

论著·案例分析

## 持续胸痛4个月及进行性下肢无力2个月

魏红玲 鲁珊 常艳美

(北京大学第三医院儿科, 北京 100191)

### 1 病例介绍

(1) 病史: 患儿男, 5岁, 因胸痛4个月, 右下肢无力伴跛行2个月, 双下肢无力伴不能行走10d入院。患儿4个月前开始胸部正中部位疼痛, 为刺痛, 可忍受, 每日均出现, 具体时间不定, 持续约数分钟自行缓解, 与进食无关, 无反酸、吞咽困难。无失语、视力减退、听力减退, 无感觉异常, 无背痛、腰骶痛, 无四肢痛及活动受限, 无发热、皮疹, 无咳嗽、呼吸困难、胸闷, 无头痛、惊厥。曾就诊于某儿童专科医院心血管内科门诊, 查血常规、心肌酶谱、胸片、心电图、动态心电图、超声心动图未见异常, 建议观察随诊。病情无明显变化。2个月前, 患儿仍感觉胸痛, 并出现右下肢无力伴跛行, 在上述医院骨科就诊, 查髋关节和骶髂关节X片未见异常, 建议观察随诊。10d前患儿仍感觉胸痛, 右下肢无力伴跛行加重, 并出现双下肢无力伴不能行走, 收入我科。发病以来, 患儿精神、食欲及睡眠好, 大小便正常。

(2) 既往史、个人史及家族史: 既往身体健康, 无泌尿系感染史, 无肝炎、结核等传染病接触史, 无食物、药物过敏史, 无外伤、手术史, 按时预防接种。患儿系第2胎第2产, 36周因“胎膜早破”剖宫产娩出, 无窒息史, 出生体重2500g, 身长48cm。生长于本市, 运动和语言发育正常。父母及10岁姐姐身体健康。家族中无近亲结婚, 无特殊疾病史。

(3) 体格检查: T 36.2℃, R 24次/min, P 104次/min, BP 105/67 mm Hg, 体重25 kg, 身高117 cm。发育正常, 营养良好。全身皮肤无皮疹、出血点, 无牛奶咖啡斑。全身浅表淋巴结未触及。

头颅、五官无畸形, 双眼睑无浮肿, 巩膜无黄染, 口唇红润, 咽无充血。气管居中。胸廓无畸形, 无三凹征, 双肺未闻及啰音。心率104次/min, 律齐, 心音有力, 无杂音, 四肢脉搏对称。腹软, 无压痛, 肝脾未触及, 未触及包块。骶尾部未见隐窝。双下肢无浮肿, 四肢关节无红肿、压痛。神经系统专科体查: 神志清楚, 语言流利, 回答切题。颈软, 双侧额纹对称, 双眼睑无下垂, 双侧瞳孔等大等圆(直径约2 mm), 对光反射灵敏, 双眼球运动无异常, 闭眼、鼓腮无异常, 双侧鼻唇沟、口角对称, 伸舌居中, 悬雍垂居中。双上肢肌力5级, 双下肢肌力2级, 双下肢肌张力增高。指鼻、对指动作准确。痛觉、位置觉存在。双侧上、中、下腹壁反射、提睾反射未引出。双侧肱二头肌、肱三头肌、桡反射存在, 双侧膝腱反射、跟腱反射亢进。双侧踝阵挛阳性, 双侧巴氏征阳性, 克氏征、布氏征阴性。

(4) 实验室检查: 血常规、大小便常规、PPD 试验、动脉血气分析、肝肾功能、心肌酶谱、血脂、血糖、电解质、凝血功能、抗链球菌溶血素“O”、C反应蛋白、血沉、免疫功能、甲状腺功能、抗核抗体等自身抗体、结核杆菌DNA、梅毒螺旋体抗体、乙型及丙型肝炎病毒抗体、艾滋病毒抗体、肠道病毒抗体、单纯疱疹病毒抗体、EB病毒抗体、血液寡克隆带无异常。脑脊液压力208 mm H<sub>2</sub>O(参考值: 70~200 mm H<sub>2</sub>O), 蛋白3 g/L(参考值: 0.12~0.6 g/L), 脑脊液常规、糖、氯化物、寡克隆带、细菌培养、结核杆菌培养、隐球菌培养、肠道病毒RNA、单纯疱疹病毒DNA、EB病毒DNA无异常。胸片、心电图、超声心动图、脑电图、头颅MRI、腹部彩超、四肢

