

病例报告 ·

婴儿脊髓空洞症并神经源性膀胱 1 例报告

李文英,傅万海

(广东省一七七医院儿科,广东 广州 510317)

[中图分类号] R744.4 [文献标识码] E

1 病例报告

患儿,男,1岁,因反复发热伴发育迟缓7个月于2002年11月28日入院。患儿为第1胎第1产,母孕早期有先兆流产史,足月顺产,生后母乳喂养。5个月大时,患儿开始出现反复发热,体温波动在37.8~39之间,少汗或无汗,皮肤干燥,四肢活动少,营养差。8个月大时开始出现尿频,每日小便次数达15~20次,甚则排尿淋漓不尽,排尿时哭闹,表情痛苦。偶有尿潴留,需家人按摩膀胱区才能排尿。发育较同龄儿迟缓,4个月余会抬头,至今尚不能独坐,独站。曾在当地医院诊断为大脑发育不全、营养不良,予脑康复及静脉营养等治疗,效果不明显。查体:T 38.5, P 100次/min, R 27次/min, 体重5.2 kg。神志清楚,精神差,表情淡漠,面色苍白,皮肤粘膜无黄染,未见皮疹及出血点,头颅外观无畸形。漏斗胸,心肺听诊无异常。腹部膨隆,腹软,腹部皮下脂肪消失,肝脏右肋下可触及2.0 cm,质软,脾未及。下腹正中可触及一4.0 cm × 4.0 cm包块,质中边界清楚,活动度差。四肢肌张力低,上肢肌力4级,下肢肌力1级。双肱二头肌腱反射存在,双膝腱反射未引出,巴彬斯基征阴性。血常规:WBC $19.2 \times 10^9/L$, RBC $3.69 \times 10^{12}/L$, HB 105 g/L。尿常规:WBC + + + +, 上皮细胞+。MRI检查示:双肾增大,肾皮髓质分界不清,肾盂扩张,颈7至胸3脊髓见椭圆形明显长T1长T2囊性病变,约21 mm × 13 mm × 12 mm,邻近脊髓中央管显示不同程度扩张。见图1。30%泛影葡胺50 ml膀胱造影见:膀胱变形呈圣诞树状,膀胱壁粗糙不平,腔内无充盈缺损征象,双输尿管开口松弛,大量造影剂逆流输尿管及双肾盂中,双输尿管显著扩张迂曲,肾盂、

肾盏扩张,积水以右侧为著,肾皮质菲薄。见图2。初步诊断:脊髓空洞症并神经源性膀胱;巨输尿管症;重度营养不良;佝偻病;泌尿系感染。给予抗感染,静脉营养及对症等治疗1个月后,体温正常,体重增至6.0 kg,血尿常规检查均恢复正常,中段尿培养无细菌生长,营养状况好转而出院。

