

脊柱夏科氏关节病的诊治报告 1 例

邹斌, 缪陈芳, 刘成招, 凌广烽

(福建医科大学附属闽东医院, 福建 宁德 355000)

关键词 脊柱; 夏科氏关节病; 骨质破坏

中图分类号: R681.5+3

DOI: 10.12200/j.issn.1003-0034.20220341

开放科学(资源服务)标识码(OSID):



Diagnosis and treatment of Charcot spinal arthropathy: a case report

ZOU Bin, MIAO Chen-fang, LIU Cheng-zhao, LING Guang-feng (Mindong Hospital Affiliated to Fujian Medical University, Ningde 355000, Fujian, China)

KEYWORDS Charcot spinal arthropathy; Charcot's arthropathy; Bone destruction

患者,男,57岁,以“双下肢疼痛20余年,腰痛4d”于2021年7月9日入院。患者20余年前无明显诱因出现双下肢疼痛,以双小腿外侧疼痛,偶有左大腿外侧、左小腿内侧疼痛,天气变化时疼痛明显,无下肢麻木及腰痛,未予系统诊治。4d前家里打扫卫生后出现上腰痛,疼痛较剧烈,伴双下肢疼痛,予止痛、中草药、理疗、按摩、针灸等治疗后腰腿痛缓解不明显入住我院。既往10年前因膝关节肿痛在外院行穿刺抽液,并行右膝关节手术,术后未遵医嘱卧床,擅自提前下地活动,遗留右膝关节明显肥大、外翻畸形、明显跛行,但无右膝关节疼痛不适。入院查体:急性面容,痛苦表情,跛行入院,腰椎生理曲度变直,无明显侧弯、后凸畸形,腰部压痛、叩击痛不明显,腰活动稍受限。双下肢皮肤针刺痛觉、触觉、肌张力、肢端血运正常。双拇背伸、踝跖屈肌力4级,其余四肢关键肌肌力正常。双下肢直腿抬高试验阴性。右膝关节明显肥大、外翻畸形,右踝关节稍微内翻畸形,右膝关节深部痛感不明显,右膝见畸形活动,但无膝关节疼痛不适。腰椎正位X线片示L₂、L₃椎体骨质破坏、椎体滑脱、不稳(图1a)。腰椎CT示L₂、L₃椎体破坏明显,碎骨、硬化骨、空洞并存,CT软组织窗见椎旁肿块形成,似结核(图1b-1d)。MRI示L_{2,3}椎间隙相对缘骨质破坏,椎间隙变窄,见团块状异常信号,呈T1WI低、T2WI高、T2WI mdixon高信号影,病灶向椎体周围突出,假性脓肿形成,累及双侧腰大肌,增强见环形强化(图1e-1g)。胸腹CT未见异常。梅毒螺旋体明胶凝集试验(treponema pallidum particle agglutination assay, TPPA)阳性,甲苯胺红不

加热试验(tolulized red unheated serm test, TRUST)弱阳性(1:1)。全套男性肿瘤标记物:神经元特异性烯醇化酶(neuron-specific enolase, NSE)为30.42 ng·ml⁻¹,其余标记物未见异常。血常规、C反应蛋白(C reactive protein, CRP)、红细胞沉降率(erythrocyte sedimentation rate, ESR)、降钙素原(procalcitonin, PCT)未见明显异常。结核杆菌斑点试验阴性。结核抗体阴性。

治疗方案:先于2021年7月14日行L_{2,3}椎间隙病灶穿刺活检术(图1h-1i),术中感L_{2,3}椎间盘空虚,注射器回抽见暗红色血性液体抽出(约10ml)(图1j),椎间盘外及椎旁回抽未见脓液及血液。穿刺标本抗酸分枝杆菌涂片未检出抗酸分枝杆菌;病理检查见少量淋巴细胞及中性粒细胞,并见小灶纤维素性坏死。此时复查患者凝血功能、CRP、ESR未见异常。

经科室讨论后,于2021年7月20日行斜前路腰椎病变病灶清除+取髂骨植骨融合+后路椎弓根钉棒系统内固定术。全身麻醉后,取右侧卧位,在目标L_{2,3}间隙中央前方4cm处做长4cm的斜行切口,逐层切开进入腹膜后间隙,腹膜后分离至腰大肌,于腰大肌前缘分离,于L_{2,3}椎间隙中份偏前插入探针,C形臂X线透视确认后逐层套入扩张器套件,建立通道,稳定钉固定通道于椎体上,牵开暴露椎间隙,环形切除纤维环,取出病变坏死椎间盘组织,清扫终板,刮除终板软骨,凿除L₂下份及L₃上份坏死骨质,病变骨质硬(图1k)。再于左髂后凿除双皮质髂骨块敲入病灶植骨床。术后改俯卧位,行后路经皮L₁-L₅双侧椎弓根螺钉固定。术后3d复查腰椎正侧位X线片示腰椎内固定位置良好,冠状面、矢状面形态良好(图1l-1m);腰椎CT示植骨块位置和高度良

