



进行性疼痛性共济失调 1 例报告 *

朱 洲[△] 白春峰 陈冠锋 李俊恒 邵 森[△]

(杭州市西溪医院神经内科, 杭州, 310023)

梅毒是苍白密螺旋体 (*treponema pallidum*, TP) 感染引起的性传播疾病。2000 年以来, 由于 HIV 感染率升高, 同性恋增加等因素, 使梅毒发生率逐年攀升^[1]。最近的流行病学调查显示梅毒的年增长率为 16.3%^[2], 为增长速度最快的传染病之一。梅毒已成为仅次于乙肝、结核的第三大传染性疾病。人群中梅毒疾病谱也在逐步发生变化, 由既往的一期、二期梅毒占大多数转变为隐性梅毒占大多数, 三期梅毒日益增多^[3]。以神经系统症状首诊的梅毒病人越来越多, 神经梅毒是 TP 侵犯神经系统出现脑膜、大脑、血管或脊髓等损害的一组临床综合征^[4]。脊髓痨属于实质性神经梅毒, 经典脊髓痨主要表现为进行性疼痛性共济失调, 起病隐袭, 多以感觉异常和疼痛首诊, 临床少见, 易误诊或漏诊。本文报告 1 例经典脊髓痨病人, 从临床表现、体征、影像学资料及预后进行分析。

1. 病例资料

男性, 51 岁。因“进行性双足麻木 23 月, 胸痛、行走不稳 21 月”入院。查体: 神清, 对答切题, 左侧瞳孔椭圆形, 边缘欠规则, 对光反射迟钝 (见图 1, 阿罗瞳孔), 右侧瞳孔圆形 3 mm, 对光反射迟钝, 调节反射正常, 眼球各项运动到位。四肢肌力 5 级, 肌张力正常。指鼻试验稳准, 跟膝胫试验阳性, 昂伯征阳性。T₂ 水平以下浅感觉减退, 同时四肢末梢浅感觉减退。胸部自发性疼痛, 伴异常触痛。深感觉: 位置觉、运动觉、振动觉均受损。腱反射未引出, 腹壁反射减弱, 提睾反射未引出。病理征阴性, 脑膜刺激征阴性。自主神经功能: 皮肤苍白、发冷、多汗、毛发稀疏、无光泽; 偶有大小便控制不良; 阳痿、性功能减退。辅助检查: 血清梅毒螺旋体颗粒凝集试验 (*treponema pallidum* particle agglutination, TPPA) 阳性, 甲苯胺红不加热血清试验 (toluidine red unheated serum test, TRUST) 1:32, 脑脊液蛋白 1120 mg/l, 脑脊液 TPPA 阳性、TRUST 阴性。肌电图: 左侧腓总神经运动波幅降低, F 波潜伏期延长, 双侧胫神经 H 反射消失。血清及脑脊

液 AQP₄ 阴性、寡克隆区带阴性。2019-06 颈椎、胸椎磁共振资料见图 2。腰椎磁共振提示: 腰椎滑移。根据《中华人民共和国卫生行业标准—梅毒诊断》^[5] 该病人诊断为神经梅毒: 脊髓痨。予每日青霉素 G 2400 万单位每天, 治疗 14 天后续用苄星青霉素 240 万单位肌注每周 1 次, 连续 3 周。同时予以文拉法辛、卡马西平、加巴喷丁及非甾体消炎镇痛药治疗神经痛。半月后复查脑脊液蛋白下降至 810 mg/L, 颈椎、胸椎磁共振病灶无明显变化。治疗后 1 个月、3 个月随访: 颈椎、胸椎磁共振病灶无明显变化, 行走不稳较前略有好转, 胸部疼痛仍持续存在无明显缓解。