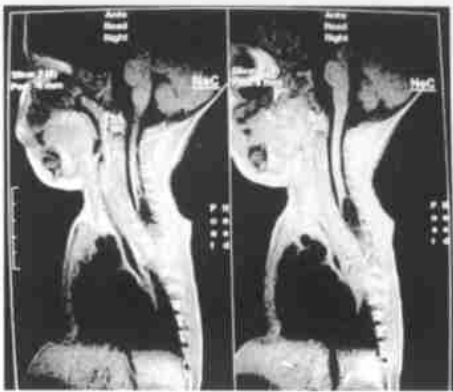


图1 脊髓MRI检查

颈段MRI显示:颈7至胸3脊髓见椭圆形明显长T1囊性病变,邻近脊髓中央管显示不同程度扩张。



图2 膀胱逆行造影X线片

造影显示:膀胱变形呈圣诞树状,膀胱壁粗糙不平,双输尿管扩张,肾盏扩张,积水,肾皮质菲薄。

[收稿日期] 2003-02-20; [修回日期] 2003-05-12
[作者简介] 李文英(1972-),女,大学,主治医师,主攻方向:小儿神经系统疾病。

2 讨论

脊髓空洞症是一种缓慢进行的脊髓退行性疾病。其临床特点为与病变相应的节段出现分离性感觉障碍,肌肉萎缩和神经营养障碍。病理生理特点为脊髓中央部的空洞形成,周围有胶质细胞增生。空洞的部位通常在颈髓,但也可发展向上至延髓或向下至胸髓甚至腰髓。该病多见于20~30岁的青壮年,偶尔发生于儿童期或成年以后。文献报道^[1]最小发病年龄为3岁,最大发病年龄为70岁,男性多于女性。男性与女性比例为3:1。婴儿期脊髓空洞症未见报告,脊髓空洞症分交通性和非交通性。交通性脊髓空洞症病理机制还不清楚,主要的假说认为胚胎发生期内在枕骨大孔水平中央管狭窄^[2]。由于狭窄的存在,管内的脑脊液不能向颅侧流动,脑脊液通过狭窄的管道行向尾侧,当颅内压增高时,如喷嚏、咳嗽等产生了中央管的扩张。而非交通性脊髓空洞症多因脊髓肿瘤,血管意外,外伤和蛛网膜炎而伴发。

本例患儿在5个月大时反复发热,少汗甚至无汗,皮肤干燥,四肢活动少,营养差,考虑患儿此时脊髓空洞已经形成。由于脊髓前角细胞受损,引起四肢肌肉萎缩,肌力及肌张力下降,该患儿双下肢肌力仅为1级。至8个月大时尿频、尿失禁、尿潴留症状相继出现,系由神经性膀胱所致。小儿神经性膀胱常为先天性,可因脊髓脊膜膨出或脊柱异常所致^[3]。本例神经源性膀胱继发于脊髓空洞症,神经源性膀胱的两个最重要的并发症是上尿路损害和尿

失禁。正常情况下,控制逼尿肌和括约肌舒缩的中枢位于脑干。脊髓空洞症的发生,使控制逼尿肌和括约肌舒缩的传导通路受损,导致膀胱输出道功能性梗阻,造成膀胱内高压,膀胱肌肉肥厚和小梁形成,膀胱输尿管返流及上尿路功能受损,易合并尿路感染。根据本例典型的临床症状、体征及MRI、膀胱造影检查符合脊髓空洞症并神经源性膀胱诊断。

神经源性膀胱的最初症状为反复尿路感染伴发育迟缓,膀胱造影检查显示返流是本病的重要诊断依据。该病确诊除典型症状外,还需依靠CT及MRI的检查,80%的空洞可在CT平扫时发现。MRI矢状面图像能清晰的显示空洞全貌。脊髓空洞症治疗迄今为止尚无特效疗法,一般采用对症支持综合疗法。早期用深部X线治疗,或许可阻止空洞发展。如空洞较大,发生椎管梗阻,可行椎板切除减压术。神经源性膀胱出现返流或膀胱压升高时,治疗措施包括预防性抗生素应用,间歇性导尿,应用抗胆碱药,近40%患儿返流可以自愈,对于严重返流者需手术矫治。

[参 考 文 献]

- [1] 陈海棠. 临床神经病学 [M]. 北京:科技出版社,2000,455-456.
- [2] 刘道宽. 脊髓空洞症的诊断及鉴别诊断 [J]. 实用内科杂志, 1990, 10(6): 292-294.
- [3] Richard EB, Robert Mk, Hal BJ. Nelson Textbook of Pediatrics [M]. 16th ed. Science Press, Harcourt Asia, W. B. Saunders, 2000, 1639-1642.

(本文编辑:吉耕中)

(上接第378页)

肿不与支气管相通而充满粘液为闭合性粘液囊肿。先天性肺囊肿多在小儿出生时已存在,但如囊肿较小或为单个,又未合并感染,大多可无明显症状,仅在X线检查或年长后才被发现。而75%的先天性肺囊肿为与支气管沟通的开放性囊肿,极易并发感染。由于本病与小儿常见的呼吸道感染相混合而极易误诊。本组有1例曾在外院被诊断为复发性肺脓肿长达半年。文献报告^[1],本病的平均误诊率达47.4%。为此,凡遇下列情况应考虑到先天性肺囊肿的可能:反复同一部位的肺感染;全身和呼吸

道症状体征较轻,而X线肺部变化明显,两者临床表现不一致、不相称者;诊断肺脓肿和(或)脓胸而无明确的肺炎、胸膜炎病史者。

[参 考 文 献]

- [1] 苏渊,陈蓓珍. 临床病例讨论. 反复发热、咳嗽 [J]. 中国实用儿科杂志,1999,14(9):559.
- [2] 吴瑞萍,胡亚美,江载芳. 实用儿科学 [M]. 第6版. 北京:人民卫生出版社,1995,1199-1202.

(本文编辑:吉耕中)