

婴儿吉兰-巴雷综合征合并椎管内囊肿一例

赵海丰, 吴艳, 吕冰聪, 李超雄

江门市中心医院儿内科, 广东 江门 529000

【摘要】 婴儿吉兰-巴雷综合征发病率低, 临床表现不典型, 进展迅速, 早诊断、早治疗是治愈该病及减少后遗症的关键。合并椎管内囊肿的吉兰巴雷综合征非常罕见, 临床上遇到对称性迟缓性瘫痪的病例, 应适时完善腰穿脑脊液检查减少漏诊误诊。

【关键词】 婴儿; 吉兰-巴雷综合征; 椎管内囊肿

【中图分类号】 R72 **【文献标识码】** D **【文章编号】** 1003-6350(2024)09-1330-03

A case report of infantile Guillain-Barre syndrome complicated with intraspinal cysts. ZHAO Hai-feng, WU Yan, LY Bing-cong, LI Chao-xiong. Department of Pediatrics, Jiangmen Central Hospital, Jiangmen 529000, Guangdong, CHINA

【Abstract】 Infantile Guillain-Barre syndrome is characterized by low incidence, atypical clinical manifestations, and rapid progress. Early diagnosis and treatment are the key to cure the disease and reduce sequelae. Guillain-Barre syndrome combined with intraspinal cysts is very rare. In clinical practice, in case of symmetric delayed paralysis, lumbar puncture cerebrospinal fluid examination should be timely made to reduce missed diagnosis and misdiagnosis.

【Key words】 Infants; Guillain-Barre syndrome; Intraspinal cysts

吉兰-巴雷综合征是一种免疫介导的脱髓鞘性多发性周围神经病。婴儿吉兰巴雷综合征发病率低, 临床表现不典型, 容易漏诊误诊。椎管内囊肿是罕见疾病, 80%在胸段脊柱背侧发病^[1]。本文报道江门市中心医院收治的 1 例婴儿吉兰-巴雷综合征合并椎管内囊肿诊治经过, 总结其临床特点及治疗方式, 以期为临

床同行提供借鉴。

1 病例简介

患儿, 男, 11 个月 25 d, 因“双下肢乏力 10 d”于 2023 年 8 月 11 日入院。患儿 10 d 前无明显诱因出现双下肢乏力, 逐渐加重不能扶站, 独坐不稳, 双上肢亦出现持物不稳, 肢体乏力无晨轻暮重, 无呼吸困难, 无

第一作者: 赵海丰(1981—), 男, 硕士, 副主任医师, 主要研究方向为儿童神经系统疾病。

通讯作者: 李超雄(1966—), 男, 主任医师, 主要研究方向为儿童神经系统疾病, E-mail: 35486062@qq.com。

cial-intelligence-integrated platform 3D slicer in medical imaging education [J]. Diagnostics (Basel), 2024, 14(2): 146.

[24] Alqahtani T, Badreldin H A, Alrashed M, et al. The emergent role of artificial intelligence, natural learning processing, and large language models in higher education and research [J]. Res Social Adm Pharm, 2023, 19(8): 1236-1242.

[25] Li LJ, Wang CY. Knewton: an adaptive learning platform supported by learning analytics [J]. Adult Education, 2019, 29(7): 29-34. 李玲静, 汪存友. Knewton: 学习分析支持下的自适应学习平台[J]. 成人教育, 2019, 29(7): 29-34.

[26] Shi M. Case study on the integration of the adaptive learning system ALEKS with subject courses [D]. Taiyuan: Shanxi Normal University, 2022. 师蒙. 自适应学习系统 ALEKS 与学科课程整合案例研究[D]. 太原: 山西师范大学, 2022.

[27] Cui W, Xue Z. Squirrel AI adaptive learning system [J]. Robot Industry, 2019, 5(4): 84-94. 崔炜, 薛镇. 松鼠 AI 自适应学习系统[J]. 机器人产业, 2019, 5(4): 84-94.

[28] Lee J, Kim H, Kim KH, et al. Effective virtual patient simulators for medical communication training: a systematic review [J]. Med Educ, 2020, 54(9): 786-795.

[29] Ferro AS, Nicholson K, Koka S. Innovative trends in implant dentistry training and education: a narrative review [J]. J Clin Med, 2019, 8 (10): 1618.

[30] Esteva A, Robicquet A, Ramsundar B, et al. A guide to deep learning in healthcare [J]. Nat Med, 2019, 25(1): 24-29.

