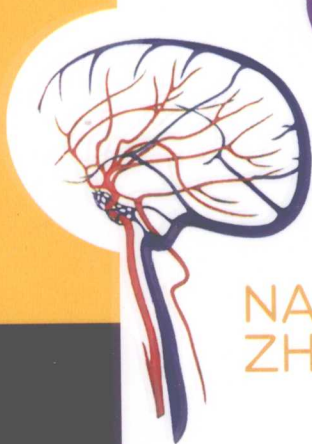


ERTONG

儿童

脑血管病

诊疗手册



邹丽萍 | 主编

NAOXUEGUANBING
ZHENLIAO SHOUCHE



军事医学科学出版社

EARTONG

儿童

脑血管病

临床手册

第二版

HAOYONGJIANZHONG
ZHONGGUO SHIYAO



人民卫生出版社

儿童脑血管病诊疗手册

ERTONG NAOXUEGUANBING ZHENLIAO SHOUCHE

主 编 邹丽萍

副主编 刘智胜

编 者 王航雁 杨 光 王 静 王 华

张月华 方 方 丁昌红 金 洪

 军事医学科学出版社

· 北 京 ·

图书在版编目 (CIP) 数据

儿童脑血管病诊疗手册 / 邹丽萍主编. —北京: 军事医学科学出版社, 2009.9

ISBN 978-7-80245-359-3

I. 儿… II. 邹… III. 小儿疾病: 脑血管疾病—诊疗—手册
IV. R743-62

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2009) 第 162172 号

出 版	军事医学科学出版社
地 址	北京市海淀区太平路 27 号
邮 编	100850
发行部	(010) 66931051 66931049 63827166
编辑部	(010) 66931127 66931039 66931038 86702759 86703183
传 真	(010) 63801284
网 址	http://www.mmssp.cn
印 装	北京市顺义兴华印刷厂
发 行	新华书店
开 本	850mm × 1168mm 1/32
印 张	7.75
字 数	171 千字
版 次	2009 年 10 月第 1 版
印 次	2009 年 10 月第 1 次
定 价	20.00 元

本社图书凡缺、损、倒、脱页者, 本社发行部负责调换



内容提要

本手册是国内第一个关于儿童脑血管病的诊疗手册,包括缺血和出血性脑卒中的流行病学、病理学基础、病因学、危险因素、神经影像学检查的特点和儿童脑血管病的临床诊疗技术;系统阐述了儿童脑血管病的临床表现、诊断、鉴别诊断、典型病例治疗;介绍了并发症防治及儿童脑血管病的预后、康复和护理知识。本书内容丰富,图文并茂,可操作性强,适合广大儿童神经科医师、儿科全科医师和医学院校师生参考。



前 言

如何正确认识和诊断治疗儿童卒中

儿童卒中发病率相对较低，但却是导致儿童病死率增高的主要原因。欧美国家报道儿童卒中发病率为 $1.3 \sim 13$ 人/(10万·年)，欧洲较北美洲发病率稍高，而我国香港地区儿童卒中资料显示其发病率为 2.1 人/(10万·年)，与目前国外报道基本吻合。与成人卒中发病主要由于动脉粥样硬化不同，儿童卒中病因常常是多种多样的，而针对某一特定病因来说又是相对少见的。过去因检查手段的限制，我国儿科医师对儿童患者因脑血管病所致的瘫痪给予一个泛泛的诊断——小儿急性偏瘫综合征。

儿童卒中反映的是一个异质性诊断，常常很少发现疾病的潜在原因，部分病例目前发病机理仍然不是十分清楚。对于儿童卒中的多中心研究（包括病理生理学、流行病学和治疗方面知识数据的收集和积累）则尤为重要，而目前关于卒中诊断定义方面的工作还远非完美。只有当遗传和环境因素在卒中发病机理中作用完全阐明、并与已经明确的卒中发病机理有机结合在一起后，一个实用的脑血管疾病诊断分类系统将变为可能。随着知识的更新，卒中分类诊断也将进一步完善。近10年来，随着诊断技术的提高，进一步确证了针对儿童卒中的新病因，并制定了相应卒中诊断定义术语系统。明确病因及诊断有利于

