

水平没有关系。最近关于MGN是由CIC所致的理论又较突出, 这型肾炎, 可以从近端肾小管刷状缘查出抗原, 肾小球病变是由于近端小管中抗原与肾小球基底膜中抗原产生交叉反应所致。MGN可通过这种抗原的被动免疫而发病, 这在文献上至少有1例临床报导。作者最后指出: 本病例没有发现CIC。遗憾的是, 肾活检组织有限, 未能从中提取抗原, 测试是否与神组织有交叉反应。本文是CDP合并MGN的首例报道, 但两者间关系的性质却仍然不清楚。

(张临洪摘 陈芷若校)

127 酷似脑死亡的暴发性脱髓鞘性多发性神经根神经病[英]/Drury I...//EEG Clin Neurophysiol -1987, 67(1), -42~43

脑死亡临床表现为大脑半球和脑干机能不可逆性完全停止, 通常根据临床表现即可确诊, 脑电图(EEG)可协助诊断, 但并非必不可少。本文报告一例严重急性炎性脱髓鞘性多发性神经根神经病(AIDP)患者, 临床表现酷似脑死亡, 连续EEG提示大脑皮层功能正常, 为临床诊断提供依据。

男性, 63岁。患呼吸道疾病几小时后, 出现呼吸和吞咽困难, 肌无力迅速发展。初次体检示全身肌肉中度无力, 反射消失, 但生命体征稳定。CSF蛋白58mg/dl, 淋巴细胞 $3/\text{mm}^3$ 。血电解质和毒物学检查、尿重金属均正常。肌无力加重, 发病后36小时, 已完全瘫痪, 没有呼吸运动, 也无眼球随意运动, 角膜、瞳孔和眼前庭反射均消失。收缩压为100~200mmHg, 心率稳定。临床表现酷似脑死亡。病后48小时EEG见后头部呈8~9C/S α 波, 对声刺激有反应。第5和26天肌电图示: 电刺激神经无反应, 个别肌肉偶见纤颤电位。提示主要病理变化是脱髓鞘而不是轴索变性。第25天CSF蛋白208mg/dl, 无细胞。至第46天病情无变化, 多次EEG保持正常。临床恢复的第一征象是第47天出现轻微眼球运动, EEG背景节律更有规则。几天后瞳孔和肢体对刺激出现反应。以后几个月病情逐渐好转, 但始终不能记起入院时的情况。

本例临床和辅助检查均支持诊断AIDP。AIDP酷似脑死亡表现者十分罕见。Kotsoris等报告一病例有 α 波, 但睁眼无反应, 有睡眠波和脑干听觉反应。Carroll等报告一病例其 α 波活动对声和痛刺激无反应, 但睁眼时减弱, 临床表现与EEG适合使用术语“ α 昏迷”。本例 α 波对声刺激反应明显, 并有自发性调节变化, 提示大脑皮层功能活动正常, 并

非“ α 昏迷”。本例不能回忆当初住院时情景, 是由于严重的感觉缺失所致。本文提示由于周围神经传导功能严重阻滞, 引起的象脑死亡的状态, 当临床上难以判断时, EEG能证明皮层机能正常。这种正常的脑电活动为与患者治疗有关的全体人员以及患者家庭提供了重要信息。

(赵忠新摘 柳寿朋校)

128 青少年和成人型亚急性坏死性脑脊髓病(Leigh's病); 临床与CT扫描[英]/Bianco F...//Acta Neurol Scand. -1987, 75(3), -214~217

亚急性坏死性脑脊髓病(SNE)为常染色体隐性遗传性疾病, 首例由Leigh于1951年报告。大部分为婴儿型, 近年文献报告生存期较长的青少年型和成人型有屡见增加。以往SNE的诊断仅由尸解证实, 但近年CT扫描的应用, 此病有可能在生前诊断。本文就疑诊SNE的6例患者作CT扫描, 结合临床资料作对比研究。

女性5例、男性1例, 发病时平均年龄6.2(3~12)岁, CT扫描时平均年龄13.8(7~27)岁。按发病年龄和病期分为青少年型(4)例、成年型(2)例。临床特征: 颅神经损害(4例)、脑干症状(6例)、小脑综合征(4例)、锥体系损害(2例)、锥体外系损害(8例)、精神运动性迟滞(4例)。所有患者常规实验室检查、均正常。CT扫描均见双侧壳核对称的低密度区, 2例似裂缝样, 3例略宽。其中1例壳核小点状损害并轻度皮层萎缩。

SNE以发育迟滞、脑干进行性损害、眼的神经异常、共济失调、锥体外系损害、惊厥以及呼吸障碍为其特征。但临床症状复杂多变, 使得临床诊断非常困难。SNE病因学仍然不明, 推测为硫酸代谢异常。一些病例血丙酮酸和血乳酸水平增高, 一些病人尿中鉴定出抑制ATP—ADP磷酸转移的因子。SNE病理改变特征为灰质的损害, 通常为对称性的, 易累及脑干、基底带、丘脑、尾状核、黑质、小脑和脊髓。位于基底节尤其是壳核对称性双侧低密度区为最特征的CT异常。但导致脑缺氧的多种疾病, 如一氧化碳、甲醇、氰化物、硫化氢中毒, 低血糖、产期缺氧和淹溺等均可表现双侧基底节特别苍白球类似于SNE的CT改变在Wilson's病, 特发性和脑炎后帕金森氏综合征亦能观察到同样的CT图象。

最后作者指出: SNE生存期的早期诊断对病程