

One Case Report of Hypereosinophilic Carditis Combined Cerebral Infarction in Child

Cui Lin¹, Yongfa Zhang^{1*}, Haiyan Liu²

¹Pediatrics II, Yidu Central Hospital Affiliate to Weifang Medical College, Qingzhou

²Shandong Province Hospital Affiliate to Shandong University, Jinan

Email: *zhyf200408@163.com

Received: Mar. 20th, 2013 revised: May 3rd, 2013; accepted: Jul. 19th, 2013

Copyright © 2013 Cui Lin et al. This is an open access article distributed under the Creative Commons Attribution License, which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Abstract: Idiopathic hypereosinophilic syndrome is minority in clinical. And more cases were found in male adults while only less cases were found in children. This disease could destroy skin, heart and central nervous system etc. When the heart was destroyed, it could be named hypereosinophilic carditis. And it also could destroy brain and caused cerebral infarction. As following case, we reported a case of hypereosinophilic carditis combined cerebral infarction in child. The case was a 7 years old boy. Its clinical symptoms were shed tears and sneezing for 20 days, fever for 2 weeks, headache and abdominal pain for 3 days. Eosinophilic cells were 80% of all WBC. Heart echo displayed Löffler carditis. Head MRI displayed cerebral infarction. After oral prednisone for 4 weeks, the boy came through. This disease had no very effective treatment up to now. The sugar cortical hormone and other immunosuppressant might be effective drugs.

Keywords: Cerebral Infarction; Child; Idiopathic Hypereosinophilic Syndrome

儿童嗜酸性粒细胞增多性心内膜心肌病伴脑梗塞 1 例报告

蔺 萃¹, 张永法^{1*}, 刘海燕²

¹潍坊医学院附属益都中心医院儿内二科, 青州

²山东大学附属山东省立医院, 济南

Email: *zhyf200408@163.com

收稿日期: 2013 年 3 月 20 日; 修回日期: 2013 年 5 月 3 日; 录用日期: 2013 年 7 月 19 日

摘 要: 特发性嗜酸性粒细胞增多综合征是临床少见疾病, 最常见于热带成年男性病人, 主要累及皮肤、心脏、中枢神经系统等脏器, 儿童少见。累及心脏可引起嗜酸性粒细胞增多性心内膜心肌病, 累及中枢神经系统可引起神经行为改变及脑梗塞等。本例患儿为 7 岁男孩, 入院时症状为流涕、喷嚏 20 天, 发热 2 周, 头痛、腹痛 3 天。入院后查血片嗜酸性粒细胞占 80%, 超声心动图显示考虑嗜酸性粒细胞增多综合征(Löffler 心内膜炎)。颅脑 MRI: 双侧大脑半球多发异常信号, 考虑多发微小缺血梗死灶或炎性改变。给予口服泼尼松治疗 4 周后好转。该病治疗目前无特殊方法, 主要依靠糖皮质激素和其他免疫抑制剂。

关键词: 脑梗塞; 儿童; 嗜酸性粒细胞增多综合征

1. 引言

特发性嗜酸性粒细胞增多综合征(idiopathic hypereosinophilic syndrome, IHES)是临床少见疾病, 最常*通讯作者。

见于热带成年男性病人, 主要累及皮肤、心脏、中枢神经系统等脏器, 儿童少见。累及心脏可引起嗜酸性粒细胞增多性心内膜心肌病, 累及中枢神经系统可引起神经行为改变及脑梗塞等。笔者在山东大学附属山

东省立医院进修时曾遇到 1 例嗜酸性粒细胞增多性心内膜心肌病伴脑梗塞的小儿。现报告如下。

2. 病例报告

男, 7 岁, 因流涕、喷嚏 20 天, 发热 2 周, 头痛、腹痛 3 天于 2011 年 4 月 8 日入院。患儿于 20 天前突然出现流涕, 打喷嚏, 家长给予口服药物“头孢克洛颗粒、利巴韦林颗粒等”治疗, 效果不佳; 2 周前出现发热, 体温 38℃左右, 反复不退, 最高 39℃左右, 无皮疹出血点, 无寒战及惊厥发作, 无昏迷, 无咳嗽、喘憋, 无呕吐、腹泻。在家中自服退热药物(布洛芬等), 效果欠佳, 于 12 天前至当地县医院就诊, 考虑诊断“上呼吸道感染”, 给予输注“头孢呋辛、利巴韦林等”治疗 8~9 天, 患儿仍反复发热。3 天前突然出现阵发性头痛, 前额部为主, 数分钟后可自行缓解, 无视物不清, 无喷射性呕吐, 无头晕及耳鸣, 伴有上腹部阵发性疼痛, 无腹胀及转移性右下腹痛, 无腹泻, 精神萎靡。为求进一步诊治, 来医院就诊, 血常规示 WBC $82.12 \times 10^9/L$, 升高显著, 血片嗜酸性粒细胞占 80%, 细胞形态无异常; 查心脏彩超示嗜酸细胞增多综合征(offler 心内膜炎)。门诊以“1) 嗜酸细胞增多综合征(offler 心内膜炎), 2) 上呼吸道感染”收入病房。自病后精神差, 饮食差, 大小便无异常。患儿平素体弱, 易感冒, 曾多次查血常规均示嗜酸性粒细胞增多, 未治疗, 无外伤手术史, 无输血史, 无食物及药物过敏史。系 G1P1, 36 周顺产, 生长发育正常, 预防接种按计划进行。父母体健, 非近亲结婚。否认家族遗传病史。查体: T 38.3℃, P 120 次/分, R 25 次/分, Wt 22 kg 神志清, 精神差, 发育正常, 营养中等。全身皮肤粘膜无皮疹及出血点, 双侧颈部及腹股沟部未触及肿大的浅表淋巴结。头颅无畸形。眼睑无水肿, 球结膜无充血, 巩膜无黄染, 双侧瞳孔等大等圆, 对光反射正常。耳、鼻未见异常。口腔粘膜无溃疡, 咽部稍充血。颈软, 气管居中, 颈部血管无怒张, 甲状腺未触及肿大。胸廓外形无异常, 听诊双肺呼吸音粗, 未闻及干湿性啰音。心率 120 次/分, 律齐, 心音有力, 胸骨左缘 2~4 肋间可闻及 2/6 级收缩期吹风样杂音。腹软, 肝脾肋下未及, 肠鸣音正常。四肢肌力、肌张力正常, 双下肢无水肿。克氏征、布氏征、巴氏征均阴性。辅助检查: 血常规: WBC $82.12 \times$