2. 讨论

本病例报道与吴雅丽^[6]等收集的脊髓痨病例具有相似的临床特征: 隐袭起病、缓慢进展、行走不稳、双下肢或全身疼痛、感觉障碍、神经营养障碍、自主神经功能障碍等。主要体征: 腱反射减弱或消失, 闭目难立征阳性, 下肢震动觉、位置觉缺失和阿罗瞳孔等。目前的病例报道中脊髓痨病人影像学检查大多为阴性, 本例病人颈髓、胸髓磁共振发现长节段脊髓后部病变, 是典型和少见的影像学特征。同时, 该病人血清、脑脊液 AQP₄ 抗体阴性, 结合病人临床资料排除视神经脊髓炎谱系疾病。经典脊髓痨需进一步与梅毒性脊髓脊膜炎相鉴别。梅毒性脊髓脊膜炎主要为急性或亚急性起病的下肢瘫痪、感觉异常、括约肌障碍等脊髓不全损害症^[7]。

脊髓痨临床表现分为三期^[8]: 第一期运动失调前期主要表现为痛觉过敏等感觉异常, 为病人首诊

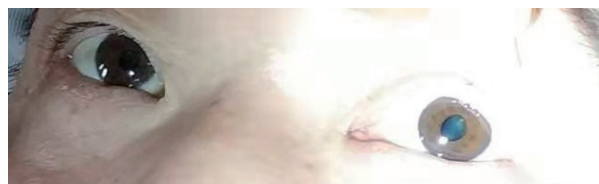


图 1 阿罗瞳孔 (病人易视疲劳、畏光、喜流泪、视力正常)

* 基金项目: 浙江省医药卫生科技项目 (2020380750); 杭州市卫生计生科技计划一般项目 (OO20190663)

[△] 通讯作者 朱洲 zhuzhou22@sina.com; 邵森 shao_s@163.com

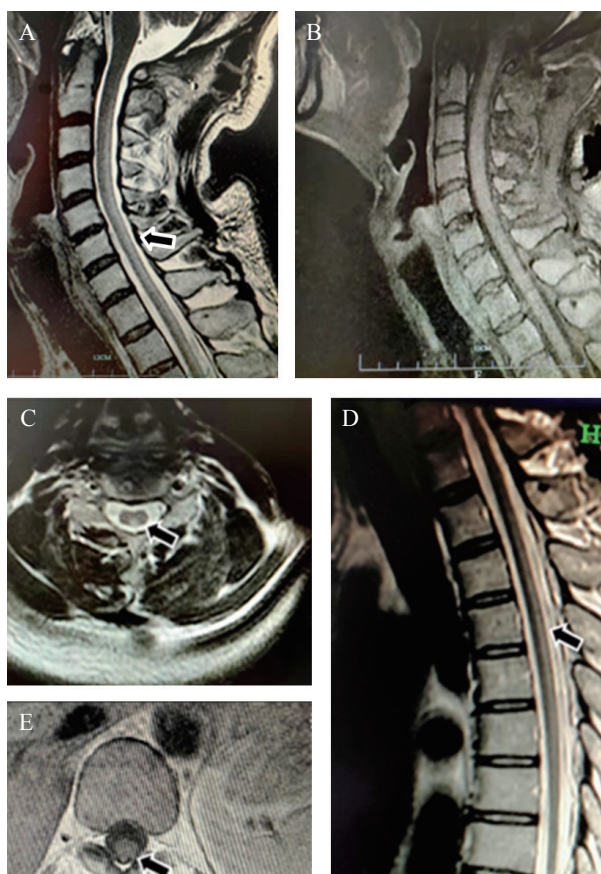


图2 颈椎、胸椎磁共振
(A) T₂像颈髓背侧可见长条状异常信号；(B) 增强扫描未见明显强化；(C) 颈髓横截面 T₂像可见脊髓后部异常信号；(D) 胸髓 T₂像可见长条状异常信号；(E) 胸髓横截面病灶清晰可见，增强扫描病灶无强化。

