and Guillain Barré syndrome associated with Hashimoto thyroiditis. *Neurol Sci*, 2011, 32(3): 515-517.
- [2] Ratanakorn D, Vejajiva A. Long-term follow-up of myasthenia gravis patients with hyperthyroidism. *Acta Neurol Scand*, 2002, 106(2): 93-98.
- [3] Kanazawa M, Shimohata T, Tanaka K, et al. Clinical features of patients with myasthenia gravis associated with autoimmune diseases. *Eur J Neurol*, 2007, 14(12): 1403-1404.
- [4] Kawaguchi N, Kuwabara S, Nemoto Y, et al. Treatment and outcome of myasthenia gravis: retrospective multi-center analysis of 470 Japanese patients, 1999-2000. *J Neurol Sci*, 2004, 224(1-2): 43-47.
- [5] Chen YL, Yeh JH, Chiu HC. Clinical features of myasthenia gravis patients with autoimmune thyroid disease in Taiwan. *Acta Neurol Scand*, 2013, 127(3): 170-174.
- [6] 傅国萍,丁爱萍,都爱莲.重症肌无力合并桥本甲状腺炎六例临床分析. *中华神经科杂志*, 2007, 40: 516-517.

• 病例报道 •

4 例多巴反应性肌张力障碍及文献回顾

张锐利,王志东

遵化市人民医院神经内科 河北省遵化市 064200

多巴反应性肌张力障碍(dopa-responsive dystonia, DRD)是一种很少见的儿童起病的锥体外系、遗传运动障碍性疾病,成年起病的较少。目前,国内报道逐渐增多,本文报道 3 例成年起病的 DRD 和 1 例儿童起病的 DRD,以期了解其临床特点。

1 临床资料

病例 1,男,48 岁,10 年前出现右下肢活动僵硬,可拖沓行走,无震颤,行头颅 MRI 检查未见异常,按脑梗死治疗无好转,症状逐渐波及右上肢,行走时右上肢不能摆动,8 年前出现脚趾跖屈,症

状时轻时重,试行美多巴治疗,服 3/4 片时症状明显好转,后坚持按早 3/4 片、中 1/2 片,晚 3/4 片服药,坚持服药 4 年后症状消失可维持时间约 2 h 左右,同时又出现左下肢活动稍不灵活,左上肢发硬,加用安坦 1 片,3 次/日,症状无明显缓解,加用司来吉兰治疗后症状减轻。既往史:曾患肺结核,嗜酒史 10 余年,已戒酒 10 年。家族史:父母健在,兄弟姐妹均健康,无家族性遗传病史。查体:血压 112/86 mmHg,行走右上肢不摆动,颅神经(-),四肢肌力 5 级,右上肢肌张力齿轮样增高,

收稿日期:2014-09-26;修回日期:2014-11-25

作者简介:张锐利(1980-),女,主治医师,硕士研究生,主要从事脑血管病研究。电子邮箱:876492654@qq.com。