

以抽搐为首发表现的儿童多发性硬化 1 例

熊梅¹ 倪陈¹

(安徽医科大学附属省立医院儿科,安徽 合肥 231000)

患儿,女,13 岁 4 个月,因 3 个月前头痛、呕吐、抽搐视力下降入院。3 个月前患儿因头痛、呕吐与抽搐就诊于当地医院。患儿病初无明显诱因出现头痛,以前额部为甚,夜间及白天均明显,伴呕吐,喷射性,共 2 次,自服“感冒药”效果欠佳。入院当日出现抽搐,表现为双眼上翻、呼之不应、口唇紫绀,持续 2 min 自行缓解。完善相关检查:生化未见明显异常,CKMB、CRP 均在正常范围,头颅 MRI 右颞叶异常信号伴脑膜强化(图 1A)。诊断“病毒性脑炎”收住当地医院。入院后检查:结核抗体阴性,免疫球蛋白 IgM、IgG、IgA 均在正常范围,脑脊液检查有核细胞数 $6 \times 10^6/L$,脑脊液生化未见明显异常,血常规检查示白细胞、淋巴细胞、血红蛋白均在正常范围,血沉 32 mm/L,视觉电生理测试未见明显异常。入院后临床诊断考虑“病毒性脑炎”,予甘露醇、苯巴比妥、维生素 C、更昔洛韦治疗,患儿头痛好转,无抽搐发作。5 d 后突然出现右眼视力下降,请眼科会诊诊断为球后视神经炎,予甲基强的松龙、丙种球蛋白冲击治疗 3 d 改为地塞米松维持治疗 5 d,患儿视力逐渐恢复。右眼视力下降第 2 天复查磁共振,右颞叶仍见大片不规则长 T2 信号(图 1B)。住院 18 d 后出院。出院第 2 天再次复查磁共振,右颞叶长 T2 信号较前明显减少(图 1C)。出院后口服醋酸泼尼松,每天 30 mg,并逐渐减停。服用两个月后停用,并再次复查磁共振,右侧病灶较前好转,但左侧颞叶下、侧脑室后脚旁、半卵圆中心可见新发病灶(图 1D~E)。故来我院就诊。病程中无发热、腹泻、呕吐、咳嗽、咳痰、气促,无呼吸困难,饮食可,睡眠佳。既往史:患儿分别于 1 年及 9 个月前因“视力下降”诊断“左侧视神经炎”及“右侧视神经炎”(主要表现为视力下降、眼痛,视觉诱发电位提示潜伏期延长,余不详,予激素治疗后症状消失)。

入院体检:神志清楚,精神佳,呼吸平稳,咽部无充血,两肺呼吸音清,未及罗音,心率 98 次/min,未及杂音,腹软,肝脾不大,双下肢无浮肿,神经系统无

阳性体征。辅助检查:脑脊液及血寡克隆抗体阴性,脑脊液常规及生化未见明显异常,磁共振血管成像未见明显异常。结合患儿反复发作的视神经炎及抽搐发作,头颅磁共振显示典型时间上和空间上的多发性,该患儿诊断考虑多发性硬化。

讨论:多发性硬化是一种中枢神经系统慢性炎症性脱髓鞘性疾病,具有时间上和(或)空间上的多发性的特征。儿童发病相对较成人低,文献报道 10 岁以下儿童患病率 0.2%~0.7%^[1]。近年来,随着对多发性硬化认识的深入和磁共振技术的广泛应用,儿童多发性硬化病例报道逐渐增多。儿童多发性硬化与成人多发性硬化首发症状有相似之处,表现为视神经炎、感觉障碍、横贯性脊髓炎、脑干症状等,但首次发病期间发热、头痛、呕吐和惊厥等临床表现可能是少数青少年多发性硬化特有的症状^[2]。

多发性硬化诊断主要依据临床表现及头颅磁共振检查结果,脑脊液检查在多发性硬化的诊断中也有一定价值。研究显示,小于 10 岁患儿寡克隆带阳性和 IgG 指数升高相对较少^[3],本例患儿寡克隆带阴性。2010 McDonald 多发性硬化诊断标准为^[4]:大于等于两次发作(发作指患者报告的从前的或现在的症状或客观观察到的体征符合典型的中枢神经系统脱髓鞘事件,至少持续 24 h,没有发热或感染),同时大于等于两个病灶的客观证据或者 1 次发作,大于等于 2 个病灶的客观临床证据,同时必须具备空间弥散确定病灶位于 4 个特异性部位(脑室周围、紧贴皮质、幕下、脊髓)中至少两个。上述诊断标准的确定是基于已有的成人资料,是否适用于儿童仍然存在着争议,但在实际工作中仍然采用该标准进行儿童多发性硬化的诊断^[5]。本例患儿亦依据 2010 年版 McDonald 关于多发性硬化诊断标准^[4]而确诊:该患儿病程中 2 次有视力下降等眼部症状,有头痛、抽搐发作等临床表现,头颅影像学检查示两次完全不同部位出现异常及特异性部位(脑

