

非典型脊髓痨一例

冯爱君

【关键词】 脊髓痨； 神经梅毒； 病例报告

【Key words】 Tabes dorsalis; Neurosyphilis; Case reports

Atypical tabes dorsalis: one case report

FENG Ai-jun

Department of Neurology, the Second People's Hospital of Wuhu, Wuhu 241000, Anhui, China (Email: 840253083@qq.com)

Conflicts of interest: none declared

患者 男性,53岁。从事钢铁及铁粉加工工作10余年,主因近1年来双下肢进行性行走不稳并逐渐加重,于2017年11月20日入院。患者1年前无明显诱因出现双足麻木、乏力,但行走如常,未予重视,之后麻木症状自双足逐渐上升至膝关节并伴行走不稳如踩棉花感,偶伴有双下肢闪电样疼痛但尚能耐受,发病期间无饮水呛咳、视物模糊,无头晕头痛、恶心呕吐等症状与体征,遂以“双下肢行走不稳待查”收入院。患者自发病以来神志清楚,精神尚可,食欲一般,大小便正常,体重未见明显增减。承认冶游史,否认吸毒史,否认梅毒诊断与治疗史,长期饮酒10年(约250 g/d),其余个人史与家族史均无特殊。

诊断与治疗过程 (1)体格检查:精神智能正常,双侧瞳孔等大、等圆,直径约3 mm,对光反射灵敏,鼻唇沟对称,伸舌居中。双上肢肌力5级、肌张力正常,双下肢肌力4级、肌张力稍降低;双侧膝关节以下针刺觉、震动觉对称性减退,双侧关节位置觉、运动觉无异常。双侧肱二头肌、肱三头肌腱反射、桡骨膜反射正常;双侧膝反射、踝反射减弱,病理反射未引出;双侧指鼻试验稳准,跟-膝-胫试验欠稳准,闭目难立征(Romberg征)阳性。(2)实验室检查:血糖6.07 mmol/L(3.90~6.10 mmol/L),糖化血红蛋白(HbA1c)6.30%(4.50%~6.20%),血清梅毒螺旋体明胶凝集试验(TPPA)阳性、甲苯胺红不加热血

清试验(TRUST)滴度为1:16。腰椎穿刺脑脊液检查压力为170 mm H₂O(1 mm H₂O = 9.81 × 10⁻³ kPa, 80~180 mm H₂O)、白细胞计数为8 × 10⁶/L[(0~5) × 10⁶/L],蛋白定量423.90 mg/L(150~450 mg/L)、葡萄糖为4.19 mmol/L(2.50~4.50 mmol/L)、氯化物为129 mmol/L(118~132 mmol/L),TPPA试验阳性、TRUST试验滴度1:2。凝血功能、血常规、贫血三项(血清维生素B₁₂、叶酸及铁蛋白)、甲状腺功能、肿瘤标志物筛查、尿便常规等项指标均于正常值范围。(3)影像学检查:头部MRI平扫和扩散加权成像(DWI)未见明显异常。颈椎MRI显示C₃₋₄、C₄₋₅、C₅₋₆椎间盘突出压迫脊髓(图1),胸椎及腰椎MRI无异常所见。胸部CT呈慢性支气管炎表现,肺气肿伴肺大疱形成,左肺下叶小结节考虑为增殖灶;两侧腋窝多发小淋巴结。双侧乳腺及腋窝淋巴结B超检查可见双侧腋窝淋巴结,双侧乳腺未见明显异常。双下肢血管超声提示动脉粥样硬化,深静脉未见明显异常。(4)神经电生理学检查:肌电图检查四肢肌电及神经传导速度(NCV)无异常。临床诊断为非典型脊髓痨(TD);脊髓型(C₃₋₆)颈椎病。予以青霉素4 × 10⁶ U/4 h静脉滴注,连续治疗2周后双下肢麻木症状明显减轻,共住院33 d,出院时双下肢肌力5级,其余症状与体征未见改善。出院后改用苄星青霉素2.40 × 10⁶ U/次肌肉注射(3次/周),3个月后门诊随访时仍存在双下肢麻木症状,但不影响行走。2018年7月16日患者入院复查,双下肢麻木症状有所改善,血清TRUST试验滴度为1:16;脑脊液TRUST试验滴度为1:1,较入院时略有下降;颈椎MRI检查结果同前。

