

■ 技术·思维

儿童暴发性心肌炎的诊治策略

□田运娇 周福军

暴发性心肌炎是由不同原因和不同发病机制(如病毒、细菌、毒素和自身免疫反应等)引起的具有共同临床表现的一组疾病,常表现为急性心力衰竭、心源性休克或致死性心律失常,后者可发生阿-斯综合征。儿童暴发性心肌炎通常由病毒感染引起,病毒包括肠病毒、腺病毒、细小病毒等。暴发性心肌炎具有起病急、进展快、表现多样、病死率高等特点,早期诊断及积极治疗是抢救成功的关键。

病理特点

1. 儿童暴发性心肌炎通常由病毒感染引起,累及心脏的主要机制是细胞介导的免疫反应,而不仅仅是病毒复制造成的心肌损伤。
2. 发生炎症的心肌柔软、松弛、苍白、肉眼可见瘢痕形成。用显微镜观察,可以发现,急性期有浆细胞、单核细胞和一些嗜酸性粒细胞浸润,后期可见巨细胞浸润。

暴发性心肌炎在儿童时期常见,临床表现多样,多以呕吐、腹痛等消化系统的表现或抽搐、晕厥等神经系统表现为首发症状,因为临床表现不典型,且发病隐匿,极易漏诊、误诊。如果出现严重血流动力学障碍或以心外症状首发,但又有难以解释的精神萎靡,需要高度警惕暴发性心肌炎可能。早期诊断暴发性心肌炎需要进行综合分析病原学检测结果、血清学指标、心电图检查结果、超声心动图检查结果、心脏磁共振成像(CMR)检查结果以及心内膜活检结果等。

诊断

病原学检测 包括血清病毒抗体检测、PCR(聚合酶链式反应)病毒基因检测等。
血清学指标 血清心肌酶谱及心肌损伤标志物是诊断暴发性心肌炎的重要指标。
心电图 研究发现,暴发性心肌炎患儿心电图的改变早于酶学改变,可作为早期筛查工具。通常认为ST-T改变(一种对于心电图异常状态的常用描述)及房室传导阻滞(AVB)在心肌炎中较为常见,而酷似急性心肌梗死样心电图表现提示病情严重,需要高度警惕。

超声心动图 早期超声心动图改变无明显特异性,主要用于评估心脏功能及排除其他原因导致的心力衰竭。暴发性心肌炎的超声心动图通常表现为室壁运动减弱、左心室功能减退、左心室射血分数下降以及瓣膜反流等。
心脏磁共振成像 相关治疗建议提出,心脏磁共振成像呈典型心肌炎表现是具备以下3项中至少2项:
1. 提示心肌水肿:T2加权像显示局限性或弥漫性高信号;2. 提示心肌充血及毛细血管渗漏:T1加权像显示早期钆增强;3. 提示心肌坏死和纤维化:T1加权像显示至少1处非缺血区域分布的局限性晚期延迟钆增强。由于暴发性心肌炎的病灶范围更广,故心脏磁共振成像检查在暴发性心肌炎的诊断中灵敏度应明显高于普通病毒性心肌炎。

心内膜活检 尽管心内膜活检仍作为诊断心肌炎的“金标准”,但在儿科领域,由于设备及技术的缺乏、操作本身的风险及并发症以及低灵敏度等因素,目前尚难以推广。

治疗

对症支持治疗 包括限制活动、吸氧、应用大剂量维生素C抗氧化、营养心肌、纠正酸碱代谢及电解质紊乱、抗凝、抗休克、纠正心力衰竭、抗心律失常等治疗。
治疗心力衰竭的药物包括利尿剂、血管紧张素转化酶抑制剂(ACEI)、血管紧张素II受体阻滞剂(ARB)、正性肌力药洋地黄(地高辛)和血管活性药物(多巴酚丁胺和多巴胺)等。但是,应用洋地黄药物时需要慎重,因为心肌炎可增加洋地黄的敏感性,剂量不宜过大。有症状或持续室性心律失常患者应积极治疗,快速型心律失常患者可应用异丙肾上腺素(一种β受体激动剂,用于支气管哮喘及心脏房室传导阻滞)或阿托品提高心率。对于出现高度或Ⅲ度房室传导阻滞患者和阿-斯综合征反复发作患者,可考虑安装临时起搏器。

