

doi: 10.7499/j.issn.1008-8830.2014.11.019

病例报告

儿童急性肾小球肾炎合并可逆性 后部白质脑病综合征 1 例

丁娟娟 王旭 栾江威 李强 戚畅 毛冰

(武汉市儿童医院肾内科, 湖北 武汉 430016)

患儿男, 12岁4个月, 因水肿、头昏伴视物模糊6d入院。患儿6d前无明显诱因出现颜面、腹部及双下肢水肿, 头昏、视物模糊并呕吐, 在当地医院采用头孢类抗生素治疗4d, 无好转, 后转至我院。起病以来, 患儿精神差, 食欲差, 睡眠尚可, 小便色黄、量正常, 大便正常。既往无高血压及其他特殊病史。家族史无特殊。

入院体查: T 36.7℃, P 90次/分, R 23次/分, BP 136/83 mm Hg。神志清楚, 全身皮肤未见皮疹, 颜面及双眼睑重度水肿, 双瞳孔等大等圆, 直径3 mm, 双瞳对光反射正常。咽充血, 双侧扁桃体Ⅰ°肿大。颈软, 双肺呼吸音清, 双肺未闻及罗音。心律齐, 心音有力, 心脏各听诊区均未闻及杂音。腹隆, 全腹柔软, 无压痛及反跳痛, 肝脾肋下未触及, 叩浊音。阴囊无水肿。双下肢中度水肿。克布巴氏征阴性。

入院后查血液分析: 白细胞 $4.60 \times 10^9/L$, 血红蛋白 110 g/L, 血小板 $179 \times 10^9/L$, 中性粒细胞百分比 38.9%。凝血检查示纤维蛋白原 2.19 g/L (正常)。尿常规及沉渣检查: 隐血试验 (4+), 蛋白质阴性, 镜下红细胞 (3+)/HP, 各种变形红细胞占 58%。24 h 尿蛋白定量 0.02 g。肝功能检查示总蛋白、白蛋白及谷丙转氨酶均正常。肾功能检查示血尿素氮及血肌酐均正常。血电解质钾、钠均正常。血沉正常。免疫全套检查示: 免疫球蛋白 A (IgA) 0.25 g/L (升高), 补体 C3 0.11 g/L (下降), 补体 C4 0.16 g/L (正常)。抗链球菌溶血素 O 测定正常。抗核抗体、抗双链 DNA 抗体、抗可溶性抗原均阴性。抗中性粒细胞胞浆抗体、抗心磷脂抗体及抗肾小球基底膜抗体均阴性。彩超检查心脏未见异常。

双侧胸腔少量积液。双肾体积增大, 双肾实质回声增强。入院第3天头颅 MRI 扫描示双侧枕顶部斑片状长 T2 信号影, 在 FLAIR 上呈高信号, DWI 上未见明显异常, 边界较清晰。脑沟、裂、池无增宽, 脑室系统无扩大。双侧基底节区及丘脑未见异常信号。后颅窝小脑及脑干未见明显异常信号。中线结构未见移位。3D-TOF-MRA 显示大脑基底动脉环、双侧大动脉及其分支未见明显异常 (图1)。提示双侧枕顶叶异常信号, 考虑可逆性后部白质脑病综合征 (reversible posterior leukoencephalopathy syndrome, RPLES)。MRA 未见明显异常。脑电图正常。脑脊液常规蛋白定性阴性, 白细胞计数 $3 \times 10^6/L$ (参考值 $0 \sim 15 \times 10^6/L$), 脑脊液无色、透明。脑脊液生化检查: 氯化物 116.4 mmol/L (参考值 118~128 mmol/L), 葡萄糖 2.95 mmol/L (参考值 2.2~3.9 mmol/L), 蛋白 0.51 g/L (参考值 0.12~0.60 g/L)。脑脊液抗酸染色阴性。脑脊液培养阴性。脑脊液白蛋白及免疫球蛋白定量正常。患儿诊断为: 急性肾小球肾炎; RPLES。

入院后先后给予蔡夫西林、头孢呋辛抗感染治疗; 积极控制血压: 双氢克尿噻片、呋塞米等利尿, 口服心痛定片、福辛普利片降血压治疗; 百令胶囊护肾治疗。住院12d出院, 复查免疫全套: IgA 0.25 g/L (参考值 0.33~1.78 g/L), 补体 C3 0.47 g/L (参考值 0.8~1.26 g/L), C4 0.20 g/L (参考值 0.1~0.4 g/L)。尿常规及沉渣检查: 隐血试验 (3+), 蛋白质阴性, 镜下红细胞 (2+)/HP, 各种变形红细胞 55%。双肾及胸腔彩超未见异常。头部 MRI 复查与前片比较病灶明显好转 (图1)。出院1个月门诊随访复查肝肾功能、免疫全套

