

成人急性播散性脑脊髓炎脑部的 MRI 表现及临床分析

李在军 张 军 牛秀兰 冀 刚 李 启

(内蒙古医学院第三附属医院影像中心 内蒙古 包头 014010)

摘要 目的 探讨成人急性播散性脑脊髓炎(ADEM)的脑部 MRI 表现特点。方法 回顾性分析符合临床诊断标准的成人 ADEM 患者 8 例。8 例均进行 MRI 平扫,7 例进行增强扫描。采用自旋回波(SE)序列、快速自旋回波(FSE)序列、FLAIR 序列及 EPI 序列扫描。常规行矢状面、横断面及冠状面扫描。结果 (1)病变主要位于双侧侧脑室周围及额、顶、颞、枕皮质下白质区,主要特点为多发且分布大部分不对称,双侧侧脑室旁白质可见“垂直脱髓鞘征”,病灶部分呈对称分布,同时累及丘脑、脑干、胼胝体、小脑白质或大脑皮质。4 例累及双侧丘脑,病灶呈对称性分布。(2)8 例病变信号均以长及略长 T₁WI 信号、长 T₂WI 信号为主,3 例在病变中心可见更长 T₁WI、更长 T₂WI 信号。(3)7 例平扫异常信号增强扫描均可见不同程度异常强化,急性期病灶多呈点、斑片状、环形、类圆形及索条状强化。结论 ADEM 脑部的 MRI 表现具有一定特征性,MRI 具有重要诊断价值。

关键词 脑脊髓炎 急性播散性 核磁共振 成人 脑疾病

中图分类号 R744.53, R814.42 文献标识码 A 文章编号 1673-6273(2012)02-295-03

MRI Imaging and Clinical Study of the Brain in Adult with Acute Disseminated Encephalomyelitis

LI Zai-jun, ZHANG Jun, NIU Xiu-lan, JI Gang, LI Qi

(Department of Image Centre, The Third Affiliated Hospital of Inner Mongolia Medical College, BaoTou 014010 China)

ABSTRACT Objective: To discuss cerebral MRI features of the brain with acute disseminated encephalomyelitis (ADEM).in adult.
Methods: Reviewed 8 cases in adult of acute disseminated encephalomyelitis developd clinical symptoms. 8 cases were plain and 7 cases were enhanced. Using SE, FSE, FLAIR and EPI sequences.axial,sagittal,and coronal scanning were accomplished. **Results:** (1) Multiple and asymentrica white matter lesions were revealed in the frontal, parietal,occipital, temporal,and perventricular areas. The lesions mainly blocated in cerebral white matter,symmetrical"Perpendicula sign" by lateral was seen, Part of the lesions involving the thalamus, the brain stem, corpus callosum, the callosum,the cerebellum white matter or brain cortex,4 cases were symmetry distribution in thebilateral thalamus. (2) The lesions were presented as low or lower signal on T₁WI and high signal on T₂WI 3 cases had the lowst signal on TIWI and higher signal on T₂WI in the center. (3) Differend degree abnormal signal was seen in 7 cases,presenting as spotted,flake,ring-shaped, kind of circular,strip lesions in the acute phase. **Conclusions:** ADEM carries certain characteristics on MRI in the brain,MRI has greatly value in its diag- nosis.

Key words: Encephalomyelitis; Acute disseminated; MRI; The adult; Brain diseases

Chinese Library Classification(CLC): R744.53R814.42 **Document code:** A

Article ID:1673-6273(2012)02-295-03

前言

急性播散性脑脊髓炎 (Acute disseminated encephalomyelitis, ADEM) 是一种少见的中枢神经系统脱髓鞘疾病,发病无明显季节性,多为散发,病程多呈单相性。临床表现多样且不具有特异性,儿童患病相对较高,MRI 对本病诊断具有重要价值^[1-4]。成人 ADEM 单独报道国内尚少,笔者对临床确诊 8 例成人 ADEM 患者的临床及 MRI 表现进行回顾性分析,探讨 MRI 对 ADEM 的诊断价值。

