

发作性睡病与睡眠瘫痪症

李 薇

(大连铁路医院 神经科 辽宁 大连 116001)

中图分类号 :R471.02 文献标识码 :B 文章编号 :1002-0764(2001)09-0038-02

发作性睡病(narcolepsy)又称 Gelineau 综合征,属于睡眠障碍的一种。本病早在 1880 年 Gelineau 首先记述并命名,临床特点是突然发生,为时短暂,反复发作的不可抗拒的嗜睡。部分病例同时伴发睡眠瘫痪症。本病国内报道较少,笔者将近 3 年在临床中发现的 8 例报道如下。

1 典型病例

例 1 男性 40 岁,检车员。患者从上初中开始发病,病史有 20 多年,经常日间发困,嗜睡,伴入睡时四肢不能活动约 2~3 min,此时别人稍加触碰即可缓解,如无人时约 3~4 min 自己亦可缓解,清醒,一般在睡眠前出现,偶尔在日间休息时发作,1 年内发作数次。近 3 年来频发,1 周内 2~3 次,伴嗜睡,头迷。否认脑外伤及脑部病变史,无家族史。查体: Bp 120/80 mmHg,神经系检查无异常,脑电图示:正常范围;脑 CT 示无异常;心电图示:正常心电图。治疗上给予氯酯醒 0.2g,1 日 3 次口服,脑复康 0.8g,1 日 3 次口服,治疗半个月,发作次数减少,由每周 2~3 次降为每周 1 次,服药 2 个月后,白日嗜睡明显减轻。睡瘫症发作症状消失。

例 2 女性 33 岁,家妇,因嗜睡 5~6 年来诊,该患者有时在做饭时,走路时感到不可控制地想睡且马上就能入睡,每次约 2~5 min,最多约 10 min,平均 3~4 次/d,醒来时很清醒。平素夜里睡不实,梦多。该患者有时在紧张、激动、高兴时,抬不起头来(颈肌无力),伴双下肢无力,发软,约几秒钟缓解。否认脑炎史,11 年前有头部外伤史,当时无昏迷,否认家族史。查体: Bp 110/76 mmHg,心肺检查未见异常,神经系检查未发现异常。脑电图示:正常范围,脑 CT:无异常。因患者在哺乳期,不宜服药,暂时未治疗。

2 讨论

发作性睡病为一种原因不明的睡眠障碍,包括 4 种症状:睡眠发作(sleep stroke);猝倒症

(cataplexy);睡眠瘫痪(sleep paralysis);及催眠幻觉(hypnogogic hallucination)。主要表现(1)睡眠发作:为白天有发作性不可抗拒的睡眠,多在饭后或单调的情况下诱发,也可发生在进食、发言、站立,甚至于行走等活动中。睡眠不深,可被轻微的刺激所唤醒,发作一般不超过 10 min,但如躺下时可超过 1 h 以上(2)猝倒症:表现在情绪激动,特别是大笑或惊恐时,出现全身肌肉松弛而倾倒,发作时神清,待情绪平静后即可恢复(3)睡眠瘫痪症:表现为在入睡或睡醒时全身无法动弹,不能说话但意识清楚,往往伴有焦虑和幻觉,在努力挪动或他人触其身体后或与他人谈话后即可恢复正常。可伴发于发作性睡病,也可单独发生(4)催眠幻觉:在入睡出现生动的幻听或幻视,常在睡眠与觉醒之间发生,也可发生在睡眠发作出现同时而进入催眠幻觉。

本病的发病机理尚不清楚,一般认为(1)控制睡眠和觉醒有 3 个系统:醒觉系统、无快动眼睡眠(NREM)和快动眼睡眠(REM),前二者对 REM 有抑制影响,REM 睡眠可直接进入觉醒状态,觉醒状态不能直接进入 REM 睡眠,从而保证了正常的觉醒—睡眠周期,在发作性睡病时,觉醒系统对 REM 系统的抑制减弱,致觉醒时发生 REM 睡眠,出现临床症状(2)猝倒症和睡眠瘫痪的脊髓反射抑制和催眠的幻觉的梦样状态均属 REM 的功能变化,在睡眠瘫痪症的睡眠结构中,脑干网状结构中的上行投射系统和下行抑制系统的功能之间,存在分离现象,即当运动和姿势有关的部分进入睡眠状态而促意识的部分仍在继续活动,或者与运动和姿势有关部分尚未觉醒之前,促进意识的部分即先开始活动,因而出现瘫痪现象。

依其发病的原因不同可分为原发性和症状性,后者多为外伤、肿瘤、脑炎、脑动脉硬化等原因所致,本文 8 例均为青壮年,2 例有脑外伤史。国内文献认为发作性睡病 50% 可合并猝倒症,合并睡眠瘫痪与

催眠幻觉占 25%~30% , 4 种症状皆存在时称发作性睡眠四联症 约占总数的 10%。亦有文献报道 16 例中伴猝倒症仅 2 例(12.5%) , 而伴睡瘫多 , 占 9 例(56.2%) , 催眠幻觉 3 例(18.7%)。本文 8 例中仅 1 例伴猝倒症(12.5%) , 4 例伴睡瘫症(50%) , 结果与后者相接近 , 但未发现催眠幻觉。