[收稿日期] 2019-03-26; [接受日期] 2019-04-30

[作者简介] 魏红玲, 女, 硕士, 主治医师。

[通信作者] 鲁珊, 女, 主任医师。Email: shanlu1010@126.com。

动静脉彩超无异常。

## 2 诊断思维

患儿病例特点：(1) 学龄前男童，慢性起病；(2) 以胸痛为首发症状，后出现单侧下肢肌无力，逐渐进展至双下肢肌无力，无意识障碍、感觉障碍，无排便、排尿障碍；(3) 无颅神经受累，双下肢肌力减低、肌张力增高、腱反射亢进、病理反射阳性；(4) 无感染证据，自身抗体阴性，脑脊液压力升高、蛋白升高，头颅MRI、胸片、超声心动图、心电图、脑电图未见异常。

胸痛病因最常见于心脏及肺部疾病，该患儿心脏及肺部相关检查未见异常。随病情发展，同时伴有进行性加重的肌无力等神经或肌肉症状，故心脏及肺部疾病可能性变小。肌无力可起源于运动单元的任何部分，通常分为上运动神经元和下运动神经元肌无力。上运动神经元肌无力源于大脑皮质和下行至背侧脊髓前角细胞的皮质脊髓束的病变，急性期可引起脊髓反射减弱和肌张力减低，慢性期出现痉挛状态，反射亢进和上运动神经元体征（如巴氏征阳性）。下运动神经元肌无力源于前角细胞、周围神经、神经肌肉接头或肌肉病变，通常表现为肌无力、肌张力减低、肌束颤动及脊髓反射减弱。本例患儿就诊时双下肢运动障碍符合肌力减低、肌张力增高、腱反射亢进及病理反射阳性的特点，支持上运动神经元肌无力，无意识障碍，无颅神经受累，无大小便障碍，同时伴有胸痛，故神经系统病变定位于颈胸段脊髓。定性诊断需与以下疾病鉴别：(1) 脊髓炎：是指与各种感染病原及其免疫反应有关的脊髓灰质和/或白质的炎症性疾病，起病方式有急性、亚急性及慢性，有脊髓病变水平以下的运动障碍、感觉障碍，有大小便障碍。本例患儿完善感染及免疫等方面检查均为阴性，运动障碍为先单侧下肢后双下肢，且无感觉障碍，无排便、排尿障碍，故不支持该病。(2) 脊髓前动脉综合征：是指各种原因所致的脊髓前动脉闭塞而引起所支配区域的脊髓受累<sup>[1]</sup>。一般为急性起病，常伴有低血压，有脊髓病变水平以下的运动障碍，有大小便障碍、分离性感觉障碍，即浅感觉丧失，深感觉存在<sup>[1]</sup>。本例患儿慢性病程，有运动障碍，无大小便障碍、

感觉障碍，浅感觉、深感觉均存在，血压正常，故不支持该病。(3) 神经纤维瘤病2型：是一种常染色体显性遗传病，由NF2基因突变所致，包括双侧前庭神经鞘瘤、颅内和椎管内脑（脊）膜瘤及脊柱肿瘤，可伴有听力减退、视力障碍以及皮肤结节等表现<sup>[2]</sup>。本例患儿无听力减退、视力减退，无皮肤结节，头颅MRI无异常，无神经纤维瘤病2型家族史，故不支持该病。(4) 椎管内肿瘤：发生于脊髓内或脊髓附近，按解剖学可分为髓内肿瘤、髓外硬膜下肿瘤及硬膜外肿瘤。本例患儿为慢性起病，以胸痛为首发表现，运动障碍从单侧下肢逐渐进展至双下肢，需要考虑此类疾病的可能性。

