

■技术·思维

儿童烟雾病的防治策略

□郑红亮

烟雾病又叫脑底异常血管网病,是一种以颈内动脉末梢及大脑前动脉、大脑中动脉起始部动脉内膜缓慢增厚,动脉管腔逐渐狭窄以至于闭塞,脑底穿支动脉代偿性扩张为特征的疾病。扩张的血管在进行血管造影时形态如烟囱里冒出的炊烟,故称之为烟雾病。烟雾病虽然发病率低,却是儿童脑血管事件的一个重要原因。

目前,东方国家烟雾病的发病率是西方国家的20倍,其中儿童烟雾病的临床表现尤为复杂,相关报道较少,极易误诊并导致治疗延误。

病因

烟雾病的病因尚不清楚。过去,曾有学者认为头颈部感染(如扁桃体炎、咽炎、鼻窦炎、中耳炎、颈部淋巴结炎等)以及中枢神经系统感染(如结核性脑膜炎、化脓性脑膜炎)是烟雾病的诱因,也有人认为与钩端螺旋体感染有关。研究结果显示,烟雾病患者的EB病毒(一种疱疹病毒)DNA(脱氧核糖核酸)和病毒抗体检出率显著高于正常人。

多数学者认为,烟雾病是由先天和后天因素等各种因素引起的,或在原有脑血管异常的基础上由后天因素诱发而成脑血管病。感染可诱发此病。近年来,支持遗传因素引起烟雾病的观点日益受到重视。

病理生理

烟雾病的主要病理学改变是颈内动脉内膜弹力纤维增生,逐渐使颈内动脉管腔狭窄,最终发生闭塞。血管内膜病变多发生在颈内动脉末端以及大脑前动脉和大脑中动脉起始段,偶尔波及大脑前动脉和大脑中动脉主干及颈外动脉,乃至身体其他部位的血管。

国内的一项组织病理学研究结果显示,烟雾病患者病变动脉内膜表现为增厚伴纤维增生,增生的弹力层卷曲折叠并逐渐填充血管腔,血管壁无炎症改变。该变化在成人和儿童之间没有明显的差异。

临床表现

儿童烟雾病的主要表现为脑缺血发作,通常反复发作,但经常又是短暂的,住院时可能已经完全没有症状。症状的发作或首发可能常与过度通气(如哭闹等)、剧烈运动或体温升高等情况有关,运动障碍为多数患者的首发症状。典型的发病过程为患儿哭闹或感冒发热时出现偏瘫等症状,哭闹停止、退热或一段时间后好转。感觉性发作、头痛及视力障碍等症状常易被忽视;抽搐发作、头痛、不自主运动亦可见;智力障碍为最可靠的随访评估指标。脑出血仅见于少数患儿。

辅助检查

化验检查通常没有明显发现,主要依赖影像学检查。原来确诊主要依赖脑血管造影(DSA),现在磁共振血管成像(MRA)亦能确诊,并且为无创检查。但DSA仍是诊断烟雾病

的“金标准”,而且更便于医生分析侧支循环的情况和指导手术治疗。

烟雾病的脑血管造影特点:动脉狭窄或闭塞;异常血管网;双侧受累。

普通CT(一种医学扫描检查技术)和MRI(磁共振)检查能发现脑萎缩、脑梗死及部分血管改变。其他如脑电图、脑血流检查(核素检查)等亦可发现异常。

诊断要点

10岁以下患儿以缺血型烟雾病为主,表现为反复短暂性脑缺血发作(TIA)或脑梗死,可出现运动、意识、语言和感觉障碍,这是疾病早期脑底主干动脉狭窄或闭塞,代偿血管尚未很好形成所致。脑缺血症状可因过度换气而诱发,长期缺血可导致智力发育迟缓。

对于反复发作的小儿偏瘫,应考虑烟雾病可能。结合患儿的临床表现与MRA或DSA检查结果,可以确诊;也要注意排除已知疾病引起的类似表现(如动脉硬化、动脉炎、脑膜炎、肿瘤等),鉴别婴儿偏瘫、癫痫发作、婴儿交替性瘫痪、偏头痛等。

