

DOI:10. 7499/j. issn. 1008 - 8830. 2013. 02. 020

· 病例报告 ·

小儿危重病性多发性神经病与肌病2例报告

李玉梅 张圳 刘羽飞

(吉林大学第一医院小儿重症监护室,吉林 长春 130021)

病例1:患儿,男,4岁,因咳嗽、喘息3d,加重8h入院。病程中伴有发热,体温38.0℃左右。既往有哮喘病史,未系统治疗。入院体查:一般状态差,烦躁不安,呼吸困难,45次/min,鼻翼扇动,三凹征阳性,口唇发绀,右肺呼吸音粗,呼气相明显延长,可闻及高调哮鸣音,心率140次/min,心音有力,肝肋下4cm,四肢肌力及肌张力正常。入院后心肌酶谱检查:肌酸激酶增高(48900 IU/L),肌酸激酶同工酶增高(264.8 IU/L),乳酸脱氢酶增高(1900 U/L),α-羟丁酸脱氢酶增高(870 U/L)。肝功能检查:谷草转氨酶增高(471 U/L),谷丙转氨酶增高(740 IU/L)。心肌损伤标志物:肌红蛋白增高(29270.0 ng/mL),肌钙蛋白I增高(0.06 ng/mL),肌酸激酶同工酶增高(69.10 ng/mL)。血糖增高(19 mmol/L)。尿潜血(3+),尿蛋白(3+),尿素氮增高(13.01 mmol/L)。肺部CT示左肺肺门处大片状实变影。临床诊断为重症肺炎、呼吸衰竭、支气管哮喘及多器官功能障碍综合征。给予抗感染、对症及机械通气呼吸支持治疗。入院后约10d出现肢体运动功能减低,肌张力下降,迟缓性麻痹,四肢肌力明显下降,双上肢2级,下肢1级,无感觉及尿便障碍,腱反射消失,补充临床诊断为危重病性多发性神经病与肌病,诊断依据是在重症肺炎、呼吸衰竭、多器官功能障碍综合征的基础上出现四肢迟缓性麻痹,肌力下降,腱反射消失,不伴有感觉及尿便障碍,入院时神经系统正常,并且患儿呼吸机依赖强,脱机困难。实验室检查肌酸激酶、肌酸激酶同工酶、肌红蛋白以及肌钙蛋白均明显升高,血糖升高。治疗上给予继续抗感染、机械通气呼吸支持、营养神经,并加强营养支持,物理康复治疗等,共行机械通气45d。撤机后加强锻炼并继续康复治疗。发病后3个月时双上肢肌力已恢复至4级,双下肢肌力2~3级。

病例2:患儿,女,33个月,因发热、咳嗽3d,加重2d,喘息1d入院。入院体查:一般状态差,呼吸困难

明显,口周紫绀,SaO₂ 85%,吸气性三凹征阳性,左侧呼吸动度弱,左下肺叩诊浊音,听诊呼吸音弱,右肺呼吸音粗,有散在痰鸣音及水泡音。四肢肌力及肌张力正常。入院后血气分析提示严重低氧血症;白细胞计数减低;CRP增高(211 mg/L);血糖增高(13 mmol/L);心肌酶谱检查:肌酸激酶增高(1763 U/L),肌酸激酶同工酶增高(32.2 U/L),乳酸脱氢酶增高(1295 U/L),α-羟丁酸脱氢酶增高(789 U/L);血细菌培养证实为肺炎链球菌感染;动态监测胸部X线检查肺内斑片状阴影迅速蔓延至左全肺、右上、中肺;胸部彩超提示左侧胸腔积液、左肺实变。临床诊断为重症肺炎、急性呼吸窘迫综合征、呼吸衰竭、胸腔积液、多器官功能障碍综合征。给予机械通气及抗感染、对症支持治疗。共行机械通气治疗2周,撤机后发现患儿四肢肌无力,四肢肌张力下降,肌力3级,腱反射消失,但无感觉及尿便障碍,补充诊断危重病性多发性神经病与肌病,诊断的支持点是原发病为重症肺炎、急性呼吸窘迫综合征、多器官功能障碍综合征,入院时肌力及肌张力正常,之后出现四肢肌力下降,腱反射消失表现。实验室检查肌酸激酶增高,血糖增高。治疗上给予营养神经,并积极物理康复治疗,加强营养支持,四肢肌力及呼吸肌功能逐渐恢复,至发病后2.5个月四肢肌力已完全恢复正常,可缓慢行走。

讨论:危重病性多发性神经病(critical illness polyneuropathy, CIP)是一种继发于危重病的感觉和运动神经元轴索变性疾病;危重病性肌病(critical illness myopathy, CIM)继发于危重病,累及神经肌肉接头和肌肉,主要特点为肌肉萎缩和坏死。二者临床上均表现为肌肉无力和麻痹,且经常同时发生,故将二者合称为危重病性多发性神经病与肌病(critical illness polyneuropathy and myopathy)。1984年 Bloton 等^[1]首次提出该疾病,任何原因导致的危重病均可引起CIP、CIM,尤其多见于脓毒症和多器官衰竭、呼吸窘迫综合征及长期机械通气患者。目前,该

[收稿日期]2012-07-14;[修回日期]2012-09-11
[基金项目]吉林省中医药管理局资助项目(编号:2011-JS20)
[作者简介]李玉梅,女,博士,教授。

病的发病机制尚未完全阐明,但可以明确的是,该病为获得性病变,其发病与其原发病本身以及治疗措施、治疗效果密切相关。儿童危重病性多发性神经病与肌病的危险因素尚无确切定论,但脓毒症、哮喘、器官和骨髓移植等均可增加其发病率^[2]。此外,需要强调的是,高血糖与危重病性多发性神经病与肌病发病率具有显著正相关性^[3],因此,临床工作中应积极避免高血糖的发生及持续存在,同时高血糖也提示了病情的严重程度,病例1患儿血糖显著高于病例2,肌张力减低的情况显著重于病例2。

