

## 32 例小儿急性播散性脑脊髓炎的临床特征及随访研究

何燕, 郭虎\*, 金波, 卢孝鹏, 郑帽

(南京医科大学附属南京儿童医院神经内科, 江苏 南京 210008)

**[摘要]** 目的:分析小儿急性播散性脑脊髓炎的临床特征、影像学表现及预后。方法:回顾性分析 32 例急性播散性脑脊髓炎的临床资料、影像学资料及随访结果。结果:发病年龄 4~12 岁,发病季节冬春季最多,首发神经系统表现主要为脑病或运动障碍,临床分型为脑型 19 例,脑脊髓型 9 例,脑脊髓神经根神经炎型 2 例,脊髓型 2 例,均应用甲泼尼龙或地塞米松治疗,12 例加用免疫球蛋白治疗,随访 3 个月~2 年,单相病程 30 例,复发 2 例,3 例遗留运动障碍。结论:小儿急性播散性脑脊髓炎冬春季多见,脑病或运动障碍为早期主要表现,MRI 检查可以早期发现病变,糖皮质激素或加用免疫球蛋白治疗有效,病灶多在 1~12 个月吸收,大多预后良好。

**[关键词]** 急性播散性脑脊髓炎;临床特征;预后

**[中图分类号]** R725

**[文献标志码]** B

**[文章编号]** 1007-4368(2013)07-983-03

doi:10.7655/NYDXBNS20130726

急性播散性脑脊髓炎 (acute disseminated encephalomyelitis, ADEM) 是一种免疫介导的炎症性脱髓鞘疾病,好发于儿童与青年,多发生于病毒感染、出疹或疫苗接种后,呈急性或亚急性发作,近年来其发病有增多趋势。现回顾分析 2007 年 1 月~2012 年 11 月本科收治的 32 例 ADEM 患儿的临床特征、影像学资料及随访结果,提高对该病的认识。

### 1 对象和方法

#### 1.1 对象

本组男 18 例,女 14 例,年龄 4~12 岁,冬春季发病 24 例,夏秋季发病 8 例,急性或亚急性发作,前驱病史有呼吸道或消化道感染史 22 例,病毒性脑炎史 7 例,疫苗接种史 3 例,临床分型为脑型 19 例(头颅 MRI 多灶病变,脊髓 MRI 正常),脑脊髓型 9 例(头颅 + 脊髓 MRI 多灶病变),脑脊髓神经根神经炎型 2 例(头颅 + 脊髓 MRI 多灶病变 + 周围神经传导异常),脊髓型 2 例(头颅 MRI 正常,听觉诱发电位提示中枢性听路延长,脊髓 MRI 多灶病变),均符合诊断及分型标准<sup>[1-2]</sup>。

临床表现:发热 26 例,持续 3~16 d,发热时间的长短与糖皮质激素是否早期应用有关;意识障碍

13 例,表现为嗜睡、昏睡、昏迷或意识朦胧;头痛或头晕 12 例,伴或不伴呕吐,均有前驱呼吸道感染或病毒性脑炎病史;肢体瘫痪 14 例,肌力 0~Ⅲ级,双下肢瘫痪伴排便障碍 11 例(其中 2 例出现神经传导速度及 F 波出波率下降),四肢不对称性瘫痪 3 例;惊厥 8 例,表现为间断抽搐 5 例,连续性抽搐 2 例,持续状态 1 例;锥体外系症状 4 例,表现为语言不清、手足徐动或震颤;认知障碍 3 例,表现为记忆力下降、感觉不适、思维障碍;共济失调 3 例,表现为步态不稳、眼球震颤;面神经麻痹 1 例,表现为一侧周围性面瘫;视神经炎 1 例,表现为双侧视力下降,一侧明显,伴有色觉异常。