doi: 10.3969/j.issn.1672-6731.2019.05.013

作者单位:241000 安徽省芜湖市第二人民医院神经内科,
Email: 840253083@qq.com

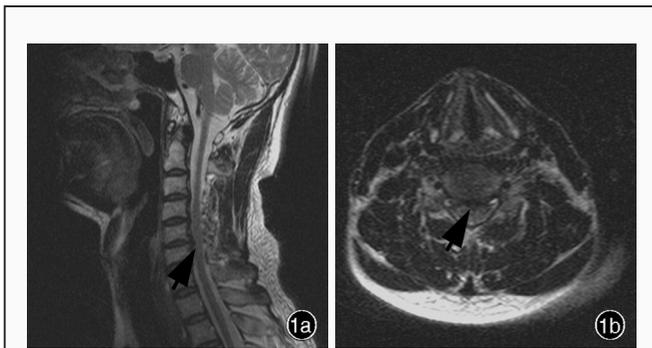


图 1 颈椎 MRI 检查所见 1a 矢状位 T₂WI 显示, C₃₋₄、C₄₋₅、C₅₋₆ 椎间盘后缘超出椎体外, 相应层面硬脊膜囊及脊髓受压(箭头所示) 1b 横断面 T₂WI 显示, C₅₋₆ 椎间盘突出, 可见邻近脊髓受压(箭头所示)

Figure 1 Cervical MRI findings Sagittal T₂WI showed the posterior margin of C₃₋₄, C₄₋₅, C₅₋₆ intervertebral discs exceeded the vertebral body, and the corresponding layer of dural sac and spinal cord were compressed (arrow indicates, Panel 1a). Axial T₂WI showed protrusion of C₅₋₆ intervertebral disc and compression of adjacent spinal cord (arrow indicates, Panel 1b).

讨 论

脊髓痨是梅毒螺旋体(TP)感染晚期出现的一组脊髓临床综合征, 常见于感染后 15~20 年, 呈慢性隐匿发病并进行性加重, 主要累及脊髓后索、周围神经, 表现为深感觉减退、感觉性共济失调、双下肢感觉障碍、腱反射减弱, 同时可合并瞳孔异常如阿·罗瞳孔、对光反射消失、视觉障碍^[1]。脊髓痨发病率较低, 极易误诊, 误诊率高达 80.95%^[2-3]。晚近文献报道, 部分脊髓痨患者脑脊液蛋白定量测定值可低于脊髓痨的诊断标准(>500 mg/L)^[4], 而国内关于脊髓痨诊断及其脑脊液检测报道较少^[5]。

梅毒螺旋体感染主要累及脑膜、脑实质、脊髓、血管, 可引起神经精神障碍, 偶见视神经萎缩。脊髓受累即表现为脊髓痨, 典型病理损害呈脊髓后索、后根变性及髓鞘脱失, 尤以腰骶段最为明显; 临床症状以双下肢闪电样或针刺样疼痛、感觉性共济失调进行性加重、内脏危象多见, 体格检查可见脊髓后索、周围神经损害体征, 如阿·罗瞳孔、深浅感觉障碍、感觉性共济失调、Romberg 征、腱反射减退, 病情呈隐匿性进行性加重。本文患者脊髓痨表现极不典型: (1) 发病过程中未曾出现任何内脏危象症状或体征, 如尿危象(下腹部疼痛, 排尿痛、排尿困难)、胃危象(阵发性上腹部剧烈疼痛、恶心呕吐但无腹肌强直和压痛)或肠危象(肠绞痛、腹泻、里急后重等)。(2) 未见神经梅毒, 尤其是脊髓痨的重要体征之一阿·罗瞳孔。此征是由于梅毒螺旋体累

及中脑顶盖前区动眼神经副核所致, 表现为双侧瞳孔缩小且大小不等、边缘不整, 对光反射消失而调节反射存在。本文患者入院后体格检查双侧瞳孔等大、等圆, 对光反射灵敏, 无阿·罗瞳孔, 由于其临床症状的不典型性, 故未得到及时诊断, 提示对于临床上以进行性共济失调为主要症状, 且无内脏危象或阿·罗瞳孔表现的患者在鉴别诊断过程中切莫忽略脊髓痨可能。此外, 在诊断过程中应注意与脊髓型颈椎病、脊髓亚急性联合变性(SCD)、多发性硬化(MS)、中毒性脑病、副肿瘤综合征(PNS)、神经痛等疾病相鉴别, 该例患者的临床症状、影像学检查结果, 以及药物治疗反应均不支持上述疾病。

