

病例报告

以球麻痹为首发症状的脊髓空洞症(附1例报告)

张国元,李清香,尹飞,黄榕

(中南大学湘雅医院儿科,湖南长沙 410008)

[中图分类号] R744.4 [文献标识码] E

1 临床资料

患儿,女,3岁2月。咳嗽6天,摔倒2次,呼吸困难、发绀16h入院。入院前6天受凉后出现咳嗽、胸痛,入院前1天吃食物时突然摔倒,扶起后再次摔倒,诉咽喉部不适,无意识障碍。随即出现痰多、流涎、面色发绀、呼吸困难、乏力等表现,且发绀、呼吸困难逐渐加重,入院前5h咳粉红色泡沫痰。体查:急性危重病容,面色发绀,双肺大量湿罗音及痰鸣音,心率204次/min,律齐,肝肋下2.5cm,四肢肌张力下降,左侧肢体肌力3级,右侧0级,腱反射未引出,右侧巴氏征阳性。血常规:白细胞 $20.0 \times 10^9/L$,血红蛋白119g/L,血小板 $461 \times 10^9/L$,中性粒细胞0.89,淋巴细胞0.11;胸片:右下肺炎。MRI:C1~T10可见囊状长T1长T2信号灶,考虑脊髓空洞症(见图1)。



图1 脊髓空洞症MRI照片

2 讨论

脊髓空洞症是一种受损部位脊髓灰质内空洞形成和胶质增生缓慢进展的脊髓退行性变为病理特征性疾病。以颈胸段多见,可累及脑干延髓。于富华

等^[1]分析86例脊髓空洞症中,81.4%位于颈段和颈胸段,9.3%位于胸腰段,7.0%累及全脊髓,2.3%位于延髓,平均长度8.8个椎节段。脊髓空洞症多见于20~30岁青年,儿童和老年人少见。男多于女,进展缓慢,可持续多年。脊髓空洞症的病因至今不明,它的形成有先天和后天因素,多数学者认为脊髓空洞症是脊髓先天发育异常使脑脊液的正常循环途径受阻。后天因素可继发于外伤、肿瘤、蛛网膜炎等,脊髓血管本身的病变如闭塞性动脉内膜炎造成脊髓血管腔狭窄,继发脊髓缺血而形成脊髓空洞;肿瘤的坏死液化,外伤性脊髓内血肿吸收后亦可形成空洞。

临床表现与病变节段和所在神经轴内位置有关。主要表现在:节段性分离性感觉障碍:痛温觉丧失,轻触觉、震颤觉和位置觉正常。运动障碍:因脊髓前角细胞受累相应肌肉出现肌萎缩,病变平面以下表现为对称或非对称性痉挛性轻瘫,肌张力增高,腱反射亢进,病理征阳性。植物神经功能障碍:因脊髓侧角受损,致皮肤营养障碍。约20%的病人发生关节损害。脑脊液压力及常规、生化早期多正常,后期蛋白可增高。确诊依靠脊髓CT或MRI,肖治明等^[2]对脊髓空洞症病人行CT平扫和延时增强扫描,10例中仅有2例疑有脊髓病变,余6例无阳性发现,而MRI检查时均发现明显的脊髓空洞症,所以MRI为该病有效的诊断方法。本例患儿既往体健,突起痰多、流涎、面色发绀、呼吸困难等球麻痹以及运动障碍等表现,无节段性分离性感觉障碍,加上儿科脊髓空洞症少见且起病急,以球麻痹为首发,故开始误诊为病毒性脑炎,后经MRI证实为脊髓空洞症,而且病变范围大,从C1~T10。

本病尚无特效治疗,早期胶质增生为主时,可行放射治疗或试口服¹³¹I治疗,以阻止病情发展,但效果尚有疑问。由于本病是由脑脊液的循环障碍引起^[3],

[收稿日期] 2003-04-20; [修回日期] 2003-06-20
[作者简介] 张国元(1965-),男,硕士,主治医师,主攻方向:小儿重症监护。

故手术解除脑脊液循环通路梗阻,保证脑脊液循环通畅是治疗脊髓空洞症最根本的治疗手段。手术有后颅窝减压术与中央管-蛛网膜下腔分流术^[4],中央管-蛛网膜下腔分流术后神经系统症状、体征恢复快,对病情进展迅速,中央管扩张明显病例是首选术式,但术中对脊髓损伤大,术后易并发小脑扁桃体下疝^[4]。本例患儿由于家庭经济原因放弃治疗。