1 材料与方法

1.1 临床资料

作者简介:李在军(1972-),女,医学硕士,副主任医师。主要从事 CT、MRI 诊断。电话:15049272736,0472-5992974(单位)

E-mail: bgyylzj@sohu.com

(收稿日期:2011-09-23 接受日期:2011-10-18)

收集 2005 年 2 月至 2011 年 3 月符合临床诊断标准的 ADEM 患者 8 例,其中男性 5 例,女性 3 例,年龄 26-56 岁,平均 43.2 岁。其中 4 例发病前 10 天内有上呼吸道感染病史,1 例酗酒 2 天发病,3 例无明显诱因。急性起病患者 7 例,亚急性起病患者一例。急性起病患者表现为发病快且病情变化大,发热多为 38-39℃,精神、运动及意识障碍变化快,发病 2-3 天后出现严重临床症状。1 例亚急性起病表现为渐进性乏力,肌力逐渐减退,发病 2 周后病情迅速进展,表现为严重意识障碍,肌力仅为 1 级,该患者系统治疗后肌力恢复至 3 级。既往糖尿病病史 3 人,脊髓灰质炎病毒感染史 1 人,多次不良性接触史 1 人,3 人既往体健。实验室检查:8 例患者均进行腰椎穿刺检查,脑脊液(CSF)外观均清亮。其中 3 例脑脊液细胞数显示轻度增高,1 例蛋白轻度增高,2 例寡克隆带阳性,8 例脑脊液糖及氯化物均正常。ELISA 法检测脑脊液抗 HSV IgM、抗 HCMV IgM、抗 CVB3 IgM、抗 CVB5 IgM 均阴性。IgG 指数增高 5 例。

1.2 设备、扫描参数及具体方法

使用 GE-Elscent2.0T 核磁共振机 ,采用头颅表面线圈。行自旋回波(SE)序列 :T1WI(TR 440-600 ms,TE11 ms)扫描。快速自旋回波(FSE)序列 :T2WI(TR3000-4000 ms ,TE 98 ms)扫描。横断层面厚 4-5 mm ,层间距 1 mm ;矢状面及冠状面层厚 5 mm ,层间距 1 mm。平扫常规行矢状面、横断面及冠状面 T1WI ,横断面 T2WI 扫描 ,横断面 FLAIR、横断面 EPI 扫描 ,增强扫描行横断面、矢状面及冠状面 T1WI ,造影剂采用 Gd-DTPA ,0.2-0.25 mmol/kg 体重 ,经肘前静脉手推注射。8 例均进行 MRI 平扫 ,7 例进行增强扫描。其中 6 例发病后 5-12 月进行复查 ,1 例因后遗症状严重未进行复查 ,1 例临床恢复好 ,发病 9 月 ,未进行复查。

