

· 病例报告 ·

以肌阵挛为首发表现的克雅病一例

田国保¹ 董建平¹ 李明慧² 张璐²

鉴于人类克雅病 (Creutzfeldt-Jakob disease, CJD), 即皮质-纹状体-脊髓变性, 存在医源性和血源性传播的危险。近年来, 我国CDC针对克雅病在全国开展了系统性监测工作^[1]。作为新发传染病的非法定传染病之一, 国内克雅病例报道明显增多, 本院于2012年收治以肌阵挛为首发表现的克雅病1例, 现报道如下。

一、病例资料

患者, 女性, 58岁, 医生, 主因“左上肢不自主抽动1个月, 伴言语不利、反应迟钝1周”于2012年1月30日入本院神经内科。患者2011年12月27日开始出现左上肢不自主抽动, 紧张时加剧, 安静、睡眠后减轻。2012年1月24日出现反应迟钝, 伴言语不利, 记忆力、计算力下降。既往: 6个月前曾诊断“带状疱疹”, 抗病毒治疗1周缓解; 2个月前因左侧尺骨鹰嘴骨折行切开复位钢板内固定手术。家族史: 其父75岁诊断“老年痴呆”, 83岁猝死。入院查体: 血压120/70 mmHg (1 mmHg = 0.133 kPa), 神志清楚, 不完全运动性失语, 远、近记忆力差, 计算力差; 左侧肢体腱反射活跃, 左侧肢体共济运动不能配合, 左上肢可见肌阵挛, 针刺觉及关节位置觉未见异常, 双下肢病理反射未引出, 颈软, 克氏征、布氏征未引出。

二、诊疗经过

入院后给予改善脑循环、抗病毒等治疗, 完善检查血常规、尿常规、便常规、生化、凝血、肿瘤标记物和甲状腺功能均未见异常, 梅毒、抗-HIV阴性, 胸片、心电图及头颅CT未见异常。2012年1月31日行腰椎穿刺, 脑脊液压力、常规及生化未见异常, 脑脊液病毒 (EB病毒、巨细胞病毒、单纯疱疹病毒、柯萨奇病毒A) 抗体阴性, 脑脊液抗-Hu (抗神经细胞核抗原自身抗体I型)、抗-Yo (抗小脑浦肯野细胞胞质抗体)、抗-Ri (抗神经细胞核抗原自身抗体II型) 阴性, 同时送检国家CDC 朊病毒中心检测脑脊液14-3-3蛋白阳性, 朊病毒蛋白 (prionprotein, PrP) 基因多态性为M/M纯合子, 起病初脑电图示非特异性

慢波及尖慢复合波, 后慢波逐渐增多, 其病2个月后出现周期性尖慢复合波, 同时请宣武医院专家会诊综合考虑诊断为“克雅病 (散发)”。

入院后患者病情进行性加重, 频繁出现双上肢不自主抽动、双眼左侧斜视, 出现意识障碍且进行性加重为痴呆, 期间有2周反复发热伴咳嗽、咯痰, 家属拒绝检查及抗菌药物治疗, 给予化痰、改善肌张力、肠外营养支持和导尿对症治疗。

确诊后转至本院感染科, 采取普通病房单间隔离及标准预防防护措施, 出现一过性发热, 考虑静脉导管相关性血流感染, 给予拔除静脉导管, 改为肠内营养支持; 出现一过性尿路感染, 加强膀胱冲洗, 同时给予防褥疮气垫、翻身拍背和吸痰等, 患者病情进行性加重, 血压下降药物不能维持, 于2012年12月9日呼吸心跳停止宣布临床死亡。总病程约11.5个月。

讨论 健康人中枢神经系统细胞表面也有少量PrP, 称为正常型PrP (PrP^c), 在某些条件下经传染或突变为致病性PrP (PrP^{sc}), 大量沉积形成斑块可致病。致病性PrP^{sc}可侵袭人类及多种动物中枢神经系统, 引起传染性退行性脑病, 潜伏期长, 病死率为100%, 主要病理表现为中枢神经系统出现海绵样变性, 表现为神经元的丢失和胶质细胞增生, 故又称可传播性海绵状脑病 (transmissible spongiform encephalopathy, TSE)。人类TSE包括克雅病、库鲁病、吉斯特曼-斯特劳斯综合征以及致死性家族性失眠症, 动物TSE包括牛海绵状脑病 (bovine spongiform encephalopathy, BSE, 俗称疯牛病) 和羊瘙痒症等。克雅病作为最常见的人类朊病毒病, 最早于1920至1921年由德国神经病学者Hans Gerhard Creutzfeldt和Alfons Maria Jakob所描述, 该病目前主要分为散发性、遗传性、医源性及变异性4种类型, 已经证实可以通过角膜移植、硬脑膜移植、使用被污染神经外科器械、脑垂体提取物注射、输血和消化道等途径传播, 尤为引世人瞩目的是1996年, 英国发现变异性克雅病 (新型) 与牛TSE暴发流行存在联系^[1]。

