

DOI:10.3724/SP.J.1008.2008.01131

## 突发左下肢不能活动后猝死(第50例)

Sudden death after flare-up of movement limitation of left lower extremity(the 50<sup>th</sup> case)

刘伟强, 郑唯强\*

第二军医大学长海医院病理科, 上海 200433

[关键词] 主动脉夹层动脉瘤; 猝死; 尸体解剖

[中图分类号] R 543.16 [文献标志码] B [文章编号] 0258-879X(2008)09-1131-03

**1 临床资料** 71岁男性患者,因“突发左下肢不能活动4h”就诊。既往有“高血压、心脏病”史,无“糖尿病、房颤、风湿性心脏病、脑梗死”史。体格检查:HR 80/min, BP 140/90 mmHg(1 mmHg=0.133 kPa),肺部检查正常,心律齐。神志清楚,双瞳等大,直径2 mm,对光反应灵敏,伸舌居中。左下肢感觉减退,右下肢感觉正常。左下肢肌力0级,双上肢、右下肢肌力5级。拟诊“脑梗死”。骨科会诊发现患者胸闷,左下肢、左髋部疼痛。检查发现左髋部压痛(±)。检查:双下肢皮温对称,肤色无苍白,能自行活动,足背动脉搏动差,左股动脉搏动弱。拟诊“左下肢动脉栓塞”。予5%葡萄糖100 ml、链激酶(思凯通)25万U、普通胰岛素6U静滴,要求1h内滴完。辅助检查:Hb 110 g/L, RBC  $3.6 \times 10^{12}$ /L, WBC  $22.3 \times 10^9$ /L,中性分叶核细胞0.82,淋巴细胞0.15,单核细胞0.03,PLT  $175 \times 10^9$ /L;血糖13 mmol/L。头颅CT:脑中线结构居中,双侧脑室前后角旁及额顶叶皮质下白质内见斑片状低密度影;脑室系统及脑池扩大,脑沟裂增宽;右侧颈内动脉海绵窦段见高密度影。诊断印象:脑萎缩,脑白质病;右侧颈内动脉海绵窦段硬化可能。腰椎正侧位片:腰椎生理曲度存在,L<sub>1-5</sub>椎体边缘可见不同程度骨质增生,L<sub>1</sub>椎体轻度楔形变,其内密度增高;余椎体密度普遍降低,椎间隙未见狭窄,椎间孔、骨突关节及余附件未见异常。诊断结论:腰椎退行性变,骨质疏松;L<sub>1</sub>椎体轻度楔形变;压缩性骨折?请结合临床。髋关节正位:左髋关节间隙、关节面未见异常,关节诸骨结构未见异常,软组织未见异常。诊断结论:左髋关节平片未见异常。超声描述:两侧下肢动脉外形正常,内膜欠光滑,回声增强,彩色血流充盈好,无狭窄。超声提示:(1)双侧下肢动脉轻度硬化;(2)左侧下肢动脉流速明显减低、血流平缓;下肢静脉未见异常。

当天15:15患者突然呼吸停止,心跳测不出,神志不清,双侧瞳孔对光反应消失,EKG示直线。即予胸外按压,肾上腺素、可拉明、洛贝林静推,多巴胺、异丙肾上腺素静滴。同时予气管插管、呼吸机人工辅助呼吸、胸外心脏按摩,期间强心剂、呼吸兴奋剂多次重复给药,患者自主心率、自主呼吸未恢复,于16:10宣告死亡。

