

· 系统性疾病 ·

Bruns-Garland综合征1例报道

江苏省南京市高淳人民医院 (江苏 南京 211399)

徐蓉贞 张守成 卢建新

【关键词】Bruns-Garland综合征; 糖尿病; 肌萎缩

【中图分类号】R74

【文献标识码】D

DOI: 10.3969/j.issn.1009-3257.2015.05.027

1 临床资料

患者女性, 69岁, 因“进行性双下肢乏力两年余”入院, 既往有糖尿病病史十余年, 长期服用“格列吡嗪缓释片1片qd”治疗, 一直未监测血糖。近两年逐渐出现行走不稳, 左下肢活动差, 扶拐杖可步行, 近两月来需家属搀扶才能勉强行走, 一周前瘫痪。入院查体: 神志清楚, 颅神经检查未见异常, 双侧上肢肌力5级, 双侧下肢肌力4级, 四肢肌张力正常, 无肌肉震颤和自主运动, 双侧膝腱反射消失, 无感觉障碍平面, 双下肢深浅感觉基本正常, 双侧病理征(一)。辅助检查: 血常规、肝肾功能、癌症指标、甲状腺功能正常, 肌酶轻度升高, 血糖25.6mmol/L, 糖化血红蛋白11.4%, 胸椎、颈椎MRI及头胸CT未见异常, 双侧大腿MRI示双大腿肌肉萎缩, 右侧下肢局灶异常信号; 肌电图提示神经源性损害, 累积下肢部分肌肉, NCV减慢, H波消失。诊断考虑为Bruns-Garland综合征(糖尿病近端肌萎缩症)。随即予以诺和灵胰岛素控制血糖, 弥可保1000ug静推、VitB1、神经节苷酯及扩血管药物治疗一周, 患者恢复至能扶拐行走, 后因经济原因要求出院, 目前正在进一步随访中。

2 讨论

Bruns-Garland综合征, 即糖尿病近端肌萎缩症, 是糖尿病并发症中较为少见的疾病之一, 该症患病率约占所有糖尿病患者的0.8%^[1]。该疾病发病年龄

通常超过50岁, 2型糖尿病多见, 亚急性起病, 病程逐渐进展达一年以上, 一般发生在糖尿病的终末期, 少数可发生于隐性糖尿病患者^[2]。临床上以不对称性近端下肢肌力减弱及无感觉障碍为主要特征。本例患者左下肢肌肉萎缩明显, 主要累及股四头肌, 2002年Zachary等报道60例患者中有9例伴有上肢受累, 发病时间不一, 主要影响手及前臂^[3], 2012年张饰等报道双下肢远端肌萎缩1例^[4], 可见糖尿病肌萎缩的发病部位呈多样性。

目前该病的发病机制尚不完全清楚, 多数系累及前根运动神经纤维, 但现今已存在的病因学依据有: ①骨骼肌毛细血管病理改变, 构成了糖尿病骨骼肌病变的基本原因; ②糖尿病脱髓鞘性神经病变, 继发于免疫所介导的营养神经的血管病变; ③代谢障碍, 肌肉蛋白质代谢受糖基化、氧化应激、胰岛素缺乏等多重因素影响呈负氮平衡使肌肉萎缩; ④线粒体DNA(mtDNA)突变性糖尿病, 即线粒体DNA变性累及胰岛所引起的糖尿病, 母性遗传^[5]。

本病诊断标准为1968年Hamilton所制定: ①显著的肌萎缩, 特别是含有近端肌肉的萎缩; ②被侵犯的肌肉无力; ③通常糖尿病控制不佳; ④除外甲状腺或其他代谢障碍、肌炎、癌症、尿毒症、胶原性疾病、脊髓退行性病变等引起的肌萎缩。本例患者均符合所有诊断标准, 且治疗后症状恢复明显, 但后期肌萎缩能否进一步好转仍有待随访。本病易被误诊成多发性肌炎、进行性脊肌萎缩、多发性腰骶神经病等疾病, 肌电图对肌萎缩病人有重要的鉴别价值, 为避免误诊及漏诊, 早期血糖监测必不可少。

