DOI:10.16016/j.1000-5404.2003.05.044
第25卷第5期 第三军医大学学报 Vol. 25, No. 5
2003年3月 ACTA ACADEMIAE MEDICINAE MILITARIS TERTIAE Mar. 2003

文章编号:1000-5404(2003)05-0465-01

个案与短篇

多发性硬化伴发脊髓空洞症1例

A case report of multiple sclerosis combined with syringomyelia

周竹娟,郑 健 (第三军医大学附属新桥医院神经内科,重庆 400037)

患者,女,28岁,半年前发现左眼视物模糊,以中心视野受累为主,渐进性加重,发病半月后左眼仅能近距离数指,应用皮质激素和B族维生素治疗10+ d,1个月后左眼视力恢复至病前状态。此后1个月余患者出现双眼视物模糊,迅速进展,2~3 d后右眼完全失明,左眼仅残存鼻侧视野,在当地医院做头颅CT、查眼底均正常,地塞米松静滴治疗20 d,后改服中药,至本次入院前1个月左眼视力恢复至病前状态,右眼视力也有所恢复。本次入院前4 d突然出现双下肢和右上肢持续性麻木,低头时右下肢有电击感,3 d前左上肢也出现麻木、持物不稳。查体:左眼视力0.6,右眼视力0.3。四肢肌力、肌张力正常,左手轮替笨拙,指鼻试验欠稳准,双膝反射亢进,未查见深、浅感觉的减退。腰穿脑脊液压力150 mmH_2O,白细胞计数为0,蛋白质<0.1 g/L,糖3.8 mmol/L,氯化物130 mmol/L。IgG 0.03 g/L,IgA、IgM未测到。脑电图可见两半球广泛分布的慢波活动。双上、下肢SEP和BAEP正常,VEP双侧P100潜伏期延长,瞬目反射正常,头颅侧位片正常。颅脑MRI正常。颈段MRI示2~5颈髓空洞,在T1WI上呈条状稍低信号,T2WI上呈高信号,轴位上位于颈髓中心,前后径0.8 cm,上下径7 cm。

入院治疗经过:患者入院后即给予地塞米松针20 mg静滴1/d,辅以改善循环、营养神经治疗,患者第2天右下肢轻触床边即有电击感,第3天双上肢活动不灵加重,以远端为著,双手小指、环指有阵发性掌指关节屈曲,指间关节伸直,强迫屈曲后几分钟可有所缓解,反复出现,伴颅鸣。查体:双上肢远端肌力5-级,双手轮替动作笨拙。第4天改用甲基强的松龙针1 000 mg静滴1/d,第7天患者出现双上肢肿胀感,口服卡马西平可以缓解。双上肢远端活动不灵和双眼视物模糊也加重,查左眼视力0.5,右眼视力0.25,视野正常。双上肢近端肌力5级,远端肌力3+级,双侧霍夫曼征(+),四肢腱反射亢进。甲基强的松龙针减为500 mg静滴1/d,入院第10天患者左眼视力降为0.4,右眼视力降为0.06,眼底见右眼视神经萎缩,改用强的松片60 mg/d并逐渐减量,1个月后患者双上肢肿胀感消失,活动不灵有所减轻,双上肢近端肌力5级,远端肌力4+级,双眼视力有所恢复,左眼0.6,右眼0.1。

讨论

本病例为青年女性,病史和神经系统检查表明双侧的视觉传导路、小脑或脊髓小脑通路、颈髓均存在病灶,整个病程有缓解和复发加剧交替发生的过程,每两次发作间隔1个月以上,每次发作持续24 h以上,病程已达半年,临床可确诊为多发性硬化。同时颈段MRI证实脊髓空洞症的存在。从该患者的病史、磁共振扫描及腰穿检查可排除外伤、肿瘤、感染等易引起脊髓空洞症的相关疾病,其头颅侧位片和头颅MRI检查也排除了颅底凹陷症和Chiari畸形的存在。关于多发性硬化伴发脊髓空洞症在国内外文献中有少数报道,这些已报道的病例有一些共同点:发病年龄多在21~40岁,均经临床或实验室检查确诊为多发性硬化,均未发现引起脊髓空洞症的其他原因,脊髓空洞多位于颈髓,临床症状、体征均与空洞相关,经甲基强的松龙治疗有效。本病例也具有以上特点。多发性硬化伴发脊髓空洞症的机制目前尚不清楚。有的学者认为与多发性硬化的脱髓鞘病灶继发坏死导致空洞形成有关,有的认为是脊髓白质脱髓鞘导致受累段脊髓肿胀影响了脑脊液循环所致。更有学者提出空洞形成可能是多发性硬化病程中脊髓病理改变的一个阶段,只是因为多数病人没有连续的MRI观察未能发现空洞形成而已。本例患者在颈髓受损症状出现的早期就在颈段MRI上发现有空洞形成,与国内外多数报道不一致,可见二者在疾病发展过程中的因果关系还需进一步研究。

关键词:多发性硬化;脊髓空洞症
中图法分类号:R744.5+1;R744.4 文献标识码:B

参考文献:

[1] Iwasaki Y, Ikeda K, Ichikawa Y, *et al*. Multiple sclerosis and syrinx formation[J]. Acta Neurol Scand, 2000, 101(5): 346.
[2] 赵合庆,傅 渝.多发性硬化在MRI所见的脊髓空洞表现(附病例报告)[J].中国神经免疫学和神经病学杂志,1998,5(6):105,117.
[3] Solaro C, Uccelli A, Gentile R, *et al*. Multiple sclerosis and non-communicating syringomyelia: a casual association or linked diseases[J]. Acta Neurol Scand, 1999, 100(4): 270-273.
[4] Masur H, Oberwittler C. MS and syringomyelia[J]. Neurology, 1992, 42(2): 464-465.

作者简介:周竹娟(1973-),女,四川省大竹县人,硕士,主治医师,主要从事脑血管病方面的研究,电话:(023)68755000-74613
收稿日期:2002-05-20;修回日期:2002-08-21

(编辑 陈聪连)

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net