

DOI: 10.3779/j.issn.1009-3419.2000.05.13

小细胞肺癌合并 Lambert-Eaton 综合征

徐凯峰 李龙芸 高延 崔丽英 李本红 汤晓芙

【摘要】 目的 增强对小细胞肺癌合并 Lambert-Eaton 综合征的认识。方法 回顾性分析我院小细胞肺癌合并 Lambert-Eaton 综合征的病例资料。结果 Lambert-Eaton 综合征的肌电图特征为外周神经在低频重复电刺激下动作电位波幅递减,在高频电刺激下波幅递增。在 332 例经病理确诊的小细胞肺癌中,有 10 例经肌电图确诊为 Lambert-Eaton 综合征,比例为 3.0%。其中男性 9 例,女性 1 例,平均年龄为 57.6 ± 4.9 岁($\bar{x} \pm s$) 9 例年龄在 50~69 岁。除 1 例外,所有患者均在肺癌诊断前 2 个月至 36 个月(中位数 6 个月)即出现肌无力症状,症状以双下肢肌无力为主。小细胞肺癌合并 Lambert-Eaton 综合征的治疗主要针对小细胞肺癌本身。结论 由于肌无力症状的出现常早于小细胞肺癌的诊断,增加对 Lambert-Eaton 综合征的认识将有助于尽早发现小细胞肺癌,从而改善患者的预后。

【关键词】 小细胞肺癌 Lambert-Eaton 综合征

【中图分类号】 R734.2 R746.1

Lambert-Eaton syndrome in patients with small cell lung cancer XU Kaifeng, LI Longyun, GAO Yan, CUI Liying, LI Benhong, TANG Xiaofu. Department of Respiratory Diseases, Peking Union Medical College Hospital of CAMS and PUMC, Beijing 100730, P. R. China

【Abstract】 **Objective** To enhance the acknowledgement of Lambert-Eaton syndrome in patients with small cell lung cancer. **Methods** Retrospective case analysis of Lambert-Eaton syndrome in patients with small cell lung cancer in our hospital. **Results** The characteristics of electromyography for Lambert-Eaton syndrome was reduction in action potential amplitude after repetitive peripheral nerve stimulation at low frequency and increased amplitude at high frequency. There were 10 cases of Lambert-Eaton syndrome in 332 pathologically diagnosed small cell lung cancer, 9 male and 1 female with an average age of 57.6 ± 4.9 . Nine of 10 cases were among 50 to 69. All patients except one experienced myasthenia, mainly in lower extremities, 2 to 36 months (median: 6 months) before the diagnosis of small cell lung cancer. Treatment of small cell lung cancer may improve the symptoms of Lambert-Eaton syndrome. **Conclusion** Improving the recognition of Lambert-Eaton syndrome may be helpful to identify early small cell lung cancer and improve the prognosis, as the symptom of muscular weakness usually appears early before the diagnosis of small cell lung cancer.

【Key words】 Small cell lung cancer Lambert-Eaton syndrome

Lambert-Eaton 综合征可见于多种恶性肿瘤,但主要见于小细胞肺癌,约 3%~6% 的小细胞肺癌患者合并类似重症肌无力的症状,有独特的肌电图表现^[1-3]。通过分析我院病案资料,我们对小细胞肺癌合并 Lambert-Eaton 综合征的认识有所提高。

1 方法与结果

1.1 病例来源 检索北京协和医院住院病案数据库和本院肌电图室记录,符合肺癌和 Lambert-Eaton 综合征的病例入选。

本组合并 Lambert-Eaton 综合征的肺癌病例均为小

细胞肺癌。在 332 例经病理确诊的小细胞肺癌中,有 10 例经肌电图确诊为 Lambert-Eaton 综合征,比例为 3.0%。10 例中,男性 9 例,女性 1 例,平均年龄 57.6 ± 4.9 岁($\bar{x} \pm s$)。年龄在 50~69 岁的有 9 例。除 1 例外,其余患者均在肺癌诊断前即出现肌无力症状(中位数为 6 个月),症状以双下肢肌无力为主。最长一例在双下肢无力 3 年后方获得肺癌诊断。表 1 列出了本组 10 例小细胞肺癌合并 Lambert-Eaton 综合征的一般资料。