早期干预并改善预后。当然，在将来的研究中需要更多着手于儿童卒中诊断方面的评估。

近年来发表了大量的群体及病例对照研究文献，有助于阐明儿童缺血性卒中的发病机理及预后。缺血性卒中包括动脉缺血性卒中和脑静脉窦血栓形成两类，两者目前在儿童卒中的诊断中逐渐得到广泛认识。新近研究显示，在除外先心病后的动脉血管壁本身病理损伤是儿童动脉性卒中的一个重要的因素外，由于感染、创伤及遗传因素导致的血管损伤机理也逐渐得以阐明，如脑静脉窦血栓形成与头颈部感染、颈动脉剥离与颈部创伤、暂时性脑部动脉病与水痘病毒感染等，但其他危险因素如遗传性凝血障碍在卒中发病过程中的作用还不是十分清楚。

新生儿动脉缺血性卒中复发风险低于 5%，然而大婴儿及儿童动脉缺血性卒中病例其复发风险则为 10% ~ 25%，而且数值随卒中发病机理不同影响变动很大。针对新生儿期以后的儿童动脉缺血性卒中患者来说，表现有特异性血管病变病例比例为 53% ~ 59%。包括水痘感染后的颅内血管病变及暂时性脑血管病变在内的单侧颅内血管病变，目前均能普遍地作出较可靠的临床诊断，而这些病变与卒中的复发呈明显相关性。血液学异常状态与动脉缺血性卒中发生是否明显相关，其中蛋白质 C 缺陷和高滴度的脂蛋白与卒中复发高度相关，而其他现象如高滴度的抗心磷脂抗体则与卒中发生及复发的关系不是很大。对于脑静脉窦血栓形成病例来说，血液学异常状态则是一个显著的病因。

在卒中临床表型、发病机理方面，成人与儿童存在着显著的年龄相关差异，因而成人的卒中分类系统直接应用于儿童缺血性卒中存在明显的局限性。目前儿童卒中分类系统主要来自

欧洲及北美儿科神经病学家意见，并且应用于国际儿科卒中研究“International Pediatric Stroke Study-1 (IPSS-1)”，为进一步推动并评价儿童缺血性卒中的群体持续性研究作出了一定的贡献。其中“临床影像命名系统建议”为适当分类儿童脑血管疾病提供了另一种手段，这个系统的目的是双重的，首先有利于更好地互相交流儿童脑血管病例资料，其次在目前以及将来的多中心临床互助研究项目中使所得数据进一步达到标准化。

儿童卒中治疗策略的基础来源于成人研究、儿童病例研究以及专家意见。随着对脑血管病发病机理的进一步了解，已有的防治措施已远不能满足需要。目前治疗儿童缺血性卒中的治疗方法包括溶栓、抗凝以及抗血小板疗法，另外还有输血和外科治疗等。新近一些议题已经提及儿童卒中治疗欠缺某些循证依据，其中包括多中心调查者相互临床信息共享、单一的或多中心群体及病例对照研究以及以证据为指导方针的发表等。目前，集中在儿童卒中研究的国际性医学网络已经在加拿大、美国、英国以及德国等国家得到了发展。这个网络包括儿科神经病学家和（或）血液病学家，可以共享专业知识、多中心数据以及随机临床实验的研究结果。另外，国际性儿科卒中研究“International Pediatric Stroke Study-1 (IPSS-1)”目前已登记在案的病例主要来自世界 20 个中心，包括美国、英国、加拿大、中国以及澳大利亚，同时涉及 32 个进行随机临床实验的国际性协助调查者。他们也希望各国的儿科医务工作者加入到这个网络研究中，有利于儿童卒中的标准化命名系统的完善，儿童缺血性卒中分类、定义及诊断标准，更有利于多中心研究。

为了尽快提高各级医师对儿童脑血管病的防治水平，使儿童卒中得到有效的治疗和规范管理，特聘请我国近几年从事儿

童脑血管病工作的医师，结合美国、英国等国家的相关研究共同编写了这本手册。本手册的编写坚持以循证医学为依据，从如何控制危险因素、早诊早治和患者的规范化管理入手，力求使所编写的内容具有科学性，并对医师的工作有一定的实用性和指导性。