#### 1.2 方法

##### 1.2.1 实验室检查

22 例伴有外周血象白细胞升高,分类多以中性粒细胞为主,部分同时伴有 C 反应蛋白(CRP)升高,1 例白细胞高达  $17.04 \times 10^9/L$ ,中性粒细胞 80.7%,CRP 14 mg/L;脑脊液检查 32 例,异常 14 例,表现为脑脊液白细胞计数  $> 10 \times 10^6/L$ ,早期分类以中性粒细胞或淋巴细胞为主,总蛋白升高  $> 0.4 g/L$ ,1 例白细胞高达  $160 \times 10^6$  个/L,中性粒细胞 49%,总蛋白 0.50 g/L;脑电图检查 32 例,广泛性慢波增多 16 例,背景活动略减慢 9 例;视听诱发电位检查 11 例,2 例听觉诱发电位异常,1 例视觉诱发电位异常;周围神经传导检查 9 例,2 例周围神经传导速度及 F 波出波率下降。

**[基金项目]** 南京医科大学科技发展基金重点项目 (2012NJMU065)

\*通信作者 (Corresponding author), E-mail: drhguo@163.com

### 1.2.2 影像学检查

32例均行头颅MRI检查,伴有运动障碍者加做脊髓MRI,头颅MRI异常30例,表现为脑内白质为主的多发病灶,主要分布在额顶颞区、半卵圆中心及侧脑室旁,部分伴有强化(图1),4例累及基底节区,3例累及小脑,3例累及丘脑,1例患儿脑内病灶呈囊性脱髓鞘并伴有环形强化(图2),脊髓受累13例。

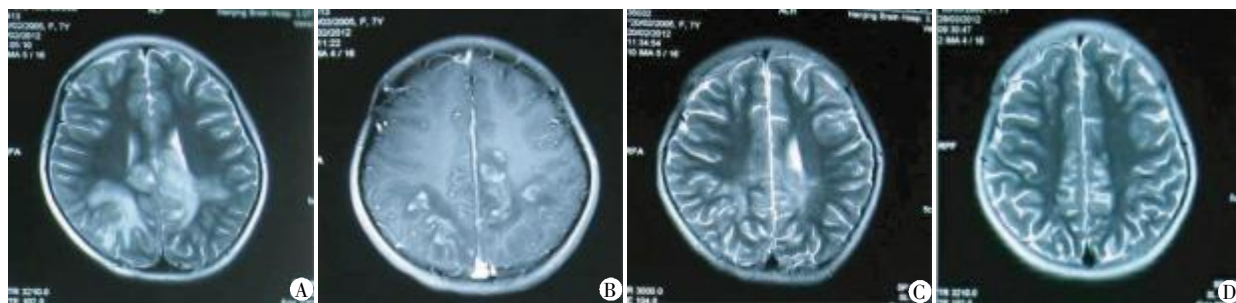
### 1.2.3 治疗及预后随访

应用糖皮质激素、免疫球蛋白、营养支持、脱水等综合治疗。糖皮质激素为地塞米松0.3~0.5 mg/(kg·d)静脉滴注,连用7 d后减量或甲泼尼龙15~20 mg/(kg·d)静脉滴注,连用3 d后泼尼松1.5~2.0 mg/(kg·d)口服4 d,再甲泼尼龙静脉滴注,2~3个疗

