

DOI:10.3724/SP.J.1008.2010.00527

晚期肌萎缩侧索硬化症呼吸机辅助通气患者周围神经传导功能的观察

崔芳, 黄旭升*, 陈朝晖

解放军总医院神经内科, 北京 100853

[摘要] **目的** 探讨晚期肌萎缩侧索硬化症(amyotrophic lateral sclerosis, ALS)呼吸机辅助通气患者周围神经传导的特点。**方法** 分析3例呼吸机辅助通气晚期ALS患者临床资料,测定感觉神经传导速度(SCV)、运动神经传导速度(MCV)、运动末端潜伏期(DML)和复合肌肉动作电位(CMAP)波幅。**结果** 3例患者(12条运动神经)周围神经运动传导功能测定均为异常,其中66.7%(8/12)未引出波形,33.3%(4/12)CMAP波幅减低,16.7%(2/12)DML延长,16.7%(2/12)MCV减慢;且随着病程延长,患者CMAP波幅逐渐下降,直至最终引不出反应。所有患者SCV及感觉神经动作电位(SNAP)波幅均正常。**结论** 晚期ALS呼吸机辅助通气患者可出现严重的周围神经运动传导异常,而对感觉传导影响不大,具体机制有待进一步探讨。

[关键词] 肌萎缩侧索硬化症; 神经传导; 机械通气

[中图分类号] R 746.4

[文献标志码] A

[文章编号] 0258-879X(2010)05-0527-03

Peripheral nerve conduction in advanced-stage amyotrophic lateral sclerosis patients undergoing mechanical ventilation

CUI Fang, HUANG Xu-sheng*, CHEN Zhao-hui

Department of Neurology, General Hospital of PLA, Beijing 100853, China

[Abstract] **Objective** To study the characteristics of peripheral nerve conduction (PNC) in advanced-stage amyotrophic lateral sclerosis (ALS) patients undergoing mechanical ventilation. **Methods** The sensory conduction velocity(SCV), motor conduction velocity(MCV), distal motor latency(DML) and amplitude of compound muscle action potential(CMAP) were determined in three ALS patients undergoing mechanical ventilation. The clinical data and PNC characteristics of the patients were analyzed. **Results** The 12 motor nerves were abnormal in all the three patients, including absence of responsive wave (66.7%, 8/12), decreased amplitude of CMAP(33.3%, 4/12), prolongation of DML(16.7%, 2/12) and reduction of MCV (16.7%, 2/12). The CMAP amplitude of patients gradually decreased with the progression of disease, and finally led to adverse reactions. The SCV and amplitude of sensory nerve action potential were normal in all the three patients. **Conclusion** ALS patients undergoing mechanical ventilation may have severely damaged motor nerve conduction, and their sensory nerve is generally not affected, with the specific reason remains to be further studied.

[Key words] amyotrophic lateral sclerosis; nerve conduction; mechanical ventilation

[Acad J Sec Mil Med Univ, 2010, 31(5): 527-529]

肌萎缩侧索硬化(amyotrophic lateral sclerosis, ALS)是一种进行性的神经系统变性疾病,是运动神经元病中最常见的类型,病变主要累及脊髓前角细胞、脑干运动神经核及大脑皮质锥体细胞,临床表现为上、下运动神经元合并受损。ALS的神经肌电图早期常无改变,但随着疾病的进展,运动神经传导可有轻度运动神经传导速度(motor conduction velocity, MCV)减慢,并伴有复合肌肉动作电位(com-

pound muscle action potential, CMAP)波幅降低^[1]。为探讨晚期ALS呼吸机辅助通气患者周围神经传导特点,本研究对2003年10月至今我院收治的3例晚期ALS辅助通气患者的临床资料和神经传导检查结果进行了分析。

1 资料和方法

1.1 一般资料 3例患者均为解放军总医院神经内

[收稿日期] 2010-04-15 **[接受日期]** 2010-05-06

[基金项目] 解放军总医院苗圃基金(06MP08), Supported by the Chinese PLA General Hospital Nursery Foundation(06MP08).

[作者简介] 崔芳, 主治医师. E-mail: cuifang301@sina.com

* 通讯作者(Corresponding author). Tel: 010-66939963, E-mail: Lewish63@yahoo.com.cn

科住院患者,其中男2例,女1例;年龄68~88岁;均符合修正后的EI Escorial诊断标准^[2],ALS功能评分(ALSFRS)均为0分;均为气管切开呼吸机辅助通气的临床确诊ALS患者。患者的临床资料详见表1。

表1 3例确诊ALS患者的临床资料

Tab 1 Clinical information of 3 ALS patients

Item	Case 1	Case 2	Case 3
Gender	Male	Male	Female
Disease course t/month	26	78	25
Onset age(year)	75	68	88
Onset site	Lower limb	Upper limb	Bulb
ALSFRS(score)	0	0	0
Segment number of spontaneous potential	4	4	4
Motor conduction abnormal rate	4/4	4/4	4/4
Sensory conduction abnormal rate	0/3	0/3	0/3

