

- [2] Zhao Z, Li S, Yan Y, et al. New buccinator myomucosal island flap; anatomical study and clinical application[J]. *Plast Reconstr Surg*, 1999, 104(1):55-64.
- [3] Landes CA, Kovacs AF. Nine-year experience with extended use of the commissure-based musculomucosal flap[J]. *Plast Reconstr Surg*, 2003, 111(3):1029-1039.
- [4] Ono I, Yamashita T, Kamiya T, et al. Lower lip and vermilion reconstruction with buccal musculomucosal flap

combined with V-Y plasty after malignant tumor excision[J]. *Plast Reconstr Surg*, 2006, 117(7):133-139.

- [5] 周柯, 范飞. 面动脉逆行岛状颊肌黏膜瓣及额部扩张皮瓣全鼻再造 6 例效果观察[J]. *重庆医学*, 2006, 35(18):1692-1693.

(收稿日期:2010-03-09 修回日期:2010-09-23)

· 短篇及病例报道 ·

Lewis-Sumner 综合征 1 例报道

王焱烽, 陈冰

(南京医科大学附属淮安第一医院神经内二科, 江苏 223300)

doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2011.07.047

文献标识码:C

文章编号:1671-8348(2011)07-0727-02

Lewis-Sumner 综合征称多灶性获得性脱髓鞘性感觉运动神经病, 临床少见, 现报道 1 例如下。

1 临床资料

患者, 女, 36 岁。因“右下肢肌肉萎缩 2 年”于 2008 年 12 月 18 日入院, 患者 2006 年春节前晚上洗澡时发现右下肢肌肉萎缩, 以小腿明显, 无麻木, 不影响日常生活, 未诊治。以后患者发现右下肢肌肉萎缩愈加明显, 伴无力, 时有右下肢肉跳, 来本院求诊。病程中患者精神可, 大小便正常。既往史无特殊。查体: 神清, 语言流利, 对答切题, 脑神经(-), 颈无抵抗, 双上肢、左下肢肌力 5 级, 右下肢肌力 4 级, 四肢肌张力正常, 双上肢腱反射正常, 双下肢膝反射正常, 双侧踝反射未引出, 右下肢温度觉减退, 四肢痛觉、触觉、深感觉正常, 双侧病理征(-), 右下肢肌肉萎缩, 以小腿萎缩明显, 双侧高弓足。入院后完善辅助检查, 患者血常规、血沉正常, 肌酶、维生素 B₁₂、叶酸、类风湿因子、血糖、肝功能全套、HIV、甲状腺功能未见异常, 腰椎 MRI 无异常, 肌电图示: 周围神经损害及部分运动神经髓鞘损害为主, 部分感觉神经也有累及, 考虑为多发性运动(感觉)性周围神经病。腰穿检查 1 次, 脑脊液(CSF)压力 170 mm H₂O, 白细胞、红细胞数正常, 潘氏试验(±), 糖、氯化物正常, 蛋白含量轻度增高(0.597 g/L); 免疫全套 IgG 增高(15.75 × 10⁻² g/L), ALB 增高(45.0 × 10⁻² g/L)。行肌肉神经活检病理诊断: 周围神经损害, 有髓纤维减少, 可见髓鞘再生(插 IV 图 1)。给予甲泼尼松龙 500 mg/d 静脉滴注冲击治疗 5 d, 联合丙种球蛋白 20 g/d 静脉滴注 5 d 治疗, 病情无明显改善出院。出院 3 个月随访, 患者右下肢肌肉萎缩无力未进展。

2 讨论

Lewis-Sumner 综合征由 Lewis 等^[1]于 1982 年首先报道, 1999 年被 Saperstein 等^[2]称为多灶性获得性脱髓鞘性感觉运动神经病(MADSAM), 病因不明, 一般认为是一种免疫异常引起的周围神经病, 诊断标准包括以下几点: (1)慢性隐匿起病, 临床表现多为不对称的末端肌肉萎缩、无力、感觉异常, 呈慢性病程(71%)或复发缓解(29%)^[1,3-4]。Fujiyama 等^[5]报道, 单纯由正中神经或尺神经支配区域麻木或感觉异常起病的占全部起病形势的 30%, 由下肢远端不对称感觉运动缺失起病的约 30%, 肌萎缩占 50%, 脑神经被累及占 20%。(2)神经电生理研究表明 Lewis-Sumner 综合征的患者普遍展示出局灶性外周神经脱髓鞘, 如神经传导阻滞、波形离散, 可有末端潜伏期延