[31] Wang CY, Cao JW, Wang F, et al. Preliminary exploration of teaching models for cultivating medical students' critical thinking [J]. Chin Cont Med Edu, 2023, 15(10): 37-41. 王春燕, 曹靖玮, 王菲, 等. 培养医学生批判性思维的教学模式初探 [J]. 中国继续医学教育, 2023, 15(10): 37-41.

[32] Wu SZ, Hong LY, Zhou J, et al. Practice and exploration of cultivating medical undergraduates' scientific research thinking and innovation ability [J]. Laboratory Medicine and Clinic, 2022, 19(20): 2867-2870.

吴素珍, 洪芦燕, 周娟, 等. 医学本科生科研思维与创新能力培养的实践与探索 [J]. 检验医学与临床, 2022, 19(20): 2867-2870.

[33] Zhou GL, Wang X, Zhao JL, et al. Research progress on the application of artificial intelligence algorithm models in orthognathic surgery [J]. Journal of Practical Stomatology, 2023, 39(2): 248-254. 周桂龙, 王祥, 赵晋龙, 等. 正颌外科学中关于人工智能算法模型应用的研究进展 [J]. 实用口腔医学杂志, 2023, 39(2): 248-254.

(收稿日期: 2024-01-25)

伴发热,无眼睑下垂,无饮水呛咳,无吞咽困难,无嘶嘶,无二便障碍。1个月前曾有肺炎支原体感染,门诊治疗好转;个人史、家族史无特殊。入院查体:生命体征稳定。心肺腹查体无异常。四肢无浮肿、畸形,关节无红肿,无触痛,关节活动无障碍。颅神经检查无异常,四肢肌张力低下,不能独坐,双下肢肌力Ⅳ级,双上肢肌力Ⅴ级,腹壁反射、腱反射正常引出,双侧巴氏征(-),布氏征(-)。入院后完善相关检查:血常规、肝肾功能、生化、心肌酶、免疫球蛋白、铜蓝蛋白测定、自身抗体、红细胞沉降率、甲状腺功能五项、血清25羟维生素D测定未见异常,肺炎支原体抗体半定量检测(MP)1:160。双侧髋关节彩超未见异常。双下肢肌电图:双侧腓肠神经反应波未引出。

入院后考虑吉兰巴雷综合征可能性大,第2天开始给予丙种球蛋白400 mg/(kg·d),连续5 d,患儿双下肢乏力无明显好转。入院第3天患儿出现咳嗽、咳痰,并逐渐加重,加用抗感染治疗。入院第4天行腰椎穿刺术,脑脊液常规、生化提示蛋白质分离(表1)。

未送检血清周围神经抗体(我院未开展)。腰骶椎及头颅MR平扫+增强(1.5T)示:T₅₋₆椎体平面椎管囊性占位,考虑蛛网膜囊肿可能。相应层面脊髓明显受压(图1)。神经外科会诊建议控制感染后择期行胸椎椎管内囊肿摘除术。因给予丙种球蛋白后,患儿双下肢乏力无改善,入院第6天加用小剂量甲泼尼龙(2 mg/kg)抗感染治疗5 d,入院第12天患儿乏力改善可独坐,入院第16天(病程第26天)患儿可自行扶站,双下肢肌力恢复至基线水平。复查脑脊液常规、生化正常(表1),病原学高通量测序未见异常。复查头颅、胸髓MR:T₅₋₆椎体平面椎管囊性占位,考虑蛛网膜囊肿可能,较前缩小。相应层面脊髓明显受压;右侧脑桥小脑角区良性囊性病变,较前大致相仿。与神经外科讨论,患儿双下肢乏力急性起病,经丙种球蛋白及甲强龙免疫治疗后肌力恢复至基线水平,复查脑脊液正常,考虑格林巴利综合征为肢体乏力主要病因,暂不摘除椎管内囊肿,予出院,定期复查胸髓MR,择期手术治疗。

表1 患儿脑脊液检查结果

Table 1 Cerebrospinal fluid examination results of children

日期	色泽	有核细胞($\times 10^6$)	氯(mmol/L)	葡萄糖(mmol/L)	蛋白(mg/L)
2023年8月15日	无色透明	29	118	2.19	9 010
2023年8月25日	无色透明	1	120	3.15	170