## 2 临床讨论

**血管外科** 该病例从病史分析有两个特点,即突发左下肢不能活动、感觉减退和疼痛等急性缺血表现及猝死。首先,突发的左下肢急性缺血常见原因是动脉内血栓形成或栓塞,另有某些罕见原因如主动脉夹层动脉瘤破裂等。其中主动脉夹层动脉瘤破裂所致下肢急性缺血有以下3个特点:一是突发的疼痛和活动、感觉障碍,无任何前驱症状,且疼痛的位置较高;二是血管通畅但血流较慢;三是有自行缓解的趋势。该病例的下肢急性缺血表现发生快且突然,除左下肢外还有髋部疼痛,位置较高;左足背及股动脉搏动减弱,B超示血管内血流减慢;加之该病例在发病数小时后(骨科会诊时)症状出现缓解,下肢已能自行活动。以上表现符合主动脉夹层动脉瘤破裂所致下肢急性缺血。其次,该病例的猝死与下肢急性缺血的发生时间间隔较短且对复苏措施无反应。我科于4个月前曾收治1例相似病例,也是因下肢突发急性缺血症状入院,曾行下肢血管手术,未发现血栓及栓塞,疑为主动脉夹层动脉瘤破裂所致,于发病6h后猝死,且复苏措施无丝毫作用。因此该讨论病例也考虑为主动脉夹层动脉瘤破裂致下肢急性缺血及猝死。主动脉夹层动脉瘤破裂的经典临床表现为胸背部撕裂样疼痛,但在实际工作中可见到多种不典型或非特异性的临床表现:如急性脑缺血的表现;因反射痛致牙痛或舌麻木;影响喉返神经致咽喉疼痛或哽咽感;出现胸水、胸痛、咯血等呼吸科症状;影响消化道的血供或破裂口周围的炎症波及腹腔神经丛致腹痛、腹泻、腰痛和便血等;下肢动脉急性缺血可致突发的髋部疼痛、会阴部放射痛及下肢的疼痛和运动、感觉障碍。

**骨科** 该病例的主要症状是“突发左下肢不能活动4h”,在骨科临床工作中首先会考虑为由神经或血管因素引起的间歇性跛行。该病主要由于椎管狭窄压迫血管致神经缺血引起,表现为下肢运动时疼痛、休息后缓解,且反复发作并不断加重,与讨论病例的突发下肢不能活动且病史较短不符。其次为中枢神经系统病变如脑溢血、脑梗死等致偏瘫,但该病例双侧瞳孔等大等圆,头颅CT示脑中线结构居中,无脑溢血和脑梗死的迹象。腰椎正侧位片示腰椎退行性变,

[收稿日期] 2008-04-05 [接受日期] 2008-06-09

[作者简介] 刘伟强,讲师、主治医师。E-mail:gzzf0524@21cn.com

\* 通讯作者(Corresponding author). Tel:021-25074851, E-mail:zhengwq@hotmail.com

骨质疏松;L<sub>1</sub>椎体轻度楔形变,可疑压缩性骨折。这些是老年人常见的非特异性病变,不会引起下肢突发性活动障碍。至于髌部压痛,临床多见于股骨头骨折或无菌性坏死。该病例无髌部外伤,髌关节正位片示左髌关节间隙、关节面未见异常,关节诸骨结构未见异常,软组织未见异常,故可排除由髌关节损伤引起。综上所述,该病例的“突发左下肢不能活动”应该不是由骨科因素所致,结合B超所发现的左侧下肢动脉流速明显减低、血流平缓,考虑是血管因素引起的急性缺血。但缺血应导致皮温降低、皮肤苍白,而与之矛盾的是该病例双下肢皮温对称,肤色无苍白。由于该病例在出现肢体运动障碍后短时间内即发生死亡,结合有“高血压、心脏病”史,因此推测系血管内血栓形成致下肢急性缺血,后血栓脱落引发肺动脉栓塞而猝死。

**呼吸科** 该病例为71岁老年男性,因左下肢疼痛、不能活动就诊,起病急、病程短。体检时神智清楚、双侧瞳孔等大等圆,神经系统检查未见特殊。辅助检查中CT发现右侧颈内动脉海绵窦段见高密度影,提示右侧颈内动脉海绵窦段硬化可能,结合有“高血压、心脏病”史,考虑该老年患者有全身动脉粥样硬化。彩超示左下肢动脉血流速度明显减慢,考虑是否为左侧股动脉以上血管存在阻塞。根据以上病史及检查结果,首先考虑该病例为主动脉粥样硬化并发主动脉夹层动脉瘤,由于夹层动脉瘤破裂致左下肢急性缺血引起疼痛和活动障碍,由此也可解释为何在发病后短期内发生猝死。其次应与动脉栓塞相鉴别。由于患者左侧髌部压痛,是否可考虑存在左髂总动脉的不完全栓塞。因为栓塞动脉的近心端压力增高、血管扩张可引起髌部压痛,而远心端则出现股、腘动脉血流变缓。同时,由于是不完全栓塞,急性缺血的某些表现不明显或出现较慢,可解释为何骨科检查时双下肢皮温对称,肤色无苍白。至于栓塞的原因,可从栓子的来源进行推断。临床常见的栓子一是来源于心脏,如风湿性心脏病或心内膜炎时形成的心内血栓的脱落;二是来源于主动脉,如主动脉粥样硬化时斑块或附壁血栓的脱落;三是医源性栓子;四是脂肪、羊水等罕见栓子。结合病史以及该病例可能存在全身性动脉粥样硬化的可能,其栓子来源于主动脉的可能性较大。如果确是栓塞所导致,那么其猝死原因可能为在升主动脉或主动脉弓处有巨大血栓形成造成的全身性供血障碍,也可能是栓子进入椎动脉导致的脑干栓塞。再次应与中枢神经系统病变相鉴别。无论脑梗死还是椎管内病变,其发病时间相对较缓和、反复发作且病程较长,这些特点与讨论病例并不相符。综上所述,该病例的病因可能为主动脉夹层动脉瘤破裂或动脉栓塞。