编 者



目 录

第一章 儿童脑血管病的流行病学 /1

第二章 儿童缺血性卒中 /5

- 第一节 儿童脑动脉血栓形成 /5
- 第二节 颅内静脉窦血栓 /17
- 第三节 儿童头颈动脉夹层瘤 /31
- 第四节 纤维肌性发育异常 /52
- 第五节 高凝障碍 /59

第三章 儿童出血性卒中 /71

- 第一节 非外伤性出血性卒中 /71
- 第二节 儿童颅内动脉瘤 /84

第四章 其他情况 /102

- 第一节 烟雾病和烟雾综合征 /102
- 第二节 中枢神经系统血管炎 /120
- 第三节 心血管系统疾病 /147
- 第四节 偏头痛 /178
- 第五节 围生期卒中 /186
- 第六节 代谢性疾病和其他情况 /197

第五章 儿童卒中的治疗 /214

第一节 儿童缺血性卒中的治疗 /214

第二节 儿童出血性卒中的治疗 /230

第三节 治疗证据的判断标准 /235

第一章 儿童脑血管病的流行病学

在过去的 20 年里,对儿童脑血管病发病率的报道日益增加。发病率的增加反映了对儿童卒中的认识、影像学诊断水平和严重原发病存活率的提高。脑血管病是指血管破裂出血或血栓形成,引起出血或缺血性损伤为主要临床表现的一组疾病,又称脑血管意外或脑卒中,俗称脑卒中。本病见于任何年龄,中老年人多发。近年来,神经影像学的不断发展为脑血管病的诊断提供了可靠依据,同时也提高了对儿童脑血管病的认识。目前认为脑卒中是儿童主要致残和致死性疾病之一,其发病率远比估计的高,半数以上儿童动脉缺血性卒中幸存者中留有认知和(或)运动残疾。我国目前尚无儿童卒中发病的统计资料,儿童卒中的流行病学与成人不同,儿童卒中缺血性和出血性所占比例基本相等,而成人 70% ~ 80% 为缺血性卒中,20% ~ 30% 为出血性卒中。缺血和出血同时并存的卒中在儿童及成人中均可见到。

国外儿童卒中的发病率报道不一,北美报告儿童卒中的发病率 2.5 ~ 2.7/(10 万·年);法国 1.3/(10 万·年);英国 2.5/(10 万·年);中国香港地区报告儿童卒中发病率 2.1/(10 万·年),出血性卒中仅占 28%。在以往的研究中表明,出血性卒中发病率高于缺血性卒中。Schoenberg 等人在除外新生儿卒中、创伤、感染引起的卒中后,对 1965 ~ 1974 年间美国明尼苏达州罗切斯特的 15 834 名儿童进行了调查,发现 3 例患出血性卒中,1 例患缺血性卒中,他们估计 15 岁以下儿童这个地区卒中的发病率 2.52/(10 万·年),出血性卒中发病高于缺血性卒中发病率。

最近美国更多的研究发现，缺血性卒中发病率高于出血性卒中。Fullerton 和他的同事对加州 10 年间 1 个月至 19 岁儿童出院数据进行分析，显示卒中发病率是 2.3/(10 万·年)，其中缺血性卒中 1.2/(10 万·年)，出血性卒中 1.1/(10 万·年)。另一项 1980 ~ 1998 年美国出院数据表明，从出生至 18 岁缺血性卒中的发病率为 7.8/(10 万·年)，出血性卒中为 2.9/(10 万·年)。最近报道，儿童缺血性卒中的发病率为每年 3 ~ 8/10 万。据加拿大儿童缺血性卒中登记处的资料显示，在最初的 6 年里，从足月儿到 18 岁患有缺血性卒中的儿童有 820 人，其发病率为每年 3.3/100 000，动脉缺血性卒中占 80%。新生儿发生缺血性卒中的危险性比年长婴幼儿和儿童明显增加。据报道，新生儿卒中的发生率为 28/10 万。在儿童卒中中，新生儿占急性缺血性卒中 (AIS) 的 25% 和静脉窦血栓形成 (SVT) 的 43%。在所有年龄的缺血性卒中中，男性约占 60%，其原因不明 (图 1-1)。