2 结果

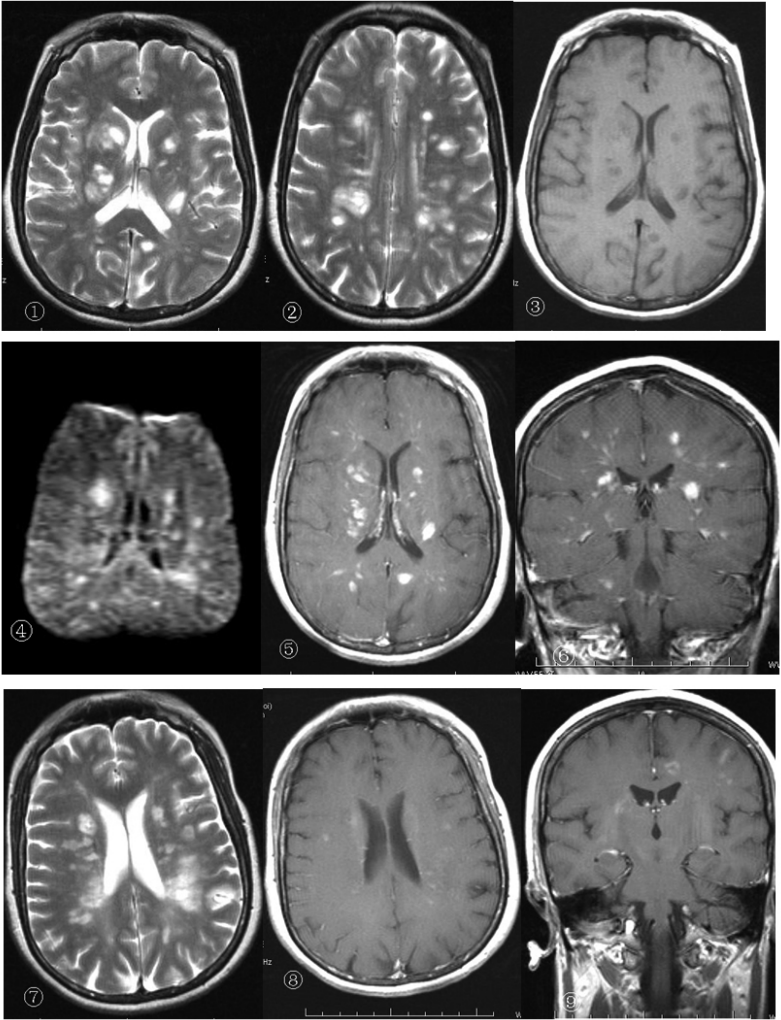
2.1 病变基本特征

病变主要位于双侧侧脑室周围及额、顶、颞、枕皮质下白质区 ,部分同时累及丘脑、脑干、胼胝体、小脑白质或大脑皮质。8 例均累及半卵圆中心、侧脑室旁白质及大脑皮质下白质区 ,累

及丘脑 5 例(4 例为双侧) ,双侧基底节区 4 例 ,脑干 1 例 ,胼胝体 2 例 ,小脑白质 2 例 ,大脑皮质 2 例。大脑半球内病灶主要特点为多发且分布大部分不对称 ,双侧侧脑室旁白质可见 " 垂直脱髓鞘征 " ,病灶部分呈对称分布 ,病变形态多为斑点状、斑片状及斑块状 ,少部分呈类圆形及椭圆形 ,侧脑室周围病灶可见垂直分布 ,病灶均为多发 ,大小不等 ,本组病例在 TW2 以病灶最大长径测量 ,为 0.1-4.9 cm。复查病例病灶呈多变性 ,病灶变小多见 ,但可见部分病灶融合呈大片状。

2.2 病变信号特征

8 例病变信号均以长及略长 TW1 信号、长 TW2 信号为主 ,3 例在病变中心可见更长 TW1、更长 TW2 信号 ,在长及更长 TW2 之间见线样等 TW2 信号。7 例急性发病病例 EPI 扫描为较高信号 ,FLAIR 呈高信号。7 例平扫异常信号增强扫描均可见不同程度异常强化 ,急性期病灶多呈点、片状、环形、类圆形及索条状强化。1 例患者平扫异常病灶仅数枚显示强化。复查病变强化多以斑点、斑片、环形增强为主。



典型病例 :女性 ,46 岁 ,发病前 1 周上呼吸道感染病史。图 1-6 为发病 3 天 MRI 扫描 ,图 7-9 为发病 40 天复查图像。Typical case F,46Y, one week before suffered from respiratory infection. Figure1-6 were 3 days after the illness ,Figure17-9 were reviewed after 40 days。图 1-4 :平扫 TW2、TW1、EPI 扫描 ,病灶以长 TW2、长 TW1 信号为主 ,中央可见更长 TW2 及更长 TW1 信号 ,部分病灶对称分布 ,可见 " 垂直脱髓鞘征 " ,EPI 扫描为较高信号。Figure 1-4 :Plain TW2, TW1、EPI scan, the lesions were presented as low signal on T1WI and high signal on T2WI ,the lower signal on T1WI and higher signal on T2WI in the center,part of the lesions were symmetry diatribution, "Perpendicula sign" by lateral was seen,high signal in EPI.图 5、6 :显示病灶明显均一强化。Figure 5,6 :Lesions showed for obvious,uniform strengthening.图 7-9 :TW2 病灶信号降低 ,强化病灶明显减少。Figure 7-9 :TW2 signal were down,the number of strengthen lesions were significantly less.

