

儿童脱髓鞘病的临床及头颅磁共振特点(附 38 例报道)

蒋晓宏¹, 陆燕芬²

[摘要] 目的: 探讨儿童脱髓鞘病临床及头颅磁共振特点。方法: 对 38 例儿童脱髓鞘病进行回顾性分析。结果: 多发性硬化 20 例, 急性播散性脑脊髓炎 18 例; 头颅 MRI 检查全部异常, 表现为白质、基底核、脑干和小脑 T₁W₁ 等信号、低信号病灶和 T₂W₁ 高信号病灶。结论: 儿童脱髓鞘病临床表现多样化, MRI 可作为早期诊断手段。

[关键词] 脱髓鞘疾病; 儿童; 住院; 磁共振

[中国图书资料分类法分类号] R 744.5 [文献标识码] A

Clinical and MRI features of demyelinating disease in children: A report of 38 cases

JIANG Xiao-hong, LU Yan-fen

(Department of Pediatrics, Chaohu Second People Hospital, Anhui 238000, China)

[Abstract] **Objective:** To investigate the clinical and MRI features of demyelinating in children disease. **Methods:** Thirty-eight cases of demyelinating disease were analyzed retrospectively. **Results:** The brain MRI of 20 cases with multiple sclerosis and 18 cases with acute disseminated encephalomyelitis were all abnormal. MRI showed T₁W₁ isosignal or low-signal focus and T₂W₁ high-signal focus in the matter, basal nuclei, brain stem and cerebellum. **Conclusions:** Demyelinating disease in children displays diversified clinical manifestation. MRI may be used as a means for early diagnosis of demyelinating in children.

[Key words] demyelinating disease; child, hospitalized; magnetic resonance image(MRI)

儿童脱髓鞘病(ADD)是一种病因尚不完全清楚,可能与感染后免疫反应有关的中枢神经系统髓鞘脱失性疾病,在儿科中属少见病。随着临床检查手段不断进展,这类疾病正逐渐被人们认识,现将神经内科(上海市儿童医院)1995~2002年以来收治的 38 例的临床及 MRI 特点作总结。

1 临床资料

1.1 一般资料 男 20 例,女 18 例;年龄 3~9 岁。病程 3~50 天。对急性或亚急性起病,临床有头痛、呕吐、惊厥、意识障碍表现,伴有颅神经异常或锥体束征阳性,脑电图异常及脑脊液不符合典型中枢感染, MRI 检查发现多灶性病变,可诊断为儿童脱髓鞘病。

1.2 临床表现 有发烧、咳嗽、腹泻、头痛、呕吐、乏力 33 例;嗜睡、抽搐、神志不清或昏迷 28 例;构音不清、少语、失语 12 例;呛咳、吞咽困难 8 例;视物不

清、失明 4 例;记忆力下降 3 例,肌力下降 32 例,巴氏征阳性 25 例;面瘫 10 例;共济失调 8 例;一过性颈强直 4 例;动眼神经麻痹 2 例。

1.3 辅助检查 脑脊液常规及生化均正常,细菌培养均阴性,脑脊液中病毒分离(EB、COX、ECHO、单纯疱疹)及病毒抗体均为阴性。所有病例脑电图均异常,表现为弥漫性慢波增加,部分病例可见癫痫波。

1.4 头颅 MRI 20 例多发性硬化 MRI 示:位于大脑半球的半卵圆中心,双侧脑室旁,顶枕叶交界处白质,脑干、小脑等处多个不对称点状、斑片状长 T₁、长 T₂ 异常信号,部分可见钙化(见图 1、2);18 例急性播散性脑脊髓炎 MRI 示:脑白质广泛、对称性脱髓鞘及脑水肿改变,灰白质界限不清,表现为 T₁W 低信号和 T₂W 高信号,增加后显示多发性点状强化。

1.5 治疗及转归 全部病例均采用激素和静脉丙种球蛋白治疗。具体为:泼尼松 1~2 mg/kg,每天分次口服,2 周为一疗程,症状明显改善逐渐减量至停药;对危重者使用甲基强的松龙 30 mg/kg 静脉注射,连续 3 天后改用泼尼松。静脉丙种球蛋白为

[收稿日期] 2003-03-03

[作者单位] 1. 安徽省巢湖市第二人民医院 儿科, 238000; 2. 上海市儿童医院 神经内科, 200040

[作者简介] 蒋晓宏(1966—),男,安徽巢湖人,主治医师。

400 mg/kg 静脉注射, 连续 7~10 天。近期疗效: 治愈 20 例, 好转 18 例, 无一例恶化, 其中有 2 例复发 2 次, 再用激素加静脉丙种球蛋白治疗好转。

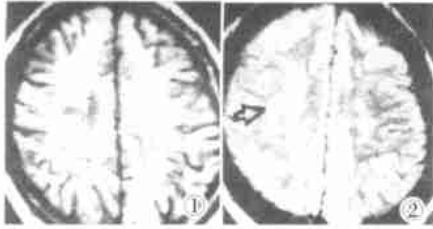


图 1 横断面 T₁ 加权图像, 右侧脑室体旁小片低信号区 图 2 横断面 T₂ 加权图像, 两侧脑室周围及两侧皮质下白质内呈现多个斑点状高信号区, 以右侧为著(箭头示)