[收稿日期]2012-10-08;[修回日期]2012-12-10
[作者简介]熊梅,女,硕士,主治医师。

室周围、颞叶下白质区)出现病灶。但需注意,多发性硬化患儿临床症状与成人有诸多不同之处:儿童患者首次发作多表现为多灶性症状及脑皮层受累的症状与体征,本例患儿以急性脑病起病,有眼部症

状,无脊髓炎表现,影像学改变较严重,而临床症状相对较轻,有复发倾向。成人首发症状多以单灶性症状为主。

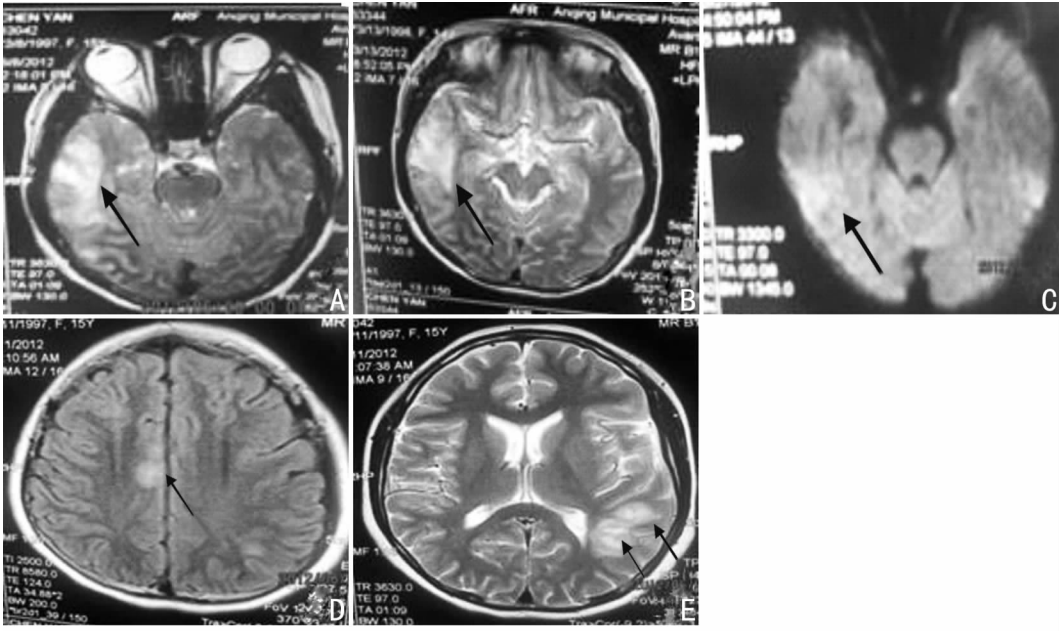


图1 患儿磁共振检查结果 A: 初诊入院时 T2WI,右侧颞叶见大片不规则长 T2 信号伴软脑膜强化(箭头所示),占位效应不明显;B:按照“病毒性脑炎”治疗后 T2WI,右侧颞叶见大片不规则长 T2 信号(箭头所示),与前相比大致相仿;C:诊断“球后视神经炎”冲击治疗后 T2WI,右侧颞叶长 T2 信号较前明显减少(箭头所示);D:停用激素 10 d 后 T2WI,右侧颞叶异常信号较少,半卵圆中心出现长 T2 异常信号(箭头所示),占位效应不明显;E:停用激素 10 d 后 T2WI,右侧颞叶异常信号较少,侧脑室后脚旁出现长 T2 异常信号(箭头所示),占位效应不明显。

多发性硬化尚无特异性治疗。糖皮质激素对于缓解短期症状有效,本例患儿症状发作时使用糖皮质激素治疗效果佳,临床症状及影像学缓解明显,丙种球蛋白可以降低复发-缓解次数。

[参 考 文 献]

[1] Patel Y,Bhise V,Krupp L. Pediatric multiple sclerosis[J]. Ann Indian Acad Neurol, 2009, 12(4): 238-245.
[2] 熊晖,张月华,周蕊,金新华,姜玉武,吴晔,等. 儿童多发性硬

化的临床特点及治疗[J]. 中华儿科杂志,2007, 45(8): 568-573.
[3] Amato MP, Goretti B, Ghezzi A, Lori S, Zipoli V, Moiola L, et al. Cognitive and psychosocial features in childhood and juvenile MS: Two-year follow-up[J]. Neurology, 2010, 75(13): 1134-1140.
[4] 李绍英. 再谈多发性硬化诊断标准:2010 McDonald 标准解读[J]. 中国实用内科杂志,2011,31(10):765-767.
[5] 吴鹏,蒋莉. McDonald 修订标准在儿童多发性硬化诊断中的应用[J]. 实用儿科临床杂志,2009,24(24):1926-1928.

(本文编辑:邓芳明)