1.2 仪器及观测指标 采用丹麦产Keypoint型号电生理仪行神经传导检查。观测指标:MCV、CMAP以及运动末端潜伏期(distal motor latency,DML),感觉传导速度(sensory conduction velocity,SCV)及感觉神经动作电位(sensory nerve action potential,SNAP)。

1.3 检查方法及判定标准 MCV测定:上肢刺激电极位于腕和肘部,表面记录电极置于拇短展肌和小指展肌,下肢刺激电极位于踝部及腓骨小头附近,表面电极置于趾短伸肌。包括正中神经、尺神经、胫神经、腓总神经。SCV测定:正中神经和尺神经刺激点在腕部,记录分别在中指和小指,腓肠神经刺激点在腓骨头,记录点足背。以肌电图室自行建立的性别与年龄匹配的正常值为参考。异常判定标准:(1)MCV、SCV、CMAP波幅、SNAP波幅,以低于同年龄组正常值的2.5倍标准差为异常;(2)DML,以超过同年龄组正常值的2.5倍标准差为延长。

2 结果

2.1 神经传导异常率 按上述标准判断神经传导总异常率为57%(12/21),运动神经传导异常率为100%(12/12),感觉神经传导异常率为0(0/9)。

2.2 上肢与下肢神经传导的比较 上肢神经传导异常率为50%(6/12),下肢神经传导异常率为67%(6/9)。

2.3 运动神经传导检测结果 检测了3例患者12条运动神经。结果如下:(1)未能引出反应波形8条(66.7%);(2)CMAP波幅明显降低4条(33.3%),波幅在0.1~3.3 mV;(3)MCV减慢2条(16.7%),

分别为29.0 m/s和33.8 m/s,且均合并CMAP波幅减低(减至0.2 mV);(4)DML延长2条(16.7%),分别为正中神经(5.1 ms)和腓总神经(7.3 ms),且合并MCV减慢;(5)未见神经传导阻滞。

2.4 感觉神经传导检测结果 检测了3例患者9条感觉神经。结果显示,所有患者SCV及SNAP波幅均正常,SCV为50.0~68.2 m/s,SNAP波幅为5.0~28.0 μV。

2.5 病程、ALSFRS评分与神经传导的关系 随着病程的延长,同一患者的肌无力及肌萎缩症状加重,ALSFRS评分逐渐减低,运动传导异常也随之加重,尤其是CMAP的波幅逐渐减低直至引不出反应。例3为高龄女性,起病年龄88岁,首发症状为眼球肌无力,此后迅速出现四肢力弱及呼吸困难,行气管切开后呼吸机辅助通气。入院时(发病8个月)ALSFRS评分18分,神经传导检测MCV正常(52.9 m/s和54.1 m/s),CMAP波幅2.9~6.3 mV。发病10个月时行呼吸机辅助呼吸。12个月时,ALSFRS评分4分,检测4条运动神经均有传导异常,其中CMAP波幅下降3条(0.2~3.3 mV),MCV减慢1条(29.0 m/s),未引出波形1条。发病25个月时,ALSFRS评分0分,检测4条运动神经均有传导异常,表现为未引出反应波形。从表2可以看出3例患者随着病程延长,CMAP波幅逐渐减低,DML延长,直至引不出波形。

3 讨论

既往文献报道ALS患者神经传导大多属正常范围,少数MCV稍减慢,可见DML延长、CMAP波幅降低^[1]。SCV多在正常范围。其病理机制可能为ALS患者运动神经纤维的缺失、轴索变性、继发髓鞘改变、失神经支配萎缩的肌肉中再生纤细的慢传导运动轴索占主导等^[3]。

本组资料中,3例ALS晚期患者均行呼吸机辅助机械通气,运动传导测定均为异常,表现为未引出波形占66.7%(8/12)、复合肌肉动作电位波幅降低占33.3%(4/12)和运动传导速度减慢占16.7%(2/12)、DML延长占16.7%(2/12)。运动神经传导异常率达100%,这些异常主要是因为晚期患者脊髓前角细胞严重退行性变导致轴索严重损害。

一般认为神经传导速度的减慢是脱髓鞘改变,波幅降低是轴索损害的指征^[4]。本组患者运动传导检测中CMAP波幅减低占33.3%,MCV减慢占16.7%,说明晚期ALS周围神经病变以轴索损害为主,而髓鞘功能损伤相对少些。部分神经CMAP波

幅下降合并 MCV 减慢,说明轴索损害的同时有周围神经节段性脱髓鞘改变。另外,本组资料上肢和下肢的神经传导异常率相比,无明显差异。对于同一患者而言,病程越长,ALSFRS 评分越低,运动神