抗病毒感染 这种治疗作用为抑制病毒蛋白质的合成,抑制及分离病毒的RNA(核糖核酸)和DNA(脱氧核糖核酸)的复制。
对于肠病毒和腺病毒感染患者,研究发现,干扰素治疗效果较好,避免炎症对心肌的进一步损害;对巨细胞病毒感染患者,可使用更昔洛韦。

免疫调节治疗 1. 大剂量的丙种球蛋白(IVIG) 丙种球蛋白包含多种抗原特异性免疫球蛋白G抗体,具有抗病毒抗原和抗细菌抗原的双重功能,广泛用于重症病例。
2. 肾上腺皮质激素 在暴发性心肌炎治疗中,免疫抑制剂的使用仍存在较大争议。存在争议的原因是:免疫抑制剂可抑制心肌的免疫损害,但是免疫抑制剂又使全身免疫应答受到抑制,导致机体免疫力下降和病毒的扩散,从而加重心肌损伤。鉴于以上原因,暴发性心肌炎患儿是否使用免疫抑制剂,以及免疫抑制剂的剂量和应用时机的把握尤为关键。

越来越多的国内外临床研究结果发现,早期大剂量肾上腺皮质激素的应用对暴发性心肌炎患儿有效,可减轻心肌病变,改善心脏功能,降低病死率。病毒检测结果阴性而心脏反应性自身抗体阳性的患儿,应用免疫抑制剂治疗,获益更多。
生命支持治疗 目前,对于暴发性心肌炎仍无特效药物,传统的药物治疗有时难以奏效,而机械循环辅助治疗的开展,给暴发性心肌炎的治疗带来了希望,成为救治暴发性心肌炎患儿的可靠手段。机械循环辅助治疗主要包括经主动脉内球囊反搏(IABP)、经心肺支持系统(PCPS)、左心室辅助装置(LVAD)、双心室辅助装置(Bi-VAD)和体外膜肺氧合(ECMO)。在儿童暴发性心肌炎的治疗中,ECMO被认为是目前最有效的手段。ECMO的本质是一种改良的人工心肺机,最核心的部分是膜肺和泵,分别起到人工肺和人工心脏的作用,它的应用使病变的心肌得以休息,从而使患儿度过急性炎症期。

生命支持治疗 自20世纪70年代起,随着ECMO技术的不断成熟和完善,ECMO救治暴发性心肌炎患儿的成功率也随之升高,但是仍有部分患儿需要进行心脏移植手术,甚至这样做也不能逆转预后。综合目前对于ECMO治疗暴发性心肌炎临床病例的研究结果,可以发现,ECMO上机及撤机时机的把握、预防和降低并发症的出现是ECMO治疗成功的关键。关于ECMO治疗难治性心源性休克的研究结果发现,ECMO启动时间是院内病死率的最主要独立危险因素,启动ECMO时间越早,治疗成功率越高。虽然机械循环辅助治疗可维持几天、几周甚至几个月,但是已有相当的研究结果表明,ECMO支持治疗的时间越长,预后越差。体外生命支持组织登记的相关数据显示,ECMO支持时间超过12.5天后,死亡率逐渐上升,故ECMO不作为长期支持治疗的手段。

其他治疗 疫苗接种、抗胸腺细胞免疫球蛋白治疗、诱导特异性自身抗原的免疫耐受、IL-1(白介素1)阻滞剂等均对治疗暴发性心肌炎有一定帮助,特别是IL-1阻滞剂,临床试验结果和相关证据均表明它可有效对抗心肌炎炎症反应和心肌收缩功能异常,为未来心肌炎的治疗带来希望和更多的选择。