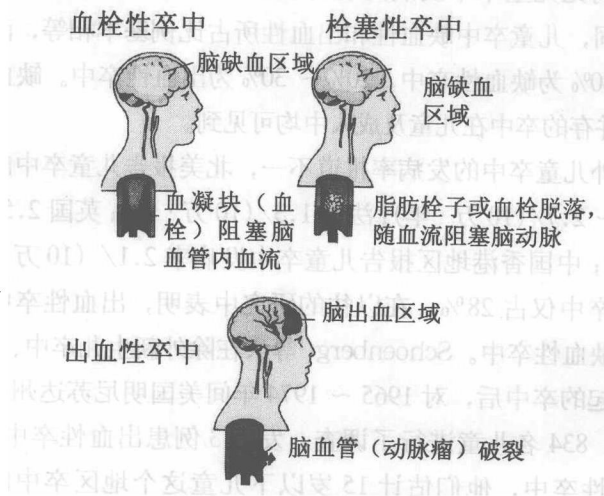


图1-1 儿童卒中的分类

儿童卒中存在男女比例及种族差异,男孩比女孩有更高的卒中危险性,在去除创伤和镰状细胞病对卒中发病的影响后,黑人儿童比白种人和亚洲的儿童有更高的患病风险。

值得注意的是,近 1/3 的卒中发生在新生儿期,估计其发病率为 1/4 000,新生儿卒中发病率比年龄大的儿童更高,约 80% 为缺血性卒中,其余为静脉窦血栓形成或出血(不包括蛛网膜下腔出血和早产儿脑室内出血)。一项有关儿童静脉窦血栓发病的研究显示,0 ~ 18 岁儿童静脉窦血栓形成的发病率为 0.3/(10 万·年),其中 43% 为新生儿。

新生儿缺血性卒中的诱发因素与其他年龄段儿童不同,主要由窒息、绒毛膜羊膜炎、母亲胎儿代谢异常、遗传获得性血栓前状态或凝血紊乱等所致。儿童缺血性卒中病因复杂,常见于心源性、血管源性、感染性和特发性等。不同种族患病危险因素各异,非洲、美国儿童常为镰状细胞病,日本儿童常为烟雾病,欧洲儿童常为凝血功能异常。先天性及获得性心脏疾病仍然是儿童最常见的病因。加拿大及美国对儿童缺血性卒中病因研究表明,心脏功能紊乱占缺血性卒中病因的 25% ~ 27%。同时缺血性卒中也是先心病手术已知的并发症。

参考文献

- 1.Steinlin J,Roellin K,Schroth G.Long-time follow-up after stroke in childhood[J]. Eur J Pediatr,2004,163(4-5):245-250.
- 2.Broderick J, Talbot GT, Prenger E, *et al*.Stroke in children within a major metropolitan area the surprising importance of intracerebral hemorrhage[J]. J Child Neurol,1993,8(3): 250-255.
- 3.Chung B, Wong V. Pediatric stroke among Hong Kong Chinese

- subjects[J]. *Pediatrics*,2004,114(2):206–212.
- 4.Schoenberg BS, Mellinger JF, Schoenberg DG. Cerebrovascular disease in infants and children: a study of incidence, clinical features, and survival[J]. *Neurology*,1978,28:763–768.
- 5.Fullerton HJ, Wu YW, Zhao S, *et al.* Risk of stroke in children;ethnic and gender disparities[J]. *Neurology*,2003,61:189 –194.
- 6.Fullerton HJ, Chetkovich DM, Wu YW, *et al.* Deaths from stroke in US children, 1979 to 1998[J].*Neurology*, 2002,59(1):34–39.
- 7.Lynch JK, Hirtz DG, DeVeber G, *et al.* Report of the National Institute of Neurological Disorders and Stroke workshop on perinatal and childhood stroke[J]. *Pediatrics*, 2002,109:116 –123.
- 8.Nelson KB, Lynch JK. Stroke in newborn infants[J]. *Lancet Neuro*,2004,3(3):150–158.
- 9.de Veber G, Andrew M, Adams C,*et al.* Cerebral sinovenous thrombosisin children[J]. *N Engl J Med*,2001,345:417–423.
- 10.Lynch JK, Han CJ. Pediatric stroke what do we know and what do we need to know[J]? *Sem in Neurol* ,2005,25(4):410–423.
- 11.Lynch JK. The hospitalization of childhood stroke in the United States, 1979–2000[J]. *Stroke*,2003,34(1):287.