烟雾病患儿可能并发肾动脉狭窄、动脉瘤、血管畸形等。

诊断烟雾病,还应注意记录患者的家族史、发作频率、程度、性质,波及肢体和影响因素;了解并发症;了解神经症状是末次发作的结果还是多次发作积累的结果,以便指导治疗。

鉴别诊断

要鉴别诊断类烟雾病、单侧烟雾病。

类烟雾病

类烟雾病是指颈内动脉末端或大脑前动脉和(或)大脑中动脉起始部狭窄、闭塞、异常血管网并且伴有一种基础疾病。在单侧烟雾病中,如果存在基础疾病,也将其视为类烟雾病。

以下疾病被认为是基础疾病:动脉粥样硬化、自身免疫性疾病(系统性红斑狼疮、抗磷脂

抗体综合征、干燥综合征等)、脑膜炎、头部外伤、镰状细胞性贫血等。

单侧烟雾病

单侧烟雾病也被称为“可能的烟雾病”,表现为单侧颈内动脉末梢狭窄或闭塞并伴有烟雾状血管形成。单侧病变可能并发其他基础疾病,如甲状腺功能亢进症、颅内动静脉畸形、神经纤维瘤、头部放射治疗后、系统性红斑狼疮以及干燥综合

征等。当并发上述基础疾病时,我们称为类烟雾病,而非单侧烟雾病。

从不同报道中可以发现,单侧烟雾病发展到双侧的比例为10%~39%。儿童和成人患单侧烟雾病,都会出现进展为双侧病变的情况。单侧颈内动脉、大脑中动脉或大脑前动脉存在可疑或轻度狭窄性改变,被认为是进展为双侧病变的显著危险因素。

临床治疗

药物治疗

卒中急性期:对大面积脑梗死导致脑水肿和颅内高压的患者,甘油被认为有效。

慢性期:预防卒中复发。

应按照以下原则控制卒中危险因素:对高血压患儿进行降压治疗,对高脂血症患儿进行降脂治疗,对糖尿病患儿进行控糖治疗。

手术治疗

由于烟雾病的病因不明,自然史(疾病的自然史是指不给任何治疗或干预措施的情况下,疾病从发生、发展到结局的整个过程)也不确定,因此尚无肯定有效的特异性治疗药物,在诊断后是否需要外科手术及手术时机也尚未达成共识。

手术方式

直接吻合术和间接吻合术,前者包括颞浅动脉-大脑中动脉吻合术,后者包括脑-颞肌贴敷术、脑-硬膜-动脉血管融通术、脑-动脉贴敷术、脑-硬膜贴敷术以及多重钻孔术等。

研究表明,不管是直接吻合术、间接吻合术还是联合吻合术,都能改善脑血流动力

学,降低脑缺血发作的严重程度和频率,减少脑梗死风险及改善患儿术后的日常生活能力和改善高级脑功能的长期预后。

术后改变:据文献报道,大部分患儿术后6个月缺血性发作减少或消失;进行血管造影复查,可见颞浅动脉增粗,并形成新生血管,而烟雾现象减轻。

手术并发症

血肿、癫痫等。可以说,烟雾病的诊断和治疗是一个复杂的课题,最终诊断仍需要进行MRI和DSA来确认,内科治疗和围手术期管理可通过避免血栓形成、减少局部脑血流量波动和增加供氧来降低卒中风险。长期随访很重要,尤其是对于单侧发病的患儿。

(作者供职于新乡医学院第一附属医院新华医院)

■临床笔记

患者精神异常、循环衰竭、呼吸衰竭……

竟然是硝苯地平在“捣乱”

□罗永刚 杜丽娟

患者为男性,27岁,被家属发现时精神恍惚,被紧急送至郑州大学第一附属医院急诊科,初步检查和处理后被收入综合ICU(重症监护室)。

主任医师孙同文带领主治医师罗永刚等查看患者后,对患者迅速给予吸氧、心电监护、对症支持等治疗,并仔细询问患者家属,对一些细节反复核实:为何发生意识障碍?因为精神异常性脑病?……大家分析着、讨论着。但是,对患者的初始治疗并没有阻断病情的发生。因为患者发生呼吸衰竭,我们迅速给予气管插管、呼吸机辅助呼吸,但其氧饱和度仅为90%(吸氧浓度100%),血压70/40毫米汞柱(1毫米汞柱=133.322帕)。对患者进行床旁心脏彩超检查,发现其全心搏动减弱,EF(射血分数)值为

40%。在这危急关头,需要为患者提供呼吸和循环双支持的最后保障——体外膜肺氧合(ECMO)。ECMO团队闻讯赶来。半小时后,患者成功上机。看着患者逐渐改善的血压、氧饱和度,我们都长舒了一口气。