长、传导速度减慢及 F 波异常, 但其传导速度并非普遍的减慢, 而是呈现局灶性的特点。(3)一般血清抗神经节苷脂抗体(GMI 抗体)阴性。(4)其他支持性证据有: 脑脊液蛋白含量升高, 但无脑脊液细胞增多, 组织学证据显示神经活检标本中有脱髓鞘和髓鞘再生, 并经常伴有炎症。(5)经免疫治疗可有改善, 包括激素和免疫球蛋白(IVIg)均有效, 但不同患者对不同药物反应可有不同。

此患者隐匿起病, 有右下肢无力, 温度觉减退, 肌肉萎缩; 肌电图示周围神经损害, 部分运动神经髓鞘损害为主, 部分感觉神经也有累及; 辅助检查肌酶、维生素 B₁₂、叶酸、类风湿因子、血糖、肝功能全套、HIV、甲状腺功能未见异常, 腰椎 MRI 无异常; 腰穿 CSF 压力、白细胞、红细胞数正常, 糖、氯化物正常, 蛋白含量轻度增高; 肌肉神经活检病理诊断为周围神经损害, 符合 Lewis-Sumner 综合征诊断, 予激素和静脉注射 IVIg 治疗效果不明显。

临床上 Lewis-Sumner 综合征主要与慢性炎症性脱髓鞘性多发性神经病(CIDP), 即运动和感觉缺陷, 蛋白含量升高, 运动神经和感觉神经传导检查结果异常和多灶性运动神经病(MMN, 即非对称性症状表现, 经常从 upper 肢和手开始, 有传导阻滞)相鉴别, 但随着病情的发展, Lewis-Sumner 综合征后期可呈现多发性周围神经病的表现, 类似 CIDP。

参考文献:

- [1] Lewis RA, Sumner AJ, Brown MJ, et al. Multifocal demyelinating neuropathy with persistent conduction block[J]. *Neurology*, 1982, 32(9):958-964.
- [2] Saperstein DS, Amato AA, Wolfe GI, et al. Multifocal acquired demyelinating sensory and motor neuropathy: the Lewis-Sumner syndrome[J]. *Muscle Nerve*, 1999, 22(5):560-566.
- [3] Viala K, Renie L, Maisonnobe T, et al. Follow-up study and response to treatment in 23 patients with Lewis-Sumner syndrome[J]. *Brain*, 2004, 127(Pt 9):2010-2017.
- [4] Verschueren A, Aznky JP. Lewis-Sumner syndrome and multifocal motor neuropathy[J]. *Muscle Nerve*, 2005, 31(1):88-94.
- [5] Fujiyama J, Aita T, Itoh K, et al. Lewis-Sumner syndrome

presenting unilateral quadriceps amyotrophy as an initial symptom[J]. Rinsho Shinkeigaku, 2000, 40 (11): 1126-1129.

(收稿日期:2010-03-29 修回日期:2010-09-22)

• 短篇及病例报道 •

异位甲状旁腺腺瘤并甲状旁腺功能亢进症长期误诊 1 例分析

田 夫,岳 信[△],李明忠,蒋雪峰,向进见,胡守亮
(长江大学附属第一医院胃肠外科,湖北荆州 434000)

doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2011.07.048

文献标识码:C

文章编号:1671-8348(2011)07-0728-01

1 临床资料

患者,男,40岁,因“全身骨痛6年余,加重1年”入院。患者于2003年无明显诱因发作双下肢跟骨疼痛,呈间断性发作。后陆续出现双膝关节、双侧髋关节、腰背部骨痛。2009年11月意外发生右肩关节骨折在本院骨科治疗,骨盆CT检查:双侧髂骨、耻骨、坐骨、股骨上端及骶椎多处骨质破坏。后转科至血液科,全段甲状旁腺激素(parathyroid hormone, PTH):2314 pg/mL(正常值6.5~27 pg/mL)。电解质:钙2.94 mmol/L,磷0.66 mmol/L,镁0.49 mmol/L。颈部CT平扫加增强未见异常。颈部彩超:右锁骨下动脉与颈总动脉交叉处包块,可能异位甲状旁腺腺瘤为右侧。转普外科进一步治疗。自起病以来,患者精神、饮食、睡眠较差,大小便正常,身高降低5 cm,体质量减轻10 kg。查体:颈部未触及明显包块,心、肺、腹部无异常体征,全身骨骼压痛明显。⁹⁹Tc^m-MIBI扫描示:右侧甲状旁腺颈部异位(插IV图1),右侧甲状腺下方椭圆形放射局灶性浓聚,甲状腺、舌下腺摄取较浓。120 min后甲状腺影像变淡消失,右侧甲状腺下方椭圆形放射局灶性聚集仍较浓,颌下腺也显示浓聚影。泌尿系彩超:双肾及输尿管结石。于12月13日行手术切除异位甲状旁腺腺瘤,术后第2天复查PTH为5.45 pg/mL。术后病理检查:右侧甲状旁腺腺瘤伴囊肿形成(插IV图2、3)。患者术后出现面部和手足麻木、抽搐等低血钙征象,每日给予静脉滴注10%葡萄糖酸钙20 mL,并口服钙片和维生素D片。10 d后患者不适症状消失,康复出院。患者住院期间血钙、磷、碱性磷酸酶(ALP)结果见表1。

