

脊髓空洞 -Chiari 复合征致上肢夏科氏关节病诊治体会

罗永春 沈春森 秦家振 梁春阳 戴宜武 赵春平

【关键词】 夏科氏关节病; 脊髓空洞症; 脊髓空洞 -Chiari 复合征

【中图分类号】 R651.2 【文献标识码】 B 【文章编号】 1671-8925(2009)07-0747-02

Diagnosis and treatment of Charcot joint in the upper limbs due to syringomyelia-Chiari complex

LUO Yong-chun, SHEN Chun-sen, QIN Jia-zhen, LANG Chun-yang, DAI Yi-wu, ZHAO Chun-ping

Department of Neurosurgery, General Hospital of Beijing Command, Beijing 100700, China.

Corresponding author: DAI Yi-wu, Email: daivy2000cn@yahoo.com.cn

【Key words】 Charcot joint; Syringomyelia; Syngomyelia-Chiari complex

夏科氏关节病(Charcot joint, CJ)是由各种感觉神经系统病变所引起的关节病变的统称。由脊髓空洞引起的典型病例较少见,因此误诊率较高。北京军区总医院神经外科自 2005 年 1 月至 2008 年 1 月共收治由脊髓空洞引起 CJ 患者 3 例,治疗效果较好,现将资料分析报道如下。

一、资料与方法

1. 临床资料:病例 1,女,60 岁,因右侧肩关节肿胀伴习惯性脱位 10 年就诊。患者无明显诱因出现右侧肩关节肿胀,无痛,伴有习惯性脱位,复位后给予制动后好转,病情反复而且逐渐加重,并逐渐出现右上肢麻木,握力减退,手部肌肉萎缩。病例 2,男,53 岁,因左肘关节肿胀、畸形、活动受限 5 月就诊。患者无明显诱因出现左肘关节肿胀,肥大畸形,伴左上肢麻木,对热感觉灵敏度下降,曾出现不自觉的左前臂烫伤史,伤后起水疱时才发现。左手肌肉萎缩,无左肘关节受伤史,无疼痛,双下肢活动自如。病例 3,男,43 岁,因双手无力 4 年,双下肢无力 2 年,加重 1 年就诊。4 年前无明显诱因出现双手尺侧 1 个半手指麻木,无疼痛,并伴有双手无力,逐渐加重,近 1 年出现双手内肌萎缩,以左侧明显,肘关节肿胀,无红肿疼痛感。近 2 年出现双下肢无力,下地踩棉花感,行走不稳,经卧床休息后可以缓解,久坐后站起无力,偶有颈部酸痛感,无上肢放射痛,未给与特殊诊疗。

2. 影像学检查:病例 1 在当地医院行 X 线检查见右肩关节间隙增宽,呈半脱位(图 1A)。我院 MRI 显示后颅凹较小,小脑扁桃体下缘低于枕大孔约 6 mm, C₂ 锥体水平以下颈髓可见脊髓空洞(图 1B)。病例 2 在当地医院行门诊 X 线检查显示左肘关节间隙变窄,各骨端畸形,骨质密度不均匀增高,关节面增生、硬化,关节内见大量游离骨样密度影,周围软组织肿胀(图 2A)。对肘关节病变一直未能确诊,为进一步诊治,来我院行颈椎 MRI 检查显示小脑扁桃体低于枕大孔约 6 mm,

齿突尖平颅枕连线, C₂ 下水平脊髓增粗,髓内中央可见连续性 T1 低、T2 高信号,脊髓实质变薄(图 2B)。病例 3 肘关节 X 线片显示左肘关节间隙变窄,关节面不规则硬化,骨质密度增高,周围见多发骨赘形成,关节内外见大量游离骨样密度影,周围软组织肿胀(图 3A)。MRI 示齿状突位于颅枕线下,小脑扁桃体低于枕大孔下缘,颈髓和上胸髓内可见纵形 T1 低、T2 高信号,脊髓受压变薄(图 3B)。

