DOI:10.16016/j.1000-5404.1986.04.026

Erasmus综合征并发颅神经损害一例报告

凌培基

（第三附属医院 呼吸内科）

矽肺并发硬皮病，称为Erasmus综合征。国内仅见数例报道，现将我们观察近5年，并有多发性颅神经损害的1例，报告如下。

高××，男，62岁，采石工。1980年3月因右面部阵发性针刺样疼痛2月余，住神经内科，诊断为右侧三叉神经损害，胸部照片双肺肺纹多、乱，呈网状改变及小斑点状影，诊断矽肺Ⅰ期。服苯妥英钠0.1，3/d，面部症状好转，出院继续服药。1980年9月因双下肢屈曲困难，皮肤发硬，逐渐累及全身，生活不能自理，皮肤科诊断“硬皮病”。1981年10月因两侧面部麻木，疼痛再次住神经内科，双侧Ⅴ、Ⅶ、Ⅸ、Ⅹ对颅神经损害，皮肤活检：表皮萎缩，真皮浅层胶元纤维肿胀，深层胶元纤维束增厚，成纤维细胞透明性变，真皮与皮下组织界限不清（图1、2），符合硬皮病（Scleroderma）。又因咳嗽、咯痰、心累、气喘、间断双下肢浮肿于1983年6月、9月、11月，1984年12月28日四次住院。1979年在市结核病院曾诊断为“Ⅰ期矽肺、肺结核”。作采石工40余年，抽烟45年，2包/d。体检：体温37℃，脉搏96次/min，呼吸24次/min，血压90/60mmHg，半卧位，气急，全身皮肤发硬，呈腊样光泽，不能用手指捏起，有色素减退斑，腋毛脱失，面部表情固定（面具脸），张口困难，有频发早搏，两肺散在干湿罗音，双腕、踝及指关节僵直，活动受限。胸片见双肺广泛性纤维化，布满小点状及条索状和网状增高影，以中上肺为显著，双肺门增大模糊，右上前第一肋间外带有一小片状密度增高影，双下肺野透亮度增高，双膈肌低平，双肋膈角有胸膜粘连，意见为矽肺Ⅱ期，右上陈旧性结核灶，并肺气肿，胸膜增厚粘连。血沉16～87 mm/h，抗核抗体、类风湿因子、狼疮细胞均阴性，γ球蛋白27.6%，IgG、IgA、C3分别为804、178、77mg%，痰抗酸杆菌阴性，心电图反复出现窦性心动过速，游走心律，频发房性早搏，频发多源性室性早搏，ST段轻度下移，T波低平或倒置。最后一次入院，肺部感染严重，曾用青霉素、氨苄青霉素、氯霉素、灭滴灵、利福平等抗感染，强地松、地塞米松以及对症、支持等治疗，患者情况日见衰竭，终于1985年1月22日死于呼吸衰竭。

讨 论

1914年Bramwell报告石匠患硬皮病，Erasmus及Rodnan相继报告矽肺并发硬皮病。本文1例经皮肤活检符合硬皮病，结合职业史及X线所见，考虑为矽肺并发硬皮病。文献报道，矽肺并发系统性硬皮病与不合并矽肺的进行性系统性硬皮病（PSS）在发病上有所不同，后者多见于女性（男、女比例1∶3），以20岁左右多见，前者以男性较多，并多在40岁以上发病，本例符合此一特点。患者1979年诊断矽肺后，肺内病变迅速进展，可能有硬皮病改变的特征。长期服用苯妥英钠可引起肺间质纤维化，本例虽曾服苯妥英钠，但服药前一年已诊断为矽肺，肺部病变不能以药物引起来解释，故本例诊断矽肺并发硬皮病，即Erasmus综合征。

矽肺与硬皮病二者的关系，迄今还不十分清楚，与矽肺的免疫学障碍，使硬皮病易于发生可能有关。本例IgG、IgA、C_3等为正常低值或稍低于正常值。

本例有多发性颅神经损害，经颅底照片、脑脊液及脑血管造影等检查，以及5年的随访观察，未发现神经系统的其它疾病，考虑多发性颅神经损害，为硬皮病的临床表

（下转384页）

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

畸胎瘤并发多发性脊柱脊髓畸形一例报告

邹咏文 何奇元

（第三附属医院 神经外科）

患者男性，12岁。自幼背部侧弯，进行性双下肢无力4年。体检：脊柱胸段明显右侧弯，腰椎前凸，骨盆前倾。颅神经及双上肢正常。双下肢肌力Ⅳ级，呈痉挛剪刀步态，肌张力增高，腱反射亢进。腹壁反射消失。双巴氏征（+）。双胸2以下痛觉减退，腰穿压颈试验为不完全梗阻，脑脊液正常。X线检查：颈7隐裂，胸1、2椎板融合，腰5及全骶隐裂，碘苯酯造影：颈6—胸3椎管增宽，脊髓呈梭形膨大。78年5月及79年5月先后两次手术。见颈7椎板不连接，胸1、2棘突及椎板融合。脊髓纵裂畸形，自颈6处完全分开成左右两半，至胸4处又合并为一。其间：上方有一2 cm直径的粘液囊肿，下方为一巨大蛛网膜囊肿。中份为一6×3×3 cm肿瘤，表面呈结节状，与左半脊髓紧密相连。沿左半脊髓边缘分块切除肿瘤，囊肿予以切开。术后下肢功能改善。随访5年病情稳定，生活自理，能步行上学。

