

· 临床经验 ·

## 过敏性紫癜的中枢神经系统损害

徐立军

(南县人民医院儿科,湖南 益阳 413200)

[中图分类号] R554.6 [文献标识码] D [文章编号] 1008-8830(2007)03-0251-02

过敏性紫癜(Henoch-Schonlein purpura, HSP)是一种以全身小血管炎为主要病理损害的血管炎综合征,病变主要累及皮肤、胃肠道、关节和肾脏等组织器官,产生紫癜、血尿、腹痛、胃肠道出血和关节炎等表现。然而,少数病例病变可累及神经系统,导致相应表现。为提高对该病的认识,现对我院收治的合并神经系统损害的HSP患者分析如下。

### 1 临床资料与方法

#### 1.1 一般资料

全部病例为1995年1月至2006年1月收治的HSP患者385例。均符合文献<sup>[1]</sup>的诊断标准及分型。其中有神经系统症状39例,年龄3~14岁(中位年龄8.7岁),男女比为1:0.7。

#### 1.2 方法

全部病例于确诊同时行脑电图检查,部分患儿进一步行头部CT及磁共振等检查,并定期复查。同时进行血电解质、免疫球蛋白、自身抗体、抗链球菌溶血素“O”、类风湿因子、血沉等检查。所有病例均在第1周静脉予以肾上腺皮质激素(甲基泼尼松龙、氢化考的松或地塞米松),1周后改用泼尼松30~60 mg/d口服。同时予抗过敏等对症处理。合并有神经系统受累表现者予脱水等对症治疗。

### 2 结果

#### 2.1 神经系统损害表现

39例患儿均有皮疹,其中35例有头痛、头晕,伴或不伴呕吐;4例出现烦躁不安、抽搐,其中2例伴有意识改变;8例为精神行为异常如情绪不稳、易激惹;2例为嗜睡伴球结膜水肿;1例出现共济失调;

1例出现视觉缺失;2例出现偏瘫。查体13例同时出现布氏征和巴彬斯基征阳性,7例布氏征阳性,6例巴彬斯基征阳性。6例患儿行腰椎穿刺脑脊液检查示2例颅内压增高,1例白细胞轻度增高。

#### 2.2 神经系统损害与临床特点的关系

39例均为混合型紫癜,具体受累脏器见表1。39例有神经系统损害的患儿中,2例以头痛为首发症状,二者分别于发病3 d和5 d后出现典型HSP皮疹,另有1例患儿以肾脏受损为首发表现,其余36例均首先以典型皮疹起病。39例患儿中病程1周内出现CNS损害25例,2周内出现11例,2周后出现3例。

表1 39例混合型紫癜受累脏器分布例数

| 受累脏器          | 例数 |
|---------------|----|
| 腹型+肾型+关节型+CNS | 2  |
| 腹型+肾型+CNS     | 14 |
| 腹型+关节型+CNS    | 9  |
| 腹型+CNS        | 7  |
| 肾型+CNS        | 5  |
| 关节型+CNS       | 2  |

#### 2.3 实验室与影像学改变

39例均行脑电图检查,其中轻中度局灶性异常31例,重度弥漫性异常8例。轻度异常脑电图主要表现为:慢波增加或基本波较同龄人减慢;中度异常脑电图表现为:基本波明显减慢,有些后头部出现高幅δ波。12例患儿行头部CT检查,3例表现为弥漫性脑水肿;2例为顶枕区低密度灶,提示缺血性改变;1例示右枕灰质水肿,密度增高,提示出血;1例为脑室增大,脑沟、脑裂增宽;1例CT未发现异常者,行MRI诊断为脑缺血后梗死。余4例未发现异常。

#### 2.4 治疗结果

所有病例在确诊后均给予肾上腺皮质激素,静脉

[收稿日期]2006-12-10;[修回日期]2007-02-14  
[作者简介]徐立军,男,大学,主治医师。主攻方向:小儿神经系统疾病。

用甲基泼尼松龙每日 30 mg/kg,连用 3 d 后递减至每日 7.5 mg/kg,之后改口服泼尼松每日 1 mg/kg,症状控制后减量至停药。同时用维生素 C、E、芦丁及抗组胺药,并予维生素 K<sub>1</sub>、止血敏止血,有抽搐者酌情应用脱水剂和止惊剂。治疗后 31 例患儿症状在 1 周内缓解,另 8 例患儿 2 周内症状体征消失。脑电图有 28 例在 2 周内恢复正常,9 例 3 周内恢复正常,2 例 4 周内恢复正常。8 例 CT 和 MRI 异常者,2~4 个月后复查均已恢复正常。

