临床研究 文章编号:0253-3626(2009)05-0637-03

儿童播散性脑脊髓炎 60 例临床分析

李明超,蒋 莉

(重庆医科大学附属儿童医院神经内科,重庆 400014)

【摘 要】目的:分析儿童急性播散性脑脊髓炎(Acute disseminated encephalomyelitis,ADEM)的临床和实验室特点,以提高对本病认识及早期诊断治疗。方法:对 2005 年 1 月至 2007 年 1 月重庆医科大学附属儿童医院 60 例 ADEM 患儿的临床表现、辅助检查及治疗预后进行分析。结果:60 例中有前驱上呼吸道感染史者 49 例,疫苗接种史 2 例,无明显诱因 9 例。患儿均呈急性或亚急性起病;首发症状表现为活动障碍、意识障碍、惊厥及阵发性头痛头晕。临床主要表现为脑型 30 例,脑脊髓型 25 例,脊髓型 5 例。脑脊液 48 例异常,47 例行 MRI 检查的患儿中 43 例异常,表现为脑皮质下或脊髓 T_1 加权像呈低混合信号,T_2 加权像呈不均质信号或高信号。皮质激素、丙种球蛋白治疗 ADEM 有效。结论:儿童 ADEM 临床表现多样,呈多部位损害 MRI 表现具有一定的特征性,对本病诊断有一定的价值。

【关键词】急性播散性脑脊髓炎;儿童;临床

【中国图书分类法分类号】R744.5+3 【文献标识码】A 【收稿日期】2008-11-18

Clinical and laboratory analysis on 60 children with acute disseminated encephalomyelitis

LI Ming-chao, et al

(*Department of Neurology, the Children's Hospital, Chongqing Medical University*)

【Abstract】*Objective*: To analyze the clinical and laboratory features of children with acute disseminated encephalomyelitis(ADEM), in order to raise awareness of this disease and improve the early diagnosis and treatment. *Methods*: Clinical situation, auxiliary examination results, treatment and the prognosis of 60 children with ADEM admitted from January 2005 to January 2007 to Chongqing medical university Children's hospital were analyzed. *Results*: In the 60 cases, there were 49 casea of history of upper respiratory tract infection, 2 cases of history of vaccination, 9 cases of no significant predispasition. The disease onset was acute or subacute; The first symptoms displayed disorder of the activities, conscious disturbance, convulsions and paroxysmal headache and dizziness. The main clinical manifestations showed 30 cases of brain-type, 25 cases of brain-spinal cord, 5 cases of spinal cord type. Cerebrospinal fluid of 48 cases was abnormal, MRI examination of 43 patients out of 47 patients, the cerebral cortex or spinal cord T_1-weighted imaging showed low mixed signal, T_2-weighted imaging was not homogeneous signal or high signal.Therapy with corticosteroids and immunoglobulin was effective for ADEM. *Conclusion*:The clinical features of children ADEM were diverse, multi-site damaged. MRI has certain characteristics and is valuable for the diagnosis of ADEM.

【Key words】Acute disseminated encephalomyelitis(ADEM); Children; Clinical

急性播散性脑脊髓炎(Acute disseminated encephalomyelitis,ADEM)是一种广泛累及中枢神经系统白质的急性炎性反应,以多灶性或弥漫性脱髓鞘病灶为主要病理特征,是儿科神经系统较为常见的急性感染性脱髓鞘性疾病之一。由于临床表现错综复杂,患儿不能自己详细叙述病史及配合神经系统查体,易误诊、漏诊。现将重庆医科大学儿科医院 2005 年 1 月至 2007 年 1 月收治的病例资料总结分析如下。

作者介绍:李明超(1978-),男,硕士,
研究方向:小儿神经方向。

通讯作者:蒋 莉,女,教授,E-mail:jiangli@cbcums.com。

1 对象和方法

1.1 一般资料

男 36 例,女 24 例。发病年龄 8 月 ~ 10 岁 11 月;其中年龄 3 岁以下 11 例,3 ~ 8 岁 31 例,8 岁以上 18 例。病后就诊时间为 4 d ~ 1.5 月,住院时间最短 6 d(放弃治疗)最长 45 d。

1.2 诊断要点

主要依据临床和辅助检查综合判断,诊断要点基本符合文献诊断标准:(1)病前智力运动发育均正常,既往无类似神经系统表现。(2)起病前 5 d ~ 3 周有明确的感染或接种史。(3)急性或亚急性起病,出现脑或脊髓的神经系统异常表现。(4)脑脊液正常或呈非特异性改变,未发现病毒感染的证据。(5)脑 MRI 异常,以白质病变为主。(6)肾上腺皮质激素类制剂治疗有效[1,2]。