$10^9/L$, RBC $3.23 \times 10^{12}/L$, Hb 101 g/L, PLT $84 \times 10^9/L$ 。外周血涂片: 嗜酸性粒细胞占 80%, 细胞形态无异常。肝功生化心肌酶: 未见明显异常。血沉: 26 mm/h。抗“O” < 52.60 kU/L, CRP 14.5 mg/L。超声心动图: LV 42.4 mm, LA 36.8 mm, AO 19.8 cm, RV 13.7 mm, RA (横径) 29.9 mm, IVS 4.4 mm, LVPW 4.7 mm, MPA 21.3 mm, HR 130 bpm, 心脏左房、左室内径增大, 右房、右室内径正常。主肺动脉内径略增宽。房室间隔连续性完整, 二尖瓣腱索较短, 前后叶闭合欠佳, 余瓣膜形态回声未见异常。主动脉弓及降主动脉未见异常。室壁运动分析: 左室下后壁上段, 侧壁上段、左室心尖部及乳头肌周围心内膜明显增厚, 测最厚处约 1.2 cm, 右室中下部心内膜明显增厚; 左室下壁心尖部心肌运动度略减低, 余段心肌收缩运动度增强。左室收缩功能: LVEF 74%。CDFI: 二尖瓣探及重度反流信号。PW 测二尖瓣前向血流速度 Vmax: 137 cm/s, PGmax: 7 mmHg。提示: 左右室心内膜非均匀性增生; 二尖瓣重度反流; 考虑嗜酸细胞增多综合征(offler 心内膜炎)。入院诊断: 1) 嗜酸细胞增多综合征(offler 心内膜炎); 2) 上呼吸道感染。入院后通知家长该患儿病情危重, 随时有生命危险, 预后差, 常累及脑、肝、肾等部位, 需进一步完善相关辅助检查明确目前患儿病情。给予静滴头孢吡肟、痰热清、维生素 c 等抗感染、对症治疗, 并给予静滴地塞米松等抗炎治疗。入院第二天查颅脑 MRI: 双侧大脑半球多发异常信号, 考虑多发微小缺血梗死灶或炎性改变。胸部 CT 未见明显异常。腹部 B 超示肝脾轻度肿大、副脾。骨髓液检查: 符合嗜酸性粒细胞增多症。故考虑诊断为“嗜酸性粒细胞增多性心内膜心肌病伴脑梗塞”。后改为口服泼尼松治疗, 并加用磷酸肌酸钠营养心肌, 神经节苷酯营养神经, 低分子肝素抗凝等, 共治疗 7 天, 效果不佳, 仍发热, 转入北京儿童医院进一步诊治, 确诊为“嗜酸性粒细胞增多性心内膜心肌病伴脑梗塞”, 继续口服泼尼松治疗, 并给予溶栓抗凝剂和营养心肌、营养神经药物治疗, 治疗 3 周后好转出院。一直服用泼尼松治疗至今。