总结

儿童暴发性心肌炎是一类严重威胁儿童生命的疾病,临床医生根据患儿的临床表现短时间做出正确诊断、准确评估病情是抢救成功的关键。

儿童暴发性心肌炎有3种类型:休克型,以心源性休克为主要表现,患儿没有意识;阿-斯型,患儿以抽搐为主要表现;心衰型,患儿走不了路,并有水肿等表现。

对临床疑似心肌炎患儿,医生需要进行病原学检测、血清学指标、心电图、超声心动图、心脏磁共振成像等检查,并根据检查结果进行综合分析。目前,心脏磁共振成像这种检查手段越来越受到重视。而综合治疗和全身各个器官的监测并加以保护是抢救成功的主要原因,维持心排血量的正常以保证组织灌注,积极治疗心功能不全预防循环系统的衰竭是治疗的主要目标。

(作者供职于新乡医学院第一附属医院)

■ 医技在线

蜡泪样骨病是一种罕见的骨质硬化性疾病,又名“肢骨纹状增生症”,多侵犯单侧肢体,增生的骨质自上而下沿骨干一侧向下流注,很像蜡泪表面的蜡泪,故名蜡泪样骨病。

病因病理

许多学者认为,在患者的胚胎时期蜡泪样骨病就已形成,出生后有一定潜伏期,随着患者的年龄增长,逐渐侵犯血管及邻近的软组织。还有文献报道与血管干扰或血管机能不全等因素有关。有的学者认为,本病是从血管性疾病进展到血管闭塞,伴有脂肪和黏液样变和肌肉萎缩,并发现其间充质内有软骨化生,随后钙化及骨化。其病理基础是成骨细胞活动增多,破骨细胞活动减少,导致哈弗斯管扩大或扭曲,抑或变形,骨板层排列密集、紊乱,骨皮质增厚,部分骨小梁和骨髓腔增粗。

临床特点

蜡泪样骨病的患者以中青年多见,男女比例大致相等。单侧肢体发病为其特点,且多在四肢长骨,可累及多个骨骼,在扁骨如颅骨、下颌骨、肩胛骨、骨盆、骶骨及骶髂关节等部位也可发生。扁骨的病变常与长骨病变同时存在,极少单独发生。

该病早期没有明显的临床症状。随着病变的发展,患者的患肢常有反复发作性疼痛,活动时加重,休息后稍有缓解,局部软组织肿胀,可能伴有皮肤表面不平或肢体变形等;少数患肢有水肿或周围神经症状,如麻木、肌肉萎缩等,并伴有不同程度的肢体功能障碍,多为过度增生的骨质压迫局部神经、血管所致,可能还会出现并发病灶点症、肢体缩短或增长等。约17%的病例可出现皮肤变化,其中可能包括覆盖皮肤的色素沉着和硬皮病。

影像学特点

四肢长骨骨质增生沿骨皮质内或外表面向一侧偏心性自上而下流注,呈象牙质样改变。骨皮质增厚,骨干增粗变形,骨髓腔变窄或消失,骨小梁不清,与正常骨分界清楚。致骨表面高低不平呈波浪状,形如融化的蜡泪,可为连续状或断续状改变。骨质增则为不规则线状、斑块状骨硬化,病变常跨越关节而不侵犯关节管状骨等,但可导致关节畸形或半脱位。骨骺、短不规则骨骨质增生时为斑点状、斑片状致密影,病变晚期可累及软组织而形成斑块状高密度钙化影。部分患者的骨质增生堆积在皮质外,边缘呈不规则的波浪状,容易形成结节形状。

