

脊髓空洞症 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

[https://www.100test.com/kao\\_ti2020/307/2021\\_2022\\_\\_E8\\_84\\_8A\\_E9\\_AB\\_93\\_E7\\_A9\\_BA\\_E6\\_c22\\_307015.htm](https://www.100test.com/kao_ti2020/307/2021_2022__E8_84_8A_E9_AB_93_E7_A9_BA_E6_c22_307015.htm) 名称脊髓空洞症所属科室神经内科病因确切病因尚不清楚，可分为先天发育异常性和继发性脊髓空洞症两类，后者罕见，是指继发于脊髓肿瘤、外伤、炎症等引起脊髓中心组织的软化和囊性变，这一类脊髓空洞症的病理和临床均有与前者有所不同。本节主要介绍先天发育异常所致者，有以下几种学说。一、先天性脊髓神经管闭锁不全：本病常伴有脊柱裂、颈肋、脊柱侧弯、环枕部畸形等其它先天性异常支持这一看法。二、胚胎细胞增殖：脊髓灰质内残存的胚胎细胞团缓慢增殖，中心坏死液化形成空洞。三、机械因素：因先天性因素致第四脑室出口梗阻，脑脊液从第四脑室流向蛛网膜下腔受阻，脑脊液搏动波向下冲击脊髓中心管，致使中心管少数扩张，并冲破中心管壁形成空洞。病理空洞部位的脊髓外观可正常，或呈梭形膨大，或显萎缩。空洞腔内布满液体，通常与中心管相通，洞壁由胶质细胞和胶质纤维构成。空洞常位于脊髓下颈段及上胸段的前后灰质连合及一侧或两侧后角基底部。空洞可限于几个节段、也可上及延髓下达脊髓全长，横切面上空洞大小不一，外形也可不规则。在空洞及其四周的胶质增生发展过程中，首先损害灰质中前角、侧角、后角和灰白质前连合，其后再影响白质中的长束，使相应神经组织发生变性、坏死和缺失。延髓空洞症大多由颈髓扩展而来，通常位于延髓后外侧部分的三叉神经脊束核和疑核部位，以后才影响四周的长束，使之继发变性。临床表现多在20~30岁发病，偶可起病于童年或成年以后，男多于女。起病隐潜，病程

进行缓慢常以手部小肌肉萎缩无力或感觉迟钝而引起注重。临床症状因空洞的部位和范围不同而异。

一、感觉障碍 本病可见两种类型的感觉障碍，即由空洞部位脊髓支配的节段性浅感觉分离性感觉障碍和病变以下的束性感觉障碍。节段性浅感觉分离性感觉障碍，为本病最突出的临床体征。因空洞常始发于下颈、上胸段脊髓，故多以手部不知冷热，被刀切割时不知疼痛而引起注重，并常伴有手、臂的自发性疼痛、麻木、蚁走等感觉异常。检查时可见按脊髓节段性分布的一侧或双侧的痛觉和温度觉明显迟钝或消失，而触觉保留或轻度受损、其范围通常上及颈部、下至胸部，呈披肩或短上衣样分布。如空洞波及上颈髓三叉神经感觉束时，面部也可出现痛温觉障碍。若空洞起始于腰骶段，则下肢和会阴部出现分离性浅感觉障碍。若空洞波及后根入口处，则受损节段的一切深浅感觉均可丧失。束性感觉障碍。当空洞扩展损害一侧或双侧脊髓丘脑束时，产生损害下面以下对侧或双侧躯体的束性浅感觉障碍。脊髓后索常最后受损，此时则出现损害平面以下的同侧或双侧躯体的深感觉障碍。因空洞的外形和分布常不规则，节段性和束性感觉障碍多混合存在，故需仔细检查，方能确定其范围和性质。

二、运动障碍 下运动神经元性瘫痪。当脊髓颈、胸段空洞波及前角时，出现手部鱼际肌、骨间肌以及前臂诸肌无力、萎缩和肌束震颤。手肌严重萎缩进可呈爪状手。随病变发展，可逐渐波及上臂、肩带及部分肋间肌，引起瘫痪。腰骶部的空洞则表现为下肢和足部的肌肉萎缩。上运动神经元性瘫痪。当病变压迫锥体束时，可出现损害平面以下一侧或双侧的上运动神经元性瘫痪体征。

三、植物神经功能障碍 植物神经功能障碍常较明显，由于

病变波及侧角所致，常见上肢营养障碍，皮肤增厚，烧伤疤痕或顽固性溃疡，发绀发凉，多汗或少汗。下颈髓侧角损害可见霍纳征。约20%的病人骨关节损害，常为多发性，上肢多见，关节肿胀，关节部位的骨质萎缩、脱钙、被磨损破坏，但无痛感，这种神经原性关节病称为夏科关节。四、其它症状常合并脊柱侧弯、后弯、脊柱裂、弓形足、扁平颅底、脑积水及先天性延髓下疝等畸形。五、延髓空洞症其空洞常从脊髓延伸而来，也可为疾病的首发部位。因常侵及延髓疑核、舌下神经核和三叉神经脊束核而出现吞咽困难，发音不清，舌肌萎缩及震颤甚至伸舌不能，面部痛温觉减退但触觉存在。如空洞波及前庭小脑通路时可引起眼球震颤、眩晕、步态不稳。当损害桥脑面神经核时可出现四周性面瘫。诊断本病多在青中年发病，病程缓慢。节段性分离性浅感觉障碍，肌肉萎缩无力，皮肤关节营养障碍，常伴有脊柱畸形、弓形足等。脑脊液检查压力及成分大多正常，空洞大时也可致椎管梗阻，脑脊液蛋白含量增高。X线摄片可证实所伴有的骨骼畸形，脊髓碘油造影可见脊髓增宽。延迟脊髓造影CT扫描及脊髓磁共振象可显示空洞的部位、形态与范围，尤以后者为理想的检测方法。本病需与下列疾病鉴别一、脊髓内肿瘤和脑干肿瘤前者临床表现与脊髓空洞症相似，但脊髓内肿瘤一般病变节段较短，早期出现括约肌症状，椎管梗阻现象常较明显；后者好发于儿童和少年，多有明显的交叉性麻痹，病程短，发展快，晚期可有颅压增高现象。二、颈椎病虽可有上肢的肌萎缩及节段性感觉障碍，但无浅感觉分离，根性疼痛多见，肌萎缩常较轻，一般无营养障碍，颈椎X光片可见骨质增生及椎间孔变窄等征象。三、麻风可引起手及前

臂的痛触觉分离、肌萎缩及皮肤溃疡。但感觉障碍范围不符合节段性分布，体表皮肤可有散在脱屑和色素斑，受累神经变粗，并有麻风接触史，皮肤、粘膜及神经活检可查见麻风杆菌。治疗目前尚无特效疗法。可选择性作手术治疗，如椎板切除减压、脊髓空洞与蛛网膜下腔分流术、枕骨大孔减压、第四脑室出口矫治术等。可试用中药，以补气、健脾、活血为治则，如地黄饮子加减。 100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问 [www.100test.com](http://www.100test.com)