维普资讯 http://www.cqvip.com

临床研究 文章编号:0253-3626(2007)08-0874-03

急性播散性脑脊髓炎 86 例临床特点分析

邓 强

(达州市中心医院神经内科,四川 635000)

【摘 要】目的:进一步阐明急性播散性脑脊髓炎(ADEM)的临床特点及诊治方法。方法:回顾分析 86 例 ADEM 住院患者的一般临床资料、病变情况、常见辅助检查及治疗与预后转归情况。结果:患者发病年龄多见于儿童和青壮年,急性起病,易于复发,常见诱因包括急性上呼吸道感染、疫苗接种、麻疹、风疹、水痘、流行性腮腺炎、猩红热等,实验室检查中脑脊液可出现免疫活球蛋白增高,受累部位包括脊髓、小脑、大脑白质、脑干等,其它辅助检查如影像学、电生理、免疫学检查等可协助诊断,运用糖皮质激素治疗效果确切。结论:结合临床特点、神经电生理、脑脊液免疫学及影像学检查等,临床确诊较为准确,及时恰当的治疗对预后极为重要。

【关键词】急性播散性脑脊髓炎;临床分析

【中国图书分类法分类号】R744.5+3 【文献标识码】B 【收稿日期】2006-11-09

Clinical analysis of 86 patients with acute disseminated encephalomyelitis

DENG Qiang

(*Department of Neurology, Dazhou Central Hospital*)

【Abstract】*Objective*: To elucidate the clinical features of acute disseminated encephalomyelitis, as well as its diagnosis and treatment. *Methods*: The general clinical manifestations, lesion locations, the results of cardinal ancillary investigations, and treatment as well as prognosis of 86 ADEM patients were comprehensively analyzed. *Results*: ADEM mainly occurred in children, young and middle-aged people. Their onsets were relatively acute. The upper respiratory tract infection and vaccination, measles, german measles, chickenpox, mumps, scarlet fever were the main predisposing factors. The immunoglobin in CSF increased. Spinal cord, cerebellum, cerebral medullary substance and brain stem were often involved. Imaging investigations, electrophysiology and immunology were helpful for diagnosis. The administration of glucocorticoid was effective. *Conclusion*: In addition to clinical features, neuroelectrophysiology, CSF immunology and imaging investigations altogether greatly aid clinical definite diagnosis. It is important to treat the patients in time and properly for the better prognosis.

【Key words】 Acute disseminated encephalomyelitis; Clinical analysis

临床上,急性播散性脑脊髓炎(Acute disseminated encephalomyelitis,ADEM)又称感染后脑脊髓炎或预防接种后脑脊髓炎,系指继发于麻诊、风疹、水痘、天花等急性出疹性疾病,或预防接种后,因免疫机能障碍引起中枢神经系统内的脱髓鞘疾病。作者对 1990 年 1 月~2005 年 12 月期间,在我科住院诊治的 86 例 ADEM 患者进行临床特点分析,全面了解本病的病因、临床表现、诊断、治疗和预后情况。

1 临床资料

1.1 一般资料

86 例患者中,男 47 例,女 39 例;年龄为 11 月~68 岁,其中 14 岁以下 36 例,14~30 岁 24 例,31~40 岁 16 例[1],41~50 岁 7 例,51 岁以上 3 例。

1.2 诱因与发病

在上述病例中,感染后发病有 48 例(其中,水痘 9 例,麻疹 8 例,猩红热 6 例,风疹 5 例,腮腺炎 4 例,上呼吸道感染 4 例,类风湿 4 例,结肠炎 3 例,支原体肺炎 3 例,痢疾 2 例),其中感染后 1~2 周发病者 31 例,3~4 周发病者 17 例,轻度感染 13 例,中度 30 例,重度感染 5 例;疫苗接种后 17 例(其中,6 例为乙脑疫苗,4 例破伤风疫苗,4 例狂犬疫苗,3 例伤寒疫苗,其中 15 例发生于 1998 年前),接种后 1~2 周发病者 13 例,3~4 周发病者 4 例;服驱虫药后 1~2 周发病 9 例(服左旋咪唑 7 例,剂量 75~100mg,肠虫清 2 例,剂量 1200mg);蜂蜇后 1 周发病者 5 例;输血后 1 周内发病 3 例,

