

· 头颈疾病 ·

# 儿童过敏性紫癜合并可逆性后部脑白质病临床分析

深圳市儿童医院风湿免疫科 (广东 深圳 518038)

何庭艳 黄瑛 杨军

**【摘要】目的** 探讨儿童过敏性紫癜(HSP)合并可逆性后部脑白质病(RPLS)的临床及影像学特点,提高儿科临床医师对儿童过敏性紫癜合并RPLS的认识。**方法** 回顾性系统分析2例本院及国内外文献报道15例HSP合并RPLS患儿的临床、影像学资料、治疗及预后。**结果** 17例HSP合并RPLS患儿,女患儿10例,男患儿7例。RPLS发病前12例患儿接受糖皮质激素治疗,2例患儿合并V型紫癜性肾炎,1例患儿合并局灶性坏死性新月体肾小球肾炎,1例患儿出现急性肾功能不全,12例患儿伴有高血压。17例HSP合并RPLS患儿均有癫痫发作,5例出现头晕头痛,9例出现视觉异常,6例出现意识障碍。17例患儿均完善头颅影像学检查,其中MRI主要表现为以大脑后部为主的长T1、长T2信号,大部分呈对称性。17例RPLS患儿经控制惊厥、降颅压、积极控制原发疾病等治疗后,神经系统临床症状及影像学表现均在短期内好转。**结论** HSP患儿出现癫痫发作、头痛、视觉障碍或意识障碍提示并发RPLS可能。及时完善头颅MRI检查有助于诊断HSP合并RPLS。早期诊断及积极治疗HSP合并RPLS,大部分患儿预后良好。

**【关键词】** 过敏性紫癜;可逆性后部白质脑病综合征;儿童;风湿免疫

**【中图分类号】** R742

**【文献标识码】** A

**DOI:** 10.3969/j.issn.1009-3257.2017.05.009

## Clinical Analysis of Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome in Childhood with Henoch-Schönlein Purpura

HE Ting-yan, HUANG Ying, YANG Jun. Department of Rheumatology and Immunology, Shenzhen Children's Hospital, Shenzhen 518038, Guangdong Province, China

**【Abstract】Objective** To investigate clinical and imaging features of reversible posterior leukoencephalopathy syndrome(RPLS) in childhood with Henoch-Schönlein purpura and to improve recognition of RPLS secondary to HSP among pediatric clinicians. **Methods** The clinical, imaging, treatment and prognosis data of 17 cases with RPLS secondary to HSP were retrospectively analyzed. 2 cases were diagnosed in our hospital, and the others were reported by previous literature. **Results** There were 10 female and 7 male cases in total. 12 cases were accepting therapy of immunosuppressive agents. The main clinical characteristics of RPLS were epileptic attack (17cases), headache(5cases),visual disorder (9cases), conscious disturbance(6cases). Most results of magnetic resonance imaging(MRI) showed symmetric long T1 and T2 signal in the occipital lobe. 17 cases were all improved soon after treatment of anti-convulsion, reducing intracranial pressure and controlling primary disease. **Conclusion** If cases with HSP have any clinical manifestations of seizures, headache, visual disturbances, unconsciousness, RPLS should be considered. Cranial MRI is the most important diagnostic examination for RPLS. Early recognition and recognition treatment of RPLS secondary to HSP may facilitate the prognosis.

**【Key words】** Henoch-Schönlein; Reversible Posterior Leukoencephalopathy Syndrome; Children; Rheumatology

过敏性紫癜又称Henoch-Schönlein紫癜(HSP),是一种侵犯皮肤和其他器官细小动脉和毛细血管的过敏性血管炎。可逆性后部脑白质病综合征(RPLS)是一种由多种不同病因导致的临床影像学综合征<sup>[1]</sup>。根据病史、临床特征及影像学特点对本病进行明确诊断。迄今为止,国内外有关HSP合并RPLS的文献报道甚少,为了提高儿科医师对HSP合并RPLS的认识,尽量避免误诊及漏诊,现回顾性系统分析2例本院及国内外文献报道15例HSP合并RPLS患儿的临床、影像学资料、治疗及预后。

