

或消失,肌纤维间有脂肪沉着和结缔组织。③肌弛缓型脑瘫:系由多种原因引起的脑损伤所致的非进行性中枢性运动功能障碍,患儿多有围产期缺血缺氧史,除有肢体的弛缓性瘫痪外,肌肉不萎缩,腱反射正常或稍弱,部分患儿还有智力低下,可与之鉴别。④线粒体肌病:是一种线粒体代谢异常导致的以肌无力为主要临床症状的疾病,表现为运动后骨骼肌无力和肌肉疼痛,运动后血乳酸和丙酮酸水平升高,血清CPK和LDH可升高,肌肉活检提示线粒体堆积。⑤进行性神经性肌萎缩:又称腓骨肌萎缩,是一种遗传性疾病,起病自下肢远端,逐渐向近端发展,有明显的肌萎缩,与本病最大的区别是有感觉障碍。

希望通过该病例的分析,能提高临床医师尤其是基层医院的医师对脊髓性肌萎缩症的认识,旨在

诊断疾病时拓宽思路,提高诊断水平。

[参 考 文 献]

- [1] 马素参,袁丽芳,刘天慈,杨涛,周文敏,吴沪生. 进行性脊髓性肌萎缩症患者神经元存活基因及神经元凋亡抑制蛋白的缺失[J]. 中国医学科学院学报,2000,22(6):551-554.
- [2] 丁华新,杨晓苏. 儿童型脊髓性肌萎缩症致病基因的研究进展[J]. 中国当代儿科杂志,2003,5(3):285-288.
- [3] 杨于嘉,曹励之. 儿科疑难病[M]. 北京:人民卫生出版社,2001,228.
- [4] 袁丽芳,刘天慈,杨涛,周文敏,牛静波,霍亮,等. 儿童期脊肌萎缩症的基因诊断及产前诊断[J]. 中华儿科杂志,1997,35(12):631-634.
- [5] 林珉婷,王柠,吴志英,慕容慎行. 儿童型脊肌萎缩症的快速基因诊断[J]. 云南大学学报(自然科学版),1999(S3):288-289.
- [6] 张宇瑾,麻宏伟,王阳,王跃红,宓真. 婴儿型脊肌萎缩症的产前基因诊断[J]. 上海铁道大学学报,2000,21(3):19-20.

(本文编辑:吉耕中)

· 病例报告 ·

部分脾动脉栓塞治疗小儿慢性原发性血小板减少性紫癜2例

王秉慧,周丽群

(解放军第一六九医院儿科,湖南 衡阳 421002)

[中图分类号] R554+.6 [文献标识码] E [文章编号] 1008-8830(2006)02-封III-02

1 病例资料

例1,男,6岁。因反复鼻出血、皮肤瘀斑3年于2003年3月26日入院。患儿于3年前因感冒后出现鼻出血及皮肤瘀斑在外院确诊为原发性血小板减少性紫癜(ITP),经激素,丙种球蛋白治疗好转出院。此后每逢感冒后即出现反复鼻出血及皮肤瘀斑,先后经激素、丙种球蛋白、环磷酰胺等治疗,可好转,但易复发。2003年3月24日因感冒后再次出现上述症状来我院就诊。体查:重度贫血貌,皮肤散在性瘀斑,全身淋巴结无肿大,双鼻孔出血经棉球堵塞,心肺无异常,肝脾不大。血常规:红细胞 $1.96 \times 10^{12}/L$,血红蛋白36 g/L,血小板 $20 \times 10^9/L$ 。骨髓

检查:巨核系增生活跃,以颗粒巨为主,产板巨少,诊断为慢性ITP。经输浓缩红细胞2个单位,血小板2个单位,地塞米松15 mg冲击治疗5 d等治疗,血小板升至 $58 \times 10^9/L$,于4月2日在局麻下行部分脾动

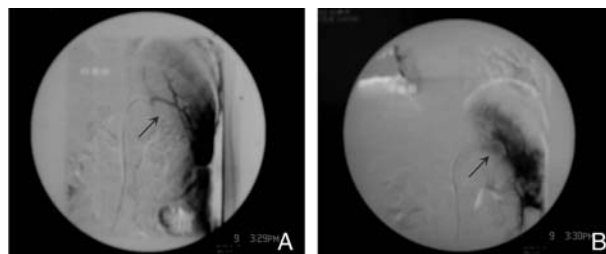


图1 例1脾动脉栓塞前后造影图片。A:栓塞前脾动脉造影,显示脾动脉各分支明显增多;B:栓塞后造影显示脾动脉分支明显减少,脾外形缩小,约60%的分支血管闭塞。

[收稿日期]2005-09-12;[修回日期]2005-11-01

[作者简介]王秉慧,男,大学,副主任医师,儿科主任。主攻方向:小儿血液病。

脉栓塞(PSE)治疗。应用 Sedlinger 方法把导管置于脾动脉主干区,造影显示脾动脉各分支明显增多,之后超选择性插管至脾动脉主干远端将明胶海绵 $1\text{ mm} \times 1\text{ mm} \times 1\text{ mm}$ 26 块加庆大霉素 8 万 U 加造影剂 6 mL 混合灌注脾动脉内。栓塞后造影表现脾动脉分支明显减小,脾实质外形缩小,约 60% 的分支血管闭塞(见图 1)。术后有发热、呕吐、腹痛,经抗炎、对症治疗 5 d 后逐渐消失。术后 24 h、7 d 及 30 d 查血小板分别为 $126 \times 10^9/\text{L}$, $341 \times 10^9/\text{L}$ 及 $186 \times 10^9/\text{L}$ 。出院后随访 2 年,血小板一直在 $180 \times 10^9/\text{L} \sim 265 \times 10^9/\text{L}$ 之间,其中感冒 3 次无复发。