病理检查：肿物为灰白及灰红色，多囊性，切片中有肠腺上皮囊肿，呼吸道上皮囊肿，有鳞状上皮，脑组织，平滑肌组织和纤维结缔组织。诊断：脊髓成熟性囊性畸胎瘤。

脊髓畸胎瘤罕见，可同时伴有脊柱、脊髓及身体其它脏器畸形。本病是由于胚胎早期神经管发育异常，三个胚层组织遗留在椎管内所致。病情缓慢进展，终致脊髓受压、功能受损。手术切除肿瘤，能改善神经功能。本例有脊柱多处畸形，脊髓纵裂畸形、蛛网膜囊肿及畸胎瘤，均为先天性异常。由于畸胎瘤切除较彻底，功能恢复良好，但是否复发，需继续随访观察。

（上接383页）

现之一，神经系统受累在硬皮病是很少见的，有因脸面疼痛而疑为三叉神经痛，且本例颅神经损害发生在皮肤病变之前，是较特殊的。

本例多次心电图检查有心律失常及ST—T改变，是否与硬皮病的心肌纤维化及心肌内中心血管广泛硬化，血管内膜增生和中层肥厚有关，或为肺心病所致，尚待进一步观察，国内报告的数例Erasmus综合征中，亦未见提及。

（本文承李言让教授修改，文内病理照片承高奉浔主任大力帮助，特此致谢）

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

图1　肺泡水肿，腔内含管状表面活性物质（S），毛细血管内血小板（PL）聚集　×9000

图2　肺泡表面附有一层由纤维蛋白组成的透明膜（HM），其下的Ⅰ型上皮细胞浆显局部坏死（↑）×16000

图3　Ⅰ型上皮细胞变性、空泡化、胞浆作不规则突起。AL肺泡腔，IS肺泡隔　×9000

图4　显示肺不张，肺泡腔（AL）萎陷，毛血管腔内中性白细胞聚集（Gr），肺泡隔水肿　×6000

图5　显示毛细血管内皮细胞饮泡（Pv）明显增多　×21000

图6　肺泡隔内中性白细胞浸润　×6000

图7　Ⅱ型上皮细胞呈火车厢样增生　×8000

图8　显示Ⅱ型细胞增生后又显变性，肺泡腔内含成片空泡化表面活性物质（S）×6000

Erasmus综合征并发颅神经损伤一例例告

（正文见第383页）

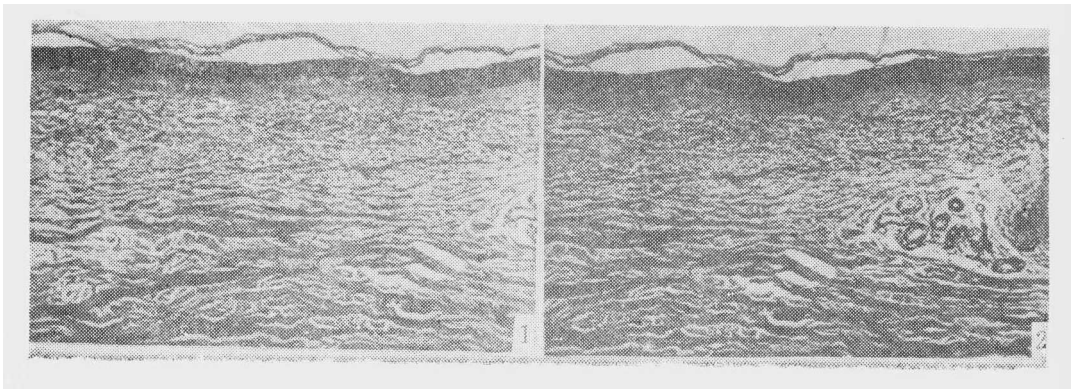


图1　示表皮萎缩，真皮浅层见纤维肿胀，均匀一致呈胶原纤维增厚，成纤维细胞减少，可见透明性变。炎细胞减少。（H.E×101）

图2　示表皮萎缩，真皮中毛囊、汗腺萎缩，被增生的胶原纤维包绕，真皮与皮下组织界限不清。（H.E×104）

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