[收稿日期] 2014-04-16; [接受日期] 2014-06-02

[作者简介] 丁娟娟, 女, 硕士, 主治医师。

及尿常规均正常。

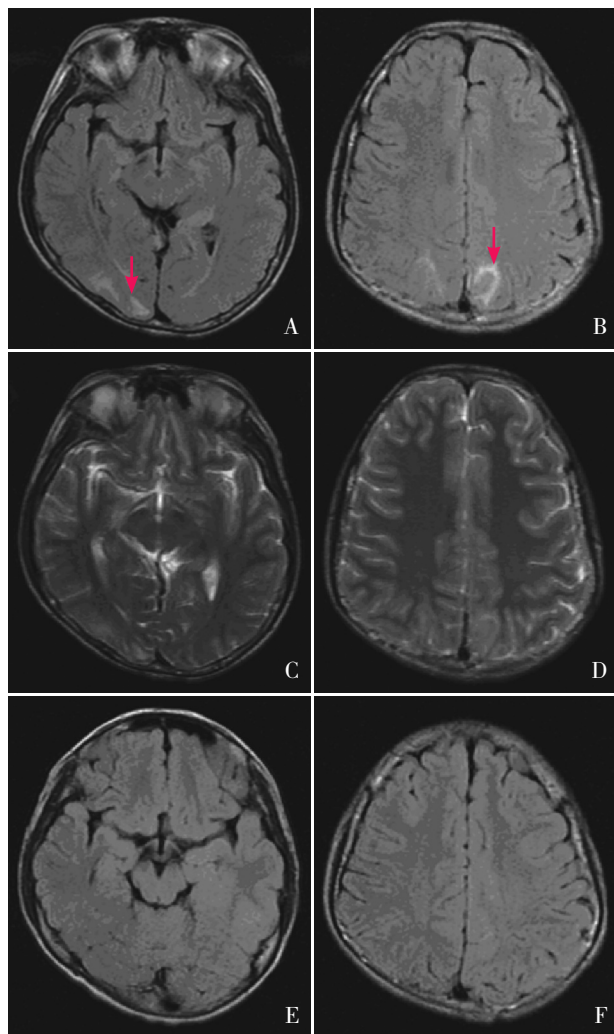


图1 患儿头颅磁共振检查结果 治疗前右枕部T2FLAIR呈高信号(图A,箭头所示),但在T2WI像未见明显异常(图C);治疗前左顶部T2FLAIR呈高信号(图B,箭头所示),但在T2WI像未见明显异常(图D);治疗后颅脑T2FLAIR异常信号消失,病灶明显好转(图E、F)。

讨论: RPLES是一种临床以头痛、意识模糊、癫痫发作和视觉障碍为特点的脑病综合征,大部分患者经及时治疗可恢复正常^[1]。此病多在成人发病,儿童有部分报道^[2-7]。

RPLES病因复杂,临床症状缺乏特异性。在儿童已被证明与肾病综合征、急性肾炎、过敏性紫癜、系统性红斑狼疮、肿瘤、溶血尿毒综合征、类固醇、骨髓移植、哮喘等有关^[2-7]。

RPLES发病机制复杂,一般认为原因为:
(1)血管内皮损伤^[8]; (2)脑血管自动调节功能障碍。RPLES患者大多伴有血压骤然升高,此时

血管自动调节主要依赖于自主神经源性调节,而在后部循环系统供血区域,如枕叶和顶叶白质,由于相对缺乏丰富的交感神经支配而容易受损^[9-10]。

头颅MRI扫描是RPLES确诊的重要依据。MRI检查可见病灶主要累及大脑半球后部顶枕区,表现为白质为主的弥漫性对称性大片脑水肿,其他区亦可受累,包括:额颞叶白质、双侧丘脑、小脑、内囊干,一般后循环重于前循环。T1WI呈等信号或低信号,T2WI呈高信号,FLAIR序列更敏感,常呈高信号^[11]。文献报道在出现神经系统症状1d时行头颅MRI扫描即可有异常发现。RPLES的另一个重要特征是影像学异常的可逆性。但是与成人不同的是,部分儿童的病灶在T2WI上不明显,仅FLAIR序列才能发现病灶或发现更多病灶。本患儿即有此表现。因此,对于儿童和青少年怀疑该病者,应常规进行FLAIR成像^[12]。

RPLES诊断要素包括:(1)基础疾病的诱因;(2)神经系统症状体征;(3)特征性的影像学改变;(4)排除其他可能白质病变;(5)可逆性的良性病程。本例患儿学龄期,以水肿为表现急性起病,伴有镜下血尿、血压偏高、补体C3下降,不伴发热、皮疹、关节肿痛、脱发等,实验室检查无蛋白尿、无低白蛋白血症、无高脂血症,行结缔组织疾病筛查阴性,考虑急性肾小球肾炎。发病时伴有头昏、视物模糊等神经系统症状,其头颅MRI扫描提示RPLES,通过脑脊液检查、MRA及脑电图等检查排除其他疾病,治疗后复查头颅MRI扫描病灶明显好转,符合RPLES“可逆性”的特点。