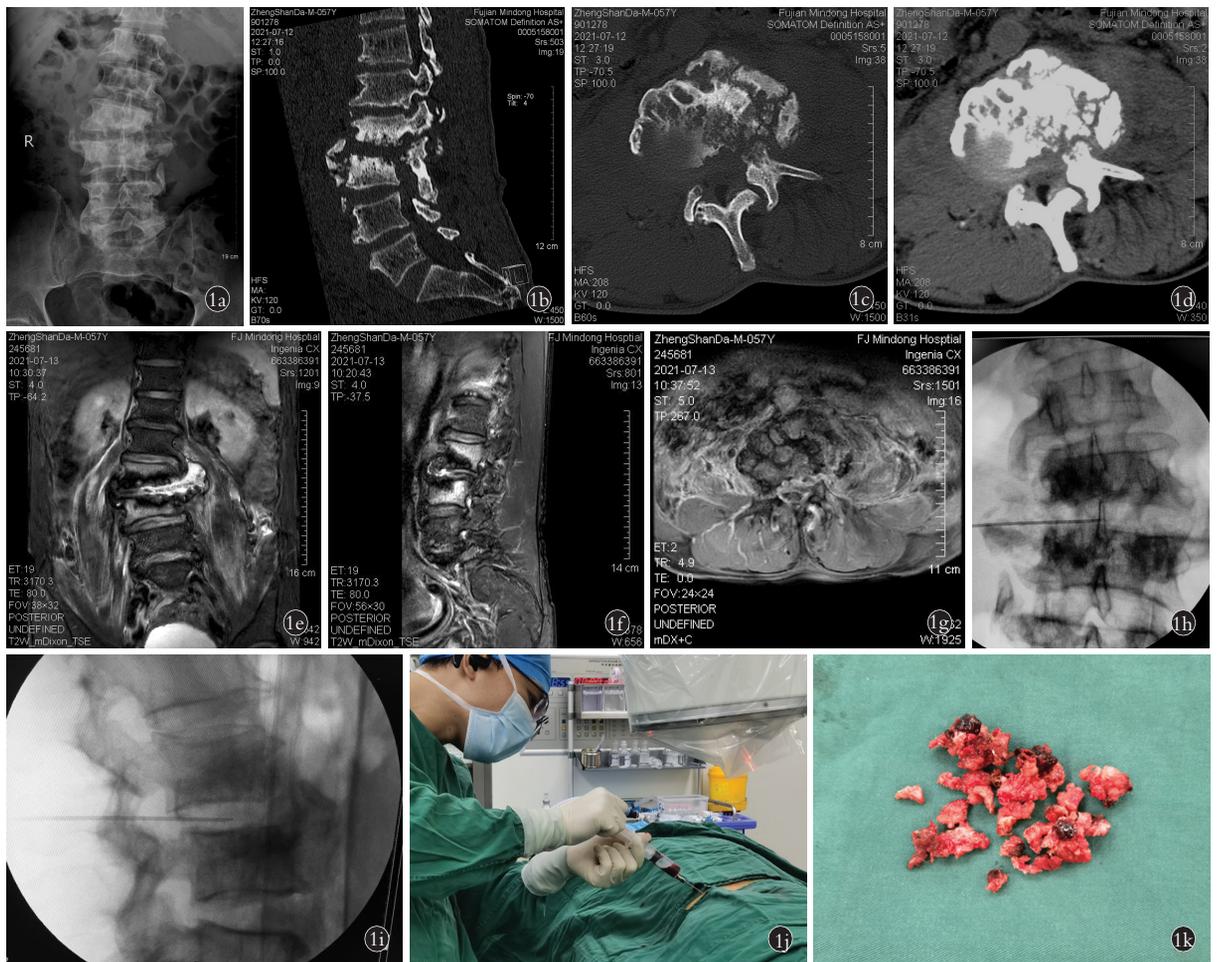


图 1 患者,男,57 岁,脊柱夏科氏关节病 **1a**. 术前腰椎正位 X 线示 L₂、L₃ 椎体骨质破坏、椎体滑脱、不稳 **1b,1c,1d**. 术前腰椎 CT 示 L₂、L₃ 椎体破坏明显,碎骨、硬化骨、空洞并存,CT 软组织窗见椎旁肿块形成,酷似结核 **1e,1f,1g**. 术前 MRI 示 L₂、L₃ 相对缘骨质破坏,椎间隙变窄,见团块状异常信号,呈 T1WI 低、T2WI 高、T2WI mdixon 高信号影,病灶向椎体周围突出,假性脓肿形成,累及双侧腰大肌,增强见环形强化 **1h,1i**. 行 L_{2,3} 椎间隙病灶穿刺活检术中 C 形臂正侧位 X 线示椎间盘破坏、空虚 **1j**. 抽出血性液体,未见脓液 **1k**. 2021 年 7 月 20 日行斜前入路病灶清除+取髂骨植骨融合+后路椎弓根钉系统内固定术,术中发现病灶骨质硬

Fig.1 Male, 57-years-old, Charcot spinal arthropathy **1a**. Preoperative AP X-ray of lumbar spine showed bone destruction, spondylolisthesis and instability of L₂ and L₃ vertebrae **1b,1c,1d**. Preoperative CT of lumbar spine showed obvious destruction of L₂ and L₃ vertebrae, with bone fragmentation, sclerotic bone, and voids. The formation of paravertebral mass was observed in the soft tissue window of CT, similar to tuberculosis **1e,1f,1g**. Preoperative MRI showed relative marginal bone destruction at L₂ and L₃, narrowing of vertebral space, and abnormal clumpy signals with low T1WI, high T2WI, and high T2WI mdixon signal. The lesions protruded around the vertebral body, and pseudoabscess formed, involving both psoas major muscles, with circular enhancement **1h,1i**. The puncture biopsy of L_{2,3} intervertebral lesions (anterior and lateral images of C-arm during the operation) revealed