## 1 对象和方法

**1.1 研究对象** 本院诊断HSP合并RPLS2例,联合中英文文献报道15例<sup>[1-14]</sup>,共17例HSP合并RPLS患儿,均为急性起病,女性10例,男性7例。起病年龄5~16岁,中位起病年龄8岁。

**1.2 研究方法** 总结分析本院2例及国内外文献报道15例HSP合并RPLS患儿的临床、影像学资料、治疗及预后,以提高儿科医师对HSP合并RPLS的认识,尽量避免误诊及漏诊,改善患儿预后。临床观察指

作者简介:何庭艳,女,风湿免疫科专业,主治医师,主要研究方向:免疫缺陷病、免疫失调性疾病和自身炎症性疾病等  
通讯作者:杨军

标：(1)一般资料：性别、年龄、血压、起病前免疫抑制制剂使用情况。(2)神经系统及其它重要器官临床表现。(3)脑脊液及脑电图结果。(4)头颅影像学所见。(5)预后指标：神经系统症状及头颅影像学恢复情况。

## 2 结 果

**2.1 本院2例患儿临床资料** 例1, 患儿女, 8岁2月, 因“皮疹3天, 腰背痛1天, 胸痛2小时”入院。入院查体: 神清, 精神反应可, 双下肢可见散在大小不等暗红色皮疹, 压之不褪色, 疹间皮肤正常, 浅表淋巴结无肿大。心前区、胸骨处、腰背部、左手前壁肿胀伴有触痛, 无充血, 未见皮疹。心腹神经系统查体未见明显异常。初步诊断: 过敏性紫癜。予甲泼尼龙小剂量及冲击治疗后, 患儿仍有反复皮疹、关节肿痛伴有较顽固性腹痛, 加用环孢素口服, 患儿腹痛、皮疹、关节肿痛好转。在入院第11天患儿出现呕吐, 伴有抽搐1次, 表现为意识丧失, 呼之不应, 双眼上翻, 全身强直, 持续约2分钟后抽搐缓解, 当时血压120/80mmHg, 立即予止惊、甘露醇降颅压处理, 并完善辅助检查: 血生化及肾功能示钠测定126.0mmol/L、钙测定2.02mmol/L白蛋白测定27.7g/L, 余正常; 头颅CT示右侧半卵圆区脑白质较对侧增多, 双侧枕叶及右侧额顶叶片状低密度影; 头颅MR平扫+MRA示双侧顶枕叶、右额叶皮层及皮层下多发斑片状异常信号影; 脑电图示: 1.清醒背景慢, 枕区可见1-2HZ慢波发放; 睡眠背景欠佳(前头部及枕部(右侧为主)可见大量0.5-2HZ左右高幅慢波); 睡眠中额中央及其中线为主少量尖波发放。考虑合并RPLS, 继续予防治惊厥, 甘露醇降颅压, 补充白蛋白减轻脑水肿及利尿剂输注, 卡托普利控制血压; 停用环孢素, 改为小剂量甲泼尼龙静滴, 丙种球蛋白1g/kg\*2天抗炎等治疗后, 患儿未再抽搐, 原发疾病及神经系统症状缓解出院。出院1月后复查脑电图正常, 头颅MRI双侧顶枕叶、右额叶皮层及皮层下异常信号消失。

例2, 患儿女, 8岁6月, 因“腹痛伴皮疹5天”入院。患儿腹痛剧烈, 伴血便, 双下肢弥漫性皮炎, 部分坏死融合成片。入院查体: 神志清楚, 精神反应可, 双下肢及臀部可见弥漫性分布的瘀点瘀斑, 压之不褪色, 不伴有瘙痒; 双下肢肿痛, 小腿为主, 关节活动障碍, 心肺腹及神经系统查体未见明显异常。初步诊断: 过敏性紫癜。入院后予甲泼尼龙(1mg/kg q12h)静滴抗炎等处理后, 患儿皮疹逐渐消退, 腹痛有缓解, 在入院第4天患儿再次出现腹痛, 伴血便,

