

神经电生理检查在肌萎缩侧索硬化症诊断中的应用

张俊

【摘要】 目的 探讨神经电生理检查对肌萎缩侧索硬化症(ALS)的辅助诊断价值。方法 选取 58 例 ALS 患者,分析其神经传导测定及针肌电图检查特点。结果 58 例患者,检测运动神经 464 条,其中 131 条(28.2%)波幅降低,41 条(8.8%)传导速度减慢;检测感觉神经 348 条,其中 6 条(1.7%)传导速度减慢;检测正中神经 116 条,其中 51 条(44%)末端潜伏期延长。上肢远端肌异常率 98.8%,上肢近端肌异常率 84.5%,下肢远端肌异常率 94.0%,下肢近端肌异常率 67.7%。结论 ALS 的诊断主要依靠临床特点,神经电生理检查具有较好的辅助诊断价值。

【关键词】 肌萎缩侧索硬化症 神经传导测定 针肌电图检查 诊断

肌萎缩侧索硬化症(amyotrophic lateral sclerosis, ALS)是运动神经元病最常见的一种类型,属神经系统变性疾病,主要累及脊髓前角细胞、脑干后组运动神经核及锥体束^[1]。神经电生理检查是确诊 ALS 必不可少的检查手段之一,可有效辅助临床尽早确诊,以便患者及时治疗、改善预后。本文对本院近年来收治的 58 例 ALS 患者的临床及神经电生理资料做一回顾性分析,现报道如下。

1 对象和方法

1.1 对象 选取 2013 年 1 月至 2017 年 12 月本院收治的 ALS 患者 58 例,所有患者均按《中国肌萎缩侧索硬化诊断和治疗指南(2012)》确诊^[2],并经过影像学及实验室检查等排除其他疾病。58 例患者中男 42 例,女 16 例;年龄 39~72(50.6±11.2)岁;病程 6~72(48.3±9.5)个月;球部起病 13 例(22.4%),上肢起病 38 例(65.5%),下肢起病 7 例(12.1%)。所有患者均表现为缓慢发病,肢体乏力,且进行性加重,无明显肢体麻木。查体均有不同程度的肌力下降及肌肉萎缩,34 例伴局部或全身不同部位的肌肉抽动;16 例可见明显肌束颤动;49 例肌无力(其中 40 例肌萎缩由远端向近端发展,远端症状较重;9 例由近端向远端发展,近端症状较重);17 例出现饮水呛咳、吞咽困难、声音嘶哑、构音障碍;49 例腱反射

亢进(其中 46 例病理征阳性,3 例主观感觉异常)。

1.2 方法 应用牛津 5 通道诱发仪,在室温 25℃下操作。皮肤温度 30℃。患者取仰卧位放松。仪器使用参数:刺激强度 0~100mA,刺激时间 0.5ms,灵敏度 5mv/Div(运动传导速度检测)、20μv/Div(感觉传导速度检查),扫描速度 10~50ms/Div,频率 1pps,20~2 000Hz(针肌电图),100μv/Div(静息时的肌电活动)。

1.2.1 神经传导测定 采用表面电极测定双侧正中神经、尺神经、腓总神经、胫神经的运动神经传导速度及复合肌肉动作电位(compound muscle action potential, CMAP)波幅,同时测定双侧正中神经、尺神经、腓肠神经的感觉神经传导速度。

1.2.2 针肌电图检查 采用同心圆针测定 3 个以上肢体肌肉及胸锁乳突肌或胸段脊旁肌,同一肌肉用 75%乙醇消毒皮肤后于肌腹处进针,以 4~5 个方向在 3 个不同层次行针肌电图检查。观察以下指标^[3]:(1)放松时的插入电活动及自发电位。嘱患者放松肌肉,观察插入电位有无增多或减少,有无纤颤波、正尖波等自发活动,并做记录,在 2 处以上不同部位出现异常自发电位即认为是异常。(2)轻收缩时的运动电位形状、时限、波幅、相位变化。嘱患者做(或想象)某一动作,使被测定肌肉只有轻收缩,示波屏扫描线上只出现 1~2 个运动单位电位,测定其参数。(3)重收缩时的运动单位募集类型。即最大用力收缩时,对所需检测的肌肉施加阻力,病损严重的肌肉不能完成抗阻力运动,此时在力所能及的范围内作最大用力收缩即为重收缩。