disc destruction and emptiness **1j**. Bleeding fluid was extracted during operation without pus **1k**. During operation, hard bone was found in the lesion without tuberculous granulation tissue

好,与邻椎骨界面接触紧密、稳固(图 1n)。

术后再次病理检查结果示部分细胞增生活跃,伴出血变性、多核巨细胞反应。2021 年 7 月 28 日行腰椎穿刺术时发现腰椎深部痛感不明显,无须麻醉,过程中患者无疼痛不适,见脑脊液清亮、透明,脑脊液梅毒检查 TPPA 阳性,TRUST 阴性,排除神经梅毒。2021 年 7 月 30 日患者手术切口愈合良好,无明显腰腿痛,予佩戴腰围行走出院。2021 年 9 月 28 日随访,患者可正常起居生活,未诉腰部及下肢疼痛、麻木、乏力不适。

讨论

夏科氏关节病(Charcot's arthropathy),也有学者称为神经营养障碍性关节病,是以神经感觉和神经营养障碍为特点的破坏性骨关节病,由法国神经病学家 Charcot 于 18 世纪在首次在Ⅲ期梅毒脊髓痨患者中较全面地报道了该病变,故此得名。之后其他引起神经性骨关节病的原因被不断发现,如脊髓灰质炎、脊髓空洞症、糖尿病等,是一种以关节破坏严重,可伴有明显的畸形或假关节活动,且无明显疼痛为特点的关节病变^[1],是因中枢或周围神经性疾病导



图 1 患者,男,57 岁,脊柱夏科氏关节病 II,Im. 2021 年 7 月 23 日腰椎正侧位 X 线片示腰椎内固定位置良好,冠状面、矢状面形态良好 In. 复查 CT 示髂骨植骨块位置和高度良好,与邻椎骨界面接触紧密、稳固

Fig.1 Male, 57-years-old, Charcot spinal arthropathy II, Im. Postoperative AP and lateral X-rays of lumbar spine showed coronal and sagittal positions of lumbar spine were balanced and the curvature of lumbar spine was satisfactory In. Postoperative CT showed good filling position of bicortical large iliac bone mass and good pedicle screw position

致患者失去关节深感觉,肢体缺乏保护性反射机制,不能自觉调整位置,使关节经常遭受过度的冲击、震荡和扭伤性损伤,导致骨端碎裂吸收、关节迅速破坏、关节囊和韧带松弛等损害为主要表现。同时由于神经营养障碍和交感神经功能丧失,破损的软骨面、骨和韧带不能有效修复,进一步导致骨吸收,最终导致关节半脱位或完全脱位,甚至整个关节功能丧失^[2],关节破坏严重程度与患者的自觉症状极不相称^[3]。