【参 考 文 献】

[1] 于富华,沈天真,江海源,等. Chiari 畸形并脊髓空洞症的 MRI

研究[J]. 中国脊柱脊髓杂志,1999, 9(3): 149 - 151.
[2] 肖治明,王晓鹏. 脊髓空洞症与 MRI 诊断[J]. 放射学实践, 2000, 15(1): 20 - 21.
[3] Oi S, Kudo H, Yamada H, et al. Hydromyelic hydrocephalus. Correlation of hydromyelia with various stages of hydrocephalus in postshunt isolated compartments [J]. J Neurosurg, 1991, 74 (3): 371 - 379.
[4] Hida K, Iwasaki Y, Koyanagi I, et al. Surgical indication and results of foramen magnum decompression versus syringosubarachnoid shunting for syringomyelia associated with Chiari I malformation[J]. Neurosurgery, 1995, 37(4): 673 - 677.

(本文编辑:吉耕中)

病例报告 ·

小儿大网膜囊肿 1 例报告

赵云飞,杜松奎,李香芝

(中国人民解放军 153 中心医院小儿科,河南 郑州 450042)

【中图分类号】 R656 【文献标识码】 E

男,10岁,因腹胀3月入院,曾在当地县人民医院做腹部B超提示有腹水,腹穿腹水为“酱油色”,按“结核性腹膜炎”给予抗痨治疗4月,患儿自感腹胀减轻,停药半年后再次出现腹部膨隆。为进一步诊治,而入我院。查体:双腹股沟可触及花生米大小的淋巴结4个,质中等,无压痛。心肺听诊无异常,腹部触诊有柔韧感,肝脾肋下未触及,腹部移动性浊音阳性,肝肾区无叩击痛,肠鸣音正常,双下肢无浮肿。实验室检查:血常规:WBC $5.0 \times 10^9/L$,L 0.54, N 0.39。腹水细胞数 $330 \times 10^6/L$,单核 82%,多核 18%,蛋白 32 g/L,糖 6.92 mmol/L,氯 107 mmol/L,乳酸脱氢酶 343.8 U/L,抗酸染色及抗结核抗体阴性,培养无细菌生长。腹水病理报告:可见较多嗜酸性小颗粒坏死物及散在的淋巴细胞,PPD 试验阴性,结核 PCR 阴性。T₃、T₄、TSH、肝功能、乙肝全套、血沉、结核抗体均正常。心电图及胸片示正常。腹部B超示腹腔内探及大量液性暗区,深度 10 cm,上至肝下,下至盆腔,可见一分隔,膜性条带状,肠管被压向后方,无漂浮征,提示:腹腔巨大囊肿。行剖腹探查术,切除一约 32 cm × 30 cm × 18 cm 巨大囊肿,包膜完整,表面光滑,与周围组织轻度粘连,囊液呈黄褐色。病理检查:大网膜浆液性囊肿伴囊壁慢性炎症。

大网膜囊肿较少见,常发生于儿童和青年人,病因未明,一般认为下列因素有关:淋巴管阻塞而扩大、胚胎细胞的变异、损伤性出血及炎症反应。小囊肿一般无症状,往往在剖腹探查或尸检中偶然发现,体积较大的囊肿,患者常因腹部膨胀、沉重感或疼痛而就诊,腹部可扪及肿块,多位于上腹部,柔软有囊性感,活动度大,无压痛。对疑似本病者首选B超检查,可显示典型无回声,透声性好,囊内出血时无回声中伴有散在小光点。CT对网膜囊肿显示较清晰,囊内密度均匀,一般CT值近似于水的密度,边缘清楚锐利,囊壁偶见钙化,囊肿较大时可对附近脏器产生推压现象,但无侵蚀^[1]。当出现上述表现时应考虑到网膜囊肿的可能。因本病术前确诊率低,据报道大网膜囊肿术前诊断率仅为57%,术前做腹腔内动脉造影可显示大网膜动脉及其分支延长并包绕囊肿的影像,为本病的诊断提供直接而有力的证据。诊断上应注意与以下疾病相鉴别:肠系膜囊肿、渗出性结核性腹膜炎、畸胎瘤等。

【参 考 文 献】

[1] 华积德. 肿瘤外科学 [M]. 北京:人民军医出版社,1995, 1892.

(本文编辑:吉耕中)

【收稿日期】 2002 - 09 - 21; 【修回日期】 2003 - 01 - 03
【作者简介】 赵云飞(1975 -),男,大专,医师。主攻方向:小儿呼吸系统疾病。