2 结 果

2.1 发病诱因

60 例中有 51 例有明确诱因,其中上呼吸道感染 36 例,腹泻 6 例,麻疹 5 例,水痘 1 例,腮腺炎 1 例,乙肝疫苗接种后 2 例,无明显诱因 9 例。

2.2 临床表现

前驱感染至出现神经系统症状时间长短不一,最短 3 d 最长达约 1.5 月,平均 13 d;起病方式:急性起病 33 例,亚急性起病 18 例,慢性起病 9 例;首发症状:肢体活动障碍 18 例,惊厥 16 例,意识障碍 6 例,阵发性头疼头晕 10 例,面神经损害 5 例,共济失调 2 例,视神经炎发病 3 例;一般临床症状及体征:肢体活动障碍 30 例,惊厥 24 例,意识水平障碍 25 例,意识内容障碍 2 例,头疼头昏 12 例,共济失调 7 例,脊髓受累 9 例,颅神经受累 24 例,病理症阳性 33 例,腱反射亢进 7 例减弱 12 例,脑膜刺激症阳性 14 例。

2.3 实验室检查

(1)48 例进行外周血病毒学检测,其中 EB 病毒抗体阳性 28 例(IgG 25 例,IgM 3 例),单疱病毒抗体阳性 12 例(IgG 3 例,IgM 9 例),柯萨奇病毒抗体阳性 18 例(IgM),麻疹病毒抗体阳性 3 例(IgM),腮腺炎病毒和微小病毒 B19 抗体阳性各 1 例(均为 IgM),其中 9 例病毒学阴性,2 种或 2 种以上病毒抗体阳性 25 例;(2)外周血免疫球蛋白检查 6 例 IgA 均升高,其中 4 例 IgG 和 IgM 升高;(3)脑脊液检查 53 例,细胞数升高 8 例均以单核为主,蛋白升高 14 例,18 例行脑脊液免疫球蛋白检测 IgG 升高 9 例 IgA 升高 7 例,其中 2 例测免疫球蛋白总量均升高;50 例行脑脊液病毒学检测 EB 病毒和柯萨奇病毒抗体阳性各 4 例,腮腺炎病毒和麻疹病毒抗体阳性各 2 例;(4)脑电图:51 例行常规脑电图检查,45 例异常表现为背景慢波增多,其中 6 例伴有尖慢或棘慢波;6 例正常。

2.4 影像学检查

60 例病人中,47 例于出现神经系统症状 2~14 d 进行头颅或脊髓 MRI,其中 43 例异常主要表现 T_1 低信号 T_2 不均质信号或高信号,未见占位样异常。病灶分布以白质为主灰质亦可受累,分布不完全对称。脑内部位为:27 例皮质下白质受累可累及额、顶、枕、颞区;9 例累及基底节;10 例累及脑干;9 例累及小脑;6 例累及胼胝体。7 例行脊髓 MRI 检查均有异常信号,表现为 T_1 低信号或 T_2 高信号。头颅CT 检查 12 例均异常表现可见低密度影。

2.5 治疗与预后

(1)药物治疗:所有病例均在对症、支持治疗基础上,采用具体的皮质类固醇治疗,甲基泼尼松龙 15~20 mg/(kg·d) 或地塞米松 0.3~0.5 mg/(kg·d)治疗 5 d 后改为强的松 1.5~2.0 mg/(kg·d) 巩固治疗,总疗程 2~3 月。(2)康复治疗:恢复期给予高压氧运动康复治疗。(3)预后:临床治愈 16 例;临床明显好转 24 例院外继续康复治疗,均完全达临床治愈;留有运动障碍后遗症 9 例;后遗继发性癫痫 3 例;放弃治疗 4 例;出院去皮质状 2 例;死亡 1 例。

3 讨 论

ADEM 是以中枢神经系统急性炎症脱髓鞘为特征的细胞免疫介导的自身免疫性疾病。病理特征为中、小静脉周围的细胞浸润与脱髓鞘性病变,病损广泛散布于脑及脊髓,灰白质均可受累,以白质为主[3,4]。本病通常发生于急性感染或疫苗接种后,故又称感染后脑脊髓炎或疫苗后脑脊髓炎。大多数有某种明确的诱因,如病前 1 个月内有上呼吸道感染、发疹性疾病、腹泻、支原体感染或疫苗接种史,经过数天或数周后出现神经系统症状[3]。本文病例中 42 例病前有上呼吸道感染与消化道感染,48 例