本文患者的另一特征是脑脊液蛋白定量低于脊髓痨的诊断标准, 但青霉素治疗有效, 符合临床诊断。根据《梅毒、淋病、生殖器疱疹、生殖道沙眼衣原体感染诊疗指南(2014)》^[6]中神经梅毒诊断标准: 脑脊液白细胞计数 $\geq 5 \times 10^6/L$ 、蛋白定量 >500 mg/L, 且无引起异常的其他原因; 脑脊液荧光梅毒螺旋体抗体吸收试验(FTA-ABS)和(或)性病研究实验室试验(VDRL)阳性[亦可以快速血浆反应素试验(RPR)或 TRUST 试验代替]^[2,7-8]。本文患者脑脊液蛋白定量为 423.90 mg/L, 于正常值范围, 与部分文献报道相似^[2,9], 推测可能与以下原因有关: (1) 早期梅毒未曾得到及时治疗。(2) 治疗不规范或药物剂量不足。(3) 因合并人类免疫缺陷病毒(HIV)感染而使脑脊液蛋白定量 <500 mg/L, 此为 CD4⁺T 细胞数目降低所致。(4) 梅毒发病时间短, 典型症状尚未出现^[10-12]。上述均为推测, 迄今为止梅毒患者脑脊液蛋白定量 <500 mg/L 的具体机制尚未阐明, 根据本文患者疾病演变过程, 考虑与早期梅毒未得到及时治疗 and 药物剂量不足有关。

总之, 脊髓痨临床表现复杂多样, 非典型患者极易误诊。因此, 对于原因不明的进行性共济失调患者, 在鉴别诊断过程中需考虑脊髓痨可能; 通过仔细询问病史如冶游史, 完善梅毒特异性及非特异性抗体筛查, 尤其是血清 TRUST 试验滴度 $\geq 1:16$ 的患者, 尽早行腰椎穿刺脑脊液检查至关重要^[13-14], 及时明确诊断, 使患者早日获得有效治疗。

利益冲突 无

参 考 文 献

[1] Hook EW 3rd. Syphilis[J]. Lancet, 2017, 389:1550-1557.