3 讨论

3.1 ADEM 的病因、病理及临床表现

ADEM 常继发于预防接种及病毒感染后,临床症状多在感染 1-3 周后出现,92% 见于儿童,8% 见于成年人。过去, ADEM 常继发于小儿传染病,如麻疹、天花、水痘等,发病率及死亡率均很高。随着感染性疾病控制能力的显著提高,目前在发达国家, ADEM 最常见于非特异性上呼吸道感染后,其病原学还不清楚^[5]。本组对 8 例成年 ADEM 患者进行研究,其中 4 例既往有基础病史,1 例有多次不良性接触史,但否定艾滋病诊断。成人患病是否与免疫功能相对低下有关,有待于笔者继续收集资料后进行分析、总结。4 例继发于上呼吸道感染,7 例为急性起病,发病 1-3 天达高峰。与 Poh ID 研究相同^[6]。1 例亚急性起病表现为渐进性乏力,肌力逐渐减退,发病 2 周后病情迅速进展。笔者认为成人 ADEM 患者多为急性起病,临床表现较凶险是其特点。

ADEM 病理改变主要为小静脉周围炎和脱髓鞘改变,可见淋巴细胞和巨噬细胞渗出。其它病变包括充血、内皮细胞水肿、血管壁炎性细胞浸润、血管周围水肿以及出血等^[7]。本病主要累及脑白质,但也可累及脑灰质,后者主要见于基底节、丘脑、甚至皮层灰质^[5]。本病为免疫性疾病,发展快,有自限性,很少复发,急性期炎症反应重,可有强化,慢性期炎症反应轻,有胶质瘢痕形成^[3,8,9]。

临床表现为多灶性中枢神经功能缺损及意识障碍,本组 8 例均具有上述临床特征。非特异性症状多为发热、食欲不振、肌痛、头痛等。临床神经病学表现为抽搐、意识障碍、恶心、呕吐、脑膜刺激等。意识障碍表现为行为异常、谵妄、木僵、甚至昏迷。临床症状与累及大脑部位具有直接相关性。脑脊液检查多不具有特异性,细胞数正常或轻度增高,蛋白可轻到中度增高,糖及氯化物多正常,可见寡克隆带, IgG 指数可增高^[10]。本组 3 例 CSF 细胞数轻度增高,1 例蛋白轻度增高,8 例糖及氯化物均正常,2 例寡克隆带阳性,有 5 例 IgG 指数升高,病情恢复后上述 CFS 异常改变均恢复正常。

3.2 ADEM 的 MRI 表现

MRI 检查可有效观察脱髓鞘病变,是诊断 ADEM 的重要手段,可以显示该病的病理改变^[3]。使用常规轴位 T1WI、T2WI 及 FLAIR 序列,冠状位、矢状位 T2WI 可更好地观察胼胝体及脑室周围病灶。EPI 轴位扫描可有效提供诊断依据。ADEM 造成髓鞘脱失与血脑屏障障碍引起小血管周围间隙增宽,从而引起扩散增加,因此 EPI 扫描病灶可表现为高信号,本组 6 例 EPI 为较高信号。

