

舌痛。其他脑神经症状:视神经损害 4 例,动眼神经麻痹 4 例,三叉神经麻痹 2 例,尾组脑神经麻痹 1 例。其他症状和体征:头面部痛 6 例,智能下降 3 例,偏瘫 2 例,偏身感觉障碍 1 例,病理征阳性 3 例,其中两侧阳性 2 例,发作性意识障碍 1 例,尿失禁 1 例,1 例大脑发育不全并口吃,双下肢浮肿 1 例。

1.3 实验室检查 2 例脑脊液蛋白轻度升高,1 例抗核抗体阳性,其余三大常规、肝肾功能、血免疫球蛋白、补体 C<sub>3</sub> 和抗 O 均正常。

1.4 辅助检查 14 例明确提及行头颅 CT 或 MR 检查正常,2 例脑干听觉诱发电位示周围性损害,2 例视力损害者视觉诱发电位示视通路受损。

1.5 病理 6 例行唇部病理活检,均示真皮浅层淋巴细胞弥漫性浸润,1 例对淋巴细胞作免疫标记,提示 T 淋巴细胞瘤(小多形细胞性)。

全部病例中 9 例病程过程中提及误诊,其中 6 例次误诊为多发性硬化,3 例次误诊为周围性面瘫,另外有误诊为唇炎、唇癌、球后视神经炎、腮腺炎等。

## 2 治疗

予类固醇类药物、免疫增强剂、神经营养剂及其他对症治疗后,大部分病例取得一定疗效。

## 3 讨论

Hubschmann(1894)及 Rossolimo(1901)曾报告过复发性面瘫及一时性脸肿的病例。1928 年 Melkersson 首先注意到面神经的间歇性麻痹与唇部血管神经性水肿的发生,并作为一种特殊的综合征,1931 年 Rosenthal 详细描述了各个不同的神经表现及舌的皱裂,至 1949 年该三联征被命名为 Melkersson - Rosenthal 综合征<sup>[1]</sup>。

本征多在儿童期发病,但本例首次发病年龄 69 岁,文献中未见报道。

本病的发病率尚无确切的统计,向来认为系少见综合征,但 Ekborn 回顾 103 例 Bell 麻痹中皱裂舌发生率占 4%,Miller 随访 209 例 Bell 麻痹,15 年后面瘫复发率 13%,其中反复面瘫 4 例<sup>[2]</sup>,国内至今已报道 36 例,可见本病并非少见。

MRS 病因及发病机制不清,可能与免疫功能紊乱特别是局部免疫紊乱密切相关。免疫组织化学研究显示此病的局部组织免疫增强:病变组织富有 T、B 细胞及 T<sub>3</sub>、T<sub>8</sub> 淋巴细胞,在浸润的淋巴细胞中,T 细胞聚集成灶或弥漫分布现象较 B 细胞明显,其中 T<sub>4</sub> 细胞明显多于 T<sub>8</sub> 细胞,免疫球蛋白标记 IgA 阴性,IgG 弱阳

性,IgM 呈弥漫阳性,故此症的局部免疫反应属以 T<sub>4</sub> 细胞为主的细胞免疫增强反应,T<sub>8</sub> 细胞和 B 细胞及体液免疫在某种程度上也参与该反应<sup>[3]</sup>。Lygidakis<sup>[4]</sup>和 Wessels<sup>[5]</sup>还分别报道一家 4 代 7 人发病和单卵双胞胎女性同时发病者,本组病例中未发现有家族性发病。

本病三联征可以同时出现或间隔数月至数年,常因典型症状不明显而误诊,典型的三联征约占 25%,如只有单一症状和两个症状称为不全型 MRS,约占 50%<sup>[6]</sup>。文献报道<sup>[6]</sup>MRS 中面瘫的发生率为 26%~50%,面瘫的发生率为 1/3~1/2,皱裂舌是最不常见和最不重要的症状。本组 36 例全部(100%)出现面瘫,35 例(97.1%)有面瘫,皱裂舌 30 例(83.3%),可见本组病例中完全型 MRS 较多,也可能与国内不完全型 MRS 较少报道有关。本组提及误诊 9 例,最常见误诊为多发性硬化,故临床遇复发性面瘫或面瘫伴其他症状和体征时,应想到 MRS 可能。