经传导异常的程度越明显,主要表现为 CMAP 波幅明显下降直至引不出波形,而 DML 延长不如 CMAP 波幅下降明显,提示 CMAP 波幅的变化与病程和 ALSFRS 评分有相关性。

表 2 3 例患者不同发病时间的运动神经传导特点

Tab 2 Motor nerve conduction changes during different periods in 3 patients

Items	Case 1		Case 2		Case 3	
	Median nerve	Ulnar nerve	Median nerve	Ulnar nerve	Median nerve	Ulnar nerve
MCV $v/(m \cdot s^{-1})$						
Time 1	51.2	52.8	48.8	42.9	54.1	52.9
Time 2	33.8	No response	No response	No response	57.1	57.8
Time 3					No response	No response
CMAP distal amplitude V/mV						
Time 1	4.1	10.3	3.2	2.3	3.5	6.3
Time 2	0.2	No response	No response	No response	1.4	3.3
Time 3					No response	No response
DML t/ms						
Time 1	3.5	3.3	4.4	3.2	3.8	3.2
Time 2	5.1	No response	No response	No response	3.9	3.4
Time 3					No response	No response

MCV: Motor conduction velocity; CMAP: Compound muscle action potential; DML: Distal motor latency. Time 1: At admission to hospital; Time 2: After undergoing mechanical ventilation; Time 3: The lastest examination(only conducted in case 3)

本组 3 例患者的 SCV 及 SNAP 波幅测定均无异常。国内杨昉等^[5]检测 95 例 ALS 患者,发现患者组正中神经 SCV 慢于正常对照组,但临床上无感觉受累的表现。Schulte-Mattler 等^[6]曾对 25 例 ALS 患者进行感觉神经传导检测,发现有 3 例患者正中神经的 SCV 减慢,考虑与正中神经易受嵌压有关。目前认为本病晚期对感觉通路的周围部分影响不大,当遇到合并正中神经 SCV 减慢者,应该注意排除腕管综合征的可能。

常规针电极肌电图检测是诊断 ALS 必不可少的工具,而神经传导检测对本病的诊断、鉴别诊断及判断病变进展有重要的价值。需要提出的是,本组 3 例均是长期卧床的危重患者,应注意排除在 ALS 的基础上合并嵌压性神经病的可能。嵌压性神经病可导致受损神经的运动及感觉传导同时发生异常,而本组患者感觉传导均为正常,仅有严重的运动传导异常,故基本可以排除嵌压性神经病。另外,尚不能排除危重病性多发性周围神经病(critical illness polyneuropathy, CIP)的可能。文献报道显示在重症监护病房住院大于 7 d 的患者,可出现或轻或重的神经肌肉病变^[7]。而本组 3 例患者为长期行呼吸机辅助通气的危重患者,随着住院时间的延长,CIP 发生的机会也会进一步增加。综上,本组晚期 ALS 呼吸机辅助呼吸患者出现严重的运动神经传导异常可能是综合因素引起的,既与原发病有关,也不能排

除可能合并 CIP,尚有待对更多病例进行神经电生理指标的动态观察。

[参考文献]

- [1] Feinberg D M, Preston D C, Shefner J M, Logigian E L. Amplitude-dependent slowing of conduction in amyotrophic lateral sclerosis and polyneuropathy[J]. Muscle Nerve, 1999, 22: 937-940.
- [2] Brooks B R. EI Escorial World Federation of Neurology criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. Subcommittee on Motor Neuron Disease/Amyotrophic Lateral Sclerosis of the World Federation of Neurology Research Group on Neuromuscular Diseases and the EI Escorial "clinical limits of amyotrophic lateral sclerosis" workshop contributors[J]. J Neurol Sci, 1994, 124(Suppl): 96-107.
- [3] Ishpekova B, Milanov I. Differential diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis and similar syndromes[J]. Electromyogr Clin Neurophysiol, 2000, 40: 145-149.
- [4] 汤晓芙. 脱髓鞘和轴索变性的电生理表现[J]. 中华神经精神杂志, 1995, 28: 373-374.
- [5] 杨昉, 沈定国, 苏凤霞, 刘淑贤. 肌萎缩侧索硬化症患者神经传导速度的研究[J]. 医学研究生学报, 2006, 19: 66-68.
- [6] Schulte-Mattler W J, Jakob M, Zierz S. Focal sensory nerve abnormalities in patients with amyotrophic lateral sclerosis[J]. J Neurol Sci, 1999, 162: 189-193.
- [7] Pandit L, Agrawal A. Neuromuscular disorders in critical illness[J]. Clin Neurol Neurosurg, 2006, 108: 621-627.

[本文编辑] 贾泽军, 邓晓群