3. 治疗方法:3 例患者入院后均诊断为脊髓空洞 -Chiari 复合征, CJ。因 MRI 显示寰一枢关节结构尚稳定,给予后颅凹减压术,脊髓空洞未予处理,卧床休息 2 周,颈托固定颈部限制活动 2 周,同时受损关节给予制动 4 周。

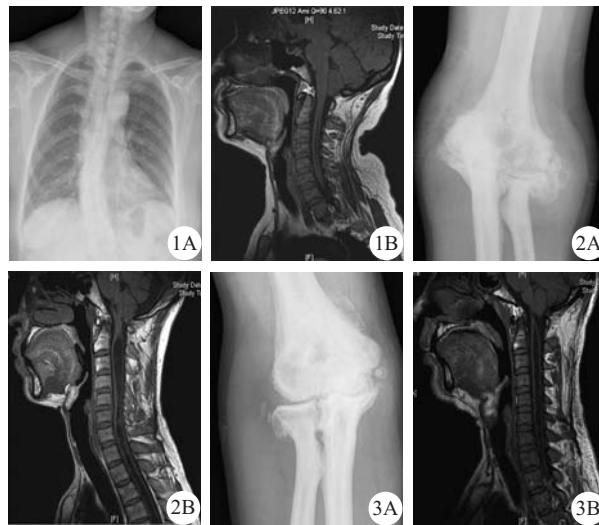
二、结果

3 例患者在后颅凹减压术后次日即感肢体麻木感减轻,力量渐恢复,2 周后关节肿胀消退,4 周后取得良好疗效。每半年随访 1 次示症状无复发,关节活动正常。

三、讨论

CJ 又称作神经营养障碍性关节病,多发于成年人,以 40~60 岁多见,男女比例约 3:1,常见于脊髓空洞、脊髓痨、脊膜膨出、多发性神经炎、截瘫、Potts 氏病、糖尿病、恶性贫血等疾病。其多发于活动频繁的大关节,主要取决于所支配的神经节段。发病机理是因关节在感觉减退时遭受比正常大得多的冲击、震荡和扭转性损伤引起的。同时,由于神经营养障碍,破损的软骨面、骨端骨和韧带不能有效修复,导致新骨形成杂乱无章,有时反而骨端碎裂吸收,关节迅速破坏,出现关节囊和韧带松弛等。在感觉神经损伤的同时,有关交感神经亦可丧失功能,引起其支配区域的血管扩张、充血和破骨细胞活性增强,进而导致骨吸收、融解和碎裂。上述因素联合作用,最终导致关节半脱位或完全脱位,甚至整个关节完全破坏,不再具有原有功能^[1]。

脊髓空洞常由于环枕部发育畸形所致,多见于 Chiari 畸形,被称为脊髓空洞 -Chiari 复合征,是引起 CJ 的主要原因



1A: X线检测, 1B: MRI 检测; 2A: X线检测, 2B: MRI 检测; 3A: X线检测, 3B: MRI 检测

图 1 病例 1 影像学资料 图 2 病例 2 影像学资料 图 3 病例 3 影像学资料

Fig.1 Imaging data of Case 1 Fig.2 Imaging data of Case 2 Fig.3 Imaging data of Case 3

之一。由于脊髓空洞最常见于下颈部脊髓,尤其是颈膨大后角基底部,故引起的 CJ 在神经外科中较多见于上肢。由脊髓空洞-Chiari 复合征引起的 CJ 主要表现为 4 个方面:(1)延髓和上颈脊髓受压表现,如吞咽困难,肢体功能障碍。(2)脊髓空洞本身的表现:肢体感觉分离现象、颈部肌张力高、活动欠灵活、双侧侧肌的萎缩等,这些表现的出现主要与空洞的位置与大小有关。(3)受累关节的局部表现:肿胀,拍之较软或有囊性感,局部感觉减退或消失,关节发红、无痛、无力,活动度正常或加大,进行性关节畸形,活动时有关节擦感或骨擦音,甚至骨折,关节腔内或关节邻近部位有积液,有皮肤破溃或窦道形成。也有报道认为有一半以上的患者有关节痛。(4)骨关节破坏的继发性损害,如肘关节的 CJ 可以侵犯、压迫尺神经,引起尺神经支配的感觉、运动的消失^[2]。本组病例均有痛温觉减退,无痛性关节肿胀,病例 3 还存在尺神经受压征。