RPLES早期表现为可逆性的血管源性脑水肿,一旦确诊,应尽早治疗。治疗措施主要包括:

(1)治疗原发病;(2)积极控制高血压。针对患儿原发病给予积极抗感染,关于降压药物文献建议有以下选择^[13]: ①儿童感染后肾小球肾炎水钠潴留引起的高血压患儿应首选利尿剂; ②钙离子拮抗剂:主要通过阻滞钙内流和细胞内钙移动而抑制心肌和平滑肌收缩,使心肌收缩性降低,外周血管扩张、阻力降低,血压下降; ③肾素-血管紧张素系统抑制剂:该类物质包括血管紧张素转换酶抑制剂(ACEI)和血管紧张素受体拮抗剂(ARB),对儿童进行性肾脏损害具有较突出的保护作用。本例患儿在急性期给予了利尿剂联合钙离子拮抗剂共同降压,血压稳定后口服ACEI

继续控制血压并保护肾脏。

国内目前未见儿童急性肾炎合并 RPLES 的报道, 国外文献有少量报道^[2-4]。本例患儿水肿、头昏伴视物模糊起病, 伴呕吐, 临床症状与文献报道基本一致^[2-4]。但本例患儿无抽搐及意识障碍发生, 可能与患儿血压升高程度有关。分析此患儿 RPLES 发病原因, 可能与患儿病初水钠潴留、高血压有关。

通过对本病例的分析, 提示临床上肾脏疾患合并头痛、意识模糊、癫痫发作或视力下降等脑病表现, 应立即完善颅脑 MRI 检查, 明确有无 RPLES。由于该病具有可逆性, 故治疗上加强控制血压, 尽快使血压恢复正常, 积极治疗原发病。本病预后一般较好, 大部分病例去除病因后症状缓解, 影像学病灶可消失。如果早期得不到正确的治疗, 则可能随着病情的进展出现脑梗死或脑出血, 导致不可逆的神经损伤。

【参 考 文 献】

- [1] Hinchey J, Chaves C, Appignani B, et al. A reversible posterior leukoencephalopathy syndrome[J]. *N Engl J Med*, 1996, 334(8): 494-500.
- [2] Ikeda M, Yata N, Kamei K, et al. Posterior leukoencephalopathy syndrome in pediatric patients with kidney disease[J]. *Pediatr Nephrol*, 2002, 17(1): 71.
- [3] Soyulu A, Kavukcu S, Turkmen M, et al. Posterior leukoencephalopathy syndrome in poststreptococcal acute glomerulonephritis[J]. *J Inherit Metab Dis*, 2003, 26(6): 527-536.
- [4] Wirrell EC, Hamiwka LD, Hamiwka LA. Acute glomerulonephritis presenting with PRES: a report of 4 cases[J]. *Can J Neurol Sci*, 2007, 34(3): 316-321.
- [5] Chan AK, Bhargava R, Desai S. Reversible posterior leukoencephalopathy syndrome in a child with cerebral X-linked adrenoleukodystrophy treated with cyclosporine after bone marrow transplantation[J]. *J Inherit Metab Dis*, 2003, 26(6): 527-536.
- [6] Kurahashi H, Okumura A, Koide T. Posterior reversible encephalopathy syndrome in a child with bronchial asthma[J]. *Brain Dev*, 2006, 28(8): 544-546.
- [7] Morris EB, Laningham FH, Sandlund JT. Posterior reversible encephalopathy syndrome in children with cancer[J]. *Pediatr Blood Cancer*, 2007, 48(2): 152-159.
- [8] Jones BV, Egelhoff JC, Patterson RJ. Hypertensive encephalopathy in children[J]. *Am J Neuroradiol*, 1997, 18: 101-106.
- [9] Özcakar ZB, Ekim M, Fitoz S, et al. Hypertension induced reversible posterior leukoencephalopathy syndrome: a report of two cases[J]. *Eur J Pediatr*, 2004, 163: 728-730.
- [10] 李文娟, 陈惠金, 钱龙华, 等. 缺血启动未成熟大鼠脑白质内源性修复功能的研究[J]. *中国当代儿科杂志*, 2012, 14(7): 548-553.
- [11] 石铸, 潘速跃, 刘方颖, 等. 可逆性脑白质病变综合征的临床和 MRI 表现[J]. *中国医学影像学杂志*, 2007, 15(4): 294-295.
- [12] 仪晓立, 袁新宇, 肖江喜, 等. 儿童和青少年可逆性后部脑病综合征的 MRI 特征和病因分析[J]. *中国介入影像与治疗学*, 2012, 9(1): 15-18.
- [13] 张克青, 冀石梅. 儿童高血压的治疗及其进展[J]. *世界临床药物*, 2007, 28(6): 347-351.

(本文编辑: 邓芳明)