

病例报告

川崎病远期并发缺血性脑卒中 1 例

陈嘉蕾 王献民 李焰 石坤

(成都市妇女儿童中心医院, 四川 成都 610091)

患儿, 男, 1岁8个月, 因发现左侧肢体肌张力降低1d入院。1d前, 患儿无明显诱因出现左侧肢体肌张力降低, 院外行头颅CT示右侧基底节脑梗塞, 心脏超声示左心耳内见飘带样高回声, 左心耳血栓形成。体查: T 37℃, P 119次/min, R 28次/min, BP 96/53 mm Hg(1 mm Hg=0.133 kPa), 昏睡状, 反应差, 双侧瞳孔等大等圆, 光反射灵敏, 心音有力, 律齐, 左侧肢体肌力I级, 肌张力降低, 右侧肢体肌力V级, 肌张力正常, 左侧腹壁反射未引出, 右侧腹壁反射顺利引出, 脑膜刺激征阴性, 双侧巴氏征、克氏征阴性, 布氏征阴性。既往史: 患儿5个月时曾确诊为川崎病(Kawasaki disease, KD), 心脏超声: 左右冠状动脉呈串珠样扩张, 右侧冠状动脉内径(RCA) 17.5 mm(正常值<3 mm), 左侧冠状动脉内径(LCA) 12 mm(正常值<3 mm), 左右冠状动脉均可探及低回声附着; 使用丙种球蛋白2 g/kg冲击治疗, 并服用阿司匹林及双嘧达莫抗凝, 此后长期随访心脏彩超。7个月时复查心脏超声: 双侧冠状动脉扩张伴血栓形成, RCA 11 mm, 房室沟右冠状动脉近右房开口处稍强回声, 大小12 mm×16 mm, LCA 13 mm, 前降支稍强回声, 大小8.2 mm×6.5 mm; 1岁5个月时复查心脏彩超仍示双侧冠状动脉扩张伴血栓形成, RCA 10 mm, LCA 9 mm, 扩张冠状动脉内见稍强回声, 大小14 mm×9 mm。此次入院后血常规、凝血功能、肝功能均正常。复查心脏彩超示左心收缩功能正常、双侧冠状动脉瘤样扩张(重度)。诊断为: 1. 右侧基底节脑梗塞; 2. KD; 3. 巨大冠状动脉瘤; 4. 左心耳血栓。入院后即给

予低分子肝素抗凝及尿激酶每日1.5万U/kg静脉输入溶栓治疗3d, 并口服氯吡格雷每日0.6 mg/kg。治疗5d后复查心脏彩超示双侧冠状动脉瘤样扩张(重度), 未提示血栓形成。患儿病情好转, 口服阿司匹林及氯吡格雷出院。出院后5d, 患儿因突发反复惊厥2h余再次入院, 给予苯巴比妥治疗后患儿惊厥停止, 行脑电图示全脑各区广泛、单一慢波节律, 左右两侧波幅、频率恒定性失对称。体查: T 36.3℃, HR 78次/min, R 30次/min, BP 95/57 mm Hg, 昏迷, 双侧瞳孔不等大, 左侧5 mm, 右侧3 mm, 光反射微弱, 左侧肢体刺激后肌张力增高, 右侧肢体无活动。头颅CT示: 1. 左侧大脑半球脑梗塞, 左侧大脑半球肿胀明显, 形成明显占位效应, 脑疝形成(大脑镰下疝及海马钩回疝), 脑干受压显著, 右侧基底节区脑软化灶; 2. 蛛网膜下腔少量出血。心电图示窦性心律、T波倒置。再次复查心脏彩超示双侧冠状动脉瘤样扩张(重度), 左侧冠状动脉内见絮团状稍强回声。诊断: 1. 脑梗塞; 2. 蛛网膜下腔出血; 3. 惊厥持续状态; 4. KD; 5. 巨大冠状动脉瘤。入院后给予低分子肝素抗凝, 甘露醇、地塞米松、白蛋白及呋塞米降颅内压以及人工机械呼吸等治疗。入院后2d再次复查头颅CT示占位效应进展明显, 并加用甘油果糖降颅内压。入院第5天头颅CT示出血性脑梗塞, 重度脑疝形成(大脑镰下疝、海马沟回疝及小脑幕下疝), 左侧侧脑室闭塞。2d后, 患儿呈深昏迷状, 无任何活动, 呼吸及心率急促, 双侧对光反射消失, 家属要求放弃治疗出院。出院后随访, 患儿死亡。

讨论: 儿童缺血性脑卒中发病率虽然很低,

但危害严重,其主要原因有感染、外伤、烟雾病、血液病及心源性脑卒中^[1]。结合本例患儿既往有KD病史,且心脏彩超提示冠状动脉血栓及左心耳血栓形成,故考虑本例患儿发生脑卒中与KD密切相关。