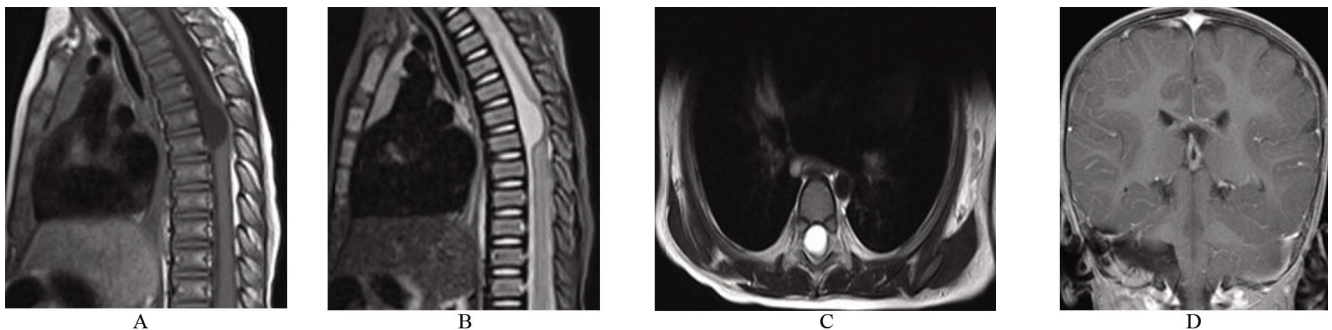


图1 患儿胸髓及头颅核磁共振检查结果

Figure 1 Results of chest, spinal cord, and head MRI examination in pediatric patients

注:A~C:T₅₋₆椎体平面椎管内见一类圆形异常信号影,大小约1.8 cm×0.9 cm,T1低信号、T2高信号,边界清晰,增强无强化,相应层面脊髓明显受压;D:右侧桥小脑角区囊性占位,考虑蛛网膜囊肿。

Note: A to C, A type of circular abnormal signal shadow in the size of approximately 1.8 cm×0.9 cm can be seen in the vertebral canal of the thoracic 5-6 vertebral plane, with low signal on T1, with high signal on T2, clear boundary, without enhancement when enhanced, and significant compression of the spinal cord at the corresponding level; D, Cystic mass in the right cerebellopontine angle area can be seen, considering arachnoid cyst.

2 讨论

吉兰-巴雷综合征(Guillain-Barre syndrome, GBS)是一种免疫介导的急性多发性神经病。在脊髓灰质炎后时代,GBS已成为儿童急性弛缓性瘫痪最常见的原因,常由前驱感染诱发^[2]。GBS在全球18岁及以下人群中的年发病率为(0.34~1.34)/100 000^[3]。尽管所有年龄段均可受累,但儿童的发病率低于成人^[4]。GBS的典型表现始于脚趾和指尖感觉异常,随后出现下肢对称性肌无力,肌无力可能在数小时至数日内向上蔓

延累及双臂,严重者可累及呼吸肌,就诊时儿童GBS的主要症状为疼痛和步态困难^[5]。90%以上的患者在2~4周内达到病情高峰,之后在数周至数月功能缓慢恢复。儿童GBS的临床病程短于成人,且恢复通常更加完全。在不需机械通气的患者中,儿童恢复独立行走的中位时间为43~52 d,而成人患者则需85 d^[6]。目前血浆置换和静脉免疫球蛋白是儿童GBS的一线治疗方案,糖皮质激素能否用于儿童GBS治疗仍在争论中^[11]。椎管内囊肿是罕见疾病,大多数学者认为是

一种硬脊膜的先天性缺陷,在腹压增加或动脉搏动时,脑脊液的流体静力压增高,使脑脊液通过蛛网膜的薄弱处逐渐流入先天性憩室而形成囊肿^[7];临床多以肢体运动障碍起病,MRI是目前诊断椎管内囊肿最佳及首选方法^[8]。本例婴儿胸椎椎管内及颅内均有囊肿,可能为先天发病,椎管内囊肿呈慢性进行性生长过程,具有占位效应,对脊髓和神经根有不同程度压迫,手术切除囊肿是该病最有效的方法,手术治疗效果理想^[9]。也有学者提出在CT或MR引导下行囊肿穿刺术,该方法创伤小,但术后易复发^[10]。