**神经内科** 该病例为71岁男性,发病急、病程进展凶险。入院的主征为“突发左下肢不能活动4h”,伴有左下肢感觉减退,右下肢感觉正常,左下肢肌力0级,双上肢、右下肢肌力5级,就诊医院曾拟诊“脑梗死”。从神经内科专业知识分析,脑梗死导致的肢体活动障碍常为偏侧性,因为支配同侧上下肢的锥体束是伴行的且均由大脑中动脉供血,如该例仅一侧下肢完全性活动障碍而上肢正常是脑梗死中较为罕见的;而且脑梗死引起的偏瘫会持续较长时间,肢体不会如该例短时间内恢复自主活动;由此推断患者左下肢可能因

疼痛导致活动不能而非神经因素。另外,脑梗死引起的偏瘫是由于神经元的毁损造成的,很少像该例引起肢体的疼痛。同时该例在病史中没有记载存在病理征,CT也没有发现脑梗死的迹象,因此与脑梗死的表现不符。由于该病例在使用链激酶后2h发生猝死,尽管凝血功能正常,仍应考虑由于出血而猝死的可能。神经科常见为脑出血和蛛网膜下隙出血。大量脑出血可导致枕骨大孔疝,压迫呼吸和循环中枢导致猝死,临床可出现血压急剧升高及头痛、喷射性呕吐等表现和神经系统的定位体征;蛛网膜下隙出血则可出现头部“劈裂样”剧痛和脑膜刺激征;均与讨论病例的临床表现不符。综上所述,该病例的死因应与神经系统疾病无关。根据病史提供的症状、体征和辅助检查情况,首先考虑该病例为主动脉夹层动脉瘤破裂,原因如下:该病例为一老年男性,有动脉粥样硬化病史,存在形成夹层动脉瘤的危险因素;夹层动脉瘤病情凶险、病程进展较之心肌梗死、脑出血和肺栓塞更快,与该病例相符;夹层动脉瘤形成假腔供血,导致相应血管的血流减慢,而引起肢体活动减弱或消失,而该病例有左下肢活动障碍且彩超也证实左股动脉血流减慢,至于左下肢疼痛可能系由此引起的急性缺血所致。唯一矛盾的是夹层动脉瘤破裂应有胸腹部撕裂样剧痛,而该病例仅有胸闷现象,有可能与该病例为71岁老年人、对疼痛不敏感有关。其次考虑为腹腔巨大肿瘤如淋巴瘤等,如果发生坏死出血而致体积增大,压迫左髂动脉,也可导致左下肢急性出血的表现。第三考虑血栓栓塞或心肌梗死,但临床证据不足,可能性不大。

**风湿免疫科** 该病例的猝死原因如前面几位医生所分析的不外乎夹层动脉瘤破裂、肺栓塞等,而左下肢的活动障碍则可能由肌肉性、神经性、血管性或骨骼性多种因素导致。首先,肌肉性因素如爆发性肌炎、肌营养不良和肌萎缩造成的活动障碍多为双侧性且发生较缓慢,与病史不符。其次该患者为老年男性,骨质疏松,有可能发生骨折并发脂肪栓塞导致猝死,但无临床证据。从神经因素分析则可能存在局灶性脑梗死或单神经炎,如坐骨神经炎。最后考虑存在血管病变,可能有位置较高如髂动脉水平的血管炎造成的炎性狭窄,或存在不完全栓塞,也可能是有位置较高的动脉瘤形成局部湍流,引起局部缺血所致。