本征的病理改变分为两型:(1)肉芽瘤型:以淋巴肉芽肿为特征,表现为各种不同程度的慢性炎症改变,血管周围有郎罕氏细胞,由结缔组织被膜所围绕;(2)淋巴水肿型:以明显的水肿及周围细胞浸润为特征,水肿后纤维变性的组织可以替代肌肉纤维。本组 6 例病理结果符合淋巴水肿型。

由于本征病因仍不清,故治疗主要是对症治疗,皮质类固醇是治疗 MRS 最有效的药物,一些非甾体类抗炎药对治疗 MRS 亦有效,外科治疗可用于改善毁形性肿胀的患者,如唇成形术,本组病例予类固醇类药物,免疫增强剂等治疗,大部分取得一定疗效。

本症完全缓解率低,身体健康者预后较好,但容易间歇性发作。

## 参考文献

- [1] 李鸿智. Melkersson - Rosenthal 综合征(附 10 例报告). 中国神经精神疾病杂志,1987,(2):109~110
- [2] Levenson MJ. Melkersson - Rosenthal syndrome. Arch Otolaryngol,1984,110(8):540~542
- [3] 李小龙,孙华,孙军,等. Melkersson - Rosenthal 综合征(附 3 例报告). 中国神经免疫学和神经病学杂志,2002,9(1):53~55
- [4] Lygidakis C. Melkersson - Rosenthal syndrome in 4 generations. Biological Abstracts,1979,15(2):189~192
- [5] Wessels M. Mel-Ros-syn in monozygotic twins. Excerpt Med. Sect 8,1979,50(6):402~404
- [6] 贾虹. Melkersson - Rosenthal 综合征和口面部肉芽肿病. 国外医学·皮肤性病学分册,1997,23(4):225~226

(收稿 2004-01-12)

# 痛性眼肌麻痹 8 例分析并文献复习

许丽芳 李清娟 黄旭升

福建厦门大学医院内科 厦门 361005

痛性眼肌麻痹又称 Tolosa - hunt 综合征(Tolosa - hunt syndrome, THS)临床少见。现将我院近几年诊治的 8 例临床资料,结合文献复习,对本病进行探讨。

## 1 临床资料

1.1 一般资料 本组 8 例,男 5 例,女 3 例,年龄 33~76 岁,平均 53 岁,病程 4d~8 年不等。

1.2 临床表现 头痛与眼部症状并非同时出现,先头痛、眼眶疼痛后出现复视者 6 例,先复视数天后出现头痛者 2 例;左侧 4 例,右侧 4 例;伴恶心、呕吐 1 例,有受冷史 1 例;6 例首发,2 例复发,复发者间隔 8 年。8 例全为多脑神经损害,动眼合并滑车神经 1 例,动眼、滑车合并三叉神经第 1、2 支 2 例,动眼、滑车、外展 2 例,动眼、三叉神经第 1 支和视神经同时损害 1 例,三叉神经第 1 支合并外展神经 1 例,三叉神经第 1、2 支合并外展神经 1 例。本组中 1 例伴有病变同侧轻度 Horner 征,1 例伴眼睑及结膜水肿。

1.3 辅助检查 外周血象白细胞 >1 万者仅 2 例,血糖均正常。

脑脊液压力、常规均正常,1 例脑脊液蛋白略高,7 例头颅、眼眶、鼻窦 CT、MRI、DSA 均正常,1 例 MRI 右蝶窦内充满等 T<sub>1</sub>、长 T<sub>2</sub>、右海绵窦见等 T<sub>1</sub>、稍长 T<sub>2</sub> 异常信号。

## 2 治疗及预后

8 例均在排除其他疾病,明确诊断后给予静滴氢化可的松,10d 后改为口服强的松 50mg,同时给予抗生素、维生素及神经营养药等治疗,10 周内症状均有所改善,1 例因病程长达 7 个月,入院时视力仅为光感,视力恢复欠佳,但头痛明显减轻,其余 7 例随访 3 个月均完全恢复。

## 3 讨论

THS 是在 1954 年由 Tolosa 首先报告 1 例具有剧烈眼眶周围疼痛,同时眼球运动神经(、)麻痹及角膜反射减弱的病人,脑血管造影显示颈内动脉末端虹吸部狭窄。经开颅探查后死亡,尸解发现颅内动脉内膜及海绵窦周围肉芽肿性炎症。