程;其后继续口服泼尼松4~12周。12例具有发热、意识障碍或抽搐等病情重者加用免疫球蛋白治疗,400 mg/(kg·d)连用5 d。

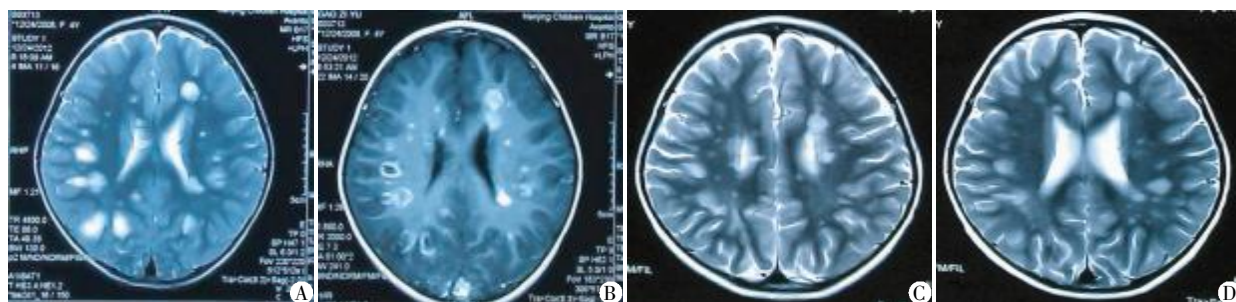
## 2 结果

本组患儿住院15~40 d,21例临床症状体征消失,13例复查头颅MRI病灶吸收,6例颅内病灶明显吸收,2例颅内病灶改善不明显,在病程6~12个月时5例颅内病灶吸收,3例仍遗留病灶,2例复发,表现为间隔6个月~1年后头痛、呕吐、昏睡,同首次发作表现,头颅MRI无新病灶出现(图3),符合ADEM复发定义<sup>[3]</sup>;7例仍存在运动障碍,4例认知障碍,1例面瘫,1例视觉异常,随访3个月~2年,4例认知障碍患儿认知逐渐恢复正常,面瘫及视觉异常



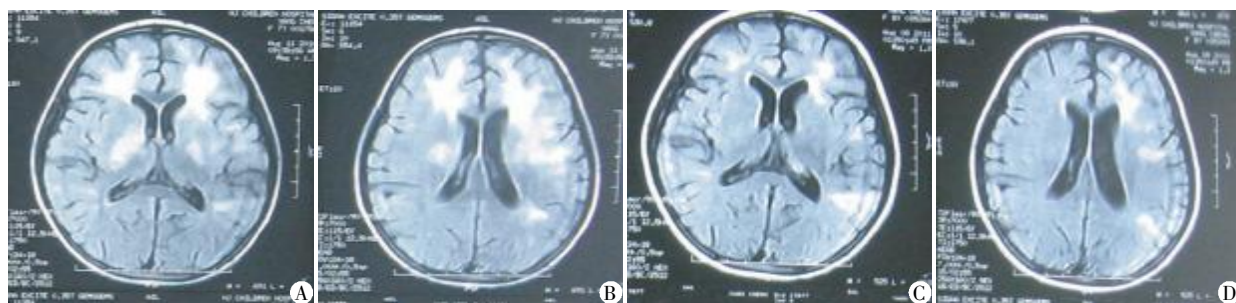
A、B:头颅MRI示多发斑片状高信号伴强化;C、D:随访1年,病灶逐渐吸收。

图1 急性播散性脑脊髓炎患者头颅MRI表现



A、B:头颅MRI多发斑片状及囊状高信号伴环形强化;C、D:随访6个月病灶逐渐吸收。

图2 急性播散性脑脊髓炎患者头颅MRI环形强化表现



A、B:2010年8月第1次发作;C、D:2011年8月第2次发作,病灶较第1次吸收及部分病灶扩大,无新病灶出现,至今未再复发。

图3 急性播散性脑脊髓炎患者2次发作头颅MRI表现

均恢复正常,7 例运动障碍中 4 例恢复正常,3 例遗留运动障碍,其中脑型 1 例,脑脊髓神经根神经炎型 2 例。

### 3 讨 论

ADEM 临床表现多样,可表现为发热、头痛、头晕、意识障碍、运动障碍、惊厥等,既往缺乏统一诊断标准,2007 年布莱顿协作组脑炎工作组制定了 ADEM 病例定义<sup>[1]</sup>:①至少具有以下临床表现之一:脑病、运动或感觉异常、小脑功能障碍、局灶症状、颅神经异常、深反射改变、病理反射;②MRI 显示多灶白质病变,伴或不伴增强;③疾病从最差临床症状开始到改善的 3 个月内未出现复发或恶化;1 级符合组织学上有多区域的脱髓鞘改变或符合①+②+③;2 级符合①+②;3 级符合①;各级均需排除急性感染,3 个月病情反复或加重或 MRI 病变与组织活检不一致。本组病例符合 1 级标准,部分患儿 MRI 伴有强化,部分患儿发热、外周血及脑脊液白细胞明显升高,且中性粒细胞比例高,需注意排除急性细菌性脑膜炎,此类患儿意识障碍或头痛明显,而脑膜刺激征不明显,脑脊液蛋白升高而糖不低,脑脊液培养阴性,发热对糖皮质激素治疗敏感,及时头颅 MRI 检查有助于诊断,如第 1 次头颅 MRI 正常,需注意 2~4 周后复查,多次 MRI 检查有助于提高阳性率<sup>[4]</sup>。1 例患儿头颅 MRI 出现环形强化,需注意与脑囊虫、颅内转移瘤、瘤样脱髓鞘、颅内真菌感染、颅内结核瘤及脑脓肿等疾病鉴别。

