

• 案例分析 • DOI:10. 3969/j. issn. 1672-9455. 2018. 08. 051

脊柱侧弯畸形并发自发性纵隔血肿 2 例分析并文献复习*

王 强,江 海[△],魏远福,王 波,邓 毛

(湖北医药学院附属人民医院心胸大血管外科,湖北十堰 442000)

关键词:脊柱侧弯畸形; 纵隔血肿; 影像学

中图法分类号:R655.5

文献标志码:C

文章编号:1672-9455(2018)08-1211-03

脊柱侧弯畸形并发纵隔血肿的病例,既往报道以主动夹层居多,但对于合并非主动夹层自发性纵隔血肿,影像学检查并无确切夹层征象,仅以胸痛、纵隔血肿为表现的病例,国内外相关文献报道较少^[1-4]。本文结合本科收治的 2 例脊柱侧弯畸形并发自发性纵隔血肿患者资料,并复习相关文献,探讨先天性脊柱侧弯畸形并发自发性纵隔血肿的临床特点及诊疗方法,现报道如下。

1 临床资料

病例 1:患者,男,27 岁,因胸痛 3 d 于 2016 年 8 月 9 日入院,入院时体温 36.3℃,呼吸 22 次/分钟,血压 130/104 mm Hg,心率 133 次/分钟,胸腰椎侧弯畸形,躯干、四肢及颜面部可见色素沉着,左肺呼吸音低,余查体未见明显阳性体征。既往先天性脊柱侧弯畸形,无高血压、心脏病病史。入院后急症胸部 CTA:主动脉周围纵隔血肿,未见确切夹层征象,见图 1。入院后予以控制血压、心率、止痛镇静等对症支持治疗,入院后 20 d 复查胸部 CT 示纵隔血肿较前稍吸收,好转出院。

病例 2:患者,女,30 岁,因突发胸痛、胸闷 12 h 于 2016 年 8 月 14 入院。入院时体温 36.5℃,呼吸 23 次/分钟,血压 133/75 mm Hg,心率 130 次/分钟,右下胸部叩诊浊音,呼吸音低,可闻及湿罗音,余查体未见阳性体征。既往有先天性脊柱畸形病史,4 d 前患者曾就本院妇产科行剖宫产,产下一活男婴,无高血压、冠心病、糖尿病病史。入院后急诊行床旁心脏彩超提示右侧胸腔积液,诊断性胸腔穿刺抽出血性液体,胸部增强 CT 示:右侧胸腔积液、积血并右肺膨胀不全,后纵隔团块影,血肿或占位性病变,未见确切夹层征象(图 2)。右侧行胸腔闭式引流术后,30 min 内引流出 850 mL 血性积液,考虑胸腔活动性出血可能。遂急诊行右侧开胸探查止血术,术中见右侧胸腔大量积血,膈肌以上纵隔巨大血肿,右侧纵隔胸膜奇静脉弓下可见 1 cm 长破裂口,予以带垫褥式缝合,彻底止血后关胸,00:30 带气管插管送入重症监护室(ICU),血压、心率稳定。01:30 患者再次出现心率增快,血压下降,血红蛋白水平较术后明显降低,右侧胸腔闭式

引流瓶内未见大量血性液体引流出,予以红细胞液输入、血管活性药物持续泵入,但血压仍不能维持,心率快,行床旁胸腔彩超示:右侧胸腔内未见明显积液,左侧胸腔大量积液,考虑纵隔血肿左侧胸腔破裂,家属要求保守治疗,于 03:00 抢救无效死亡。

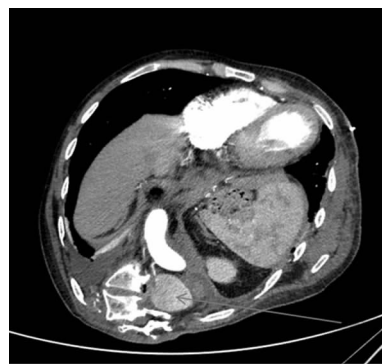


图 1 胸部 CTA



图 2 胸部增强 CT

2 文献复习

脊柱侧弯畸形并发非夹层动脉瘤的纵隔血肿的病例临床较少见,为进一步分析其临床特点及诊疗方法,使用 CNKI 及 PubMed 数据库检索近 20 年有关脊柱侧弯畸形伴发纵隔血肿的病例报道,并汇总文献资料 7 篇,加上本文 2 例,共 9 例。统计 9 例患者临床资料,其中,男 2 例,女 7 例,年龄 11~57 岁,既往均无明确高血压病史,均以急性胸痛入院,经 CT 确诊 6 例,MRI 确诊 1 例,B 超诊断 2 例;并发有夹层动脉瘤 6 例,非夹层动脉瘤的巨大纵隔血肿 2 例,食管血肿 1

* 基金项目:湖北省教育厅科学研究计划指导项目(B20161117)。

[△] 通信作者,E-mail:1035948897@qq.com。

例。治疗方式上:保守治疗 5 例,其中好转出院 1 例(非动脉夹层纵隔血肿),死亡 4 例(主动脉夹层 3 例,食管血肿破裂 1 例);手术治疗 3 例,治愈出院 2 例(为动脉夹层患者),死亡 1 例(为非动脉夹层巨大纵隔血肿患者);有 1 例文献中并未明确说明治疗方式及转归。

3 讨 论

脊柱侧弯畸形并发自发性纵隔血肿,是一种极为少见的疾病,多发于年轻人,女性较男性多见,主要临床表现为突发胸背部疼痛,疼痛程度较主动脉夹层轻,影像学上主要表现为纵隔占位,主动脉周围血肿,临床上容易误诊为主动脉夹层。其发病机制目前尚不明确,可能由于脊柱发育异常,导致主动脉的发育及走形与健康人群不同,国内外有文献关于脊柱侧弯畸形并发主动脉夹层的文献报道,然而关于脊柱侧弯畸形并发非主动脉夹层的纵隔血肿,较为少见^[2-4]。