据国家CDC 朊病毒中心监测数据及相关文献汇总分析^[2-4], 目前我国克雅病主要为散发性 (90%以上), 少数为遗传性及医源性, 尚无变异性病例报道, 流行病学资料显示, 男女发病率差异不大, 男性略高于女性, 职业分布广泛, 如农民、工人、干部、教师和医务人员居多, 50~60岁为发病高峰, 病程平均

DOI: 10.3877/cma.j.issn.1674-1358.2015.02.034

作者单位: 100080 北京, 北京市海淀区医院 (北京大学第三医院海淀院区)¹; 100015 北京, 首都医科大学附属北京地坛医院²

通讯作者: 董建平, Email: djp1970111@sina.com; 张璐, Email: zhanglu1218@126.com

6~7个月;临床表现多数有肌阵挛,部分伴小脑、精神、锥体系及锥体外系以及视觉等症状,晚期主要为去皮层状态,多数合并肺部和尿路感染等。脑电图多数可表现为特征性的周期性尖慢复合波,部分表现为周期性同步放电;脑脊液检查60%以上患者14-3-3蛋白阳性,PrP基因129位多态性95%以上为M/M型;头颅MRI平扫可表现为脑萎缩,部分DWI和FLAIR检查可表现为沿皮层沟回走行的带状高信号(花边征或飘带征)和(或)双侧基底节区异常高信号;由于本病早期表现不典型,易被误诊为脑血管病、老年痴呆和脑炎等。

根据1998年WHO发布散发性克雅病诊断标准,本患者临床表现快速进展痴呆,伴肌阵挛、小脑共济失调、锥体系及锥体外系功能失调相关表现,脑脊液14-3-3蛋白阳性,脑电图呈现典型周期性快慢复合波,虽缺少头颅MRI结果(因体内存钢板),仍符合散发性克雅病诊断。针对本病,目前尚无特效疗法,主要是对症治疗,如给予抗惊厥、改善肌张力和抗精神病药物,针对褥疮、肺部感染、尿路感染等并发症的防治,

以及必要的营养支持;因本病有一定传染性,应注意患者隔离以及医护人员防护,患者病房、分泌物、尿液和粪便一般不用特殊消毒,医护人员亦无需采取呼吸道防护措施,但如接触患者血液、脑脊液应戴手套,患者血液、脑脊液以及被污染相关物品必须消毒处理;针对本病的密切接触者无需隔离及临床观察^[5]。

参考文献

- 1 陈操,石琦,董小平.我国的克-雅病与疯牛病监测[J].中国人兽共患病学报,2012,28(2):152-154.
- 2 聂青和,汪萌,李梦东.中国克-雅病流行病学及临床特征文献分析[J].中华传染病杂志,2014,32(3):190-192.
- 3 Gao C, Shi Q, Tian C, et al. The Epidemiological, clinical, and laboratory features of sporadic Creutzfeldt-Jakob disease patients in China: surveillance data from 2006 to 2010[J]. PLoS One,2011,6(8):e24231.
- 4 Zhao W, Zhang JT, Xing XW, et al. Chinese specific characteristics of sporadic Creutzfeldt-Jakob disease: a retrospective analysis of 57 cases[J]. PLoS One,2013,8(3):e58442.
- 5 王珍燕,卢洪洲.克雅病诊治[J].中国感染与化疗杂志,2013,13(5):400-404.

(收稿日期:2014-06-28)

(本文编辑:孙荣华)

田国保,董建平,李明慧,等.以肌阵挛为首表现的克雅病一例[J/CD].中华实验和临床感染病杂志:电子版,2015,9(2):280-281.

CHINESE MEDICAL ASSOCIATION
1915
中华医学会