什么疾病发展如此迅速?治疗小组开始讨论:意识障碍,是因为呼吸衰竭还是循环衰竭?但心肌酶和肌钙蛋白均无异常。罗永刚提出:“会不会是暴发性心肌炎所致?”孙同文分析道:“暴发性心肌炎多是嗜心肌病毒感染引起心肌细胞弥漫性水肿,迅速出现血流动力学异常(泵衰竭和循环衰竭)及严重心律失常,并可伴有呼吸衰竭和肝肾功能衰竭;但是,患者没有发热等感染的前期表现,血心肌标志物检测结果呈阴性,连续监测的心电图无心律失常表现,诊断证据不足。”“中

毒?”“是什么物质中毒能引起迅速休克、呼吸衰竭和循环衰竭?”因为患者家属说患者平时身体状态好,发病前还在上班,我们基本排除了一些与基础疾病相关的代谢性脑病。

难道真是中毒?我们连夜送检。送检结果提示:高浓度硝苯地平。患者血液中硝苯地平的浓度竟然比正常值高数十倍。

此时,患者的病因终于弄明白了——硝苯地平中毒。

经过ECMO辅助及床旁透析治疗,患者的血压逐渐稳定,所有血管活性药物用量减少直至停用。患者生命体征慢慢好转,我们顺利为患者撤掉ECMO、呼吸机和床旁透析机。患者神志清醒后,被转至急诊内科接受进一步治疗。

(作者供职于郑州大学第一附属医院)

相关链接

硝苯地平可用于预防和治疗冠心病心绞痛,特别是变异型心绞痛和冠状动脉痉挛所致心绞痛;对呼吸功能无不良影响,故适用于患有呼吸道阻塞性疾病的心绞痛患者,还适用于各种类型的高血压治疗。硝苯地平能降低后负荷,对顽固性充血性心力衰竭亦有良好疗效,可以长期服用。口服后经胃肠道吸收,并且吸收迅速而完全,由于肝首过效应造成硝苯地平生物利用度低。每服用一次,能维持最低有效血药浓度(10纳克/毫升)的时间达12小时;组织分布广泛,药物在肝、血清、肾及肺中浓度较高,而在脑、骨骼肌中浓度较低。

硝苯地平有以下不良反应:肝脏,偶尔出现黄疸及谷丙转氨酶等升高;循环系统,偶尔出现胸部疼痛、头痛、脸红、眼花、心悸、血压下降、下肢水肿等;偶尔出现麻疹、瘙痒等过敏症状;消化系统,偶尔出现腹痛、恶心、食欲不振、便秘等症状;口腔,可能出现牙龈肥厚;代谢异常,偶尔有高血糖症状。过量服用硝苯地平会引起中毒。对中毒患者的治疗,可根据相关治疗方案进行。

■医技在线

一位56岁的女性患者,从外地来到河南省人民医院血管外科就诊。

4年前,她出现活动后胸闷、心慌、呼吸困难等症状。当时,她给自己做了个诊断——自己平时缺乏体育锻炼,这可能是“懒病”!因此,她没有重视。但是,随着时间的推移,她因为闷气而活动受限,甚至走十几米就会出现心慌的症状,已经严重影响她的日常生活。她赶紧去当地医院就诊,但治疗效果不佳。经过多方咨询,她来到河南省人民医院血管外科就诊。

我接诊后,给患者详细查体,发现患者口唇发绀,这说明她的心脏或者肺有问题,血氧不够用,还发现她下肢轻度水肿。我仔细听诊,发现她的肺动脉瓣第二心音亢进,这可是肺动脉高压的表现。她做了超声心动图检查,结果发现肺动脉收缩压高达102毫米汞柱(1毫米汞柱=133.322帕),属于重度肺动脉高压。患者又做了肺动脉CTA(非创伤性血管成像)检查,结果发现双侧肺动脉多节段狭窄及闭塞。