给予禁食, 调整甲泼尼龙(1mg/kg q8h)静滴加强抗炎治疗, 患儿腹痛有缓解, 当甲泼尼龙减量至约1.5mg/Kg(分2次)静滴时, 患儿腹痛仍有反复及偶有新出爆发性紫癜样皮疹, 伴呕吐带血凝块样物质, 于入院后第15天, 患儿出现癫痫发作3次, 每次发作表现为意识丧失, 呼之不应, 双眼上翻, 持续约1~3分钟后抽搐缓解, 伴头痛, 发作后测血压129/85mmHg, 立即予咪达唑仑、苯巴比妥等处理, 急查肾功、生化、血糖、血气未见明显异常; 脑电图示右侧后头部为主全导持续中-高幅棘波活动混杂 $\delta$ 波发放; 头颅MRI示右侧枕部及顶叶后部皮层及皮层下异常信号影。考虑合并RPLS, 继续控制惊厥、降颅压, 同时考虑患儿原发疾病控制欠佳, 仍处于明显活动期, 在积极控制血压及降颅内压情况下, 予甲泼尼龙(15mg/kg.d 连续2天)及丙种球蛋白(1g/kg.d 连续2天)静滴抗炎后, 改为泼尼松口服维持治疗。患儿消化道症状、皮疹及神经系统症状缓解, 住院共45天, 出院前复查脑电图示右侧后头部少量不规整慢波出现, 头颅MRI示右侧枕部及顶叶后部皮层及皮层下异常信号影较前缩小。

## 3 文献检索及本院病例汇总结果

**3.1 临床表现** 17例患儿均急性起病, 17例HSP合并RPLS患儿均有癫痫发作, 5例出现头晕头痛, 9例出现视觉异常, 6例出现意识障碍。部分患儿有两次或以上的癫痫发作, 大多癫痫发作表现为全身性强直-阵挛发作, 部分患儿表现为局灶性发作, 继而泛化为全面性发作。RPLS发病前12例患儿接受糖皮质激素治疗, 其中2例RPLS发病前期应用激素冲击治疗, 联合环孢素、骁悉或环磷酰胺冲击各1例, 2例患儿合并V型紫癜性肾炎伴肾功能不全, 1例患儿出现急性肾功能不全, 12例患儿出现高血压, 其中收缩压为130~210mmHg, 舒张压为90~120mmHg, 2例患儿血压情况不详, 3例患儿血压正常。其中本院2例HSP合并RPLS均伴有爆发性皮肤血管炎及顽固性消化道症状。

**3.2 检查方法** 脑脊液检查: 完善腰椎穿刺术8例, 脑脊液常规、生化、培养及常见病毒DNA均正常。脑电图检查: 完善脑电图检查7例, 主要表现为单侧或双侧枕后区为主不规整慢波活动出现, 其中1例表现为弥漫性慢波活动。影像学检查: 17例HSP合并RPLS患儿均完善头颅影像学检查, 头颅MRI表现为双侧顶枕叶、单侧或双侧额叶皮层及皮层下多发斑片状异常信号影, 长T1长T2信号, FLAIR高信号。头颅CT表现为双侧顶枕叶、单侧或双侧额叶片状低密度影。

**3.3 治疗与预后** 17例HSP合并RPLS患儿均应用脱水降颅压、对症治疗(包括控制血压、止惊、维持电解质平衡等)等处理。其中2例患儿立即减少激素剂量,并停用免疫抑制剂环孢素或骁悉治疗;另1例患儿在强有效控制血压及降颅内压的基础上,使用大剂量甲泼尼龙冲击治疗;本院2例HSP合并RPLS患儿,在激素减量和停用免疫抑制剂同时,并连续2天应用丙种球蛋白1g/Kg. d冲击治疗;还有1例伴发急性肾功能不全患儿进行透析治疗。所有患儿神经系统症状均在3天~6周左右完全缓解。13例HSP合并RPLS患儿2周~5月后复查头颅MRI,病灶完全消失者11例,明显减少者2例;1例患儿复查头颅CT显示低密度影病灶完全消失。

## 4 讨论

RPLS是一种急性或亚急性起病、短期内大多可以恢复的脑病综合征。迄今为止,文献报道的儿童HSP合并RPLS甚少。RPLS病因非常复杂,常见的病因包括高血压、子痫或先兆子痫、肾功能衰竭等。其它病因有血液透析、低钠血症、颈动脉壁剥脱术后再灌注终止等<sup>[12]</sup>。资料显示RPLS发病前,12例HSP合并RPLS患儿接受糖皮质激素治疗,其中应用激素冲击治疗1例,联合环孢素、骁悉或环磷酰胺冲击各1例;2例患儿合并V型紫癜性肾炎伴肾功能不全<sup>[13-14]</sup>,1例患儿出现急性肾功能不全<sup>[4]</sup>;12例患儿伴有高血压。以上临床资料提示HSP合并RPLS的诱因可能包括:免疫抑制剂、高血压、细胞毒药物、肾功能不全。2例患儿(含例2)在强有效控制血压及降颅内压基础上,使用大剂量甲泼尼龙冲击治疗后,神经系统临床症状可迅速缓解,考虑HSP疾病高度活动期血管炎本身亦可并发RPLS<sup>[3]</sup>。