第二章 儿童缺血性卒中

第一节 儿童脑动脉血栓形成

脑动脉血栓形成 (cerebral arterial thrombosis, CAT) 是儿童脑血管病中较为常见的疾病, 由各种病因引起脑动脉壁自身病变而致管腔狭窄、闭塞, 或在狭窄的基础上形成血栓, 造成局部急性血流中断, 脑组织缺血、软化、坏死, 并出现一系列相应的神经系统定位体征, 如惊厥、肢体瘫痪或失语等。临床上又称缺血性卒中、脑血栓形成、脑栓塞或急性偏瘫。临床上许多患儿虽经多方检查, 仍病因不明, 这些非特异性或特发性闭塞性脑血管病又称为小儿急性偏瘫综合征。脑动脉血栓形成是儿童致死性疾病病因之一, 也是导致永久神经功能残障的主要病因之一。

一、发病率

由于人种、统计样本数及地区不同, 目前国内外尚无准确的有关儿童 CAT 发病率的统计学资料。有报道北美国家儿童 CAT 的发病率为 $2.5 \sim 2.7/10$ 万儿童, 新西兰儿童 CAT 的发病率为 $1.0/10$ 万儿童。儿童 CAT 可发生于任何年龄, 常见于 6 个月至 8 岁儿童, 最小者仅为 3 个月, 3 岁以下儿童占 $60\% \sim 80\%$ 。一般无明显性别差异, 但男孩略多于女孩, 其中外伤以男孩多见, 系统性红斑狼疮、烟雾病以女孩多见。

二、病因

儿童 CAT 的病因与成年人明显不同，儿童脑动脉血栓形成常常是某些全身性疾病的并发症，目前所发现的病因包括感染、颅内病变、颅内创伤、心脏病、血液疾病、结缔组织疾病以及一些遗传代谢病等。另外，临床上有些 CAT 儿童病因不明。许多证据表明感染是儿童 CAT 最常见的病因，占 40% ~ 60%，其中常见的感染源有病毒、细菌、肺炎支原体、弓形体、钩端螺旋体以及真菌等，颅内病变包括脑炎、脑膜炎、脑脓肿、肿瘤、血管畸形以及神经皮肤综合征等，颅内创伤主要是指颅脑外伤，心脏病变主要包括先天性心脏病尤其是发绀型先天性心脏病、风湿性瓣膜病、动脉硬化，血液疾病主要是指白血病、镰状细胞贫血、凝血机理障碍等。有报道高血压、高脂血症、严重脱水及同型胱氨酸尿症也可导致 CAT 发生。高凝状态主要与静脉血栓形成关系密切，如先天性发绀型心脏病以及严重脱水所致血栓形成，但动脉血栓形成已有报道与蛋白 S、蛋白 C、抗血栓素Ⅲ缺乏、前血栓素基因病变、纤维蛋白原失活、凝血酶原缺乏以及抗磷脂抗体综合征所致的高凝状态有关。

三、发病机理

迄今为止，CAT 确切的发病机理尚不清楚，目前认为与下列因素有关：①各种病原微生物或非感染因素累及脑血管壁，从而导致 CAT；②各种感染或非感染炎症诱发体内细胞免疫及体液免疫紊乱，诱发免疫反应，致使脑血管发生免疫损伤，血管内膜增厚或血栓形成；③小儿脑血管发育不完善，侧支循环尚未完全建立，植物神经调节功能较差，尤其当交感神经兴奋性降低，血压下降，周围血管阻力降低，血流缓慢，容易血栓形成。

脑血栓形成后，脑组织供血中断，迅速发生缺血、缺氧性