### 3 讨论

HSP 是以广泛小血管炎为病理基础,与感染、药物及异性蛋白等有关,可累及全身各组织及脏器的自身免疫性疾病,以皮肤、胃肠黏膜、肾脏及关节血管受累最为常见,但也可累及脑、脑膜、心脏、肺和胸膜等部位,造成脑、肺出血等少见特殊表现。HSP 可出现中枢神经系统和周围神经系统受累,前者表现为头痛、轻瘫、失语、视觉缺失、共济失调、惊厥、意识改变,甚至昏迷,后者多为单神经病、多神经病或神经丛病<sup>[2-5]</sup>。Shin 等<sup>[6]</sup>分析了合并神经系统表现的 HSP 患者,主要异常为意识改变 48%、全身惊厥 44%、行为改变 23%、轻瘫 14%。本组 CNS 损害发生率为 10.1%,合并 CNS 损害以腹型最多(32/39),发病高峰在病程 2 周内多见(36/39),2 周后少见。文献报道<sup>[7,8]</sup>脑电图异常高达 46%,脑电图可反映 CNS 损害的严重程度。因此,对于 HSP 患儿均应尽早进行脑电图检查,可尽早发现 CNS 损害,以防误诊并减少并发症。

目前认为 HSP 发病机制主要是 IgA 介导的免疫反应,HSP 合并 CNS 损害的机制与变态反应性血管炎有关,抗原抗体复合物沉积在头部毛细血管,微血管和毛细血管周围中性粒细胞及嗜酸性粒细胞浸润,引起毛细血管通透性增加,血脑屏障受损,富含蛋白质的血浆渗出,导致血管源性脑水肿,出现颅内压增高,脑组织出现继发性缺氧,致使脑细胞代谢障碍,造成细胞性脑水肿,脑功能受到影响。如果不加控制或控制不及时,可形成恶性循环,血液浓缩,血流缓慢,使脑组织水肿出血,严重者局部小血管血栓形成,血管阻塞,发生坏死性小动脉炎,导致肢体瘫

疾。Wen 等<sup>[9]</sup>报道 1 例经头部磁共振检查诊断为脑血管炎,伴脑组织缺血和梗死,经血浆单采治疗后恢复。Woolfenden 等<sup>[10]</sup>认为,鉴于 HSP 合并神经系统受累患者的临床表现多为一过性,结合磁共振检查表现为脑白质和灰质异常,并可恢复,故符合顶枕脑病,可能与血脑屏障完整性受损有关。因而早期诊断、早期治疗有重要意义,尤其是以神经系统表现首发的,容易误诊。本组资料显示以皮疹为首发症状的,临床不难诊断,而以神经系统损害为首发表现的 2 例,均被误诊为病毒性脑炎,因而儿科医师应注意细致查体,综合分析,以免误诊误治,甚至延误疾病的恢复。

HSP 合并 CNS 损害的病程呈良性经过,一般经过肾上腺皮质激素、抗过敏、止血等综合治疗,病情多在 1~2 周恢复正常,全部病例均随 HSP 治愈,CNS 症状也随之消失。

### [参 考 文 献]

- [1] 胡亚美,江载芳. 诸福棠实用儿科学 [M]. 第 7 版. 北京:人民卫生出版社,2002,688-690.
- [2] Bulun A, Topaloglu R, Duzova A, Saatci I, Besbas N, Bakkaloglu A. Ataxian and peripheral neuropathy: rare manifestations in Henoch-Schlein purpura [J]. *Pediatr Nephrol*, 2001, 16(12): 1139-1141.
- [3] Chiaretti A, Caresta E, Piastra M, Pulitano S, Di Rocco C. Cerebral hemorrhage in Henoch-Schoenlein syndrome [J]. *Child Nervous System*, 2002, 18(8): 365-367.
- [4] 于亚平,付元凤,杨继红,翟男平,刘海宁,史平. 过敏性紫癜的特殊表现 [J]. *实用诊断与治疗杂志*, 2006, 20(7): 475-477.
- [5] 黄文彦,陈荣华,甘卫华,丁桂霞,黄松明,姜新猷. 儿童过敏性紫癜临床分析 [J]. *中国当代儿科杂志*, 2002, 4(3): 183-185.
- [6] Shin JI, Lee JS, Kim HD, Lee JS, Lee YM. Neurologic manifestations and treatment of Henoch-Schonlein purpura [J]. *Brain Dev*, 2006, 28(8): 547.
- [7] 李玉莲,许继平,冯延秋. 儿童过敏性紫癜临床与脑电图分析 [J]. *临床儿科杂志*, 2003, 21(6): 364-376.
- [8] 汤必孝,任建华,孙道开,叶强华. 小儿过敏性紫癜的脑电图改变 [J]. *中国当代儿科杂志*, 1999, 1(4): 235.
- [9] Wen YK, Yang Y, Chang CC. Cerebral vasculitis and intracerebral hemorrhage in Henoch-Schlein purpura treated with plasmapheresis [J]. *Pediatr Nephrol*, 2005, 20(2): 223-225.
- [10] Woolfenden AR, Hukin J, Poskitt KJ, Connolly MB. Encephalopathy complicating Henoch-Schonlein purpura: Reversible MRI changes [J]. *Pediatr Neurol*, 1998, 19(1): 74-77.

(本文编辑:吉耕中)