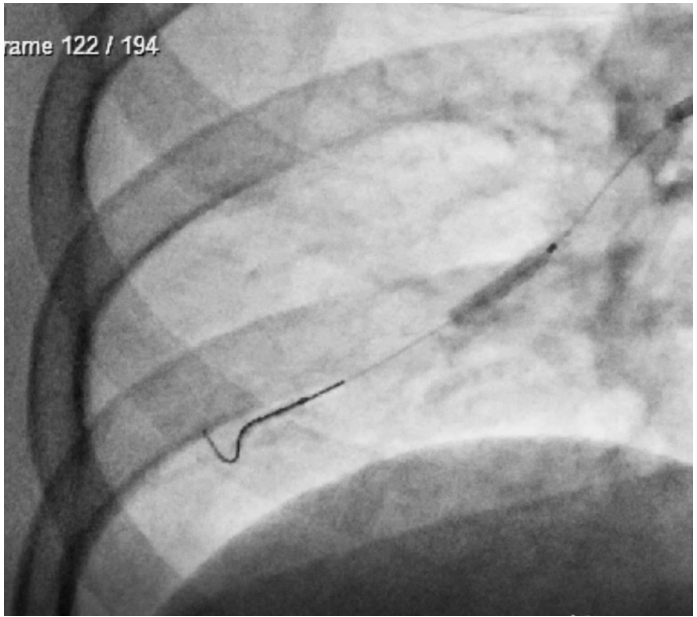
经过检查,我终于找到了患者无法正常活动的元凶,是一种名叫慢性血栓栓塞性肺动脉高压(CTEPH)的疾病。

慢性血栓栓塞性肺动脉高压是一类肺动脉梗阻性疾病,主要因为肺动脉血栓机化、肺血管重构、血管狭窄或闭塞,进而引起肺动脉压力进行性升高,最终导致右心功能衰竭,甚至死亡。该病是急性肺栓塞的严重远期并发症,属于肺动脉高压的第四大类,也是可能治愈的一类肺动脉高压。症状包括胸闷、呼吸困难、胸痛、体重减轻、下肢水肿等,严重影响患者的生活质量。目前,治疗方法包括药物治疗、外科手术和介入手术。药物治疗适合轻症患者;重症患者首选肺动脉内膜剥脱术,但该手术需要开胸、建立体外循环,手术复杂且难度大,死亡率很高,部分患者术后肺动脉高压改善并不明显。近几年,对于无法耐受外科手术或手术后效果不佳的患者,应用介入技术,通过球囊扩张肺动脉狭窄部位,改善肺动脉循环,降低肺动脉压力,可以取得良好的临床效果。

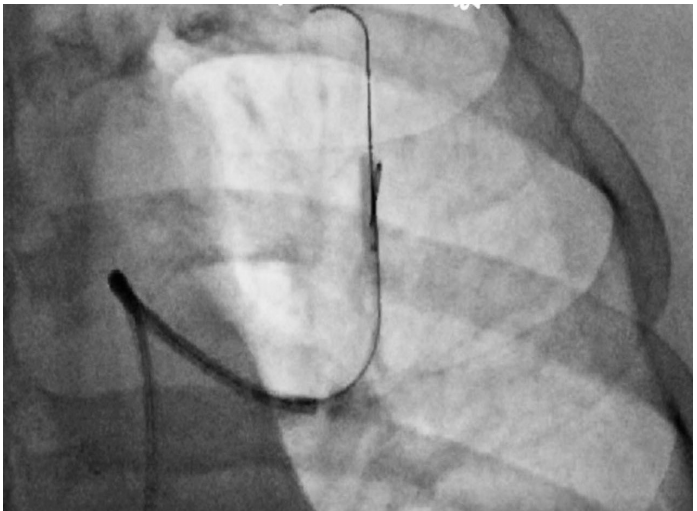
经过反复沟通,患者和家属决定选择介入手术。

术前,血管外科主任翟水亭组织科室人员对该患者的病情进行深入讨论,并制定了详细的手术方案。在翟主任的指导下,我操刀对患者实施一期手术,对患者右肺动脉的分支进行球囊扩张,术后患者行走200米没有问题;10天后,我对患者实施二期手术,对其左肺动脉分支进行球囊扩张,术后患者可以轻松走两层楼。术后进行复查,患者的血氧分压有了明显改善,嘴唇呈红色。两次手术,患者术后均没有出现肺水肿。从走路十几米都很困难,到走两层楼都没有明显胸闷症状,这让患者对生活有了希望。

(作者供职于河南省人民医院)



外基底段狭窄处球囊扩张



尖段狭窄处球囊扩张

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》《临床提醒》《误诊误治》《医学检验》《医学影像》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:贾老师

电话:(0371)85967002

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