1.3 结果判断 采用汤晓芙等^[4]报道的取值标准进行判定,同一块肌肉出现 2 处以上自发电位为异常,运动

DOI: 10.12056/j.issn.1006-2785.2019.41.3.2018-2654

作者单位:310006 浙江大学医学院附属杭州市第一人民医院肌电图室

通信作者:张俊, E-mail: oyzjhz@163.com

单位电位(MUP)时限增宽 20%和(或)波幅增高 70%以上为神经源性损害。

2 结果

2.1 神经传导测定情况 检测运动神经 464 条,其中 131 条(28.2%)运动神经波幅降低,41 条(8.8%)运动神经传导速度减慢;检测感觉神经 348 条,其中 6 条(1.7%)感觉神经传导速度减慢;检测正中神经 116 条,其中 51 条(44.0%)末端潜伏期延长。CMAP 异常者占 53.4%(31/58),正中神经 CMAP 波幅下降者占 53.4%(31/58),尺神经 CMAP 波幅下降者占 46.6%(27/58),腓总神经 CMAP 波幅下降者占 39.7%(23/58),胫神经 CMAP 波幅下降者占 27.6%(16/58)。

2.2 针肌电图检查情况 共检测肌肉 435 块,其中上肢肌肉(上肢远端肌:拇短展肌、小指展肌、第一骨间肌,上肢近端肌:肱二头肌)异常率 95.2%(220/231),上肢远端肌异常率 98.8%(171/173),上肢近端肌异常率 84.5%(49/58);下肢肌肉(下肢远端肌:胫前肌,下肢近端肌:股内肌)异常率 81.4%(105/129),下肢远端肌异常率 94.0%(63/67),下肢近端肌异常率 67.7%(42/62);胸锁乳突肌异常率 87.9%(51/58);胸段脊旁肌异常率 76.5%(13/17),见表 1。

表 1 ALS 患者各检测肌肉针肌电图检查结果[块(%)]

检测肌肉	块数	异常	自发电位	轻收缩异常	募集异常
拇短展肌	71	71(100.0)	56(78.9)	61(85.9)	36(50.7)
小指展肌	65	63(96.9)	45(69.2)	48(73.8)	31(47.7)
第一骨间肌	37	37(100.0)	30(81.1)	33(89.2)	21(56.8)
肱二头肌	58	49(84.5)	29(50.0)	31(53.4)	7(12.1)
胫前肌	67	63(94.0)	38(56.7)	42(62.7)	27(40.3)
股内肌	62	42(67.7)	27(43.5)	29(46.8)	12(19.4)
胸锁乳突肌	58	51(87.9)	7(12.1)	41(70.7)	5(8.6)
胸段脊旁肌	17	13(76.5)	13(76.5)	-	-

3 讨论

ALS 是原发性运动神经元疾病中最常见的一种,临床特点是上下运动神经元同时或先后受累,主要表现为肌无力、肌萎缩、不伴感觉障碍,病情进行性加重,起初可为单肢或单侧肢体受累,之后逐渐发展成对称性,病变晚期可累及呼吸肌而出现呼吸困难。其发病年龄多在 50 岁以上,且男性多于女性^[5]。本组患者平均年龄(50.6±11.2)岁,男性明显多于女性,这与陈香葵等^[6]、邹艺等^[7]的报道相符。

由于 ALS 起病隐匿,发病初期症状不典型,因此早

期诊断尚存一定困难。临床神经电生理检查在 ALS 的早期诊断和鉴别诊断中发挥着关键作用,主要包括同心圆针肌电图和神经传导测定,而诱发电位、单纤维肌电图、巨肌电图、重复神经刺激技术、运动单位数目估计、H 反射等也有一定辅助作用^[8]。中华医学会神经病学分会专家对 ALS 的诊断提出了标准^[2]:根据累计节段的数量分为肯定 ALS、拟诊断 ALS、可能 ALS 和可疑 ALS。本组 58 例患者均表现为广泛的神经源性损害,根据累计节段的数量均符合肯定 ALS 的诊断。