作者介绍:邓 强(1971-),男,主治医师,
主要研究方向:周围神经疾病,脑血管病。

维普资讯 http://www.cqvip.com

表 1 急性播散性脑脊髓炎 86 例主要临床表现

临床表现	例数(%)	临床表现	例数(%)	临床表现	例数(%)
发热	67(77.91)	头昏头痛	56(65.12)	肢体瘫痪	64(74.42)
腱反射亢进	45(52.33)	腱反射减弱	18(20.93)	脑膜刺激征	22(25.58)
意识障碍	21(24.42)	抽搐	15(17.44)	去大脑强直	6(6.98)
面神经损害者	17(19.77)	复视	11(12.79)	感觉性共济失调	5(5.8)
构音不清	7(8.14)	恶心、呕吐	46(53.49)	浅感觉障碍者	61(70.93)
肢体麻木	33(38.37)	视力下降	16(18.60)	膀胱直肠功能障碍者	38 (44.19)
病理征	39(45.35)	认知功能障碍	44(51.16)	后组颅神经损害	13(15.12)
呛咳流涎	4(4.65)	小脑性共济失调	2(2.33)	肺部感染	9(10.47)
泌尿系感染	5 (5.8)	应激性溃疡	3 (3.49)		

颅脑手术后 1 周内发病 2 例;另有 2 例无确切诱因。

1.3 临床特征

见表 1。

1.4 神经电生理

脑电图大多表现为弥漫性慢波活动，病变多位于额颞叶,高度异常 14 例,轻中度异常 69 例,以 θ 波和 δ 波为主 22 例,并可见少许棘波和棘慢波。视觉、脑干和体感诱发电位(VEP、BAEP、SEP)检查中，VEP 以 P100 潜伏期延长、波幅降低多见,有 17 例异常;BAEP 异常以Ⅳ-Ⅴ峰间潜伏期延长,Ⅴ波幅度降低多见,有 36 例异常;SEP 主要表现为潜伏期延长,波幅降低,其中 11 例 P40 消失,有 62 例异常。神经肌电图显示 61 例为神经源性受损。

1.5 影像学检查

MRI 检查均提示异常,病灶部位多发生于双侧大脑皮层下、侧脑室旁、脑干及脊髓白质内,多个点状或片状长 T1 长 T2 信号,大小在 0.5~8.0cm 之间,基本无占位效应,治疗后 2 周复查 MRI 病灶明显缩小。脑部 CT 发现异常改变 57 例,显示双侧大脑半球白质区多发或单发斑片低密度灶,8 例累及灰白质局部脑回模糊。

1.6 实验室检查

入院后 1 周内进行腰椎穿刺检查，成年组中 35 例脑脊液(CSF)压力升高介于 210 ~ 240mmH_2O,儿童患者颅内压增高者 16 例。CSF 细胞数中轻度升高 51 例(10 ~ 100) × 10^6/L,以淋巴细胞为主，蛋白增高 54 例，其中年长儿及成人为 0.6 ~ 1.1g/L,婴幼儿组为 0.9 ~ 1.2g/L,糖、氯化物均显示正常。CSF 免疫球蛋白检查,IgG 指数介于 0.7 ~ 0.85 之间者 17 例。CSF 寡克隆 IgG 带检查 64 例(-),22 例(+)。血常规提示 44 例白细胞升高(11.2 ~ 21.1) × 10^9/L,以中性粒细胞为主。血沉均有增快。

