

脊髓灰质炎后综合征 1 例报道

何超明, 马越, 汤颖

哈尔滨医科大学附属第一医院, 黑龙江省哈尔滨市 150001

1 临床资料

患者女性, 63岁, 教师, 已退休。因“右下肢无力 50 余年, 加重 4 年余, 左下肢及双上肢无力 3 年余”, 于 2012 年 4 月 5 日来我院就诊。患者 6 岁时因右下肢无力、发热诊断为脊髓灰质炎, 遗留右下肢无力、肌萎缩, 可行走。4 年前自觉右下肢无力缓慢进行性加重, 右膝关节和小腿疼痛。3 年前肢体无力范围扩大, 出现左下肢无力, 并逐渐蔓延至双上肢。2 年来右下肢肌肉萎缩加重, 其余肢体变细, 写字费力。现仍可不需拐杖行走。无肢体麻木、无吞咽和言语笨拙、无二便障碍, 无呼吸困难。

查体: 双上肢肌力 V-级, 右上肢肱二头肌肌萎缩, 双上肢桡骨膜反射、肱二头肌、肱三头肌反射减弱。掌颏反射阴性、Hoffmann 征未引出。左下肢肌力 V-级, 右下肢近端肌力 IV+, 远端肌力 IV 级。右侧臀大肌、股四头肌和腓肠肌较对侧明显萎缩, 右下肢髌骨下方 10 cm 处较对侧肢体直径减少 5 cm。余未见阳性神经。

血常规、生化、心肌酶、HIV、梅毒检测、甲状腺系列、叶酸、维生素 B₁₂ 测定、肿瘤系列、风湿免疫学检查均为阴性。膝关节正侧位片“正常”。肺部 CT“未见显著征”。腹部脏器彩超示“脂肪肝、肾囊肿”。头颅磁共振正常, 全脊髓磁共振“颈 6-7 间盘膨出, 无脊髓受压; 腰 3-4-5 间盘膨出”。外院腰穿脑脊液检查报告, 压力 90 mmH₂O, 常规、生化、免疫球蛋白、细胞学均正常。

肌电图: 右侧臀大肌、胫前肌、腓肠肌运动单位电位时限增宽、波幅增高, 可见巨大电位; 右侧臀大肌、股四头肌大力收缩时募集电位减少, 可见单纯相; 腓肠肌可见纤颤电位和正锐波。左侧股四头肌、右侧肱二头肌也可见巨大电位。舌肌、胸锁乳突肌、脊旁肌肌电图正常。感觉运动传导速度正常。单纤维肌电图显示 jitter 增多。Hamilton 抑郁

量表评分 7 分, 焦虑量表评分 2 分。

结合患者的病史、临床表现及电生理检查结果, 诊断为脊髓灰质炎后综合征。

2 讨论

脊髓灰质炎后综合征 (post-polio syndrome, PPS) 是指脊髓灰质炎患者在患病多年后 (15 年或更长时间) 出现的神经系统综合征, 表现为新发的肌无力、疲劳感、不耐受寒冷及肌萎缩, 常伴患肢和肌肉的疼痛, 与关节退变和骨骼畸形相关^[1]。病程多为慢性进行性加重, 也可表现为阶梯式进展。PPS 症状可轻也可较重, 重者可对运动功能产生严重影响, 丧失运动能力, 但不危及生命; 呼吸肌无力导致呼吸困难; 吞咽无力致误吸而发生肺炎。脊髓灰质炎患者急性期症状的严重程度是其患 PPS 的预测因素。急性期症状重、恢复期后遗症多的患者更易出现 PPS, PPS 的症状也相对严重。

PPS 诊断标准包括^[2, 3]: ①既往明确的脊髓灰质炎病史。②脊髓灰质炎急性期后存在 15 年以上的神经肌肉功能稳定期。③新发生的、缓慢进展性的肌无力、异常肌疲劳感、肌肉耐力下降, 肌萎缩、肌肉或关节疼痛。罕见呼吸和吞咽障碍。④上述症状持续 1 年以上。⑤神经系统查体: 下运动神经元损害、腱反射减弱或者消失、感觉正常。MRI 支持既往脊髓灰质炎的诊断。⑥除外其它疾病。PPS 在脊髓灰质炎患者中发生的机会为 25% ~ 50%, 不超过 60%。

