

无脾综合征合并右位心和脑梗塞 1 例

李占魁^{1,2}, 柯华², 李静², 刘海燕², 李小鹏³, 李润民³

(1. 陕西省妇幼保健院儿科, 陕西 西安 710003; 2. 西安交通大学第二医院儿科, 陕西 西安 710004;
3. 西安交通大学第二医院医学影像学教研室, 陕西 西安 710004)

[中图分类号] R541.1 [文献标识码] E [文章编号] 1008-8830(2008)01-封Ⅲ-02

无脾综合征又称无脾伴先天性心脏病综合征、脾脏发育不全综合征、先天性脾缺如伴房室和内脏转位综合征。其特征是先天性脾脏发育不全或无脾伴有心脏、大血管畸形, 兼有腔、肺静脉反流异常, 同时合并有胸腔内脏位置异常。

1 病例报道

患儿, 女, 9 月, 1 周前无明显诱因出现发热, 体温最高 40.4℃, 无咳嗽、流涕, 曾给予抗炎(具体不详)处理 4 d, 体温渐正常, 1 d 前再次出现发热, 体温 39℃, 非喷射状呕吐 2 次。为福利院患儿, 出生情况不详; 1 月前以“先天性心脏病, 支气管炎”住院治疗, 给予罗氏芬、炎琥宁治疗后好转出院。查体: T 37.2℃, P 126 次/min, R 32 次/min, 体重 7.1 kg。口周发绀, 咽部充血。右胸前稍隆起, 胸骨右缘 2, 3 肋间可触及震颤, 心界向右扩大, HR 120 次/min, 律齐, 可闻及 4 级粗糙的收缩期杂音, 向颈部及背部传导, 肝右肋下 3 cm。指、趾端发绀, 呈杵状指趾。辅助检查: 血常规 WBC 18.31 × 10⁹/L, N 0.82, RBC 5.98 × 10¹²/L, Hb 168 g/L, PLT 264 × 10⁹/L; 心电图: 心房肥大, 左右心室肥大(以右室肥大为主), T 波改变。心脏彩超: 右位心, 单心室(AII 型, 多为双流入型), 肺动脉狭窄, 房间隔缺损(中央型); 腹部 B 超: 肝脏左右对称呈水平位, 未探及脾脏声影, 腹主动脉、下腔静脉呈前后排列左右反位, 心脏、腹部超声见图 1。胸部正位片: 心脏大部分位于右侧胸腔, 心尖指向右下方, 右心增大(图 2)。入院后给予抗感染治疗。第 2 天病情进展, T 39.1℃, 前囟紧张, 颈抵抗, 考虑化脑, 更换抗生素(头孢曲松 + 万古霉素), 其监护人拒绝腰穿等创伤性检查。第 3

天患儿病情加重, 呈昏迷状态, 并有抽搐发作, 体温持续升高, 压眶无反应, 不吃, 不哭, 不动, 血氧饱和度 69%, P 170 次/min, R 40 ~ 70 次/min, 呼吸表浅, 唇、甲床、四肢末端、颜面紫绀, 前囟膨隆, 双眼向左凝视, 对光反应迟钝。给予物理降温、止惊、脱脑水肿等处理。第 8 天患儿呈去皮层强直状态, 意识障碍同前, CT 示双侧额、颞、顶叶脑梗死(图 3)。给予对因、对症治疗。第 15 天(脑梗塞后 1 周), 病情渐平稳, 神志较前清醒, 复查 CT 示: 脑萎缩及脑回密度增高, 侧脑室、三脑室对称性扩大, 大脑镰左侧条片状低密度灶。血培养(-), 病毒全套(-), 真菌培养(-)。第 18 天, 患儿再次昏迷, 出现心衰, 经积极抢救, 给予西地兰纠正心衰后, 患儿逐渐恢复神志, 无自主吞咽动作, 双眼向左凝视, 四肢末端发绀、肌张力稍高, 右上肢活动多于左侧, 左下肢活动多于右侧。其监护人要求放弃治疗。最后诊断: 无脾综合征合并脑梗塞。

2 讨论

无脾综合征, 具有以下 3 个特点: ①先天性脾发育不全或缺如; ②心血管严重畸形; ③胸腹腔脏器位置双侧结构右侧化。本例均具备以上特点, 诊断为无脾综合征。在先天性心脏病中本病约占 2% ~ 3%, 男性较多, 生后多有严重青紫, 半数有右位心, 预后差, 多于新生儿期及婴幼儿期死于心力衰竭及感染。其病因不明, 大多数可能是致畸因素造成胚胎发育停顿或异常而形成多种畸形, 以心血管脏器的畸形为主。在胚胎 24 ~ 27 周时正是脾、肺叶、肺静脉发生以及胃、十二指肠固定的时期, 此期发育陷于中止则构成先天性多脏器畸形的病征^[1]。