临床工作中危重病性多发性神经病与肌病不易被及时发现,如患者存在意识不清、镇静或机械通气等情况时诊断难度增加。此病的临床特征包括难以用原发病解释的四肢弛缓性瘫痪,四肢无力或呼吸机撤离困难甚至发现肌萎缩、腱反射消失等,通常此类患者的感觉神经较少受累。当存在此病的危险因素的危重患者出现上述情况时则应高度警惕此病的发生。本组病例中病例1患儿为病程第10天发现患儿过于安静,自主活动少,进而体查发现迟缓性麻痹,肌张力下降,四肢肌力明显下降,呼吸肌无力,后期因撤机困难而行气管切开。而病例2患儿因其原发病对镇静要求高,且呼吸肌未受累,临床发现相对病例1较晚,于撤机后发现四肢肌张力下降,肌力下降,四肢腱反射消失而明确诊断。

诊断方面,除了通过上述危险因素及临床特征的分析判断外,更要强调神经电生理检查方法。常规运动和感觉神经传导测定、肌电图和肌肉活检是主要的诊断方法,最早可在危重病起病第2~5天内发生改变^[4]。危重病性多发性神经病与肌病患者伴有复合肌肉动作电位及感觉神经动作电位(SNAP)波幅减低而神经传导速度(NCV)正常^[5],但由于CIP和CIM的重叠,诊断仍然比较困难,且在危重症患者中神经电生理检查方法的临床应用得到一定限制,尤其是在儿童患者中尤其难以普遍开展。由于患儿病情危重及临床应用受限,本组病例均未行神经电生理检查。肌肉活检在儿童患者的应用亦因年龄、依从性等因素受到较大限制。CIM病例光镜下可见到不同程度的肌纤维变性、坏死、萎缩及再生。电镜下可发现大量粗肌丝丢失^[6]。CIP病例神经活检可有急性轴索病变,以及变性等病理特征,但一般无炎症改变证据^[7]。

实验室检查不具有特异性,但肌酸激酶水平可作为临床提示依据之一,CIM病例早期血清肌酸激酶水平明显增高,且可同时伴发肌红蛋白尿表现^[8],部分病例亦可表现为CK水平正常。CIP患者血清肌酸激

酶水平多数为正常或轻度升高。早期肌酸激酶水平越高,往往提示肌肉损伤越重,恢复相对缓慢。对指导预后具有一定的参考价值。本病例1患儿疾病极期肌酸激酶水平高达48900 IU/L,病例2患儿肌酸激酶水平亦有增高,为1730 IU/L,与研究报道相符^[8],同时也证实肌酸激酶可间接证实损伤的严重程度,病例1患儿病情显著重于病例2,后期随访也证实病例1患儿恢复时间长、恢复情况略差。

目前危重病性多发性神经病与肌病尚无特殊药物治疗,亦无确切的预防措施。早期发现、避免危险因素、积极治疗原发病、预防和控制全身炎症反应综合征的形成和发展是降低其发生率的有效措施。同时应尽早恢复肾功能,改善营养不良,纠正水电解质紊乱。有观点认为,物理治疗和功能康复是目前为止唯一有效的疗法,但尚缺乏临床大样本随机对照试验结论支持该观点。本组2例患儿均行系统物理康复治疗,并取得满意疗效。

危重病性多发性神经病与肌病的预后取决于原发病的严重程度、呼吸机的使用时间及ICU的住院时间长短,约有1/3患者于急性期死亡,若能积极控制原发病,患者通常可以在数周至数月内逐渐恢复,若能成功脱离呼吸机,大多数可以恢复机体功能,部分患者可因持续运动功能障碍不能完全恢复。

[参 考 文 献]

- [1] Bolton CF, Gilbert JJ, Hahn AF, Sibbald WJ. Polyneuropathy in critically ill patients[J]. J Neurol Neurosurg Psych, 1984, 47(1): 1223-1231.
- [2] Williams S, Horrocks LA, Ouvrier RA, Gills J, Ryan MM. Critical illness polyneuropathy and myopathy in pediatric intensive care: A review [J]. Pediatr Crit Care Med, 2007, 8(1): 18-22.
- [3] Witt NJ, Zochodne DW, Bolton CF, Grand'Maison F, Wells G, Young GB, et al. Peripheral nerve function in sepsis and multiple organ failure[J]. Chest, 1991, 99(1): 176-184.
- [4] Hermans G, De Jonghe B, Bruyninckx F, Van den Berghe G. Clinical review: Critical illness polyneuropathy and myopathy [J]. Crit Care, 2008, 12(6): 238-241.
- [5] 张哲成,刘娜,李斌,邢国平.危重病性多发性神经肌病电生理特点及对机械通气的影响[J].中华神经科杂志,2009,42(3):157-160.
- [6] Stibler H, Edström L, Ahlbeck K, Remahl S, Ansved T. Electrophoretic determination of the myosin/actin ratio in the diagnosis of critical illness myopathy[J]. Intensive Care Med, 2003, 29(9): 1515-1527.
- [7] Tabarki B, Coffinières A, Van Den Bergh P, Huault G, Landrieu P, Sebire G. Critical illness neuromuscular disease: clinical, electrophysiological, and prognostic aspects [J]. Arch Dis Child, 2002, 86(2): 103-107.
- [8] Hund E. Myopathy in critically ill patients [J]. Crit Care Med, 1999, 27(11): 2544-2547.

(本文编辑:邓芳明)