本例婴儿起病前有肺炎支原体感染病史,以急性双下肢对称性迟缓性瘫痪为主要表现,脑脊液提示蛋白细胞分离,双下肢肌电图提示周围神经损伤,依据中国吉兰-巴雷综合征诊治指南的诊断标准^[11],诊断GBS明确,MRI发现患儿T₅₋₆椎体椎管内囊肿,由于GBS及椎管内囊肿均属于罕见病,同时患有两种疾病的概率极低,国内外尚未有类似病例报道,本患儿经足量丙种球蛋白及小剂量甲强龙免疫调节治疗后,在病程1个月内双下肢肌力恢复至基线水平,复查脑脊液正常,与GBS的临床演变相符,由于椎管内囊肿所致的肢体无力一般为慢性进展性病程,表明GBS是患儿此次肢体无力的主要病因。婴儿期GBS症状表现隐匿,体征不典型,如不仔细甄别容易漏诊,本例患儿如果住院期间未行腰穿脑脊液检查,MRI发现椎管内囊肿即至神经外科手术治疗,而GBS又处于急性进展期,未及时给予免疫调节治疗,可能出现呼吸肌麻痹急性呼吸衰竭或严重的自主神经功能障碍。本例患儿目前仍在我科及神经外科随访中,暂无再次出现肢体乏力表现,拟择期至神经外科手术治疗。

参考文献

- [1] Muthukumar N. Anterior cervical arachnoid cyst presenting with traumatic quadriplegia [J]. Childs Nerv Syst., 2004., 20(10): 757-760.
- [2] Chung A, Deimling M. Guillain-Barre syndrome [J]. Pediatrics in Review 2018, 39(1): 53-54.
- [3] Sejvar JJ, Baughman AL, Wise M, et al. Population incidence of Guillain-Barre syndrome: a systematic review and meta-analysis [J]. Neu-

roepidemiology, 2011, 36(2): 123-133.

- [4] Carroll JE, Jedziniak M, Guggenheim MA. Guillain-Barre syndrome. Another cause of the "floppy infant" [J]. Am J Dis Child, 1977, 131(6): 699-700.
- [5] Jones HR. Childhood Guillain-Barre syndrome: clinical presentation, diagnosis, and therapy [J]. Child Neurol, 1996, 11(1): 4-12.
- [6] Wong V. A neurophysiological study in children with Miller Fisher syndrome and Guillain-Barre syndrome [J]. Brain Dev, 1997, 19(3): 197-204.
- [7] Han Bo, Wang Dejiang, Wang Shuobin, et al. A retrospective analysis of surgical diagnosis and treatment of 155 cases of congenital tumors in the spinal canal [J]. Chinese Journal of Neuro-Oncology Chinese Journal of Neurology, 2010, 8(4): 241-244.
韩波,王德江,王硕彬,等. 155例椎管内先天性肿瘤的外科诊疗回顾分析[J]. 中国神经肿瘤杂志, 2010, 8(4): 241-244.
- [8] Halvaei I, Ali KM, Razi MH, et al. The effect of immature oocytes quantity on the rates oocytes maturity and morphology fertilization and embryo development in ICSI cycles [J]. J Assist Reprod genet, 2012, 29: 803-810.
- [9] Li JR, Chen ZL, Wei YY, et al. Diagnosis and treatment analysis of spinal canal cysts [J]. J hebei Nat Sci Hebei YiXue, 2013, 19(12): 1823-1824.
李建荣,陈铮立,魏雨雨,等. 椎管内囊肿的诊断与治疗分析[J]. 河北医学, 2013, 19(12): 1823-1824.
- [10] Qi J, Yang J, Wang GH. Clinical characteristics and surgical methods of intraspinal arachnoid cysts [J]. Chin J Neurosurg Chinese Journal of Neurosurgery, 2009, 25(6): 526-528.
戚继,杨俊,王贵怀. 椎管内蛛网膜囊肿的临床特点和手术方法的探讨[J]. 中华神经外科杂志, 2009, 25(6): 526-528.
- [11] The Neuromuscular Disease Group of the Neurological Branch of the Chinese Medical Association, the EMG and Clinical Neuroelectrophysiology Group of the Neurological Branch of the Chinese Medical Association, and the Neuroimmunology Group of the Neurological Branch of the Chinese Medical Association. Chinese guidelines for the diagnosis and treatment of Guillain Barre syndrome [J]. Chin J Neurol Chinese Journal of Neurology, 2010, 43(8): 583-586.
中华医学会神经病学分会神经肌肉病学组,中华医学会神经病学分会肌电图及临床神经电生理学组,中华医学会神经病学分会神经免疫学组. 中国吉兰-巴雷综合征诊治指南[J]. 中华神经科杂志, 2010, 43(8): 583-586.

(收稿日期:2023-11-16)