3. 讨论

特发性嗜酸性粒细胞增多综合征(IHES), 又称高嗜酸细胞综合征, 与 1965 年由 Hardy 和 Anderso 报道,

指一组原因不明,外周血和骨髓中嗜酸性粒细胞长期持续增多、伴有组织和脏器中有嗜酸性粒细胞浸润和功能障碍为特征的疾病^[1]。其诊断标准为 1975 年 Chusid 所提出:1) 持续外周血嗜酸性粒细胞(EOS)计数大于 $1.5 \times 10^9/L$,至少 6 个月;2) 经严格检查无 EOS 增高的其他疾病,如寄生虫感染、肿瘤、白血病等;3) 存在于其他区高 EOS 相关的器官损害或功能障碍^[2]。多发生于中年以上男性,多见于热带地区,而儿童和青少年少见。IHES 通常起病较为隐匿,可累及全身各个组织器官,其中皮肤、心脏和中枢神经系统是最长受累的部位^[3]。其中,如果累及心脏引起其发生病变,则导致嗜酸性粒细胞增多性心内膜心肌病,会呈现典型的超声表现如心肌心内膜增厚,心房扩大,心室腔变小等^[4]。如果累及中枢神经系统会出现头痛、头晕、视物不清、惊厥发作、昏迷、精神错乱、妄想、共济失调、感觉异常、迟钝、偏瘫等^[1]。虽然本病最常累及心脏及中枢神经系统,但在同一病人身上既发生心脏受累又有脑梗死,则相对少见,本患儿即是如此。嗜酸性粒细胞性心内膜心肌病的诊断标准:外周血嗜酸性粒细胞总数大于 $1.5 \times 10^9/L$,并有累计心脏的征象。本患儿入院时心脏超声即有明确的改变,考虑 Ioffler 心内膜炎。入院后颅脑 MRI 有脑梗塞表现,结合头痛表现,故诊断“嗜酸性粒细胞性心内膜心肌病并脑梗塞”成立。心脏超声是无创性检查的最佳方法,超声心动图可表现为:心内膜增厚,心房扩大,心室腔变小,心室舒张功能降低,心包炎,二、三尖瓣管壁不全,血栓形成。心肌活检是确诊方法,其病理特点:嗜酸粒细胞浸润,心肌坏死、纤维化,心肌肥厚,内膜增厚,心肌顺应性降低,血栓形成,充血性心力衰竭等^[4]。但心肌活检在临床上开展困难。其病因复杂多样,如药物、感染(尤其是寄生虫感染)、变态反应、结缔组织病、白血病、肿瘤等^[5-7],但多数病因不清。本例患儿虽经多次询问病史,无排出蛔虫等病史,且曾多次用治疗寄生虫的药物,入院后也曾给予治疗寄生虫的药物,未发现寄生虫感染的证据,故考虑不支持寄生虫感染所致。同时本患儿做

了骨穿检查,排除了白血病等。治疗上无特殊治疗药物,主要以肾上腺皮质激素为主,治疗的目的是降低 EOS 计数,减少对各个脏器的损伤。口服泼尼松 1 mg/kg-d 治疗是对由脏器损伤尤其是心肌损伤和白细胞计数增高者仍是首选。本患儿入院后即口服泼尼松治疗,但效果不佳。如若激素无效,还可选用羟基脲、长春新碱、环磷酰胺、阿糖胞苷及 α -干扰素等^[8]。因为本例患儿同时有心脏与脑部受累,应同时加用营养心肌药物和神经药物,及应用抗凝药物治疗。本例患儿在省立医院就诊时间偏短,因而疗效欠佳,去北京儿童医院后坚持治疗时间较充裕,故而好转,这与家长的急切心理有关。因此在处理这类慢性疾病时,与家长的良好沟通和耐心解释显得十分有必要。

该患儿平素多次查血常规示嗜酸性粒细胞增多,一直未曾引起高度重视,从而导致严重后果发生。因此,对于平常检查血常规显示嗜酸性粒细胞升高明显的儿童一定不要随便错过,应多次复查血常规并及时进行外周血涂片、骨穿、心脏超声、胸部 X 线片、以及颅脑 CT 等检查,仔细询问病史,以期早期发现并诊断“IHES”,及早进行干预,预防不良后果及并发症发生。

参考文献 (References)

- [1] 庄宏峰, 闫也. 嗜酸粒细胞增多综合征合并多发脑梗死 1 例 [J]. 疑难病杂志, 2009, 8(5): 309-310.
- [2] M. J. Chusid, D. C. Dale, B. C. West, et al. Analysis of fourteen cases with review of the literature. *Medicine (Baltimore)*, 1975, 54(1): 1-27.
- [3] 宋善俊主译. 威廉姆斯血液学 [M]. 北京: 人民卫生出版社, 2004: 818-835.
- [4] 嵯志红, 王怀立, 罗强等. 儿童嗜酸性粒细胞性心内膜心肌病 1 例 [J]. 中国当代儿科杂志, 2009, 11(10): 858-859.
- [5] M. Pieroni, R. Cavallaro, C. Chinehti, et al. Clozapine induced hypersensitivity myocarditis. *Chest*, 2004, 126(5): 1703-1705.
- [6] M. Pavlovic, P. Berdet, B. Holzer, et al. Severe mitral valve involvement in a child with hypereosinophilia secondary to parasitic infection. *The Journal of Heart Valve Disease*, 2003, 12(5): 649-651.
- [7] S. Yalonetsy, D. Mishaly, A. Ben-Barak, et al. Mitral valve destruction by Hodgkin's lymphoma associated Ioffler endocarditis. *Pediatric Cardiology*, 2008, 29(5): 983-985.
- [8] 朱光华, 马晓莉, 吴润晖等. 嗜酸性粒细胞增多综合征 2 例并文献复习. *实用儿科临床杂志*, 2008, 2(150): 1186-1188.