1.7 治疗与转归

ADEM 患者以皮质类固醇激素大剂量冲击治疗 3 ~ 5 天后逐渐减量并维持 8 ~ 14 周。对激素治疗不敏感者配合使用丙种球蛋白静脉注射 5 天为 1 疗程,能明显提高单用激素的疗效。支持、对症治疗,密切注意水、电解质平衡,控制并发症。恢复期予以胞二磷胆碱、脑复康等药物治疗,针灸理疗可用于有神经系统后遗症者。住院 26 ~ 74 天,治愈 31 例,明显好转 35 例,好转 11 例,院内死亡 5 例(死因为合并肺部感染),4 例自动出院 (3 例为深昏迷状态,1 例为去大脑强直者)。

2 讨 论

急性播散性脑脊髓炎(ADEM)是由感染或自身免疫引起的急性或亚急性中枢神经系统脱髓鞘病变[1]。其中,由感染引起又称感染后脑脊髓炎(PIE)。临床免疫学表明 ADEM 是通过细胞免疫介导、髓鞘碱性蛋白损伤所致中枢神经脱髓鞘疾病[2]。大多数病例发病的诱因明确,如特定的感染、疫苗接种、服用驱虫药物、蜂蜇伤、输血或颅脑手术后等。但仍有少数患者诱因难以确定[3]。

从年龄上看,ADEM 从幼儿到老年均可发病,但主要集中在儿童及青壮年,且性别比例无明显差别。感染或接种后 1~4 周内发病常见,临床表现多样化,可出现大脑半球、小脑、脑干、脊髓及周围神经等多个部位受损的症状及体征,如精神症状及智力改变,面瘫、四肢瘫、截瘫、偏瘫等[4]。MRI 能较 CT 检出更多病灶,在 ADEM 的诊断中极为重要。脑电图 (EEG)，脑干视觉和体感诱发电位检查(VEP、BAEP、SEP)的运用,可以提高诱发的阳性率和早期诊断率。脑脊液免疫学检查对本病有独特的诊断价值[5]。

在治疗方面，由于 ADEM 为自身免疫性疾病,

维普资讯 http://www.cqvip.com

早期及时使用大剂量皮质类固醇激素能抑制免疫功能，稳定溶酶体膜，减轻脑和脊髓的水肿，抑制炎症脱髓鞘过程，但需要注意减量和维持治疗，并在疗效欠佳时可联合应用丙种球蛋白，以提高疗效。准确的诊断和及时正确的治疗方案及并发症的控制对提高疗效和降低死亡率至关重要[6]。

虽然经过积极的治疗但部分患者仍然会后遗瘫痪、精神异常、智能障碍、癫痫发作等，因此早期预防就显得特别重要，尽管目前尚无特殊药物可以预防 ADEM 的发生，但是从以上临床资料看感染仍是最主要的诱发因素，故积极预防和控制感染是切实可行的一条途径。在疫苗的应用上，由于近年已不用含异种脑组织碱性蛋白的疫苗，所以因疫苗接种所致的 ADEM 已明显减少。左旋咪唑是引起 ADEM 最主要的驱虫药[7]，因此要尽量避免使用。

需要强调的是，ADEM 中的 PIE 实验室检查可能出现脑脊液中髓鞘碱性蛋白(MBP)升高，MRI 显示中枢神经系统白质区有脱髓鞘改变（T2 为高信号），或出现中枢神经系统广泛的脱髓鞘改变。大剂量丙种球蛋白对这类疾病治疗可能更为合适，能够有效减少自身抗体的产生，抑制自身免疫反应，从而抑制，中枢神经系统白质的脱髓鞘改变而收到治疗效果[8]。

参 考 文 献

[1] 张星虎，黄秋杰，马惠姿.急性播散性脑脊髓炎误诊 5 例临床分析[J]. 北京医学，2004；26(3)：212-213.