**药剂科** 该病例的临床用药唯一值得关注的是使用链激酶(思凯通)进行溶栓治疗。该药在心肌梗死的治疗中用量为150万U,用于治疗外周动脉栓塞的初始用量为25万U,该例在用药剂量上并无差错。但治疗过程中,可能出现溶栓不完全而血栓脱落形成栓子造成肺栓塞。另外,曾有报道该药在使用过程中偶发心律失常或过敏性休克,但该药导致猝死的可能性较小。

### 3 尸体解剖

**3.1 尸检所见** 老年男性,皮肤颜色苍白,双手指甲轻度发绀,双眼瞳孔等大等圆,直径0.8cm,口唇苍白。双侧气胸试验阴性,左侧胸腔内大量积血,其中见大块血凝块,共约1500ml,右侧胸腔积血900ml。心包腔内无积液,心脏质量400g,心肌厚度:左室2cm、右室0.3cm,镜下部分心肌细胞

肥大,部分心肌细胞萎缩,局部心肌纤维断裂,左心部分心肌细胞核深染或模糊不清,核周可见脂褐素沉积;各瓣膜周径:二尖瓣10 cm、主动脉瓣8 cm、三尖瓣12 cm,肺动脉瓣8 cm,冠状动脉粥样硬化Ⅰ级,主动脉粥样硬化,并可见斑块内出血。距主动脉瓣口10 cm处胸主动脉内膜见一横裂口,长4 cm,内膜与中膜分离,形成夹层动脉瘤,向下一直延续至髂动脉。距主动脉瓣口26 cm处动脉瘤外侧壁见一不规则纵行破裂口,长5 cm。镜下胸、腹主动脉、脑基底动脉内膜增厚,纤维组织增生,内膜下可见脂质或粉染无定物质沉积,中膜可见平滑肌组织增生,胸主动脉粥样斑块内可见片状出血,胸主动脉部分区段及腹主动脉增厚的内膜与中膜分离形成夹层,胸主动脉破裂口创缘不规则,各层中均可见出血,周围有淋巴及中性粒细胞浸润,冠状动脉内膜轻度增厚。纵隔内可见血肿形成,大小约13 cm×8 cm×5 cm,累及食管壁及气管外膜。喉头轻度充血,声门裂无明显狭窄。右肺质量430 g,左肺质量380 g,两肺颜色暗红,切面有血性液体溢出;镜下肺泡壁血管扩张淤血,部分肺泡腔内充满水肿液,部分肺泡扩张充气,两侧近肺门处肺实质内均可见大片出血。腹腔无积液。肝脏质量1 500 g,大小29 cm×15 cm×7 cm,切面红黄相间;镜下肝小叶中央肝细胞萎缩,小叶周边部肝细胞水肿、脂肪变性,肝窦扩张。脾脏质量130 g,包膜皱缩,颜色暗红;镜下脾小体减少,中央动脉内膜下见粉染均质物沉积,动脉管腔狭窄,部分近似闭塞,脾血窦空虚。右肾质量140 g,左肾质量160 g,两肾颜色暗红,切面皮、髓质分界清楚;镜下部分肾小球硬化,玻璃样变,肾小管腔内可见管型,小灶性或散在淋巴细胞浸润。脑质量1 380 g,大小20 cm×15 cm×12 cm,脑回增宽,脑沟变浅,小脑扁桃体可见明显压迹,大脑中动脉可见粥样斑块沉积。镜下大脑实质部分神经元固缩,间质疏松水肿,血管充血扩张,血管周围间隔增宽,局部可见淀粉样小体形成,顶叶、枕叶及小脑髓质部分区域呈疏松空网状。另见前列腺呈良性肥大及结节性甲状腺腺表现。其余脏器未见明显病变。

3.2 病理诊断 (1)动脉粥样硬化累及胸、腹主动脉、脑基底动脉及冠状动脉,升、降主动脉夹层动脉瘤形成伴胸主动脉夹层动脉瘤破裂出血,致左侧胸腔积血1 500 ml,右侧胸腔积血900 ml,纵隔血肿13 cm×8 cm×5 cm;双侧肺淤血、水肿,肺出血,代偿性肺气肿;脑水肿、脑疝形成。(2)高血压病Ⅲ期,高血压性心脏病形成。(3)慢性肝淤血;良性前列腺肥大;双侧结节性甲状腺腺。