查病毒抗体36 例阳性，说明多数为病毒感染后致病，与邓强研究[5]相一致。60 例中仅 2 例为乙肝疫苗接种后发病，是否因医生没有把疫苗接种史记录在病历中，致本文病例疫苗接种后 ADEM 病例发病较少值得注意[6]。本病可发生于任何年龄，但以儿童及青壮年为多，本文病例中小儿患者多为 3~8 岁儿童符合文献[7]报道。男女发病率一致或男性稍高，本文病例显示男性发病明显高于女性，可能病例收集数量有关。

ADEM 病变范围广，临床表现复杂，患儿在早期前驱感染症状后常出现脑膜、脑实质、小脑、锥体外系及脊髓受累表现[8]。一般根据受累部位，ADEM 临床上分为：(1)脑型；(2)脑脊髓型；(3)脊髓型。个别病例尚出现周围神经受累症状。本文病例根据主要临床表现，临床分为脑型 30 例，脑脊髓型 25 例，脊髓型 5 例，与其他学者报道[8]脑型稍高，但不同分型治疗方案一样，故临床分型在临床上意义并不太大。

ADEM 诊断过程中辅助检查同样重要。半数以上 ADEM 患者急性期脑脊液异常，常规、生化检查符合病毒性脑炎改变，部分 IgG 增高，本文 IgG 增高占 50%，同时本文伴有 IgA 增高，但这并不是本病特有指标，也可见于多发性硬化等自身免疫性疾病甚至炎症；脑脊液进行免疫球蛋白检查异常率达 92%，虽然免疫球蛋白升高对该病无特异性，但是可以作为该病的一个重要的辅助指标，它反映的只是中枢神经系统内发生了免疫学现象[3]。脑电图检查阳性率较高，可作为辅助判断脑功能受损的诊断指标，本文 89%病例脑电图异常，与 Dele 等的研究表明90% ADEM 患儿存在脑电图异常相似，表现为背景慢波增多，少数有癫痫样放电。ADEM 脑部病变 MRI 表现具有一定的特征性，表现为白质内不对称多发片状和点状病灶，病变可以同时累及脑干、小脑、基底节区或皮层，通常在 T1WI 呈低信号，T_2WI 呈高信号[9]，对本病诊断有一点特异性。本文头颅 MRI 阳性率 93%提示对怀疑 ADEM 的患儿争取早期进行头颅 MRI 检查。值得注意的是一些多发性硬化患儿初次发病时临床症状与 ADEM 相似，不易进行鉴别，应进行定期追踪随访。

目前 ADEM 无特效的治疗方法。鉴于其与免疫机制有关，临床上多在对症治疗的基础上使用激素和(或)丙种球蛋白冲击疗法进行治疗[10]。本文多采用激素冲击治疗，激素冲击治疗应为临床最多治疗方法。有条件者，可采用丙种球蛋白冲击治疗。结果在 6~45 d 的住院观察期内 40 例/60 例(67%)达临床治愈或明显好转，24 例临床明显好转者在恢复期进行康复治疗，24 例随访，均达临床治愈，故康复治疗应列为本病恢复期重要治疗。

参 考 文 献

[1] Garg R K. Acute disseminated encephalomyelitis[J]. Postgrad Med, 2003, 79(9): 11-17.

[2] 张五吕，吴泸生，刘天慈，等.急性播散性脑脊髓炎的临床及实验室研究[J]. 实用儿科杂志，1999，14(4)：187-189.

[3] 左启华. 小儿神经系统疾病[M]. 第 2 版. 北京：人民卫生出版社，2002. 635-638.

[4] 史玉泉. 实用神经病学[M]. 第 2 版. 上海：上海科学技术出版社，1994. 867-870.

[5] 邓 强.急性播散性脑脊髓炎 86 例临床特点分析[J]. 重庆医科大学学报，2007，32(8)：874-876.

[6] Tenembaum S, Chhamols N, Fejerman N. Acute disseminated encephalomyelitis: a long-term follow-up study of 84 pediatric patients[J]. Neurology, 2002, 59(8): 1224-1230.

[7] 王学禹，刘志刚.儿童急性播散性脑脊髓炎[J]. 山东医生，2006，7(5)：55-56.

[8] D avis L E, Booss J. Acute disseminated encephalo Myelitis in children: A changing picture[J]. Pediatr Infecct Dis, 2003, 22(9): 829-832.

[9] 马 林，于生元，蔡幼铨，等. 急性播散性脑脊髓炎的脑部 MRI 表现[J]. 中华放射学杂志，2000，34(8)：516-517.

[10] Sharar E, Andmaus J, Savitzki D, et al. Outcome of severe encephalomyelitis in children: efect of highdose methylpredniselone andimmunoglobulins[J]. J Child Neurol, 2002, 17(11): 810-814.

[11] 刘茂英.成功救治 1 例急性播散性脑脊髓炎的护理[J].重庆医学，2002，31(4)：350.

(责任编辑：冉明会)