通过以上临床分析，本例患儿需要进一步完善脊髓影像学检查。

## 3 进一步检查

完善颈胸段脊髓MRI平扫增强示颈6~胸2椎体水平脊髓肿胀，颈6~胸2水平髓外硬膜下可见等T1混杂T2信号，病变大小约13 mm × 37 mm × 16 mm，脊髓明显受压移位，病变明显均匀强化；病变硬脊膜为基底，可见硬膜尾征；影像诊断考虑颈6~胸2水平髓外硬膜下占位，脊髓水肿（图1）。眼科、耳鼻喉科检查未见异常。神经外科医师会诊考虑颈6~胸2椎管内占位，脊髓瘤可能，建议神经外科手术治疗。

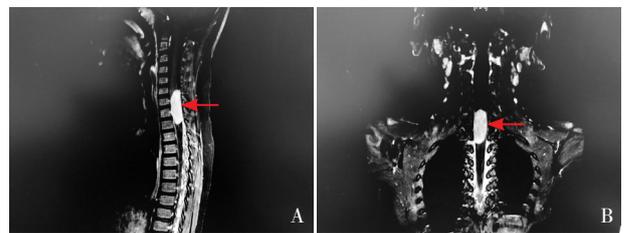


图1 患儿颈胸段脊髓MRI平扫增强正侧位像 图A示侧位像，可见椎管内肿瘤明显强化，脊髓受压；图B示正位像，可见椎管内肿瘤明显强化。箭头所指为病变部位。

## 4 临床经过

患儿入院1周后在全麻下行颈6~胸2椎管内肿瘤切除术，术中见肿瘤位于脊髓右背外侧，有包膜，脊髓明显受压。术后患儿未再出现胸痛，

双下肢肌力逐渐恢复至3级。术后2周出院，在康复科指导下行双下肢康复锻炼。术后病理诊断为透明细胞型脑(脊)膜瘤(WHO II级)。患儿术后3个月在神经外科门诊复查，无胸痛，双下肢肌力恢复至5级。至今已随访6年，临床和影像学均未复发。

## 5 诊断及诊断依据

诊断：透明细胞型脑(脊)膜瘤(WHO II级)。  
诊断依据：(1)持续胸痛伴进行性加重的双下肢肌无力症状；(2)双下肢肌力减低伴肌张力增高，腱反射亢进，巴氏征阳性，支持上运动神经元肌无力；(3)皮肤、眼、耳、心脏及肺脏检查均未见异常；(4)颈胸段脊髓MRI平扫增强示颈6~胸2水平髓外硬膜下占位；(5)术后病理确定为透明细胞型脑(脊)膜瘤(WHO II级)。

## 6 讨论

胸痛为儿科门诊常见症状，儿童胸痛的躯体疾病病因复杂，涉及胸部各组织、器官，包括皮肤、心血管、呼吸、消化、骨骼、神经及肌肉系统等多个专业。虽然大部分情况下其病因是良性的，但这一症状可导致患儿活动受限，并且令患儿及其家人非常焦虑。全面的病史采集和体格检查可以协助明确病因，识别哪些患儿需要紧急干预治疗，哪些患儿可给予安慰并继续随访。危及生命的疾病包括心脏病、自发性气胸、肺栓塞及肺动脉高压，这些疾病占非创伤性胸痛儿科患儿的1%~6%<sup>[3]</sup>。94%~99%胸痛的常见病因主要包括骨骼肌肉疾病、精神疾病、呼吸系统疾病、胃肠道疾病、乳腺疾病、皮肤感染及神经系统疾病<sup>[3-4]</sup>。神经根性胸痛要警惕脊髓压迫症状，即肿瘤、脊椎塌陷或硬膜外脓肿导致<sup>[5]</sup>。本例患儿表现为胸痛伴有下肢无力症状，除外了严重心脏病等其他系统疾病，最终明确为脊髓外硬膜下肿瘤占位压迫导致。

脊膜瘤是成人椎管内肿瘤的一种常见类型，多发生于30~50岁女性<sup>[6]</sup>，属于脑(脊)膜瘤，发病率随年龄增长而逐渐升高。儿童罕见脊膜瘤<sup>[7-8]</sup>，以胸痛为首发表现的儿童脊膜瘤更罕见<sup>[3]</sup>。脑(脊)