的主要原因。阳痿可最早出现，但经常被病人及医护人员忽视。该阶段一般持续3年左右。第二期共济失调期：持续2~10年，特征在于严重的下肢共济失调，可导致复发性创伤性损伤：髋关节、膝关节、踝关节、脊柱以及其他关节均可受损。本例病人出现腰椎滑移并发症。第三期终末期：平均持续时间为2~10年，主要表现为恶病质、腿部僵硬、瘫痪，以及伴有顽固性便秘和膀胱失禁的自主神经功能紊乱。褥疮感染、肾盂肾炎、脓毒症是常见的终末期并发症。

脊髓痨的发病机制目前认为与脊髓膜炎、脊髓血管炎及梅毒瘤压迫至脊髓损伤有关，但具体机制目前仍不清楚^[9]。Roger等对梅毒病人尸检发现^[10]：脊髓痨病人脊髓后部受损、萎缩、腰大池扩张、硬脊膜牢固的粘连于椎骨，神经根粘连。神经根的持续炎症使病人出现烧灼感及针刺样疼痛，脊髓的病变使病人疼痛中枢敏化，出现自发性疼痛，痛觉过

敏及痛觉超敏现象。19世纪法国印象主义画奠基人之一爱德华·马奈曾患有该病，从40岁开始出现进行性疼痛性共济失调^[11]，在疼痛极为严重情况下医生对马奈左下肢（疼痛肢体）进行截肢，但不久病人出现严重的幻肢痛（被截肢体疼痛仍然存在）。Ricardo Nitri^[12]回顾总结了脊髓痨的发展史：在1840年，Moritz Heinrich Romberg首次描述了该疾病的临床表现；1858年Guillaume Duchenne进一步详细描述了该疾病的临床特征，并认为该疾病可能与梅毒有关；Fournier致力于该疾病的研究，进一步证实了该疾病是神经梅毒的一种表现，并得到广大神经病学家的认可。学者们也将这种现象称为“根-后柱综合征”。

脊髓痨需积极的驱梅治疗，该病人用足量，足疗程青霉素治疗，但治疗后1个月、3个月随访评估，病人脊髓病灶无明显改善，疼痛无明显缓解，共济失调略微改善，但仍需辅助器辅助行走。脊髓痨属于实质性神经梅毒，梅毒感染病史至少2年以上，长期神经炎症反应，造成了神经不可逆损害。

综上所述，脊髓痨为梅毒螺旋体侵犯脊髓的慢性感染性疾病，容易漏诊、误诊。病人长期经受神经痛及共济失调的痛苦，预后不良。感觉异常、疼痛、性功能障碍是脊髓痨最早期症状，需予以重视及识别。高危梅毒病人需尽早完善腰椎穿刺检查明确诊断^[13]。对神经梅毒病人需早期行足量，足疗程青霉素治疗，规律随访，积极控制神经梅毒的发生、发展，提高病人生活质量，减轻社会负担。

参 考 文 献

- [1] Rosanna W. Peeling, David Mabey, Mary L. Kamb, *et al.* Syphilis[J]. Nat Rev Dis Primers, 2017. doi:10.1038/nrdp. 2017.73.
- [2] Yang S, Wu J, Ding C, *et al.* Epidemiological features of and changes in incidence of infectious diseases in China in the first decade after the SARS outbreak: an observational trend study[J]. Lancet Infect Dis, 2017, 17(7):716-725.
- [3] 龚向东, 岳晓丽, 滕菲. 2000-2013年中国梅毒流行特征与趋势分析[J]. 中华皮肤科杂志, 2014, 5(47): 310-315.
- [4] Ropper AH. Neurosyphilis[J]. N Engl J Med, 2019, 381(14):1358-1363.
- [5] 中华人民共和国国家卫生和计划生育委员会. 中华人民共和国卫生行业标准 - 梅毒诊断[S]. WS 273-2018.
- [6] 吴雅丽, 黄宇明, 许冬梅, 等. 脊髓痨 19例临床特

(下转第718页)