表1 血钙、磷、碱性磷酸酶结果

日期(年-月-日)	血钙 (mmol/L)	血磷 (mmol/L)	碱性磷酸酶(U/L)
2009-11-26	2.94	0.55	1 286
2009-11-30	2.93	0.59	1 201
2009-12-10	2.94	0.66	1 156
2009-12-13	2.36	0.38	887
2009-12-16	1.79	0.51	453
2009-12-18	1.74	0.46	323
2009-12-21	1.65	0.54	157
正常值	2.00~2.65	0.80~1.50	40~160

2 讨 论

原发性甲状旁腺功能亢进症(primary hyperparathyroidism, PHPT)是由于PTH的合成和分泌过多所引起的一系列疾病,常导致骨骼、肾脏、消化系统、神经系统病变和钙磷代谢紊乱^[1]。准确的血清PTH水平测定是诊断PHPT为主要依据^[2]。因其临床症状错综复杂,且缺乏特征性,常易引起误诊

而作出不恰当的治疗。随着各影像学检查技术的进步,特别是彩超、CT及MRI的进展,其诊断已达一定水平。近年研究发现,同位素⁹⁹Tc^m-MIBI扫描的功能形态学角度有一些优势,⁹⁹Tc^m-MIBI扫描对甲状旁腺疾病诊断的敏感度和特异度均较高,特别是对异位甲状旁腺术前的定位诊断优于彩超、CT和MRI等检查,已广泛应用临床,对异位甲状旁腺腺瘤更列为首选。王茜等^[3]报道⁹⁹Tc^m-MIBI发现异位甲状旁腺腺瘤阳性率为95.8%。有报道联合应用超声和同位素⁹⁹Tc^m-MIBI定位,直接切除甲状旁腺成功率达95%^[4]。本例颈部CT未见明显异常,同位素⁹⁹Tc^m-MIBI扫描明确异位甲状旁腺腺瘤诊断,证实了同位素⁹⁹Tc^m-MIBI扫描检查确实优于CT检查。

PHPT是最主要的甲状旁腺疾病,由甲状旁腺腺瘤或原发性甲状旁腺增生所致。甲状旁腺腺瘤最常见,有报道称约占91.7%,且多数为单发性;其次为甲状旁腺增生,约占15%;甲状旁腺癌仅占1%左右^[5]。手术切除甲状旁腺腺瘤是治疗的惟一手段。

本例患者误诊误治达6年之久,究其原因大概有以下几个方面:对本病认识不够,部分患者早期症状不典型,即使本病最具特色的高血钙、低血磷也并非都同时存在。此外PHPT主要以骨痛或泌尿系结石为表现,常初诊于外科,不容易与内分泌疾病联系起来。主管医师基础知识不扎实,忽视了甲状旁腺在发育过程中也可移行于其他部位(甲状腺内、胸腺内、胸骨后纵隔、颈动脉分叉处等)。应以此为戒,注意专业理论的深化,搞好理论与临床实践的结合,不断提高业务水平,避免误诊误治。

参考文献:

- [1] Hamdy NA. A patient with persistent primary hyperparathyroidism due to a second ectopic adenoma[J]. Nat Clin Pract Endocrinol Metab, 2007, 3(3): 311-315.
- [2] 田雨霖. 原发性甲状旁腺功能亢进症的诊断与外科治疗[J]. 中国实用外科杂志, 2008, 28(03): 221.
- [3] 王茜, 高伯山, 秦淑玲. MRI及⁹⁹Tc^m-MIBI显像对甲状旁腺机能亢进症的诊断价值[J]. 中华核医学杂志, 2002, 22(1): 28-30.
- [4] Arici C, Cheah WK, Ituarte PH, et al. Can localization studies be used to direct focused parathyroid operations? [J]. Surgery, 2001, 129(6): 720.
- [5] 杨效东, 李忠友. 甲状旁腺腺瘤 553 例诊治体会[J]. 重庆医学, 2001, 7(30): 380.

(收稿日期:2010-03-25 修回日期:2010-09-22)