1961 年 Hunt 等又报告 6 例相似病例,均表现为眼眶周围痛及、、脑神经麻痹临床需数月或数年内缓解或复发。脑血管造影及手术探查均未发现海绵窦异常。经类固醇治疗后完全缓解。Hunt 等称之为痛性眼肌麻痹,1966 年 Smith 又报告 5 例,并把此征象称之为 Tolosa - Hunt 综合征,国内 1979 年由新疆医学院附属医院眼科高应弼<sup>[1]</sup>等首次报告 8 例 THS。

关于 THS 的病因,Tolosa 尸检病人发现颅内动脉内膜及海绵窦周围肉芽肿性炎症,Hunt 认为可能是海绵窦轻度非特异性炎症,Smith 认为系眶上裂及海绵窦处的炎症。刘氏<sup>[2]</sup>认为是海绵窦和蝶骨嵴的硬脑膜有非特异性炎症性炎症;俞氏<sup>[3]</sup>等认为仅限于海绵窦、颈内动脉外膜及附近的硬脑膜的非特异性炎症;崔氏<sup>[4]</sup>等认为系蝶窦的慢性炎症刺激,累及海绵窦和颈内动脉,产生非特异性肉芽组织。总之,目前病因仍不明确,根据该病具有自限性,可自行缓解,复发以及肾上腺皮质激素治疗有效,现在多倾向于 THS 为一种免疫性疾病。

THS 是一种少见的具有特殊表现的头痛类型疾病。因为颅内动脉的非特异性炎症,也涉及临近的海绵窦壁,可发生于任何年龄,以青壮年多见,亚急性起病,一侧眶后的顽固性疼痛,为持续性针刺样或撕裂样疼痛,向前额、颞、顶、枕部放射,数日后可出现该侧的眼肌麻痹,动眼神经最常受累,其次滑车、外展和三叉神经第 1、2 支,以及动脉周围的交感和视神经均可受累。病变多为单侧,表现为上睑下垂、眼球运动障碍和瞳孔对光反射消失。因眶部静脉回流受阻,也可出现眼睑及结膜水肿。病程可持续数日及数周,症状可自行缓解,缓解后不定期可在同侧或对侧反复发作,患者常无偏头痛病史。本组 2 例头痛出现在复视后,文献也有类似报告<sup>[5]</sup>。本组均为多脑神经损害,文献报道可有单独外展神经受累<sup>[6]</sup>,复发病人可表现为该侧眼眶痛及该侧瞳孔散大,但无眼外肌麻痹,推测可能是病变仅侵犯海绵窦外,或仅侵犯海绵窦段动眼神经的周边部所致<sup>[7]</sup>。

THS 的诊断,是一种排除性诊断,需排除其他疾病,包括颅内动脉瘤、眼肌麻痹型偏头痛、糖尿病性眼肌麻痹、海绵窦血栓形成、海绵窦部肿瘤、三叉神经痛、岩尖综合征、眶尖综合征等疾病。本组病例均为偏头痛家族史,DSA、头颅 CT、眼眶片、血糖、MRI 等均除外其他疾病,经肾上腺皮质激素治疗有效。1 例海绵窦、蝶窦内异常信号,考虑海绵窦非特异性肉芽肿,需与海绵

窦综合征鉴别,后者可以出现脑神经、、、受损表现,但一般都有发热,头痛呈胀痛而非局限某个部位,血象可见白细胞增高,脑脊液异常,眼压增高,而该患者无上述特点,仅脑神经和受损,且伴突眼。崔氏报告 10 例其中 4 例海绵窦内双侧不对称,窦内信号不均。

THS 的治疗,认为开始应用激素最好静脉静滴,且剂量宜大,症状减轻后改为口服,同时可以应用抗生素及神经营养药,激素治疗不可过短,否则有可能复发。本组病人有 2 例系复发,其中 1 例为间隔 8 年,崔氏报告 1 例复发 3 次,复发间隔 6 个月至 3 年。国外报告,根据激素疗效及视网膜电图、VEP、MRI 的观察,视神经可完全恢复,提醒我们不要过早停用激素,不要放弃对神经功能的恢复,本病预后乐观,激素治疗最好维持在 29 个月或者适当延长。本组 1 例及崔氏报告的 1 例视神经因发病时视力即已较差,故恢复欠佳,但也有所恢复。Carrilho 等提出头痛可在类固醇激素治疗后 48h 内缓解,但眼部症状在 4~45d 完全缓解<sup>[8]</sup>。