2 讨论

ADD 或称炎性脱髓鞘病, 主要局限于白质, 病理为病变区域大小不一, 分布紊乱, 髓鞘破坏, 轴索与神经胶质相对完整, 可涉及脊髓、脑干、大脑、视神经等处, 表现为髓磷脂破坏, 脂肪、脑苷质或异染性糖脂类累积, 少突神经胶质细胞消失以及星形细胞增多, 形成瘢痕^[1]。目前大多数学者认为与神经系统感染、遗传、中毒、预防接种和机体免疫机制紊乱有关^[2], 本组 33 例发病前有前驱感染症状, 推测 ADD 可能与感染后诱发自身免疫反应而导致中枢神经系统损害有关。

儿童 ADD 常见类型为多发性硬化、急性播散性脑脊髓炎和自身免疫性脑炎^[3], 这些疾病虽然具有特征性病理改变, 但有相同病理过程^[1], 所以 ADD 临床呈多样化, 本组中有以颅神经损害为主, 有以锥体束征阳性为主, 部分有脑病表现, 足以说明 ADD 临床呈多样化。由于病因不同而出现相似症状, 早

期难以区别, 但头颅 MRI 可有不同征象。头颅 MRI 检查对 ADD 观察呈非特异性^[4]。且 MRI 改变随临床症状好转对诊断、分型及判断病情有一定意义^[4]。

ADD 目前无特殊治疗方法, 目前主张应用激素、血浆置换^[5]及丙种球蛋白治疗。从本组治疗结果来看, 20 例治愈, 18 例好转, 说明近期效果明显, 但远期效果有待于进一步评定。激素应用机制为: 它具有非特异性免疫抑制作用, 并可减慢 B 淋巴细胞向浆细胞转化, 减少 CD4 的数量, 减慢急性脱髓鞘病变组织的炎症和水肿, 逆转神经传导阻滞^[6]。而丙种球蛋白可能机制为: (1) 阻断吞噬细胞 FC 受体; (2) 抑制补体介导的损害; (3) 抗独特性抗体的作用; (4) 消除循环内免疫复合物; (5) 抑制自然杀伤细胞和辅助性 T 细胞的功能, 降低免疫反应。本组患儿随访中有 2 例复发, 出现典型多发性硬化临床过程, 故对脱髓鞘病需长期随访。

[参 考 文 献]

- [1] 诸福棠, 吴瑞萍, 胡亚美主编. 实用儿科学(下册)[M]. 北京: 人民卫生出版社, 2000: 1 877~1 878.
- [2] Bartlett PF. Neuroimmunology of demyelinating disease[J]. *Curr Opin Neurol Neurosurg*, 1991, 4(1): 181.
- [3] Lotl T. Demyelinative disease of childhood Principles of child neurology[M]. New York: McGraw-Hill, 1996: 953.
- [4] 万 慧, 廖杰芳. 急性脱髓鞘病临床与影像学观察[J]. 临床神经病学杂志, 1999, 12(3): 173~174.
- [5] Rodinuz M, Karmes WE, Bartleson JD, et al. Plasmapheresis in acute episodes of fulminant CNS inflammatory demyelination[J]. *Neurology*, 1993, (43): 1 100~1 104.
- [6] Thompson AJ, Kennard WD, Swash M, et al. Relative efficacy of intravenous methylprednisolone and ATCH in the treatment of acute relapse in MS[J]. *Neurology*, 1989, 39(7): 969~977.

[文章编号] 1000-2200(2004)02-0160-02

· 临床医学 ·

阿昔洛韦联合西米替丁治疗水痘 56 例

陈开泉¹, 曾瑞华¹, 柯习川²

[摘要] 目的: 探讨阿昔洛韦联合西米替丁治疗水痘的临床疗效。方法: 治疗组 56 例, 西米替丁每天 5~10 mg/kg, 阿昔洛韦每天 10~15 mg/kg, 轻型口服, 重型静脉滴注, 连用 5 天; 对照组 62 例, 用病毒唑加板蓝根治疗。结果: 治疗组疗效优于对照组 ($P < 0.01$)。结论: 联合应用西米替丁与阿昔洛韦治疗水痘疗效优越。

[关键词] 水痘; 西米替丁; 阿昔洛韦

[中国图书资料分类号] R 511.5 [文献标识码] A

[收稿日期] 2003-08-21

[作者单位] 1. 安徽省庐江县中医院 儿科, 231500; 2. 安徽省庐江县中等卫生职业技术学校医院, 231500

[作者简介] 陈开泉(1963-), 男, 安徽庐江县人, 主治医师。

水痘是由水痘一带状疱疹病毒引起的一种传染性极强的儿童期出疹疾病, 目前无特效治疗方法。我科于 2000 年 1 月~2002 年 5 月对 56 例水痘患儿采用西米替丁与阿昔洛韦联合治疗, 疗效满意, 现