

doi: 10.7499/j.issn.1008-8830.2014.01.021

病例报告

以右手反复冻伤为首发症状的儿童脊髓空洞症1例报告

陈银波 郝小生 张波 郝云鹏 梁东

(吉林大学第一医院小儿神经科, 吉林 长春 130021)

患儿, 女, 12岁, 因右手反复冻伤2年就诊。2年前无明显诱因每逢冬春季节, 即出现右手反复冻伤, 伴有痒感, 并出现右手反复脱皮。病前患儿身体健康, 病后无四肢运动障碍, 无呼吸困难, 无头痛及呕吐, 无惊厥, 大小便正常。出生史及生长发育史无异常。体查: 血压100/80 mm Hg, 一般状态良好, 神志清楚, 言语流利, 呼吸平稳, 未见颅神经瘫, 咽反射正常, 右上肢位置觉正常, 痛温觉消失, 右手及前臂皮肤呈浅紫色, 伴有皮肤脱屑, 四肢肌力、肌张力正常, 四肢腱反射正常, 双侧巴彬斯基征阴性, 脊柱正中未见异常, 心脏、肺部及腹部检查正常。肌电图及神经传导速度检测示右侧正中神经、尺神经F波出现率下降, 右上肢近端神经源性损害表现(C7~T1以上损害可能), 下肢神经、肌肉均未见异常。脊髓MRI检查示C1~6、C7~T2水平2个囊性长T1、长T2异常信号, 小脑扁桃体下移, 疝入颈椎椎管上部, 见图1。临床诊断为脊髓空洞症(syringomyelia)并I型Chiari畸形。建议神经外科手术, 家长未同意, 给予口服B族维生素。随访1年, 患儿临床症状、体征无进行性加重。

讨论: 脊髓空洞症是一种缓慢进展的脊髓变性性疾病, 其病理特征为脊髓中央管附近空洞形成和胶质增生, 病因和发病机制尚未明确。其临床症状与病变节段有关, 最早症状常为节段性分离性感觉障碍, 后逐渐出现肌无力、肌肉萎缩和皮肤、关节营养障碍, 多为单侧性^[1], 90%合并Chiari畸形^[2]。

本例患儿为青春期女孩, 病程较长, 主要症状为冬春季节右手反复冻伤、脱皮。体查发现右上肢分离性感觉障碍, 右手及前臂皮肤呈浅紫色, 皮肤脱屑。肌电图提示右上肢近端神经源性损害。脊髓MRI扫描示C1~6及C7~T2水平见2个空洞, 支持脊髓空洞症诊断, 同时合并I型Chiari畸形。本病尚无特效疗法, 主要是手术治疗及对症治疗, 如后颅窝减压术可有效治疗合并I型Chiari畸形的脊髓空洞症^[3]。本例患儿因家庭经济原因未行手术治疗, 随访1年症状无明显加重, 与本病进展缓慢有关^[4]。对于儿童上肢反复发生的冻伤, 特别是单侧, 需注意脊髓空洞症引起局部感觉障碍的可能, 如有条件可做肌电图及神经传导速度检测。

[参考文献]

- [1] 张国元, 李清香, 尹飞, 等. 以球麻痹为首发症状的脊髓空洞症(附1例报告)[J]. 中国当代儿科杂志, 2003, 5(4): 383-384.
- [2] Fernandez AA, Guerrero AI, Martinez MI, et al. Malformations of the craniocervical junction (Chiari type I and syringomyelia: classification, diagnosis and treatment)[J]. BMC Musculoskelet Disord, 2009, 10 (Suppl 1): S1.
- [3] Foreman P, Safavi-Abbasi S, Talley MC, et al. Perioperative outcomes and complications associated with allogeneic duraplasty for the management of Chiari malformations Type I in 48 pediatric patients[J]. J Neurosurg Pediatr, 2012, 10(2): 142-149.
- [4] Singhal A, Bowen-Roberts T, Steinbok P, et al. Natural history of untreated syringomyelia in pediatric patients[J]. Neurosurg Focus, 2011, 31(6): E13.

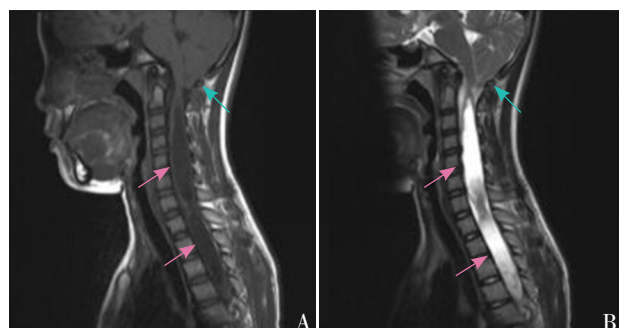


图1 脊髓MRI检查结果 A为T1像, B为T2像。红色箭头指示囊性病变位置; 绿色箭头指示扁桃体下疝位置。

(本文编辑: 邓芳明)

[收稿日期] 2013-04-08; [接受日期] 2013-07-29

[作者简介] 陈银波, 男, 硕士, 副教授。