- [2] Wang N, Zhang XY, Zhang WQ, Zhang WGL, Cui L. The new progress on diagnosis and treatment of neurosyphilis [J]. Zhongguo Xian Dai Shen Jing Ji Bing Za Zhi, 2016, 16:397-403. [王娜, 张馨月, 张吴琼, 张微观刘, 崔俐. 神经梅毒诊断与治疗新进展[J]. 中国现代神经疾病杂志, 2016, 16:397-403.]
- [3] Wang BJ, Wang CJ, Sun H, Guo SG. Analysis of clinical features, serologic and cerebrospinal fluid tests in patients with neurosyphilis at different stages [J]. Zhongguo Xian Dai Shen Jing Ji Bing Za Zhi, 2016, 16:404-410. [王宝洁, 汪春娟, 孙昊, 郭守刚. 不同时期神经梅毒患者临床特征及血清学和脑脊液检测分析[J]. 中国现代神经疾病杂志, 2016, 16:404-410.]
- [4] Marra CM. Neurosyphilis [J]. Continuum (Minneapolis), 2015, 21:1714-1728.
- [5] Wang XF, Bian Y, Huang X, Qi XK, Qiu F. Analysis of clinical and imaging characteristics of tabes dorsalis [J]. Zhongguo Xian Dai Shen Jing Ji Bing Za Zhi, 2016, 16:411-415. [王晓风, 边洋, 黄鑫, 戚晓昆, 邱峰. 脊髓痨临床和影像学分析[J]. 中国现代神经疾病杂志, 2016, 16:411-415.]
- [6] National Center for STD Control, China CDC; Venereal Group of Chinese Society of Dermatology; Venereal Disease Committee of Dermatologists Branch in Chinese Medical Doctor Association. Guidelines for diagnosis and treatment of syphilis, gonorrhea, genital herpes, genital tract chlamydia trachomatis infection (2014) [J]. Zhonghua Pi Fu Ke Za Zhi, 2014, 47:365-372. [中国疾病预防控制中心性病控制中心, 中华医学会皮肤性病学会分会性病学组, 中国医师协会皮肤科医师分会性病亚专业委员会. 梅毒、淋病、生殖器疱疹、生殖道沙眼衣原体感染诊疗指南(2014) [J]. 中华皮肤科杂志, 2014, 47:365-372.]
- [7] Chen L, Chang WJ, Dai YY, Liu JQ, Nie ZC. Analysis of cerebrospinal fluid in patients with syphilis [J]. Lin Chuang Shu Xue Yu Jian Yan, 2018, 20:434-436. [陈莉, 常文娇, 戴媛媛, 刘家琴, 聂正超. 41例梅毒患者脑脊液检测结果分析[J]. 临床输血与检验, 2018, 20:434-436.]
- [8] Peng Y, Wang JW. Research progress of HIV-associated central nervous system infections and neurosyphilis in China [J]. Zhongguo Xian Dai Shen Jing Ji Bing Za Zhi, 2016, 16:391-396. [彭滢, 王佳伟. 我国人类免疫缺陷病毒和梅毒螺旋体感染中枢神经系统研究进展[J]. 中国现代神经疾病杂志, 2016, 16:391-396.]
- [9] Wu YL, Huang YM, Xu DM, Wu WQ. Clinical analysis of tabes dorsalis [J]. Dalian Yi Ke Da Xue Xue Bao, 2017, 39:66-69. [吴雅丽, 黄宇明, 许冬梅, 伍文清. 脊髓痨19例临床特点分析[J]. 大连医科大学学报, 2017, 39:66-69.]
- [10] Conde-Sendin MA, Amela-peris R, Aladro-Benito Y, Maroto AA. Current clinical spectrum of neurosyphilis in immunocompetent patients [J]. Eur Neurol, 2004, 52:29-35.
- [11] Marks M, Jarvis JN, Howlett W, Mabey DC. Neurosyphilis in Africa: a systematic review [J]. PLoS Negl Trop Dis, 2017, 11: E0005880.
- [12] Qian F, Tian D, Wang L, Xu YL, Song R, Jiang RM, Chen ZH. Clinical characteristics, diagnosis and treatment of neurosyphilis co-infection with human immunodeficiency virus [J]. Zhonghua Shi Yan He Lin Chuang Gan Ran Bing Za Zhi (Dian Zi Ban), 2017, 11:151-155. [钱芳, 田地, 王琳, 徐艳利, 宋蕊, 蒋荣猛, 陈志海. 合并人免疫缺陷病毒感染的神经梅毒患者临床特点及诊治[J]. 中华实验和临床感染病杂志(电子版), 2017, 11:151-155.]
- [13] Lin DH, Li SL, Lin HL, Lin ZF, Zhang HL. The role of serum reagin titer in lumbar puncture of neurosyphilis [J]. Zhongguo Pi Fu Xing Bing Xue Za Zhi, 2017, 31:994-997. [林丹红, 李淑莲, 林惠玲, 林志峰, 张惠林. 梅毒血清反应素滴度在神经梅毒腰穿指征中的作用[J]. 中国皮肤性病学期刊, 2017, 31:994-997.]
- [14] Tang XY, Zhong WF, Miao XL. Characteristics of serum TRUST test and risk factors for neurosyphilis [J]. Zhonghua Shi Yong Zhen Duan Yu Zhi Liao Za Zhi, 2017, 31:799-801. [唐小勇, 钟万芬, 廖希莉. 神经梅毒血清TRUST试验特征及危险因素研究[J]. 中华实用诊断与治疗杂志, 2017, 31:799-801.]

(收稿日期:2019-04-08)

《中国现代神经疾病杂志》关于谨防伪造微信采编中心的声明

《中国现代神经疾病杂志》编辑部近期发现伪造本刊微信采编中心的非法行为,微信号1025282431,昵称麦芽糖,伪造《中国现代神经疾病杂志》采编中心。该微信号以核对作者信息为由,请我刊作者添加其为微信好友,借以窃取相关信息甚至索取审稿费和版面费等,此举对我刊及广大作者、读者造成严重不良影响。

《中国现代神经疾病杂志》特此郑重声明:我刊迄今为止并未建立微信平台的采编中心,作者投稿的唯一途径是登录我刊官方网站www.xdjb.org,进入“作者在线投稿”界面,按照操作提示提交稿件。稿件经外审通过后,需作者配合修改,达到发表要求后方可待编、排期和刊出,这一过程中编辑部人员与作者之间的联系均采用我刊公共邮箱(xdsjbbzz@263.net.cn)和公用电话[(022)59065611,59065612]。

若遇假冒我刊网站、伪造我刊采编中心、中介、代理等不法事件,欢迎广大作者和读者向我刊提供相关线索!对于以我刊名义从事非法活动的个别网站或微信号,我刊保留通过法律途径解决问题的权利。此声明长期有效,最终解释权归我刊所有。