

DOI: 10.3969/j.issn.1005-8982.2018.34.025

文章编号: 1005-8982 (2018) 34-0127-02

病例报告

脊髓亚急性联合变性合并脊髓萎缩 1 例*

林军, 黄建敏, 黄清, 刘国军, 袁胜山, 蒙兰青

(右江民族医学院附属医院 神经内科, 广西 百色 533000)

关键词: 脊髓亚急性联合变性; 脊髓损伤; 维生素 B₁₂

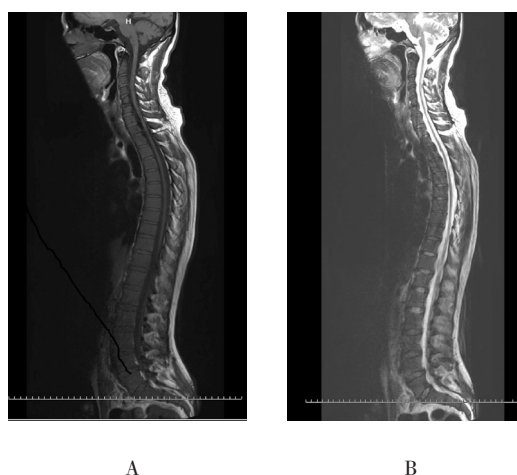
中图分类号: R744.6

文献标识码: D

脊髓亚急性联合变性 (subacute combined degeneration of the spinal cord, SCD) 出现脊髓萎缩临床比较少见, 现报道如下。

1 临床资料

患者男性, 43 岁, 因出现双下肢无力, 行走困难 20 年, 加重 10 个月于 2016 年 7 月 8 日入院。患者已无法行走, 卧床时翻身困难。既往有慢性胃炎病史 20 余年, 胃痛发作时饮食量少, 未予治疗。体查: 贫血貌, 右下肢肌力 2 级, 左下肢肌力 3 级, 双下肢腓肠肌萎缩明显, 双下肢浅感觉减退, 双下肢振动觉消失, 双下肢复合感觉消失, 四肢腱反射 (+++), 病理征 (-)。血常规: 红细胞 $1.82 \times 10^{12}/L \downarrow$, 血红蛋白 73 g/L \downarrow , 红细胞压积 20.70% \downarrow , 平均红细胞体积 113.70 fL \uparrow , 平均血红蛋白含量 40.10 pg \uparrow , 平均血红蛋白浓度 353.00 g/L, 红细胞分布宽度 CV 值 24.80% \uparrow , 红细胞分布宽度 SD 值 87.00 fL \uparrow 。铁蛋白 331.10 ng/ml, 叶酸 16.72 ng/ml, 维生素 B₁₂ 30.00 pg/ml \downarrow 。神经电生理结果: ①感觉运动多发性周围神经、神经根损害; ②左、右耳听觉神经通路部分损害; ③左、右眼视觉神经通路不全损害。MRI: 脊髓变细, 颈胸腰椎体信号减低 (贫血所致), 其余脊髓及头颅未见明显异常病灶 (见附图)。诊断为 SCD。治疗上给予肌肉注射维生素 B₁ 100 mg 1 次/d, 肌肉注射维生素 B₁₂ 1 000 μ g 1 次/d, 叶酸片 10 mg 口服 3 次/d, 肌肉注射鼠神经生长因子 30 μ g 1 次/d 等神经营养辅助治疗, 针灸、理疗。治疗 3 周病情稍改善后出院。出院后继续口服维生素 B₁、维生素 B₁₂, 半年后随访肢体肌力、感觉改善不明显。



A: 矢状位 T₁WI; B: T₂WI 显示脊髓萎缩变细, 胸髓尤为明显, 脊髓未见病灶信号

附图 颈胸腰椎 MRI

2 讨论

在神经系统所起作用的为甲基维生素 B₁₂ (MeB₁₂) 和腺苷维生素 B₁₂ (AdoB₁₂)。MeB₁₂ 促使 5-甲基四氢叶酸转换成四氢叶酸并促使四氢叶酸在体内的利用, 同时也促使同型半胱氨酸转化成蛋氨酸, 继而合成 S-腺苷蛋氨酸, 而 S-腺苷蛋氨酸是神经系统中甲基化反应过程中唯一的甲基提供者, 甲基转移反应在核糖核酸合成和鞘磷脂碱性蛋白合成过程中不可或缺, 髓鞘甲基化的障碍可造成髓鞘形成障碍、髓鞘脱失和轴索变性^[1]。AdoB₁₂ 作为线粒体辅助因子, 促进甲基丙二酸转换为琥珀酸而参与体内三羧酸循环, 维生素 B₁₂ 不足时 L-甲基丙二酸辅酶 A 水平增高, L-甲基丙二