[收稿日期] 2007-06-11; [修回日期] 2007-08-26
[作者简介] 李占魁, 男, 副教授, 儿科主任。主攻方向: 新生儿疾病。

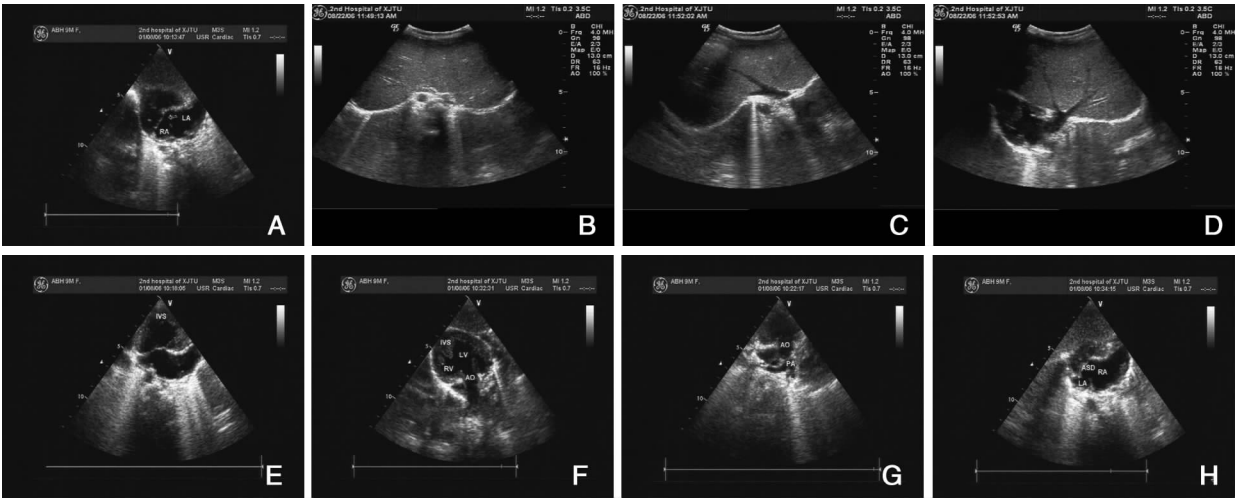


图 1 胸腹超声检查 :剑下及胸骨右缘扫查显示心脏位于右侧,心尖指向右下方,心房反位,下腔静脉汇入左侧心房,肺静脉汇入右侧心房; :显示肝脏两叶形态基本对称,腹主动脉位于脊柱右侧,未探及脾脏; :显示肝静脉汇入脊柱左前方的下腔静脉; :显示心脏位于右侧胸腔内,下腔静脉汇入左侧心房; :左心长轴切面显示单心腔由左右心室构成,室间隔缺如; :心尖五腔切面显示室间隔缺损; :肺动脉长轴切面显示肺动脉狭窄; :主动脉短轴切面显示房间隔缺损。

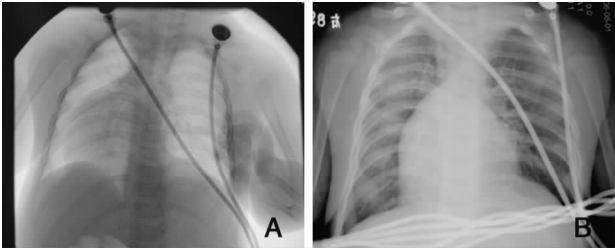


图 2 线检查 :透视下显示心脏位于右侧胸腔; :胸部正位片显示心脏位于右侧胸腔。

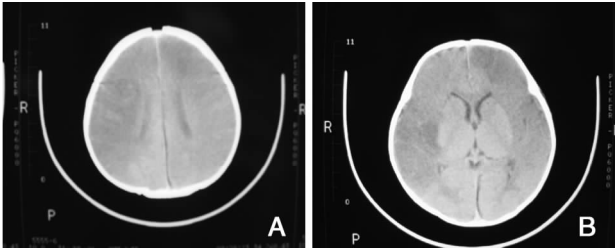


图 3 头颅扫描 :头颅 CT 扫描显示双侧额,颞,顶叶大面积密度减低区; :显示双侧额,颞,顶叶大面积密度减低区。

本病因脾缺如,不能产生体液免疫需要的各种抗体;无清除进入血液循环内细菌的能力;无吞噬细胞清除血液循环中的异物及死亡或退化的红细胞、淋巴细胞及血小板的能力,因此引起机体抵抗力低下,容易合并严重肺炎球菌感染而死于华佛综合征及败血症^[2]。本例患儿反复感染与脾脏缺如有关。

该综合征心脏畸形属青紫型先天性心脏病,青紫型心脏病常伴有继发性红细胞增多;常见的中枢神经系统并发症有脑脓肿、脑卒中等。脑血管栓塞一般发生于小于 2 岁的患儿,其可能与红细胞增多症导致血液黏稠度增加有关^[3]。Tomi ama 等^[4]认为血浆黏滞度是影响脑血流的重要因素,已通过实验证实,血液稀释疗法(以低分子右旋糖酐或乳酸林格液进行稀释)能迅速降低血液黏度,增加脑血流。近年来,随着先心病患儿生存率的提高,中枢神经系统的并发症日趋明显,这与不稳定的血液动力学改变和低灌注所造成的严重脑供血障碍关系密

切^[5]。本例患儿在治疗过程中出现了脑梗塞,可能与不稳定的血液动力学改变和血液黏稠度增加有关,国内文献中尚未见有关报道。

[参 考 文 献]

[1] 江载芳. 儿科综合征[]. 第 2 版. 北京:人民卫生出版社, 1996.
[2] 谢希锦,莫云,王勇,贝为武,刘观树. 围产儿无脾综合征 14 例分析[J]. 广西医科大学学报, 2003, 20(2):280.
[3] 张清友. 紫绀型先天性心脏病的内科诊治进展[J]. 新医学, 2004, 35 (5):309 310.
[4] Tomi ama , Brian JE, Jr Todd . Plasma i co it and cerebral blood lo [J]. Am J Ph iol Heart Circ Ph iol, 2000, 279 (4):H1949 1954.
[5] d Ple i AJ. Ne rologic complication o cardiac di ea e in the ne born[J]. Clin Perinatol, 1997, 24(4):807 826.

(本文编辑:吉耕中)