ADEM 病变主要累及脑白质,多分布于侧脑室周围及额、颞、顶、枕叶脑白质,同时可累及大脑皮层、丘脑、基底节、胼胝体、脑干等部位^[11,12]。本组病例额、颞、顶、枕白质区病灶一般为非对称性分布,4 例侧脑室周围病灶呈对称分布,可见脑室周围"垂直脱髓鞘征"。本组 8 例患者中累及双侧丘脑、双侧基底节区比例较高,患者临床症状严重,均出现不同程度昏迷。ADEM 累及丘脑机制尚不清楚,丘脑是感觉及运动通路的中继中心,丘脑投射一个或几个皮质区域。许多皮质区域接受一个丘脑神经元的传入纤维,并投射至不同的丘脑神经元,从而对

正确的信息给予正性反馈,同时抑制不相关信息^[13]。因此理论上双侧丘脑病变会影响神经元信息传递,从而影响意识及神经功能。容易累及双侧丘脑、基底节区是否为成人 ADEM 特点,(本组病例较少)尚需笔者继续收集病例进行研究。

ADEM 急性期病灶直径多为 1-2cm,甚至更小。本组有 1 例亚急性起病患者部分病灶较大,最大直径约为 4.9 cm,与国内作者研究 ADEM 病灶多小于 5 cm 相符^[14]。ADEM 病灶形态呈多样性,可表现为斑点状、斑片状及斑块状,少部分呈类圆形及椭圆形,较大病灶可以呈类肿瘤征,上述形态病灶可同时存在同一病例中。ADEM 急性期病灶信号特点表现为 T2WI、FAIR 呈高信号,EPI 扫描为中等高信号。T1WI 上呈低及略低信号,信号大多均匀,部分病变 T1WI 平扫可显示不清。病灶中心可出现坏死,表现为更长 T2W2,更长 T1W1 信号。病灶周围可出现轻度水肿信号,边缘多较模糊。部分病例可见小灶性出血,多出现于亚急性期,本组 1 例在发病 15 天复查时,丘脑病灶出现小片状短 T1W1 信号,8 例均未见皮层下出血信号。亚急性期部分病灶可呈融合表现,较急性期显示增大。恢复期复查病例病灶数目及大小均不同程度减少、变小,水肿范围逐渐缩小,T2WI 信号较急性期降低,坏死信号逐渐消失,T1WI 平扫逐渐表现为等及略长信号。增强扫描急性期通常所有病灶均会出现同一时相强化,病灶形态多为点状、斑片状及纤维索条状。纤维索条状强化多出现在侧脑室周围沿血管走行分布。亚急性期至发病 3 个月强化病灶多呈斑点状、斑片状及不规则环状强化,纤维索条状强化较少出现,不规则强化病灶中央可出现点状强化,笔者认为此征象反映了该病吸收期的病理变化。但有时部分病灶不强化,可能是由于血脑屏障的破坏程度不同而引起^[12],本组上述情况出现亚急性发病病例及恢复期复查病例。6 个月以后复查病例,强化病灶明显减少,强化程度亦明显减轻。

3.3 ADEM 的鉴别诊断

ADEM 至今国际尚无统一诊断标准,须与引发颅内多发病灶疾病相鉴别,如多发性硬化(MS)、同心圆性硬化等脱髓鞘性疾病、病毒性脑炎、血管炎、寄生虫、颅内转移瘤及淋巴瘤等颅内多发肿瘤。其中最易混淆的是首次发病的 MS,鉴别比较困难^[3,15]。就病变累及脑白质的特点而言, ADEM 与 MS 的 MRI 表现极为相似。ADEM 累及脑灰质核团的几率较高,而 MS 则很少见。其中 ADEM 较易累及丘脑、双侧基底节区。MRI 增强扫描也有一定的鉴别作用,理论上 ADEM 病程具有单相的特点,因此急性期病灶通常均有增强,且强化程度一致。MS 多时相的特点决定了其新旧病灶常同时存在,表现为新病灶增强而旧病灶不增强(首次发病的 MS 例外)。与 MS 鉴别的其它诊断要点包括: ADEM 多有前期感染病史,临床多出现发热、意识障碍,病情变化较快等特点,病毒性脑炎与 ADEM 在临床表现上可有许多相似之处, MRI 有鉴别意义。病毒性脑炎主要累及脑灰质及灰白质交界区,病灶多较大(直径>5 cm),平扫病灶可出现不同强化方式,部分病灶可不强化,多呈斑片状及脑回状强化,可合并皮层下出血。