收稿日期: 2018-01-08

* 基金项目: 国家自然科学基金 (No: 81460614, 81660791)

[通信作者] 蒙兰青, E-mail: menglanqing@sina.com; Tel: 13517764538

酸辅酶 A 被转换为 D- 甲基丙二酰辅酶 A 和水解为甲基丙二酸, 后者水平增高导致髓鞘形成异常, 髓鞘脱失^[2]。

SCD 时由于髓鞘脱失, MRI 的典型表现为矢状位脊髓后部纵条状病灶信号, 轴位则可显示脊髓后部或侧部“哑铃征”、“反兔耳征”、“倒 V 字征”、“小字征”的等 T₁ 长 T₂ 信号。SCD 因髓鞘脱失和胶质增生, MRI 显示脊髓增粗^[3]。

本例患者出现双下肢无力、深浅感觉障碍的脊髓后索、侧索和周围神经受损的症状及相应体征, 血清学维生素 B₁₂ 含量下降, 巨细胞贫血, 电生理检查提示周围神经病变, 脊髓亚急性联合变性诊断成立。本例患者 MRI 未显示脊髓病灶信号, 但显示脊髓矢状径 < 6 mm, 脊髓矢状位上前径与蛛网膜下隙前后径比值 < 0.5, 符合脊髓萎缩症的诊断。SCD 早期脱髓鞘, 代偿性星形胶质细胞增生导致组织含水量增加, 脊髓增粗; 长时间病程或疾病晚期由于代谢障碍出现轴索变性、髓鞘缺陷, 脊髓萎缩变细, 此时 MRI 表现为脊髓萎缩。姜明等^[4]对亚急性联合变性病程不同时期 MRI 上病灶出现率的观察研究发现, 病程 < 6 个月, MRI 病灶出现率为 55.6%, 病程 > 6 个月, MRI 病灶出现率为 8.3%, 因此脊髓病灶在 MRI 上出现阳性率与

病程有关, 本例患者病程 20 年, 脊髓等部位病灶不明显。SCD 为可治性疾病, 及早诊断, 确诊后及时大剂量维生素 B₁₂ 制剂(甲钴胺)等治疗, 可获得满意疗效。病程长的患者髓鞘、神经细胞轴突或胞体发生不可逆损伤, 神经功能出现不可逆的缺损, 疗效差。本例患者由于病程达 20 年, 虽然使用 B₁₂ 治疗半年, 疗效不明显。因此, 对肢体无力、感觉障碍伴有 MRI 显示脊髓萎缩的患者, 应及时行维生素 B₁₂ 检测、电生理测定等相关检查, 明确是否是 SCD, 及时治疗, 以免延误病情, 影响治疗效果。

参 考 文 献:

- [1] de ROSA A, ROSSI F, LIETO M, et al. Subacute combined degeneration of the spinal cord in a vegan[J]. Clin Neurol Neurosurg, 2012, 114(7): 1000-1002.
- [2] SILVA M T, CAVALCANTI J L, MOREIRA D M. Neuroradiological features of the brain in subacute combined spinal cord degeneration: case report[J]. Arq Neuropsiquiatr, 2000, 58(3A): 752-755.
- [3] 李会生, 程炜, 谢浩, 等. 脊髓亚急性联合变性的 MRI 诊断[J]. 临床影像学技术, 2010, 25(8): 146-147.
- [4] 姜明, 胡洪涛, 闫欣, 等. 亚急性联合变性病程不同时期 MRI 上病灶出现率及临床表现的差别[J]. 中风与神经疾病杂志, 2013, 30(3): 222-225.

(张蕾 编辑)