参考文献

- [1] 高应弼,张方华. 疼痛性眼肌麻痹综合征. 中华眼科杂志,1979, 15:49
- [2] 刘道宽. 动眼、滑车及外展神经疾病. 见:史玉泉主编. 实用神经病学. 第 2 版. 上海:上海科技出版社,1994. 186
- [3] 俞子彬,田西菊,俞强. 痛性眼肌麻痹 20 例报告. 脑与神经疾病杂志,1996,4:95
- [4] 崔国义,王惠,郭素梅. 疼痛性眼肌麻痹的临床特征及治疗. 临床眼科杂志,2000,8:246
- [5] Hunt WE,Meagher JN,Tefever HE,et al Painful ophthalmoplegia:itsrelation of indolent inflammation of the cavernous sinus.Neurology,1961,11(1): 56
- [6] 卢生芳,苗玲,沈冀欣. 痛性眼肌麻痹的临床分析. 脑与神经疾病杂志,1999,7:108
- [7] 刘一涛,王华燕,陆曦. 无眼外肌麻痹的痛性眼肌麻痹 3 例报告. 临床神经病学杂志,1998,11:343.
- [8] Carrilho PE,Kamiyama M; Yamamoto FI, Sca M. Tolosa - Hunt syndrome. Troubls in diagnosis and pattern of response to prednisone. Arg neurop-siquiatr,1997,55(1):101~105

(收稿 2003-11-16)

病例报告

非那根致父子二人低血钾报告

齐 跃 牛宇洁 杨 帆  
河南唐河县人民医院 唐河 473400

非那根致低血钾患者少见,现报告 2 例如下。

1 病例报告

例 1 父亲,男,64 岁。以四肢无力 1d 于 2000 - 03 - 10 就诊。患者于就诊前 3d,因头痛、流涕、咽痛等感冒症状,口服非那根,用量为 50mg,3 次/d,上述症状好转。于服药第 3d 出现四肢无力,无意识障碍,无头痛、恶心、呕吐,无饮水呛咳及大小便失禁。查体:意识清楚,言语流利,思维敏捷,颈软,四肢肌张力低,腱反射减弱,肌力 级,共济运动不能查,感觉正常,病理征未引出。血钾 2.2mmol/L。停药非那根后,给予氯化钾合剂口服,两天后症状及体征消失,查体正常。

例 2 儿子,男,25 岁。因四肢无力 1d 于 2002 - 06 - 27 就诊。患者因感冒口服非那根,用量为 50mg,3 次/d,于服药后第 2d 出现四肢无力,不能起床。查体:意识清楚,智能活动正常,脑神经检查无异常,颈软,四肢肌张力低,腱反射减弱,肌力 级,共济运动检查不能,感觉正常,病理征阴性,血钾 3.0mmol/L。停药后给予氯化钾合剂口服,2d 后症状及体征消失。

2 讨论

非那根能竞争性阻断组胺 H<sub>1</sub> 受体而产生抗组胺作用。较易进入脑组织,故有明显的镇静作用,能加强催眠药、镇痛药及麻醉药的中枢抑制作用,其抗胆碱作用亦较强,防治晕动症,效果较好。临床用于治疗各种过敏症,如荨麻疹、枯草热及过敏性鼻炎等。对支气管平滑肌有轻度扩张作用,又有抗组胺作用,故常用作复方止咳祛痰药成份,还可用于防治各种原因引起的恶心、呕吐。主要不良反应为思睡、口干。静脉注射可使血压下降。如用超剂量可致口、鼻、喉发干,腹痛、腹泻、呕吐、嗜睡、眩晕。严重过量可致惊厥,继之中枢抑制。但未见引起低血钾的报道。本组 2 例患者系父子关系,都是在单用非那根时出现四肢无力,血钾低,停药后经口服补钾治疗,症状改善,应考虑系口服非那根所致。故在以后的应用中应严格掌握剂量,成人 12.5~25mg/次,2~3 次/d,较安全。儿童及老年人因代谢功能稍差,应适当减量。若出现不良反应,应立即停药,必要时给予液体静滴,促进排泄,症状会逐渐改善。

(收稿 2003-12-10)