治疗方案

对蜡泪样骨病以对症治疗为主,大多数患者接受非手术治疗。双膦酸盐治疗被认为是有效的医疗干预。蜡泪样骨病引起骨痛的潜在原因,包括破骨细胞吸收增加、疼痛感受器激活、骨内压力升高、骨质增生引起血管增多和关节周围软组织受累。双膦酸盐通过直接和间接作用于成骨细胞、巨噬细胞和骨血管,抑制破骨细胞介导的骨吸收。在急性疼痛期可用物理治疗方法及对症处理的方法减轻患者的痛苦。手术治疗主要用于畸形矫正以及缓解疼痛,患肢畸形严重者可进行截骨矫正;关节活动障碍者可切除关节内的硬化骨质以缓解疼痛,改善关节功能。在手术切除后,也有可能复发。手术治疗包括肌腱延长、交感神经切除和截肢。患者的预后是不确定的,取决于解剖位置、向软组织的延伸和软组织的变化。该病进展缓慢,有发作期和停滞期,有自愈倾向,无恶变及致命的报道。

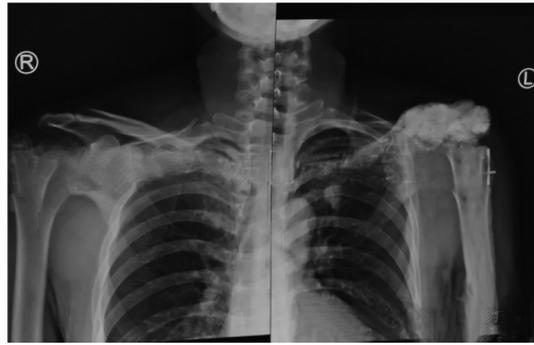
鉴别诊断

骨斑点症:全身代谢性骨病,为海绵骨的多发斑点状骨质硬化,并无骨皮质及骨内膜的蜡泪状新骨形成,一般不累及骨干。
石骨症:全身骨质普遍硬化,皮质增厚,髓腔变窄或完全闭塞,骨髓易折。
进行性骨发育异常:幼年发病,全身长骨骨干中段呈对称性进行性骨皮质及骨内层增生,肢体肌肉萎缩,严重时患者可因贫血而死亡。
硬化性骨髓炎:多发生于骨皮质增厚,局部呈梭形隆起,髓腔增生硬化,局部可见骨质破坏及骨膜反应。
畸形性骨炎:该病早期以骨吸收为主,X线表现为局限性骨质疏松。随着病变的发展,可见长骨骨皮质增厚,骨小梁结构紊乱且弯曲变形,出现病理性骨折。

(作者供职于河南省肿瘤医院)

蜡泪样骨病的影像学特点

□梁潇文/图



影像图

征稿

科室开展的新技术,在临床工作中积累的心得体会,在治疗方面取得的新进展,对某种疾病的治疗思路……本版设置的主要栏目有《技术·思维》《医技在线》《临床笔记》《误诊误治》《医学检验》《医学影像》《临床提醒》等,请您关注,并期待您提供稿件。

稿件要求:言之有物,可以为同行提供借鉴,或有助于业界交流学习;文章可搭配1张~3张医学影像图片,以帮助读者更直观地了解技术要点或效果。

联系人:贾领珍
电话:(0371)85966391
投稿邮箱:337852179@qq.com
邮编:450046
地址:郑州市金水东路与博学路交叉口东南角河南省卫生健康委员会8楼医药卫生报社编辑部

■ 临床笔记

肝外型门静脉高压症分流术人工血管闭塞后的血流重建

□李震

肝外型门静脉高压症包括肝前型门静脉高压症和肝后型门静脉高压症。肝前型门静脉高压症(PPH)是指肝血窦之前的门静脉系统病变导致门静脉向肝血流障碍,常不伴发肝硬化门静脉高压症,任何年龄段均可发病。

发病早期,患者肝功能尚可,主要为肝静脉回流受阻(闭塞或狭窄),下腔静脉肝后段狭窄或闭塞。这些患者经常以消化道出血(和)腹水为主要表现。手术方式除了首选的各种介入术及根治术外,各种分流术(如肠-腔静脉、脾-肾静脉、脾-腔静脉、脐-腔静脉、脐-颈内静脉、肠-颈内静脉等分流术)也是目前临床上常用的术式,尤其是对PPH患者。另外,肝移植术对某些病例也是可以考虑的选择之一。