有的文献认为 : 此病不多见 , 男多于女 , 以 10~30 岁为最多 , 个别有家族史。亦有文献认为 : 各种年龄均可发病 , 但青年人更常见 , 性别无特别选择 , 笔者更倾向于后者。本文 8 例中 : 性别 4 男 4 女 ; 年龄 17~40 岁 ; 病史 : 4 d~20 a ; 发作时间 : 1~10 min , 不超过 10 min ; 类型 : 4 例嗜睡 + 睡瘫 ; 2 例仅有睡瘫症 ; 1 例睡眠发作 + 猝倒症 ; 1 例仅有睡眠发作。神经系统检查均未见异常 , 家族史均未发现 ; 外伤史 2 例有之 , 1 例不详 , 5 例无之 ; 脑电图 : 4 例正常范围 ; 1 例正常 ; 1 例广泛轻度异常(考虑与外伤有关) ; 2 例未做。脑 CT 均未发现异常。

治疗 (1) 药物治疗 , 应用快动眼相抑制剂 : 苯丙胺 , 机理为通过突触前机制增加单胺能的传递抑制 REM 睡眠。此为强效兴奋剂 , 治疗上需控制应用 : 20~30 mg/d 3~4 d , 见效就停。也可应用氯酯醒 , 后者的作用在于能使处于抑制状态的中枢神经系统有兴奋作用 , 因而有效。有报道口服哌醋甲酯、左旋多巴、Modafinal 等 , 后者为心理兴奋剂 , 主要作用于突触后 α 肾上腺能受体 , 为已知最安全的药物。这 3 种药物已可取代苯丙胺。对猝倒症频发者可给丙咪嗪 (2) 辅助治疗 : 有计划将睡眠安排于休息时 , 适当饮用咖啡和浓茶 (3) 病因治疗。本文 8 例中 6 例治疗疗效明显 , 2 例因故未治疗。

从以上可以看出 : 本病基本上无神经系示位体征 , 且脑 CT 与脑电图基本正常 , 因而病史尤为重要。

收稿日期 2001-04-08

(责任编辑 张爱礼)

· 短篇报道 ·

乳腺叶状囊肉瘤的早期诊断和治疗

尹家俊¹ , 宋 燕²

(1. 大连铁路医院 普通外科 , 辽宁 大连 116001 ; 2. 白求恩医科大学第三医院 , 吉林 长春 130031)

中图分类号 : R737.9 文献标识码 : B
文章编号 : 1002-0764(2001) 09-0039-01

乳腺叶状囊肉瘤是少见的乳腺肿瘤 , 临床表现出乳腺巨大肿块 , 穿刺细胞学或其他辅助检查对诊断帮助不大 , 易与其他乳腺良、恶性肿瘤混淆 , 给诊断和治疗带来困难。我院 1984-1996 年共收治本病 10 例 , 报告如下。

1 临床资料

本组 10 例均为女性 , 年龄 28~45 岁 , 平均 35.4 岁 , 其中 40 岁以下的占 70%。10 例均表现为乳房无痛性肿块 , 病程 1 个月~3 a , 8 例有近期内肿块增大史。都无家族史及局部损伤史。2 例为哺乳期。肿块全为单发 , 一般偏大 , 直径 4.5~7.0 cm , 最小者 3 cm×2 cm , 最大者 15 cm×13 cm×10 cm。肿块位于外上象限者 9 例 , 占整个乳房者 1 例。腋淋巴结都无肿大 , 与皮肤及胸肌均无粘连。针刺细胞学检查均未发现恶性肿瘤细胞。治疗及随访 : 8 例行单纯乳腺切除术 , 1 例行简化根治术 , 1 例行象限切除术。术后随访 3~10 a , 随访时病人都健在 , 均无瘤生存。

2 讨论

2.1 诊断 本病好发于中青年妇女 , 出现无痛性肿块 , 发病年龄多处于乳腺纤维腺瘤和乳癌发病高峰期 , 一般发展较慢 , 绝大多数有近期内肿块增大 , 本组占 80% , 显著的高雌激素状态的激素紊乱对本病有肯定的影响。肿块硬韧 , 边界清楚 , 表面呈球形或结节状 , 多为单侧性 , 以外上象限较多见 , 增大后占大部乳腺。肿瘤虽巨大 , 但不侵犯皮肤、胸肌 , 极少发生淋巴结和血行转移 , 上海医科大学肿瘤医院的资料中淋巴结转移率为 4% , 本组无一例转移。按此临床特征本组有 7 例术前作出诊断。但瘤体较小 , 尤其在青年女性较难与纤维腺瘤相鉴别 , 对中年女性易误诊为乳癌。辅助诊断可行 X 线钼靶摄片 , 乳房彩超及穿刺细胞学检查。关于穿刺细胞学检查 , 我们认为对本病可靠性不大 , 因肿瘤在不同部位间质细胞增生或异形的程度也常不同 , 反易引起误诊 , 本组 2 例据此诊断为纤维腺瘤。我们主张手术时常规作冰冻切片 , 在不同部位切取 2~3 块肿瘤组织 , 然后作连续切片检查。

2.2 治疗 本病应手术治疗。Keelan 等指出 , 对本病患者 , 不管其组织学上分类如何 , 就其临床和生物行为多变难测而言都应按恶性或低度恶性看待。本组 8 例行单纯乳腺切除术 , 1 例疑有腋淋巴结肿大 , 行简化根治术 , 1 例行象限切除术。术后化疗与放疗的效果尚难评价。关于预后 , 国内曾报道 61 例中有 4 例复发 , 4 例都再行广泛切除 , 术后良好 ; 3 例发生远处转移 , 预后都不佳。本组预后优良 , 术后随访 , 无一例出现局部复发和转移 , 效果良好。

作者简介 : 尹家俊 (1969-) , 男 , 主治医师 , 医学硕士 , 主要从事乳腺、胃肠肿瘤血管生成的研究。

收稿日期 2000-02-29

(责任编辑 杨广富)