例 2,男,10 岁。因复发牙龈出血、鼻出血及皮肤瘀斑 1.5 年,复发 7 d 于 2004 年 6 月 20 日转入我科。患儿 1.5 年前无明显诱因出现牙龈出血、鼻出血及皮肤瘀斑在当地医院诊断为 ITP,经输血小板、激素,丙种球蛋白治疗后血小板恢复正常出院,此后上述症状反复发作 2 次,经治疗后可缓解。2004 年 6 月 13 日又出现鼻出血,量较多,伴头昏,即送当地医院住院,查血小板 $11 \times 10^9/\text{L}$,红细胞 $1.78 \times 10^{12}/\text{L}$,血红蛋白 49 g/L,经输血小板及丙种球蛋白治疗好转后转入我院。体查:重度贫血貌,皮肤可见散在的瘀斑,无鼻出血,心肺无异常,脾肋下 1.5 cm,肝不大。入院后即查骨髓:见巨核细胞 207 个,分类 25 个,以产板巨为主。1 周后又出现牙龈出血,复查骨髓:巨核细胞增生明显,颗粒巨核细胞明显增多,产板巨严重减少,诊断为慢性 ITP。于 6 月 30 日在局麻下行 PSE,方法同前,栓塞约 60%,术后除发热、腹痛外无其他并发症,24 h、7 d 及 30 d 查血小板分别为 $360 \times 10^9/\text{L}$, $244 \times 10^9/\text{L}$ 及 $214 \times 10^9/\text{L}$ 。出院后随访 1 年血小板在 $220 \times 10^9/\text{L}$ 左右,无复发。

2 讨论

既往脾切除是慢性 ITP 经激素治疗无效的患者的一线疗法^[1,2]。脾脏是人体主要的免疫器官,切除脾脏后人体免疫功能明显低下,极易发生感染等严重并发症,尤其是儿童免疫机制尚未完全成熟,一旦切脾,更易发生败血症等感染^[3]。PSE 适应证较广,对于各种原因所致脾大并发脾功能亢进具有外

科手术指征均可采用。近年来由于介入放射学的发展,对某些有脾切除指征的患儿,不采用脾切除,而代之以 PSE 治疗,既能达到切脾相似的效果,还能保留部分脾组织,使其免疫功能得以保存,这是与外科切脾的主要区别之一^[3]。PSE 治疗 ITP 的主要机制为减少血小板在体内的破坏场所,同时使病人血小板抗体降低,纠正病人免疫功能失调,使抑制性 T 细胞活性增强,巨噬细胞对血小板的破坏减少,从而使血小板回升^[4]。栓塞范围以 60% ~ 80% 为宜,其外周血象上升幅度大,疗效明显,复发率低。如果脾栓塞范围过少,因残留组织多而影响疗效;如果栓塞范围过大或全脾栓塞不仅不能提高疗效,反可使带有肠道细菌的门静脉逆流入肝,增加发生并发症的危险性^[5]。PSE 的术后并发症为栓塞综合征,包括脾区疼痛、发热、呃逆及反应性胸腔积液等。栓塞综合征的发生与脾组织缺血坏死,炎性渗出有关,其严重程度与栓塞程度密切相关,当栓塞程度 > 50% 时,栓塞综合征发生率明显上升,且持续时间长^[6]。本组 2 例均栓塞约 60%,除发热、恶心、呕吐、腹痛外,无明显严重并发症。经随访 2 年及 1 年无复发,故对慢性 ITP 患儿经反复治疗无效,可考虑行脾栓塞治疗。

[参 考 文 献]

- [1] 邓燕艺,张华,陶晓红,卢桂森. α -干扰素治疗儿童慢性特发性血小板减少性紫癜[J]. 中国当代儿科杂志,2003,5(5):483-484.
- [2] 杜悦,徐刚,郝良纯. 丙种球蛋白和地塞米松治疗儿童特发性血小板减少性紫癜的疗效观察[J]. 中国当代儿科杂志,2001,3(1):39-40.
- [3] 李雁恩,陈丽蓉,王晓宏. 脾部分栓塞治疗难治性血小板减少性紫癜[J]. 实用儿科临床杂志,1999,14(5):260.
- [4] 吴南海,胡小红,栾佐,黄宁一,屈素青,郭新宏. 脾栓塞治疗 ITP 少见并发症 2 例报告[J]. 中国小儿血液,2002,7(1):33-35.
- [5] 李海平,曹觉,彭光春,雷光武. 部分性脾栓塞治疗脾功能亢进[J]. 医学影像杂志,2005,15(1):37-39.
- [6] 朱康顺,单鸿,李征然,孟晓春,沈新颖,黄明声,等. PVA 颗粒作为栓塞材料在部分性脾栓塞术中的应用评价[J]. 介入放射学杂志,2004,13(1):19-22.

(本文编辑:吉耕中)