肝外型门静脉高压症分流术后,人工血管发生堵塞的原因复杂多样。因为分流后门静脉系统与腔静脉之间压力差逐渐减小,导致人工血管内血流速度进一步减小。我和同事目前使用的人工血管管径常在10

毫米~13毫米之间,但有些患者比较瘦小,应根据具体情况选择合适管径的血管。如果有条件进行门-腔静脉系统直接吻合减压或使用自体静脉移植术最为理想;手术中要注意外翻吻合技巧,尽量减少血管内膜增生,避免血管成角、扭曲、牵拉等,吻合口要大;术中检测ACT(激活全血凝固时间)值,根据患者的情况尽量使用肝素抗凝,尤其是对需要完全阻断血流者。部分布-加综合征(BCS)患者因肝功能差而导致凝血功能低下,术中常用常规剂量肝素后也会出现严重的渗血,要特别注意。对此类患者,经常在术中使用时管侧壁钳,避免完全阻断门-腔静脉系统血流,故对这类患者可以考虑术中不用或少用肝素用量;吻合口要做在肠系膜上静脉的外科干上,如吻合口在肠系膜上静脉的属支上,就会因静脉管径细小及血流量少而导致术后短期内吻合口狭窄,或因人工血管血栓形成而导致堵塞;要避免在吻合完成前血液进入人工血管内,应在两侧的吻合完

成后,先开放压力高那一侧的血管阻断钳,常规排气后再开放压力低那一侧;由于肠系膜上静脉的管壁很薄,因此人工血管全程尤其是吻合口部位需要利用外支撑环,吻合后若没有外支撑环,则常会因人工血管的牵拉或周围组织的压迫而导致吻合口被挤压,血流量减少,或容易因内膜增生而导致吻合口狭窄,这可能也是术后人工血管早期堵塞的重要原因之一;部分患者术后可能因人工血管的牵拉或周围脏器的挤压造成吻合口狭窄,故应该选择合适的人工血管,但顺应性越好的人工血管越容易出现吻合口狭窄;门静脉高压症患者常有脾功能亢进表现,但保留脾脏的益处是,可以避免切除脾脏后缺乏脾静脉血流及出现常见的术后血液高凝状态。最后,特别需要提出的是,人工血管转流术后,规范系统的抗凝治疗十分重要,尤其是部分患者呈高凝状态,这也可能是BCS的原始病因之一,导致术后容易形成血栓。应推荐进行一年以上的华法林抗凝治疗,

部分患者甚至可能需要一直进行抗凝治疗。
总之,对门静脉高压症尤其是肝前型门静脉高压症患者,分流术仍是目前主要的治疗方式。因为自体静脉移植术口径常不匹配,故人工血管仍在临床上广泛应用,所以如何保持术后植入人工血管的长期通畅一直困扰着血管外科医生。我和同事在一个患者的再次术中观察到,人工血管植入他的体内两年后,血管周围产生了大量的滋养血管,部分已伸入人工血管内,切开血管取栓时也观察到人工血管内已形成一层光滑的内膜,而有光滑内膜的人工血管一直是血管移植物的术后长期通畅率大大提高。

(作者供职于郑州大学第一附属医院)

知识链接

什么是门静脉高压症

门静脉高压症是肝脏供养血管,即门静脉压力增加,引起的一系列症候群。它是一个综合征,包含很多方面的异常。

门静脉高压症主要与肝硬化有明显的关系。由于肝硬化发病隐匿,病情进展缓慢,由此引起的门静脉高压症,可能患者发病很久也没有临床表现。

35%~50%的门静脉高压症患者就在就诊或住院治疗前有呕血、黑便史,脾脏肿大并发脾功能亢进等。此外,患者还常有食欲不振、体重减轻、贫血、黄疸、发热等临床表现。