神经传导测定是 ALS 鉴别诊断中非常重要的组成部分。冯新红等^[9]研究发现,神经传导最显著的差异是 CMAP 波幅的下降,CMAP 波幅下降与肌力分级密切相关,同时也有末端运动潜伏期延长,F 波出现率下降而传导速度相对正常。可见当出现 F 波异常、末端运动潜伏期延长时,要注意不能完全否定 ALS 的诊断而认为是脱髓鞘病变,要结合具体的参数改变进行分析。本组 58 例患者中 31 例存在 CMAP 异常。既往研究认为 ALS 为运动神经元病变,感觉神经一般不受影响。但 Ham-mad 等^[10]对 103 例 ALS 患者分析发现,其中 33 例存在感觉神经异常,通过检测腓肠神经动作电位证实存在感觉神经异常的有 28 例。而赵海燕等^[11]研究发现 ALS 患者电生理检查感觉神经正常,但病理检查证实部分患者存在感觉神经轴索变性以及脱髓鞘改变。本组 58 例患者中出现 5 例患者共 6 条感觉神经传导速度下降,其中 1 例为糖尿病,1 例为肘管综合征,3 例无明显病因可追溯。因此,临床怀疑 ALS 时,不能因感觉神经传导速度异常而轻易排除 ALS,但若出现严重感觉神经病变,则应考虑诊断是否有误或是否合并其他疾病或与 ALS 极相似综合征的可能。

同心圆针肌电图检查是判定下运动神经元损害的重要检查方法。诊断 ALS 时,应为脑干、颈段、胸段、腰骶部 4 个区域进行肌电图测定,记录纤颤电位、正锐波、束颤电位、运动单位电位的时限、波幅、多相波及募集相的改变。有研究认为延髓部肌肉自发电位出现率低于肢体和躯干肌肉^[12]。汤晓芙等^[13]报道 82%的 ALS 患者胸椎脊旁肌肌电图易见到大量纤颤电位和正锐波,且 ALS 患者胸段脊旁肌及胸锁乳突肌神经源性损害的阳性率比较差异无统计学意义,但胸段脊旁肌特异度较胸锁乳突肌高。本组患者胸锁乳突肌异常率高达 87.9%,但自发电位出现率较低,而是更易出现运动单位时限与波幅的改变,在对部分胸锁乳突肌检测到自发电位的患者行下胸段脊旁肌检查时也发现了自发电位。另外,本组患

(下转第 303 页)

- [22] 沈明花,李巍,金梅花.小黄蘗多糖对 H22 荷瘤小鼠的抗肿瘤作用研究[J].中草药,2013,44(17):2433-2436. DOI:10.7501/j.issn.0253-2670.2013.17.017.
- [23] 钱文慧,王颖钰,王生,等.海参糖胺聚糖的抗肿瘤转移前景分析[J].中草药,2011,42(4):814-818. DOI:10.1016/j.critrevonc.2006.07.007.

- [24] Niers TM, Klerk CP, Dinisio M, et al. Mechanisms of heparin induced anti-cancer activity in experimental cancer models [J]. Crit Rev Oncol Hematol, 2007, 61(3): 195-207. DOI:10.1016/j.critrevonc.2006.07.007.

(收稿日期:2018-09-25)

(本文编辑:陈丽)

(上接第 287 页)

者上肢肌肉中的拇短展肌和第一骨间肌异常率为 100.0%, 下肢肌肉中的胫前肌异常率也高达 94.0%, 均表现出较高的灵敏度。由此可见, 对于疑似 ALS 的患者, 建议行胸段脊旁肌、胸锁乳突肌及四肢肌肉针肌电图检查完善确诊依据。