PPS 的病因不清, 推测可能与运动单位的神经末梢退行性变有关。PPS 的脊髓 MRI 的前角 T₂ 高信号和/或 T₁ 低信号支持既往脊髓灰质炎的诊断。肌电图异常即可在既往脊髓灰质炎累及的肌肉检出, 也可出现在既往未累及的肌肉。PPS 患者的肌肉活检以去神经支配和新生神经重新支配共存为特征。临床上 PPS 以脊髓灰质炎累及的患肢、对侧

收稿日期: 2012-09-21; 修回日期: 2013-02-26

作者简介: 何超明 (1970-), 男, 硕士, 主任医师, 脑血管病。

通讯作者: 汤颖 (1973-), 女, 博士, 副主任医师, 脑血管病。E-mail: hydtangying@hotmail.com。

肢体在发病相当长的时间后出现进行性加重的无力、萎缩较为常见。本患者右下肢为脊髓灰质炎累及的病肢,发病数十年后不仅右下肢无力和萎缩加重,无力肢体除左下肢外还扩展到了双上肢,但双上肢的症状和肌电图改变轻于下肢,肌电图可见右侧肱二头肌、左侧股四头肌明显电生理异常,符合PPS的特点。

PPS主要应与ALS的鉴别:①PPS有明确的脊髓灰质炎病史,一般在脊髓灰质炎稳定15年以后发病,ALS多为中年发病,少数有家族史。②PPS表现为新发生的、缓慢进展性的肌无力、肌萎缩、肌肉或关节疼痛。罕见呼吸和吞咽障碍。ALS一般以一侧或双侧的手指无力、肌萎缩,缓慢波及躯干及颈部。③神经系统检查:PPS体征一般为下运动神经元损害、腱反射减弱或者消失、肌萎缩,感觉正常;而ALS的体征包括有上下运动神经元损伤的体征。④检查方面:PPS的EMG和/或MRI支持既往脊髓灰质炎的诊断;ALS在EMG主要表现在病变处肌肉插入处电位延长,纤颤电位,动作电位时限增宽、波幅增高、波形以混合相或单纯相多见,可见巨大电位,运动神经传导速度可能下降或正常。感觉神经传导速度正常,往往在延髓、颈、胸、腰骶不同节段神经支配的2块或3块以上的肌肉出现失神经支配的现象。ALS在MRI的表现可为脊髓变细(腰膨大和颈膨大处较明显)。⑤预

后:PPS罕见累及呼吸肌,死亡率低;ALS多于3~5年内因呼吸肌麻痹或肺部感染死亡。PPS的鉴别诊断还需要排除抑郁症和吉兰-巴雷综合征。

PPS尚无有效治疗。有研究显示,静脉应用免疫球蛋白可轻度提高肌肉力量,减轻患者的疼痛^[4]。合理运动、避免进行一小时以上的引起疼痛和疲劳感的剧烈运动、日常生活模式管理、防止过劳、避免重体力劳动和激烈运动对PPS患者非常重要^[3]。

参 考 文 献

- [1] Gorman G, Cahalane, Lynch C, et al. Neurophysiological evaluation of symptomatically unaffected Muscles in post polio syndrome (PPS). Clin Neurophysiol, 2007, 118: 149-152.
- [2] Boyer FC, Tiffreau V, Rapin A, et al. Post-polio syndrome: Pathophysiological hypotheses, diagnosis criteria, Medication therapeutics. Ann Phys Rehabil Med, 2010, 53(1): 34-41.
- [3] Tiffreau V, Rapin A, Serafi R, et al. Post-polio syndrome and rehabilitation. Ann Phys Rehabil Med, 2010, 53(1): 42-50.
- [4] Gonzalez H, Sunnerhagen KS, Sjöberg I. Intravenous immunoglobulin for post-polio syndrome: a randomised controlled trial. Lancet Neurol, 2006, 5(6): 493-500.