膜瘤是根据WHO分类系统(基于病理形态学标准)进行分类<sup>[9]</sup>，分为3类：I级即良性脑脊膜瘤；II级包括非典型脑(脊)膜瘤、透明细胞型脑(脊)膜瘤及脊索样脑(脊)膜瘤；III级包括间变性脑(脊)膜瘤、乳头状脑(脊)膜瘤及横纹肌样脑(脊)膜瘤。WHO分级系统与结局相关，因此会对治疗计划产生重要影响。与WHO I级脑(脊)膜瘤患儿相比，WHO II级或III级患儿更可能发生侵袭性病变，初次治疗后局部复发并且总体生存期更短<sup>[10]</sup>。本例患儿手术切除的肿瘤病理类型为WHO II级，术后随访6年尚未复发，仍需要继续随访。

脑(脊)膜瘤可发生于硬膜的任何位置，最常见的是颅内，约10%的肿瘤发生在脊髓<sup>[11]</sup>。脑(脊)膜瘤生长缓慢，其临床症状取决于肿块位置和肿瘤生长时间。如果肿瘤发生在椎管内硬膜外，常见临床表现有神经根性痛、运动障碍，可有大小便障碍、感觉障碍<sup>[12]</sup>。成人及儿童有不同的临床表现特点。成人脊膜瘤女性多见，好发于胸段，有以胸痛为首发表现的报道，合并神经纤维瘤病的脊膜瘤少见<sup>[13]</sup>。而儿童脊膜瘤临床特征与成人有所不同，较成人发病率更低，男性儿童更多见，部位在颈段的脊膜瘤更多见，合并神经纤维瘤病的脊膜瘤较成人更多见<sup>[8]</sup>。成人与儿童不同临床表现特点可能与脑(脊)膜瘤的发病机制有关，目前确切的发病机制尚不清楚。研究证实，很多儿童脑(脊)膜瘤病例与22号染色体长臂上的NF2基因突变有关<sup>[14]</sup>。一项多中心的回顾性研究提示以DNA甲基化为基础的脑(脊)膜分类，比病理学分类在疾病的治疗和预后方面，能够提供更好的理论依据<sup>[15]</sup>。本例患儿起病年龄较小，在6年前明确诊断时未进行基因学检查，在以后的随访中，可以建议其完善基因方面检查，能够对治疗及预后有帮助。

## 7 结语

患儿以慢性胸痛起病，因胸痛首诊时，家长一般会选择看小儿心血管内科、呼吸内科、胸外科，非神经专科医生很难想到需除外椎管内肿瘤。遗憾的是，当患儿出现单侧下肢跛行就诊时，骨科医生忽视了还有胸痛主诉，诊断思路仅局限于骨关节，仍未想到需除外椎管内肿瘤。本文总结1

例儿童以胸痛为首表现，并逐渐出现胸痛伴运动障碍的脊膜瘤诊治过程，以提高儿科医生对脊膜瘤的认识，减少漏诊和误诊。

**[摘要]** 患儿，男，5岁。因胸痛4个月，右下肢无力2个月，双下肢无力10d入院，无排便、排尿障碍，无意识障碍，双下肢呈上运动神经元性瘫痪，无颅神经受累，无感觉障碍。脊髓MRI示颈6~胸2椎管内肿瘤，压迫脊髓。转入神经外科手术治疗，患儿手术切除肿瘤后逐渐康复，随访6年未复发。该患儿病理诊断为透明细胞型脑（脊）膜瘤（WHO II级）。儿童胸痛伴运动障碍，应与脊膜瘤这种椎管内肿瘤鉴别。

[中国当代儿科杂志，2019，21（8）：820-823]

**[关键词]** 脑（脊）膜瘤；胸痛；肌无力；儿童

## Persistent chest pain for 4 months and progressive lower limb weakness for 2 months in a boy

WEI Hong-Ling, LU Shan, CHANG Yan-Mei. Department of Pediatrics, Peking University Third Hospital, Beijing 100191, China (Lu S, Email: shanlu1010@126.com)