4 参考文献

- [1] 贾建平,陈生弟,崔丽英,等.神经病学[M].7版.北京:人民卫生出版社,2013:210-213.
- [2] 中华医学会神经病学分会肌电图与临床神经电生理学组,中华医学会神经病学分会神经肌肉病学组.中国肌萎缩侧索硬化诊断和治疗指南[J].中华神经科杂志,2012,45(7):531-533. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1006-7876.2012.07.021.
- [3] 中华医学会神经病学分会.肌电图规范化检测和临床应用共识修订版[J].中华神经科杂志,2015,48(11):950-964. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1006-7876.2015.11.005.
- [4] 汤晓芙,杨亭,杨秉贤.301 名正常人肌电图所见[J].中华医学杂志,1984,64(2):91-94.
- [5] 党静霞.肌电图诊断与临床应用[M].北京:人民卫生出版社,2013:325-330.
- [6] 陈香葵,尚媛媛.16 例肌萎缩侧索硬化症患者神经肌电图分析[J].癫痫与神经电生理学杂志,2017,26(3):154-156.

- [7] 邹艺,刘英,李素荣,等.肌萎缩侧索硬化症的临床与神经电生理特点分析[J].癫痫与神经电生理学杂志,2014,23(1):29-31.
- [8] 郑会晓,张金,张晶,等.肌萎缩侧索硬化患者神经电生理分析研究进展[J].中国神经精神疾病杂志,2015,41(7):441-443. DOI:10.3969/j.issn.1002-0152.2015.07.014.
- [9] 冯新红,翠丽英.肌萎缩侧索硬化患者 205 例的神经传导特点分析[J].中华神经科杂志,2011,44(3):178-181. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1006-7876.2011.03.008.
- [10] Hammad M, Silva A, Glass J, et al. Clinical, electrophysiologic and pathologic evidence for sensory abnormalities in ALS [J]. JNeurology, 2007, 69(24):2236-2242. DOI: 10.1212/01.wnl.0000286948.99150.16.
- [11] 赵海燕,邓敏,孙阿萍,等.肌萎缩侧索硬化感觉神经电生理和病理特点[J].北京医学,2007,29(9):549-551. DOI:10.3969/j.issn.0253-9713.2007.09.012.
- [12] 徐迎胜,郑菊阳,张朔,等.斜方肌肌电图在肌萎缩侧索硬化早期诊断中的应用[J].中华神经科杂志,2010,43(2):93-96. DOI:10.3760/cma.j.issn.1006-7876.2010.02.006.
- [13] 汤晓芙,潘华.胸段脊旁肌肌电图在肌萎缩侧索硬化诊断中的作用[J].中华神经科杂志,2003,36(3):176-178. DOI:10.3760/j.issn:1006-7876.2003.03.007.

(收稿日期:2018-10-29)

(本文编辑:陈丽)

(上接第 290 页)

断具有重要意义^[4]。

全身恶性肿瘤若转移至眼部常属于晚期^[5]。脉络膜转移癌诊断到死亡的平均生存时间为 7~12 个月^[6]。原发灶为乳腺癌者平均生存时间为 18~21 个月;原发灶为肺癌者平均生存时间为 7 个月;原发灶为胃癌、胰腺癌、肾癌者的预后较差,多在 3~8 个月内死亡。本例患者生存时间为 2 个月。

参考文献

- [1] 刘家琦,李凤鸣.实用眼科学[M].3版.北京:人民卫生出版社,2010:319-320.
- [2] 孙世珉.葡萄膜病变学[M].2版.北京:北京医科大学出版社,2002:508-511.
- [3] Fenicia V, Abdolrahimzadeh S, Mannino G, et al. Intravitreal bevacizumab in the successful management of choroidal metastases secondary to lung and breast cancer unresponsive to systemic therapy: A case series[J]. Eye,2014,28

(7):888-891. DOI: 10.1038/eye.2014.96.

- [4] 吴艺君,许根贵,徐建锋.卵巢癌双眼脉络膜转移一例[J].中华实验眼科杂志,2017,35(11):996-997. DOI:10.3760/cma.j.issn.2095-0160.2017.11.008.
- [5] 王伟伟,叶俊杰.脉络膜转移癌的眼底表现[J].眼科研究,2010,28(10):959-963. DOI: 10.3969/j.issn.1003-0808.2010.10.016.
- [6] 李立新.眼部超声诊断图谱[M].2版.北京:人民卫生出版社,2003:81-100.

(收稿日期:2018-01-06)

(本文编辑:陈丽)