KD是一种常见的儿童急性发热出疹性疾病。目前许多国家,KD已取代风湿热成为儿童后天性心脏病的主要原因。该病以系统血管炎为主要表现,可累及全身多个系统,临床上,虽然KD引起冠状动脉瘤及其血栓形成常见,但也可累及其他系统,其中神经系统受累发生率约为1%~30%,患儿主要表现为易激惹、无菌性脑膜炎、嗜睡、惊厥及共济失调^[2]。然而其中KD继发脑卒中的病例仅见于数例个案报道^[3,4-7],且以上病例患儿出现脑卒中均在KD病程2个月以内^[3,4-7],但本例患儿却在诊断KD后15个月才出现脑卒中症状,此类病例目前暂无报道。

目前关于KD继发脑卒中的具体机制不详,分析可能原因如下:(1)血栓栓塞:有学者认为KD继发脑卒中患儿,其血栓常来源于左心系统,但仍不能除外来自冠状动脉可能^[5]。脱落的血栓通过升主动脉经颈内动脉,栓塞大脑动脉,甚至直接造成颈内动脉栓塞,故而导致大面积脑梗塞;(2)大脑动脉血栓形成:因KD患儿自身血液处于高凝状态,且以全身血管炎为主要表现,故与冠状动脉血栓形成类似,颅内血管也可形成血栓。组织病理学研究报道,KD患儿脑血管可能出现血管内膜炎、血管周围炎、局部血管坏死及炎症细胞浸润等表现,而这些改变与冠状动脉表现类似^[8],故血栓可能来源于堵塞脑动脉本身。此外Suda等^[3]曾报道1例脑卒中患儿,其血管造影显示阻塞的大脑中动脉管壁极其不规则,故提示血栓来源于大脑中动脉本身,而非其他系统血栓脱落导致大脑动脉栓塞;(3)静脉输入丙种球蛋白导致血液粘稠度增高,从而导致卒中发生,但此种情况绝大多数在丙种球蛋白治疗后24h内发生^[7];结合本例患儿,发生缺血性脑卒中前未使用丙种球蛋白,故考虑与静脉输入丙种球蛋白关系较小,因患儿同时具有左心耳及冠状动脉血栓形成,需警惕脑栓塞可能,但仍不能除外大脑动脉血栓形成。因患儿病情进行性加重,且有脑疝形成,故未进一步行血管造影明确

血栓来源。

对于KD继发脑卒中患儿的治疗,目前罕有报道。Suda等^[3]曾报道1例KD继发脑卒中患儿,给予组织纤维蛋白溶酶原激活剂3万U/kg行冠状动脉内导管注射治疗,最终溶栓成功。本例患儿最终死亡,可能与患儿大面积脑卒中及进行性脑水肿,最后导致脑疝形成有关。

随着对KD的认识逐步广泛以及丙种球蛋白的使用增加,不仅有效降低冠状动脉瘤的发生率,同时也显著降低神经系统并发症的发生。虽然累及神经系统较少见,但有时却十分严重^[9],治疗常十分棘手^[2]。本例及其他相关文献提示^[3-7],在临床工作中,需警惕KD急性期累及其他系统,更应重视可能产生的严重远期并发症。由于KD并发脑卒中病情危重,进展快,可能给患儿留下后遗症,甚至死亡,故长期随访及规律用药是治疗KD患儿的重要原则,治疗中,一旦出现神经系统症状,需警惕脑卒中可能,应立即行相关影像学检查。

[参 考 文 献]

- [1] 王建军,邹丽萍,石凯丽,等.北京市儿童医院10年儿童脑卒中疾病谱回顾性分析[J].中国循证儿科杂志,2007,4(2): 259-264.
- [2] Tizard EJ. Complications of Kawasaki disease[J]. Curr Paediatr, 2005, 15: 62-68.
- [3] Suda K, Matsumura M, Ohta S. Kawasaki disease complicated by cerebral infarction[J]. Cardiol Young, 2003, 13(1): 103-105.
- [4] 王耀明,曹亚船,徐庄剑,等.川崎病并发脑梗死一例[J].中华儿科杂志,2012,8(50): 628-629.
- [5] Lapointe JS, Nugent RA, Graeb DA, et al. Cerebral infarction and regression of widespread aneurysms in Kawasaki's disease: case report[J]. Pediatr Radiol, 1984, 14(1): 1-5.
- [6] Fujiwara S, Yamano T, Hattori M, et al. Asymptomatic cerebral infarction in Kawasaki disease[J]. Pediatric Neurology, 1992, 8(3): 235-236.
- [7] Sabatier I, Chabrier S, Brun A, et al. Stroke by carotid artery complete occlusion in kawasaki disease: case report and review of literature[J]. Pediatr Neurol, 2013, 49(6): 469-473.
- [8] Chyatte D, Bruno G, Desai S, et al. Inflammation and intracranial aneurysms[J]. Neurosurgery, 1999, 45(5): 1137-1146.
- [9] Tabarki B, Mahdhaoui A, Selmi H, et al. Kawasaki disease with predominant central nervous system involvement[J]. Pediatr Neurol, 2001, 25(3): 239-241.

(本文编辑:万静)