**Abstract:** A boy, aged 5 years, was admitted due to chest pain for 4 months, right lower limb weakness for 2 months, and weakness of both lower limbs for 10 days. There were no symptoms of defecation/urination disorders or disturbance of consciousness, and the boy had upper motor neuron paralysis in both lower limbs, without cranial nerve involvement or sensory disorder. Spine magnetic resonance imaging revealed tumor in the spinal canal between cervical vertebra 6 and thoracic vertebra 2, which put pressure on the spinal cord. He was transferred to the department of neurosurgery for surgical treatment and fully recovered after tumor resection, and no recurrence was observed after 6 years of follow-up. The pathological diagnosis was clear cell meningioma (WHO grade II). For children with chest pain and dyskinesia, spinal meningioma should be considered.

[Chin J Contemp Pediatr, 2019, 21(8): 820-823]

**Key words:** Meningioma; Chest pain; Muscle weakness; Child

### [参 考 文 献]

- [1] Yadav N, Pendharkar H, Kulkarni GB. Spinal cord infarction: clinical and radiological features[J]. J Stroke Cerebrovasc Dis, 2018, 27(10): 2810-2821.
- [2] Ardern-Holmes S, Fisher G, North K. Neurofibromatosis type 2[J]. J Child Neurol, 2017, 32(1): 9-22.
- [3] Yeh TK, Yeh J. Chest pain in pediatrics[J]. Pediatr Ann, 2015, 44(12): e274-e278.
- [4] Eliacik K, Kanik A, Bolat N, et al. Anxiety, depression, suicidal ideation, and stressful life events in non-cardiac adolescent chest pain: a comparative study about the hidden part of the iceberg[J]. Cardiol Young, 2017, 27(6): 1098-1103.
- [5] Marseglia GL, Savasta S, Ravelli A, et al. Recurrent chest pain as the presenting manifestation of spinal meningioma[J]. Acta Paediatr, 1995, 84(9): 1086-1088.
- [6] 刘彬, 王振宇, 谢京诚, 等. 后正中入路治疗胸椎管内脊膜瘤41例报告[J]. 中国微创外科杂志, 2014, 14(11): 1011-1014, 1027.
- [7] 罗伟, 李佳欣, 徐宇伦, 等. 儿童脊膜瘤的临床特征及手术疗效[J]. 中华神经外科杂志, 2016, 32(12): 1204-1207.
- [8] Wu L, Yang C, Liu T, et al. Clinical features and long-term outcomes of pediatric spinal meningiomas[J]. J Neurooncol, 2017, 133(2): 347-355.
- [9] Louis DN, Perry A, Reifenberger G, et al. The 2016 World Health Organization classification of tumors of the central nervous system: a summary[J]. Acta Neuropathol, 2016, 131(6): 803-820.
- [10] Linsler S, Keller C, Urbschat S, et al. Prognosis of meningiomas in the early 1970s and today[J]. Clin Neurol Neurosurg, 2016, 149: 98-103.
- [11] Pant I, Gautam VKS, Kumari R, et al. Spinal tumour: primary cervical extradural meningioma at an unusual location[J]. J Spine Surg, 2017, 3(3): 509-513.
- [12] Ito K, Imagama S, Ando K, et al. Discrimination between spinal extradural meningioma and both intra and extradural meningioma: case report[J]. Nagoya J Med Sci, 2017, 79(1): 115-121.
- [13] Tao X, Dong J, Hou Z, et al. Clinical features, treatment, and prognostic factors of 56 intracranial and intraspinal clear cell meningiomas[J]. World Neurosurg, 2018, 111: e880-e887.
- [14] Pathmanaban ON, Sadler KV, Kamaly-Asl ID, et al. Association of genetic predisposition with solitary schwannoma or meningioma in children and young adults[J]. JAMA Neurol, 2017, 74(9): 1123-1129.
- [15] Sahn F, Schrimpf D, Stichel D, et al. DNA methylation-based classification and grading system for meningioma: a multicentre, retrospective analysis[J]. Lancet Oncol, 2017, 18(5): 682-694.

( 本文编辑: 王颖 )