[2] Singhi PD，Ray M，Singhi S，et al. Acute Disseminated Encephalomyelitis In North Indian Children：Clinical Profile And Follow-up[J]. J Child Neurol，2006；21(10)：851-857.

[3] 魏战美，金宏伟，林 萍.以急性播散性脑脊髓炎为首发症状的伤寒 1 例[J]. 中国实用内科杂志，2003；23(3)：188.

[4] 杨彩凤，郑 洁，孙 莉.播散性脑脊髓炎 MRI 诊断 2 例[J]. 中国临床医学影像杂志，2000；11(3)：218-219.

[5] Meola G. Acute disseminated encephalomyelitis and multiple sclerosis[J]. Pediatr Med Chir，2004；26(3)：210-211.

[6] 沈思翔，周柏林. 儿童水痘致急性播散性脑脊髓炎 1 例[J]. 浙江大学学报(医学版)，2002；31(2)：76.

[7] Yokote H，Shintani S，Shiigai T. Acute disseminated myelitis associated with 5-fluorouracil and l-leucovorin treatment[J]. Eur Neurol，2005；54(4)：214-216.

(上接第 868 页)

早期胰岛素分泌功能受损呢？从理论上讲答案应该是肯定的，但是目前尚无相关临床试验证实。这也是我们下一步准备开展的工作。

参 考 文 献

[1] Mehler PS，Esler A，stacio RO，et al. lack of improvement in the treatment of hyperlipidemia among patients with type 2 diabetes [J]. American Journal of Medicine，2003；114：377-382.

[2] Owens DR，Luzio SD，Coates PA. insulin secretion and sensitivity in newly diagnosed NIDDM cancasions in the UK[J]. Diabet Med，1996；13：s19-s24.

[3] Del Prato S. loss of early insulin secretion leads to postprandial hyperglycemia[J]. Diabetologia，2003；46(Suppl1)：M2-M8.

[4] Phillips DI，Clark PM，Hales CN，et al. Understanding oral glucose tolerance：comparison of glucose or insulin measurements during the oral glucose tolerance test with specific measurements of insulin resistance and insulin secretion[J]. Diabet Med，1994；11：286-292.

[5] Haffner SM，Miettinen H，Stern MP. The homeostasis model in the San Antonio Heart Study[J]. Diabetes Care，1997；20：1081-1092.

[6] Asia-Pacific Type 2 Diabetes Policy Group.Type 2 Diabetes Practical targets and Treatments[M]. Third Edition，Health Communications Australia，2002.

[7] American diabetes association. Dyslipidemia management in adults with diabetes[J]. Diabetes Care，2004；27(Suppl 1)：s68-s71.

[8] Goldberg IJ. Diabetic dyslipidemia：courses and consequences[J].J Clin Endocrinol Metab，2001；86：965-971.

[9] Gillv，Qvigstad E. Fatty acids and insulin secretion[J]. Br J Nutr，2000；83：s79-s84.

[10] Kharroubi I，Ladriere L，Cardozo AK，et al. Free fatty acids and cytokines induce pancreatic beta-cell apoptosis by different mechanisms：role of nuclear factor-kappaB and endoplasmic reticulum stress[J]. Endocrinology，2004；145：5087-5096.

[11] Burks DJ，White MF.IRS proteins and beta-cell function [J]. Diabetes，2001；50 (Suppl1)：s140-s145.

[12] Taskinen MR. diabetic dyslipidaemia：from basic research to clinical practice[J]. Diabetologia，2003；46：733-749.

[13] Michael S，Hannele YJ，Asimina M，et al. Use of the oral glucose tolerance test to assess insulin release and insulin sensitivity [J]. Diabetes Care，2000；23：295-301.

[14]Bogardus C，tataranni PA. Reduced early insulin secretion in the etiology of type 2 diabetes mellitus in pima Indians[J]. Diabetes，2002；51 (Suppl 1)：s262-s264.