(1) 脊柱夏科氏关节病特点。脊柱夏科氏关节病(Charcot spinal arthropathy)是一种罕见的具有进展性的严重的退行性脊柱疾病^[4],部分文献也称为夏科脊柱关节病和神经性脊柱关节病,包括由于任何原因失去神经支配后的快速脊柱关节退变^[5]。临床诊断困难,最初神经系统损伤后出现的时间长短不一,并且由于先前存在的神经系统缺陷而导致的症状有限,是一个诊断挑战,因为它的成像特征类似于椎间盘炎-骨髓炎、骨结核、血液透析相关脊柱关节病和假关节等脊柱疾病的影像特征^[6]。在影像学上,脊柱夏科氏关节病主要表现为椎体破坏、终板破坏、椎间盘破坏、关节突关节变窄或侵蚀、肥厚性骨赘、椎旁骨形成紊乱、椎体内骨质硬化以及脊柱畸形、假关节形成,有时合并脱位,其他成像线索包括椎间盘内的真空现象(表明过度运动)、错位、椎旁软组织肿块或含有骨碎屑的积液^[4,7]。LEDBETTER 等^[6]将脊柱夏科氏关节病的特征归纳为:碎屑、破坏、组织紊乱、脱位或滑脱、组织扩张及肿块形成。脊柱夏科氏关节病的诊断主要包括以下 3 大要点:①潜在的疾病会引起本体感觉及痛温觉的损害。②影像学上表现为大量的骨破坏和吸收以及大量新骨形成。③组织学提示非特异性慢性炎症,并排除其他炎性和肿

瘤性疾病^[4,8]

(2) 本例发病特点及鉴别诊断。本例同时合并有典型的膝关节夏科氏关节病,笔者认为夏科氏关节病的发病机制,可能同样存在于脊柱关节,进而导致脊柱的骨质破坏。鉴别诊断:①与脊柱结核、脊柱肿瘤鉴别。脊柱夏科氏关节病的脊柱破坏的严重程度与患者的自觉症状同样极不相称。本例患者平时并没有腰痛,但有多年的梅毒病史,且未予抗梅毒治疗,存在腰椎深部的痛觉受损;CT 显示严重、广泛的椎体骨质破坏,包括终板、椎间隙、椎弓根,造成椎弓根断裂,也累及椎体中部,在患椎里同时存在大量硬化骨,硬化骨内部可见骨吸收形成的大小不等的空洞;组织病理检查见少量淋巴细胞及中性粒细胞,并见小灶纤维索性坏死等非特异性慢性炎症;临床上该患者没有低热、盗汗,无食欲缺乏、消瘦,没有乏力、食欲不振、贫血等全身性结核中毒症状,CRP、ESR、结核杆菌斑点试验均未见明显异常,胸腹部 CT 及男性肿瘤标志物检查也排除骨外结核以及肿瘤性疾病;患者腰椎手术区域骨质变硬,未见脓液及结核肉芽组织;手术标本行结核涂片、细菌培养检查均为阴性,病理检查未发现腰椎结核样的组织病理改变。脊柱夏科氏关节病的影像学表现与腰椎结核极为相似,影像学检查常常报告为脊柱结核,本例的症状、体征、检查、化验及术中情况、术后病理检查均不支持腰椎结核。故需要结合病史及仔细阅片加以甄别。②与 Andersson 病鉴别。Andersson 病变为强直性脊柱炎(ankylosing spondylitis, AS)晚期的一种少见并发症,是发生于椎间盘-椎体界面的破坏性病变,可累及脊柱三柱,多发生于胸腰段^[9],X 线片表现为椎间隙狭窄或增宽、骨质破坏、周围骨质硬化,伴有假关节形成及局部后凸畸形;部分骨质吸收而出现断端分离,类似于长管状骨骨不连的 X 线片征象^[10],ESR、CRP 在病变过程中可以升高,多有疼痛感,AS 病史及独特的影像学征象是诊断 Andersson 损害的关键^[11]。相较于 Andersson 病变,脊柱夏科氏关节病的病损更广泛、碎骨较多,大小不一,椎体内可形成“蜂窝”样改变,且无 AS 病史。③与无痛无汗症鉴别。无痛无汗症是一种罕见的常染色体隐性遗传病,主要临床特征为缺乏痛温觉及全身无汗症,多自幼发病,排汗功能差导致多年的、反复的发热;天生的无痛感,容易引起外伤不敏感,如烫伤,多次轻微外伤可以导致反复的骨损伤^[12]。本例患者青中年发病,虽然

致患者失去关节深感觉,肢体缺乏保护性反射机制,不能自觉调整位置,使关节经常遭受过度的冲击、震荡和扭伤性损伤,导致骨端碎裂吸收、关节迅速破坏、关节囊和韧带松弛等损害为主要表现。同时由于神经营养障碍和交感神经功能丧失,破损的软骨面、骨和韧带不能有效修复,进一步导致骨吸收,最终导致关节半脱位或完全脱位,甚至整个关节功能丧失^[2],关节破坏严重程度与患者的自觉症状极不相称^[3]。