总之, ADEM 脑部 MRI 表现具有一定特征性,密切结合临床资料可以早期正确诊断本病,有利于早期治疗,最大程度减少神经组织损伤,加快临床恢复过程。

(下转第 246 页)

参考文献(References)

- [1] McGarry JD. Dysregulation of fatty acid metabolism in the etiology of type 2 diabetes[J]. Diabetes, 2002, 51(1): 7-18
- [2] Jukka W, Hannele YJ, Anu T, et al. Inhibition of Platelet-Collagen Interaction: An In Vivo Action of Insulin Abolished by Insulin Resistance in Obesity [J]. Arteriosclerosis, Thrombosis, and Vascular Biology, 2002, 22(7): 167-175
- [3] Cheng Sun, Fang Zhang, Xinjian Ge. SIRT1 Improves Insulin Sensitivity[J]. Cell Metabolism, 2007, 6 (4): 307-319
- [4] Haouari M, Rosado JA. Platelet signalling abnormalities in patients with type 2 diabetes mellitus [J]. Blood Cells Mol Dis, 2008, 41: 119-123
- [5] Ferroni P, Basili S, Falco A, Davi G. Platelet activation in type 2 diabetes mellitus[J]. J Thromb Haemost, 2004, 1282-1291
- [6] Watala C, Golanski J, Pluta J, et al. Reduced sensitivity of platelets from type 2 diabetic patients to acetylsalicylic acid (aspirin): its relation to metabolic control[J]. Thromb Res, 2004, 11(3): 101-113
- [7] Angiolillo DJ, Fernandez-Ortiz A, Bernardo E, et al. Is a 300 mg clopidogrel loading dose sufficient to inhibit platelet function early after coronary stenting? A platelet function profile study[J]. J Invasive Cardiol, 2004, 11(6): 325-329
- [8] Angiolillo DJ, Fernandez-Ortiz A, Bernardo E, et al. Role of the 807 C/T polymorphism of glycoprotein Ia/IIa on platelet function following clopidogrel loading-dose in patients undergoing coronary stenting[J]. Blood Coagul Fibrinolysis, 2004, 15: 427-433
- [9] Marx N, Imhof A, Froehlich J, et al. Effect of rosiglitazone treatment on soluble CD40L in patients with type 2 diabetes and coronary artery disease[J]. Circulation, 2003, 10(7): 1954-1957
- [10] Boden G, Homko C, Mozzoli M, et al. Thiazolidinediones upregulated fatty acid uptake and oxidation in adipose tissue of diabetic patients [J]. Diabetes, 2005, 54: 880-885
- [11] Tutar E, Ozcan M, Kilickap M, et al. Elevated whole-blood tissue factor procoagulant activity as a marker of restenosis after percutaneous transluminal coronary angioplasty and stent implantation [J]. Circulation, 2003, 10(8): 1581-1584
- [12] Harborth J, Elbashir SM, Vandenburgh K, et al. Sequence, chemical and structural variation of small interfering RNAs and short hairpin RNAs and the effect on mammalian gene silencing[J]. Antisense Nucleic Acid Drug Dev, 2003, 13: 83-105
- [13] Semizarov D, Frost L, Sarthy A, et al. Specificity of short interfering RNA determined through gene expression signatures[J]. Proc Natl Acad Sci USA, 2003, 100: 6347-6352
- [14] Jackson AL, Bartz SR, Schelter J, et al. Expression profiling reveals off-target gene regulation by RNAi [J]. Nat Biotechnol, 2003, 21: 635-637
- [15] Sun XG, Song G, Liu JH, et al. Construction of plasmid vector with Tat and its ability to transduce fusion protein into cells [J]. Chin J Biochem Mol Biol, 2003, 19: 354-358