1.2 诊断 小细胞肺癌的诊断有赖于胸部影像学 and 病理学。Lambert-Eaton 综合征经肌电图检查确定,外周神经在低频重复电刺激下动作电位波幅递减,在高频电刺激下波幅递增。图 1 显示 Lambert-Eaton 的典型

表 1 小细胞肺癌合并 Lambert-Eaton 综合征患者的一般资料

Tab 1 The general information of small cell lung cancer patients with Lambert-Eaton syndrome

Serial number	Sex	Age (years old)	Duration of myasthenia before the diagnosis of small cell lung cancer (months)	Prognosis
1	Male	58	9	Improved
2	Male	53	6	Improved
3	Male	60	2	Died
4	Male	58	3	Improved
5	Male	65	12	NA
6	Male	54	36	NA
7	Male	49	4	NA
8	Male	64	4	NA
9	Male	56	12	NA
10	Female	59	No symptom	Died after 1 year

NA: data not available

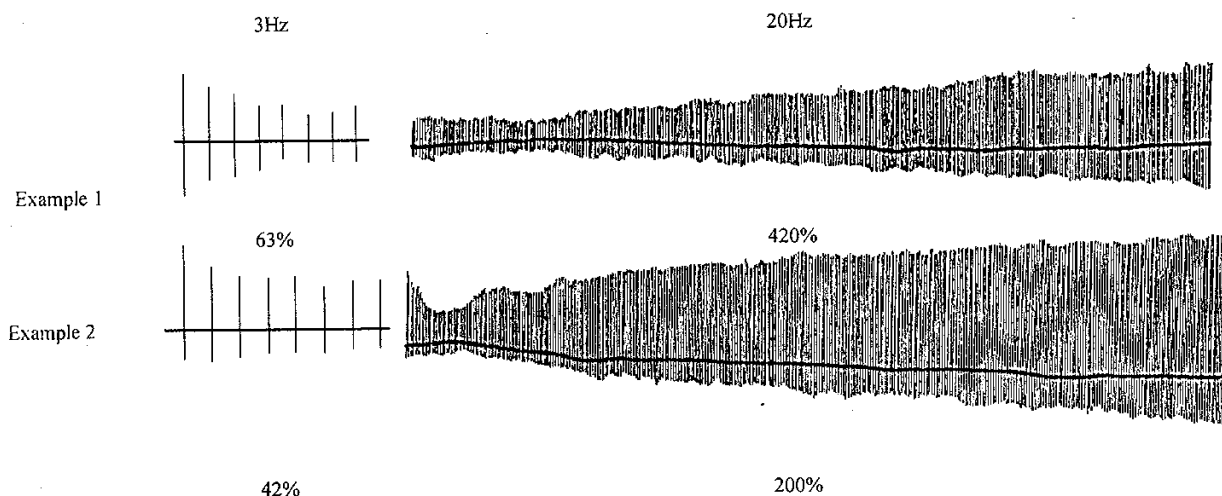


图 1 典型的小细胞肺癌合并 Lambert-Eaton 综合征患者的尺神经重复电刺激结果

Fig 1 Repetitive nerve stimulation results of small cell lung cancer patients with Lambert-Eaton syndrome

肌电图改变。

1.3 治疗和预后 主要的治疗为直接针对肿瘤的化学、放疗和手术, 疗后患者的肌无力症状可明显缓解甚至消失。对 Lambert-Eaton 综合征本身而言, 很少给予针对性的治疗, 有 1 例患者使用了盐酸胍(125 mg, 每天 2 或 3 次), 但无效。