本组 2 例复发,诊断为复发型 ADEM,2007 年 Krupp 等<sup>[5]</sup>提出单相型 ADEM、复发型 ADEM 和多相型 ADEM 的分型方法,其中复发型 ADEM 是指首次 ADEM 事件 3 个月或以上出现新的 ADEM 事件,且没有新病灶、新实验室及影像学改变,或新事件至少发生在糖皮质激素治疗结束后 1 个月、且 MRI 无新病灶,原有损害面积可扩大,没有其他更好的解释。本组 2 例复发发生在首次 ADEM 事件后 6~12 个月并伴有 ADEM 表现,MRI 表现为原有部分病灶扩大,符合复发型 ADEM 诊断,对再次甲泼尼龙联合免疫球蛋白治疗反应良好,随访 15 个月未再复发。

除上述分类方法外,还可以根据病因及起病急

缓分为感染后 ADEM、疫苗接种后 ADEM、特发性 ADEM、坏死出血性 ADEM,其中坏死出血性 ADEM 起病急剧,病情凶险,病死率高<sup>[6]</sup>。本组病例为感染后 ADEM 及疫苗接种后 ADEM。

目前 ADEM 治疗主要选择糖皮质激素和免疫球蛋白,本组病情重以及复发型 ADEM 患儿应用甲泼尼龙联合免疫球蛋白的治疗方案,取得了较好效果,随访至今未再复发。从本组病例可以看出 ADEM 病程不同,少数病例在病程 15 d 即痊愈、MRI 病灶吸收,而部分病例在病程 2 年时 MRI 仍遗留少许颅内病灶,大部分患儿 MRI 病灶在 1~12 个月内吸收,少数出现脑萎缩表现,大多预后良好,本组 29 例基本痊愈,3 例遗留运动障碍。

总之,儿童期 ADEM 大多预后良好,具备布莱顿协作组脑炎工作组 ADEM 定义 1 级标准的患儿,即使存在实验室感染性指标高、头颅 MRI 表现不典型等干扰因素,仍要考虑 ADEM 的诊断,早期鉴别诊断及应用糖皮质激素治疗有利于改善预后,对于病情重或复发的病例,应联合应用免疫球蛋白治疗,亦能取得良好疗效。

### [参考文献]

- [1] Sejvar JJ, Kohl KS, Bilynsky R, et al. Encephalitis, myelitis, and acute disseminated encephalomyelitis [ADEM]: Case definitions and guidelines for collection, analysis, and presentation of immunization safety data [J]. *Vaccine*, 2007, 25(31):5771-5792
- [2] 吴希如, 林 庆. 小儿神经系统疾病基础与临床 [M]. 2 版. 北京:人民卫生出版社, 2009:969-971
- [3] 胡学强, 陆正齐. 对急性播散性脑脊髓炎的再认识 [J]. *中华神经科杂志*, 2010, 43(1):7-10
- [4] Khurana DS, Melvin JJ, Kothare SV, et al. Acute disseminated encephalomyelitis in children: discordant neurologic and neuro-imaging abnormalities and response to plasmapheresis [J]. *Pediatrics*, 2005, 116(2):431-436
- [5] Krupp LB, Banwell B, Tenenbaum S. Consensus definitions proposed for pediatric multiple sclerosis and related disorders [J]. *Neurology*, 2007, 68(Suppl 2):S7-S12
- [6] Noorbakhsh F, Johnson RT, Emery D, et al. Acute disseminated encephalomyelitis: clinical and pathogenesis features [J]. *Neurol Clin*, 2008, 26(3):759-780

[收稿日期] 2013-03-14