(上接第 297 页)

参考文献(References)

- [1] Caldemeyer KS, Harris TM, Smith RR, et al. Gadolinium enhancement in acute disseminated encephalomyelitis[J]. Computer Assist Tomogr, 1991, 15(4): 673-675
- [2] Kanter DS, Horensky D, Sperling RA, et al. Plasmapheresis in fulminant acute disseminated encephalomyelitis [J]. Neurology, 1995, 45 (4): 824-827
- [3] Murrthy JMK. A cute disseminated encephalomyelitis [J]. Neurology, 2002, 50: 238-243
- [4] 吴恩惠. 脑变性疾病和脱髓鞘疾病[J]. 临床放射学杂志, 1999, 18(2): 119-121
Wu En-hui. Cerebral degeneration and demyelinating diseases[J]. Journal of clinical Radiology, 1999, 18(2): 119-121
- [5] Murthy SNK, Faden HS, Cohen ME, et al. Acute disseminated encephalomyelitis in children[J]. Pediatrics, 2002, 110: 1-7
- [6] Poh ID. Epidemiology, immunopathogenesis and management of pediatric central nervous system inflammatory demyelinating conditions [J]. Curr Opin Neurol, 2008, 21(3): 366-372
- [7] Mader I, Stock KW, Ettlin T, et al. Acute disseminated encephalomyelitis: MRI and CT features[J]. AJNR, 1996, 17: 104-109
- [8] Kanter DS, Horensky D, Sperling RA, et al. Plasmapheresis in fulminant acute disseminated encephalomyelitis[J]. 1995, 45(4): 824-827
- [9] 邓利猛, 王小宜, 廖伟华, 等. 急性播散性脑脊髓炎的 MRI 表现及临床分析[J]. 放射学实践, 2004, 19(8): 570-573
Deng Li-meng, Wang Xiao-yi, Liao Wei-hua, et al. MRI findings and clinical of acute disseminated encephalomyelitis [J]. Radiol Practice, 2004, 19(8): 570-573
- [10] 魏岗之, 袁锦楣, 张津. 神经系统脱髓鞘性疾病[M]. 人民军医出版社, 北京, 2003, 163
Wei Gang-zhi, Yuan Jin-mei, Zhang Jin. The nervous system demyelinating sexual diseases [M]. People's Military Medical Publisher, Bei-jing, 2003, 163
- [11] 马林, 于生元, 蔡幼铨, 等. 急性播散性脑脊髓炎的脑部 MRI 表现 [J]. 中华放射学杂志, 2000, 34(8): 515-517
Ma Lin, Yu Sheng-yuan, Cai You-quan, et al. MR imaging of the brain in acute disseminated encephalomyelitis[J]. Chin Radiol, 2000, 34(8): 515-517
- [12] Khong PL, Ho HK, Cheng PW, et al. Childhood acute disseminated encephalomyelitis: the role of brain and spinal cord MRI[J]. Pediatr Radiol, 2002, 32: 59-66
- [13] Herrero T, Barcia C, Navarro JM. Functional anatomy of thalamus and basal ganglia [J]. Child Nerv Syst, 2002, 18(8): 386-404
- [14] 戴景儒, 戴世鹏, 庞军. DWI 鉴别诊断病毒性脑炎与急性播散性脑脊髓炎[J]. 中国医学影像技术, 2008, 24(10): 1561-1564
Dai Jing-ru, Dai Shi-peng, Pang Jun. DWI in differential diagnosis between viral encephalitis and acute disseminated encephalomyelitis[J]. Chin J Med Imaging Technol, 2008, (10): 1561-1564
- [15] Bizzi A, Ulu AM, Crawford TO, et al. Quantitative proton MR spectroscopic imaging in acute disseminated encephalomyelitis [J]. AJNR, 2001, 22: 1125-1130