

脑淀粉样血管病引起的脑出血

脑淀粉样血管病(CAA)是一种淀粉样蛋白局限性沉积于脑血管的疾病。随着年龄的增长,在正常老年人脑也可出现CAA,是Alzheimer病(AD)最常见的病理变化,并作为脑出血原因之一已引起人们的关注。下面介绍由CAA引起脑出血的表现及最近开发的诊断方法。

CAA除了在蛛网膜下腔和脑皮质浅层小血管壁有淀粉样沉积外,还可见节段性的血管坏死、粟粒动脉瘤、血管闭塞、纤维化、管壁的双重化等,如此血管将变得脆弱和易出血。CAA好发部位是在脑膜、大脑皮质和小脑皮质等处血管,而很少发生在易发生血管坏死等高血压性小动脉病变的大脑基底核和脑干。CAA引起的脑出血患者血压多正常,既往很少有高血压,而且出血为多发性脑叶型和复发型。在CAA的脑出血中双侧脑叶型脑出血占20.5%,好发部位以额叶最多,基底核极少见。用上述病理学变化可解释这些特征。

CAA的脑出血用手术清除血肿,操作中有诱发脑出血复发的危险。所以必须保守治疗,而且术前的诊断很重要。诊断本病根据上述特殊的临床表现就可推测,但要确诊只有依靠在清除血肿时取得的脑组织或死亡病例作脑病理学检查。近来随着CAA的淀粉样蛋白研究的进展,为诊断此病开辟了新局面。

目前,认为CAA的淀粉样蛋白成分是 β 蛋白和cy-

statin(别名 γ -trac1), β 蛋白是由AD的CAA中提取的蛋白质,AD的老年斑中也有淀粉样蛋白,在冰岛病报告的cystatin C是从引起年轻人脑出血的遗传性CAA(HCHWA)中提取的。cystatin C是一种Cysteine proteinase inhibitor,虽然正常人脑脊液中只有微量,而HCHWA患者的脑脊液中浓度则更低,用脑脊液的定量来诊断HCHWA是有效的。以淀粉样形式沉积的cystatin C与正常cystatin C构造不同,从N末端开始缺少10个氨基酸,在第58个氨基酸(在cystatin C中是第68个)是由谷氨酰胺置换了亮氨酸,利用这一点改变就可进行HCHWA的基因诊断。

作者报告过日本也有cystatin C沉积于血管壁引起脑出血的CAA病例,作者检索了无高血压的高龄患者,在有脑出血的淀粉样变的CAA,做免疫组织学检查时,多数发现有cystatin C沉着。作者开发了用ELISA法测定脑脊液中cystatin C浓度的方法,比较了脑出血和对照病例,发现临床诊断为CAA的病例及已确诊为cystatin C沉积的CAA病例,均和HCHWA一样,脑脊液中的cystatin C浓度降低。本法简便,为术前或生前诊断开辟了一种途径。

藤原茂芳 他:医学のあゆみ 157(8):465, 1991.

邵甲申 张学礼 译

脑死亡的判定标准

在日本对脑死亡状态的认识已是肯定的,不存在反对看法。问题是能否进行正确的判断。基本的判定标准很早以前就被学会和大学提出,并且在认识脑死亡中各国都制定了种种判定标准。

目前在日本成为议论对象的厚生省研究班标准(竹内标准),从世界上看是属于严谨的。现介绍如下(表)。

表

脑死亡及其判定的顺序 (竹内标准)

- ①脑死亡的认识 1. 以全脑死亡作为脑死亡
2. 一旦陷入脑死亡状态, 不管对其他脏器采取何种保护措施最终心跳停止, 不可逆转。

②判定的对象

指满足下述条件的病例。

1. 由于器质性脑障碍引起深昏迷或无呼吸的病例。
2. 原发病被确诊, 对此病虽有现实可行的治疗手段, 但被断定完全没恢复可能的病例。

●必要条件

1. 器质性脑障碍
2. 深昏迷, 无呼吸
3. 原发疾病确定
4. 不可能恢复

不论原发、继发都是判定的对象

原发障碍病例

脑挫伤、脑肿瘤
颅内血肿、脑膜炎
脑脓肿、脑炎等

继发障碍病例

心跳停止
窒息等

重大病变的有无, 可以从病情经过、症状、检查所见推断, 但CT必不可少。

尽管有现在能进行的所有的正确的治疗手段, 但仍被判断为完全不能恢复的病例

③除外例 患者即使是深昏迷、无呼吸, 也必须排除以下病例。

①小儿 (6 岁以下)

②成为脑死亡类似状态的病例

- a. 急性药物中毒; 安眠药、镇静药
- b. 低体温; 直肠温在 32°C 以下
- c. 代谢内分泌障碍

④判定标准

(1) 深昏迷

Ⅲ—8 方式为 300 分。GCS 方式为 30 分。对面部痛觉刺激无反应。

(2) 自主呼吸消失

去掉人工呼吸机, 判断自主呼吸的有无。

(3) 瞳孔

瞳孔固定, 直径左右均 $>4\text{mm}$

(4) 脑干反射消失

- (a) 对光反射消失
- (b) 角膜反射消失
- (c) 睫状脊髓反射消失
- (d) 头眼反射消失 (娃娃眼现象)
- (e) 前庭反射消失 (温度试验)
- (f) 头咽反射消失
- (g) 咳嗽反射消失

如果看见自主运动、去脑僵直、去皮层僵直、癫痫就不是脑死亡。

(5) 平坦脑电图

(6) 时间经过

上述 (1)~(5) 的条件被满足后, 观察 6 小时, 如无变化则确认脑死亡。

继发脑障碍, 6 岁以上儿童要制定 6 小时以上的观察时间

①Ⅲ—8 方式 300 分, 指对刺激对痛觉无反应状态。

②GCS 3 分, 指不睁眼, 不言语, 不运动。

无呼吸试验

- ①检查前进行 10 分钟 100% 氧气人工呼吸
- ②确定 PaCO_2 至少在 40mmHg
(一般人工呼吸中的 PaCO_2 多在 30mmHg 以下, 为了使 PaCO_2 上升, 或者减少呼吸次数, 或者在人工呼吸中止前 5 分钟在吸气中加 5% CO_2)
- ③接着中止人工呼吸 10 分钟, 其间以 6L/分 的 100% 氧气借气管插管流入肺。

脑电图检查法

在上述 (1)~(4) 项齐备时, 依正确的技术标准, 确认脑电图平坦。最低要画出 4 道, 记录 30 分钟。

⑤判定上的注意 排除中枢神经抑制药、肌松药等的影响

⑥判定的顺序 (1) 记录 应留下确实的检查结果记录

(2) 判定者 应由十分有经验的, 至少 2 人以上的医师执行