RPLS发病的确切机制尚不清楚。血管扩张学说认为急性高血压导致脑血管过度舒张,超出脑血管自动调节上限时,血-脑脊液屏障破坏,蛋白质和液体渗出,随之发生多区域的脑间质水肿。脑后循环参与自动调节机制的交感神经分布较少,血管张力低,其供血的脑实质更易发病<sup>[12]</sup>。3例HSP合并RPLS患儿(含例1)血压正常<sup>[8,13]</sup>,提示HSP疾病高度活动期血管炎本身、免疫抑制剂或细胞毒药物亦可导致血管内皮功能障碍,使血管壁的通透性增加,进而导致脑水肿。

本组资料显示HSP合并RPLS的常见临床症状及头颅影像学表现与既往RPLS相关报道基本一致。这些患儿神经系统临床症状常表现为癫痫发作、头痛、视觉异常及意识障碍。头颅CT往往表现为双侧顶枕叶、单

侧或双侧额叶片状低密度影。头颅MRI检查常表现为双侧顶枕叶、单侧或双侧额叶皮层及皮层下多发斑片状异常信号影,通常表现为病变区域长T1长T2信号,FLAIR呈高信号。

HSP合并RPLS治疗措施主要包括脱水降颅压、控制血压、止惊及积极控制血管炎活动。在RPLS发病前,已应用中大剂量激素和免疫抑制剂治疗的2例患儿(含例1)<sup>[1]</sup>,考虑糖皮质激素及免疫抑制剂极有可能是RPLS的诱发因素,予激素减量,并停用免疫抑制剂治疗;本院2例HSP合并RPLS患儿伴爆发性皮肤血管炎及顽固性消化道症状,激素减量后,考虑血管炎活动明显,连续2天应用丙种球蛋白1g/Kg. d冲击治疗;另一例HSP合并RPLS患儿,考虑急性肾功能不全不是RPLS的主要诱发因素,应用血液透析治疗,以迅速纠正内环境紊乱及控制血压在正常范围内,去除RPLS的病因<sup>[4]</sup>;还有一例伴有V型肾炎患儿在RPLS发病前,仅使用小剂量激素治疗,伴有肾功能不全、新发皮疹及消化道症状,考虑HSP血管炎本身活动是RPLS主要病因,该患儿在强有效控制血压及降颅内压的基础上,使用大剂量甲泼尼龙冲击治疗<sup>[14]</sup>。因此,在考虑大剂量激素和免疫抑制剂可能是RPLS的病因情况下,丙种球蛋白冲击治疗可能是控制HSP血管炎高度活动时的有效治疗措施。

HSP若并发癫痫发作、视觉障碍、头痛等神经系统临床表现时,一定要考虑RPLS可能,及时完善头颅影像学检查协助诊断。迅速控制血压,止惊,降颅压,停用可能引起RPLS的相关药物,迅速改善肾功能及内环境紊乱,积极控制血管炎活动,可使RPLS短期内缓解。目前文献报道的HSP合并RPLS均是可逆的,若治疗不及时,亦不排除出现永久性神经系统后遗症的可能。因此,儿科临床医生应提高HSP合并RPLS的认识,尽量做到积极早期诊断和治疗,避免发生不可逆脑损伤。

## 参考文献

- [1] 曾国熙. 过敏性紫癜并发可逆性后部白质脑病综合征1例报告. 临床神经杂志, 2011, 24(5): 400.
- [2] 王秀霞, 王黎, 卢艳等. 过敏性紫癜并可逆性后部白质脑病综合征1例. 实用儿科临床杂志, 2009, 24(6): 418, 453.
- [3] Daimei Sasayama, Yasuhiro Shimojima, Takahisa Gono, et al. Henoch-Schönlein purpura nephritis complicated by reversible posterior leukoencephalopathy syndrome[J]. Clin Rheumatol, 2007, 26(10): 1761-1763.
- [4] Ali Kemal Sivrioglu, et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome in a child with Henoch-Schönlein purpura[J]. BMJ Case Rep, 2013.