2 讨论

关于 Lambert-Eaton 综合征, 高宗恩等已有详细的综述发表^[2]。Lambert-Eaton 综合征见于多种恶性肿瘤, 特别是小细胞肺癌。其主要临床表现为肌无力, 早期以双下肢近端肌无力为特征, 后期可累及上肢和眼睑等, 多有腱反射低下或消失, 无感觉异常。和重症肌无力不同, Lambert-Eaton 综合征在反复运动后症状减轻。Lambert-Eaton 综合征的诊断方法并不复杂, 主要依靠外周神经重复电刺激检查确定, 在低频电刺激下

(2~5 Hz) 动作电位波幅递减, 在高频电刺激下(20~50 Hz) 动作电位波幅递增(超过 2~20 倍)。由于肌无力常早于肿瘤诊断, 对 Lambert-Eaton 综合征的患者应仔细检查和密切观察, 以除外小细胞肺癌和其他恶性肿瘤。

本组小细胞肺癌合并 Lambert-Eaton 综合征的比例为 3.0%, 低于我院以往 5.8% 的比例^[1]。从本组资料看, 小细胞肺癌合并 Lambert-Eaton 综合征主要见于 50~70 岁之间的男性患者, 平均年龄 57.6 岁, 与文献报道相似^[2]。非肿瘤伴发的 Lambert-Eaton 综合征患者的年龄往往较小。文献认为如果 Lambert-Eaton 综合征的发病年龄低于 30~40 岁, 合并肿瘤的可能性比较小^[2]。反之, 则需要注意寻找有无肿瘤。在性别分布上, 本组绝大部分为男性, 高于文献中 1.7~2.8 的男女比。

通常 Lambert-Eaton 综合征被认为是一种自身免疫性神经肌接头疾病。重症肌无力为突触后膜疾病,而 Lambert-Eaton 综合征为突触前膜缺陷。神经冲动引起的神经末梢乙酰胆碱释放数目明显减少。在 Lambert-Eaton 综合征患者,不管是否合并恶性肿瘤,大约 90% 的患者可检测到抗电压门控钙通道(VGCC)抗体。另一种自身抗体即抗 Hu 抗体在小细胞肺癌合并 Lambert-Eaton 综合症的患者有时亦发现滴度增高。虽然 16% 的无 Lambert-Eaton 综合征的小细胞肺癌患者也可检测到抗 Hu 抗体,但其滴度较低^[4]。这些抗 Hu 抗体阳性的患者对化疗反应佳,生存期更长^[4]。

小细胞肺癌合并 Lambert-Eaton 综合征治疗主要是针对小细胞肺癌本身的以化疗为主的综合治疗。经过有效的综合治疗,患者的神经电生理测定甚至可以恢复正常,本组的 1 号病例便是实例。对于 Lambert-Eaton 综合征,可给予 3,4-氨基吡啶(3,4-diaminopyridine)缓解症状。盐酸胍(guanidine hydrochloride)也可能有效。当抗肿瘤治疗无效时,可

考虑给予泼尼松龙,症状严重者可考虑血浆置换和静脉丙种球蛋白(IVIG)。

总之,Lambert-Eaton 综合征虽不多见,但只要提高认识,诊断并不难。由于肌无力症状常常出现于小细胞肺癌的诊断之前,提高对该综合征的认识对于改善小细胞肺癌的预后很有意义。

参 考 文 献

- 1 汤晓芙,罗慰慈,崔丽英,等.小细胞肺癌并发的 Lambert-Eaton 肌无力综合征.中华神经精神科杂志,1989,22(1):17-19.
- 2 高宗恩,任晓平,丛志强. Lambert-Eaton 肌无力综合征.国外医学神经病学神经外科学分册,1995,22(4):191-194.
- 3 Seneriratne U, de Silva R. Lambert-Eaton myasthenic syndrome. Postgrad Med J,1999,75(887):516-520.
- 4 Graus F, Dalmau J, Rene R, et al. Anti-Hu antibodies in patients with small-cell lung cancer: association with complete response to therapy and improved survival. J Clin Oncol,1997,15(8):2866-2872.

(收稿 2000-02-09 修回 2000-04-27)

(本文编辑 张世雯)