3.3 死亡原因 主动脉夹层动脉瘤破裂出血伴脑疝形成。

## 4 讨论

夹层动脉瘤(dissecting aneurysm)是由于动脉壁受血流切力的作用而发生内膜撕裂,血液钻入病理性疏松的中膜,并顺血流将其撕开,从而形成的一个假血管腔;少数内膜无破裂口,可由滋养血管破裂出血所致<sup>[1]</sup>。该病既非由单一病因引起,亦无共同的发病机制,而是各种血管疾病所致的临床病理结局。高血压病是重要的病因学因素,其次动脉粥样

样硬化、代谢性结缔组织疾病(如Marfan综合征)、炎性病变(如梅毒性主动脉炎)、内分泌紊乱、血管畸形和血管损伤等均可引发夹层动脉瘤<sup>[2]</sup>。该病好发于主动脉,在主动脉疾病中占第二位<sup>[3]</sup>,发病率为每100万人每年10~20例<sup>[4]</sup>,发病年龄多在40岁以上。本例为71岁老年男性,有长期高血压病史,且患有严重的动脉粥样硬化并伴有斑块内出血,属发生主动脉夹层动脉瘤的高危人群。

主动脉夹层动脉瘤发病急剧,其典型症状为突发性胸背部撕裂样疼痛,并可沿血管长轴方向放射至颈、腹等部位,部分病例因急性脑和肢体缺血而以头晕、肢体乏力和偏瘫为首发症状。因临床表现无特异性且复杂多变,容易导致误诊、漏诊。X线胸片、胸部CT或MRI均有助于诊断,彩色多普勒超声心动图对诊断具有高度的敏感性和特异性<sup>[5]</sup>。该病情凶险,病死率高,常发生猝死,在心脏性猝死中占第二位<sup>[6]</sup>。本病例以突发左下肢疼痛、无法活动就诊,并伴有左髋部疼痛和胸闷,曾诊断为“脑梗死”和“左下肢动脉栓塞”,忽视了下肢症状可因主动脉夹层动脉瘤发病引起肢体急性缺血所致,未进行胸部的辅助检查,故临床未能明确诊断,于发病后9 h猝死。

主动脉夹层动脉瘤的内膜破裂口多见于升主动脉的近心端和降主动脉的起始端<sup>[7]</sup>,其猝死原因多为瘤体向外破裂引起的急性大出血或心包填塞。本例距主动脉瓣口10 cm处主动脉弓部内膜见一横裂口,长4 cm,内膜与中膜分离,形成夹层动脉瘤,向下一直延续至髂动脉。距主动脉瓣口26 cm处动脉瘤外侧壁见一不规则纵行破裂口,长5 cm。镜下:胸主动脉部分区段及腹主动脉增厚的内膜与中膜分离形成夹层,胸主动脉破裂口创缘不规则,各层中均可见出血,周围有炎症反应。同时左侧胸腔内大量积血,其中见大块血凝块,共约1 500 ml;右侧胸腔积血900 ml;纵隔内可见血肿形成,大小约13 cm×8 cm×5 cm,符合主动脉夹层动脉瘤破裂致急性大出血的病理改变;同时由于脑急性缺血引起脑重度淤血、水肿,颅内压增高而形成脑疝;终因急性大出血伴脑疝形成而猝死。

## [参考文献]

- [1] 张小桂,刘振平.主动脉夹层动脉瘤破裂致死1例[J]. 刑事技术,2004;63.
- [2] 董郡.病理学[M].2版.北京:人民卫生出版社,1996:308.
- [3] 吴遐,龚亚奇.17例主动脉夹层动脉瘤临床病理分析[J]. 中国循环杂志,1995;10:106.
- [4] Murphy J G. 心脏病学[M].王海昌,贾国良译.2版.西安:第四军医大学出版社,2003:138.
- [5] 洪盛达,姚佑兴.彩色多普勒超声心动图诊断升主动脉夹层动脉瘤3例[J]. 临床超声医学杂志,2006,8:380.
- [6] 曹素艳,沈瑾,马正中.70例心脏性猝死患者的临床尸检病理分析[J]. 中华急诊医学杂志,2005,14:504-506.
- [7] 张宏家,孙衍庆,李晓阳,刘愚勇.主动脉夹层动脉瘤形成的生物力学机制的实验研究——主动脉在体运动与动态变形分析[J]. 北京生物医学工程,2005,24:166-170.