作者简介: 徐蓉贞, 女, 康复医学科专业, 主治医师, 主要研究方向: 主要研究脑卒中、脑外伤、脊髓损伤等。

通讯作者: 徐蓉贞

参考文献

- [1] 蒙碧辉,舒昌达.糖尿病骨骼肌病变[J].国外医学内分泌学分册 2002.22(5):336-338.
- [2] 张昆林,马莎,蔡伟.糖尿病少见的神经系统并发症[J].河南实用神经疾病杂志2003.6(2):72-73.
- [3] Zachary Simmons,Eva L.Feldman. Update on diabetic neuropathy[J].Current Opinion in Neurology,2002,15:595-603.
- [4] 张饰,谢云,韩丽萍.糖尿病双下肢远端肌萎缩1例[J].中国糖尿病杂志 2002.20(1): 70-71.
- [5] Otabe S,Yasuda K,Mori Y,et al.Molecular and histological evaluation of pancreata from patients with a mitochondrial gene mutation associated with impaired insulin secretion [J].Biochem Biophys Res Commun,1999,259 :149-156.

【收稿日期】 2015-07-10

(上接第 51 页)

主要CT征象:(1)双侧峡部裂311例,占89.7%,表现为双侧关节突间低密度带,两侧间隙不对称,边缘不整呈锯齿状,似假关节。假关节间隙的方向呈冠状位,在矢状位重建图像上可见低密度带将上下关节分开。当合并腰椎滑脱时,可见滑脱水平前后径增加呈双管征,硬膜囊伸长呈纺锤形。滑脱椎体下缘与下一个椎体上缘间的椎间盘层面可表现为“夹心饼征”,本组出现311例,占总例数的89.7%。(2)单侧峡部裂25例,占7.2%。表现为患侧关节突间显示低密度带,而健侧的椎弓由于受重力的影响,发生代偿性肥大、硬化,密度增高,棘突转向健侧,表现为椎管变形,两侧椎弓不对称。(3)椎弓根部裂11例,占3.1%。表现假关节面增生强化,关节间隙宽窄不一,椎管无明显变化,硬膜囊无受压,具有潜在的滑脱危险^[4-5]。

CT应用以前,一般普通平片45°侧斜位作为椎弓崩裂首选检查方法。45°侧斜位片上腰椎神经弓呈狗形投影,峡部位于狗颈处。侯树勋等认为大约20%椎弓崩裂在45°侧斜位片才能被发现,并认为45°侧斜位片对于青年患者的检查尤其重要。但是受患者及照射技术员的影响,CT检查不仅能发现普通X线所能

确定的骨质缺损,尤其多层螺旋CT的应用,多平面重建技术还能更好地显示椎间盘、椎管、硬膜囊、神经根、侧隐窝、关节突的相应改变,使诊断更加精确。

虽然同位素骨扫描,尤其是SPECT结合CT是诊断椎弓崩裂的“黄金标准”。但是此项检查技术在临床中实际应用较少;而多层CT具有卓越的时间和空间分辨率,大范围容积扫描,强大的后处理薄层重建技术,结合MPR、VR图像对椎弓崩裂诊断直观、可靠,对患者进行个体化的评估并为临床医生的治疗提供依据。

参考文献

- [1] redrickson BE,Baker D,McHolick WJ,et al.The natural history of spondylolysis and spondylolisthesis.J Bone Joint Surg AM,1984,66:699-707.
- [2] 左白军,刘秀民,张会军.腰椎滑脱的CT表现及临床分析.中外医疗,2008,(11): 263-264.
- [3] 侯代伦,柳澄.脊椎滑脱的影像学研究.医学影像学杂志,2007,17(1): 94-95.
- [4] 孙玉鹏,侯树勋.腰椎峡部裂的影像学检查与诊断.中国脊柱脊髓杂志,1999, 9(1): 10.
- [5] 赵锦桥.腰椎滑脱的CT表现及临床分析.中国保健医疗,2010,19(2): 102-103.

【收稿日期】 2015-10-08