没有病变膝关节及腰椎区域的疼痛感,但也未察觉反复外伤史且查体躯干、四肢体表皮肤存在针刺痛感,且痛感比较正常;患者诉平时有头面部出汗,这有别于无痛无汗症。

综上所述,本例临床少见,发病特点具有特殊性,其临床表现隐匿且不典型,难以早期发现、早期治疗,临床容易漏诊、误诊,延误病情,影响患者的预后,值得临床医师重视。

参考文献

- [1] SANDERS L J. Jean-Martin Charcot (1825-1893). The man behind the joint disease [J]. J Am Podiatr Med Assoc, 2002, 92(7): 375-380.
- [2] 强娣,季必华,常小丽,等. 脊髓痨并发夏科关节病 1 例[J]. 中国皮肤性病学杂志, 2010, 24(10): 931-933.
QIANG D, JI B H, CHANG X L, et al. A case of tabes complicated with Charcot arthropathy [J]. Chin J Dermat Venere, 2010, 24(10): 931-933. Chinese.
- [3] 兰国宾,戴士林,郝泽普,等. 夏科氏关节病的 CT 及 MRI 特征表现分析[J]. 中国临床医学影像杂志, 2015, 26(5): 374-377.
LAN G B, DAI S L, HAO Z P, et al. Analysis of CT and MRI features of Charcot's joint disease [J]. Chin J Clin Med Imag, 2015, 26(5): 374-377. Chinese.
- [4] 徐文斌,邓红平,胡灏,等. 脊柱夏科氏关节病的诊断与治疗[J]. 中华骨科杂志, 2021, 41(1): 43-48.
XU W B, DENG H P, HU Y, et al. Diagnosis and treatment of spine Charcot's joint disease [J]. Chin J Orthop, 2021, 41(1): 43-48. Chinese.
- [5] BARREY C, MASSOURIDES H, COTTON F, et al. Charcot spine: two new case reports and a systematic review of 109 clinical cases from the literature [J]. Ann Phys Rehabil Med, 2010, 53(3): 200-220.
- [6] LEDBETTER L N, SALZMAN K L, SANDERS R K, et al. Spinal neuroarthropathy: pathophysiology, clinical and imaging features, and differential diagnosis [J]. Radiographics, 2016, 36(3): 783-799.
- [7] AEBLI N, PÖTZEL T, KREBS J. Characteristics and surgical management of neuropathic (Charcot) spinal arthropathy after spinal cord injury [J]. Spine J, 2014, 14(6): 884-891.
- [8] SUDA Y, SHIODA M, KOHNO H, et al. Surgical treatment of Charcot spine [J]. J Spinal Disord Tech, 2007, 20(1): 85-88.
- [9] 刘洋,温鸿雁,李小峰. 强直性脊柱炎合并 Andersson 损害的系统评价[J]. 中华风湿病学杂志, 2017, 21(11): 759-762.
LIU Y, WEN H Y, LI X F. A systematic review of ankylosing spondylitis with Andersson lesions [J]. Chin J Rheumat, 2017, 21(11): 759-762. Chinese.
- [10] 刘家明,沈建雄,余可谊. 强直性脊柱炎合并 Andersson 损害误诊为脊柱结核 1 例报道并文献复习[J]. 中国骨与关节外科, 2012, 5(3): 261-264.
LIU J M, SHEN J X, YU K Y. Ankylosing spondylitis with Andersson lesion misdiagnosed as spinal tuberculosis: a case report and literature review [J]. Chin J Bone Joint Surg, 2012, 5(3): 261-264. Chinese.
- [11] 王华锋,毕成,陈仲强. 强直性脊柱炎合并 Andersson 损害的研究进展[J]. 中华外科杂志, 2017, 55(10): 798-800.
WANG H F, BI C, CHEN Z Q. Research progress of ankylosing spondylitis complicated with Andersson lesion [J]. Chin J Surg, 2017, 55(10): 798-800. Chinese.
- [12] 黄建琪,陈先睿,白海涛. 先天性无痛无汗症一家系 2 例报告[J]. 临床儿科杂志, 2016, 34(9): 689-693.
HUANG J Q, CHEN X R, BAI H T. Congenital insensitivity to pain with anhidrosis in a family: 2 cases report [J]. J Clin Pediatr, 2016, 34(9): 689-693. Chinese.

(收稿日期:2022-10-18 本文编辑:王宏)