脊髓空洞-Chiari 复合征引起的 CJ 诊断重点如下:(1)临床表现有骨骼关节出现无痛性肿胀、活动度加大,肢体感觉分离现象;(2)影像学上具有关节软骨的破坏,骨质疏松或(和)骨折,软骨下硬化,骨赘形成,有软骨或骨碎片充填在关节内,慢性滑囊炎并有大量的渗液,有关节松弛、脱位等关节不稳的征象;(3)MRI 检查证实 Chiari 畸形及脊髓空洞的存在;(4)血清学和脑脊液检查正常,排除风湿、类风湿、细菌性关节炎的存在^[3,4]。

CJ 主要与以下几种关节病鉴别:(1)退行性骨关节炎:常以疼痛为主要症状,影响活动功能。X 光片显示关节间隙不等宽或狭窄,关节处的骨质疏松、骨质增生或关节膨大乃至关节变形,软骨下骨板硬化和骨赘形成。(2)类风湿性关节炎:以对称性小关节疼痛为主,有晨僵现象,常见关节变形和肌肉萎缩,类风湿因子阳性。早期 X 线检查软组织肿胀和关节腔渗液,数月后出现关节部位骨质疏松、关节间隙减少和骨质的侵蚀,提示关节软骨的消失;后期出现半脱位,脱位和骨性强直现象。(3)骨关节结核:早期有发热、关节疼痛,晚期主要是关节畸形、病理性脱位、寒性脓肿。X 线所见:初期可

有骨质疏松、脱钙、骨小梁紊乱、关节影像模糊、关节腔狭窄,关节周围软组织肿胀。后期关节腔狭窄或消失,周围软组织阴影增宽。骨质广泛脱钙,骨质破坏缺损,有空洞形成及死骨发生。骨骺受侵蚀后可引起关节脱臼。静止期时骨端影像清楚,病变边缘骨质致密,可见骨质增生。脓肿吸收,或可见钙化。关节可呈纤维性愈合或骨性愈合。有时空洞及死骨可长期存在^[5]。

CJ 的治疗重在早期治疗原发病。脊髓空洞-Chiari 复合征导致的 CJ 主要采用后颅凹减压术,脊髓空洞一般不予处理,较大的空洞予以引流^[6]。病变关节由于缺乏神经营养支配,易发生切口愈合不良及感染,故尽量不行手术治疗,可采用临时制动保护病变关节,能很大程度防止畸形发生。

由于 CJ 患者疼痛不明显,故很少在发病早期得到正规治疗,多以关节炎就诊于骨科、风湿科。因此,不要只注意关节表现,而忽视神经系统的症状和体征,应该详问病史,仔细查体,综合分析以避免误诊。

参 考 文 献

- [1] Jude EB, Boulton AL. Update on Charcot neuroarthropathy[J]. Curr Diab Rep, 2001, 1(3): 228-232.
- [2] Zwipp H, Rammelt S, Dahlen C, et al. The Charcot joint[J]. Orthopade, 1999, 28(6): 550-558.
- [3] 梁树立. 脊髓空洞症并发疾病—夏科氏关节病[J]. 中国临床神经外科杂志, 2002, 7(1): 61-63.
- [4] Aliabadi P, Nikpoor N, Alparslan L. Imaging of neuropathic arthropathy[J]. Semin Musculoskelet Radiol, 2003, 7(3): 217-225.
- [5] 侯黎升, 阮狄克, 何勃. 夏科氏关节(Charcot 关节)病的诊断与治疗[J]. 实用骨科杂志, 2005, 11(1): 49-52.
- [6] 罗军, 王柏群, 邹连生. 脊髓空洞症的外科手术治疗[J]. 中华神经医学杂志, 2007, 6(7): 731-735.

(收稿日期: 2009-02-28)

(本文编辑: 王志娟)