既往文献报道,脊柱侧弯畸形并发纵隔血肿的患者大多伴有高血压或马凡综合征等,本文 2 例患者既往均无高血压病史,且入院时收缩血压均未超过 140 mm Hg,均可排除主动脉夹层^[5]。因此,对于这类脊柱侧弯畸形,先天性发育异常的患者,可能同时伴有主动脉壁血管的异常发育,其异常发育的血管在异常的生理走形中可能更易自发性破裂,造成胸主动脉周围或纵隔血肿形成,具体机制尚不清楚。目前对脊柱侧弯畸形并发自发性纵隔出血的文献报道不多,对于这类无高血压病史,也无典型马凡综合征心血管病变表现,仅表现为主动脉血管迂曲走形的病例,国外有学者将其归类为动脉迂曲综合征(ATS)^[5-6]。有文献报道,马凡综合征的患者可表现为脊柱侧弯畸形并发大血管病变,主要表现为升主动脉增宽、主动脉夹层动脉瘤以及主动脉瓣关闭不全^[7-8]。也有文献报道,部分非马凡综合征脊柱侧弯畸形并发纵隔血肿的病例,例如有脊柱外伤后脊柱侧弯畸形并发主动脉病变,脊柱侧弯畸形并发食管壁血肿破裂,强直性脊柱炎并发主动脉夹层^[9-12]。而本文 2 例虽然并发有脊柱侧弯畸形,既无主动脉夹层及主动脉增宽等典型马凡综合征心血管病变表现,也无后天性外伤致主动脉出血的因素。因此,本文 2 例较为特殊的病例可能为主动脉迂曲综合征的一种,或为马凡综合征的一种特殊类型,也可能为一种独立于二者的特殊病例类型。

对于该病的诊断,目前无明确诊断标准,其主要特点为:(1)急性胸背部疼痛,疼痛性质同主动脉夹层相似;(2)有明确的先天性或后天性脊柱畸形;(3)既往无高血压病史;(4)影像学检查主动脉周围纵隔血肿,主动内膜完好。目前主要的影像学检查有血管超声、血管 MRI、血管增强 CT,其中胸部增强 CT 诊断效率最高^[13]。

胸部增强 CT 不仅可以与主动脉夹层相鉴别,并且对该病治疗方案的确定至关重要。本文 2 例患者均经胸部增强 CT 证实,主动脉内膜完整,影像学仅仅

显示为主动脉壁周围较大血肿,未见确切夹层征象。2 例患者影像学表现有一个共同特征:均为脊柱侧弯畸形,主动脉内膜完好,主动脉外膜周围血肿形成,病例 2 从膈肌以上主动脉弓以下整个胸主动脉走形区形成巨大纵隔血肿(图 2)。病例 1 胸部增强 CT 清晰显示主动脉外膜小动脉血管破裂形成主动壁周围椭圆形血肿,见图 1。

病例 1 入院时胸腔无活动性出血表现,积极予以控制血压、心率、止血等保守治疗后,血肿逐渐吸收,好转出院。病例 2 较为特殊,妊娠期脊柱侧弯畸形合并巨大纵隔血肿,并且伴有活动性胸腔出血,虽经过积极手术止血,但由于血肿巨大,无法找到主要出血血管,终究不能阻止其继续破裂。

结合本文 2 例治疗经验及文献复习分析,若患者有明显的胸背部疼痛及明确的先天或后天性脊柱畸形,既往无高血压病史,胸部增强 CT 能够排除主动脉夹层,则需考虑本病可能。若脊柱侧弯畸形合并明确主动脉夹层,积极外科手术治疗可取得较好临床转归^[3,14],但对于非主动脉夹层纵隔血肿的治疗方案,未见相关文献报道。鉴于本文 2 例患者治疗方式的不同,临床转归也截然不同。因此,若纵隔血肿能够明确排除主动脉夹层,且不存在活动性出血,积极的保守治疗可能获得较好的临床获益;若纵隔血肿破裂,存在活动性胸腔出血,在未能明确出血血管时,贸然打开巨大血肿探查止血十分凶险,可能无法找到主要出血血管,在探查过程中有失血过多休克可能,而选择性主动脉造影介入栓塞术,可能为一种可尝试的备选治疗方案,但其具体可操作性尚需进一步探讨。

参考文献

- [1] GEVA T, HEGESH J, FRAND M. The clinical course and echocardiographic features of Marfan's syndrome in childhood[J]. Am J Dis Child, 1987, 141(11): 1179-1182.
- [2] 刘锋, 刘凤珍, 朱俊明, 等. 妊娠期急性 Stanford A 型主动脉夹层的诊断与治疗[J]. 中国胸心血管外科临床杂志, 2013, 20(6): 642-645.
- [3] 于砾淳, 肖甄男, 龙波. 妊娠合并主动脉夹层急诊麻醉: 1 例报道[J]. 中国医科大学学报, 2016, 45(1): 83-84.
- [4] SILVERMAN D I, GRAY J, ROMAN M J, et al. Family history of severe cardiovascular disease in Marfan syndrome is associated with increased aortic diameter and decreased survival[J]. J Am Coll Cardiol, 1995, 26(4): 1062-1067.
- [5] CALLEWAERT B, DE PAEPE A, COUCKE P. Arterial tortuosity syndrome[M]. Seattle, University of Washington, 2014: 1-5.
- [6] ALBUISSON J, MOCERI P, FLORI E, et al. Clinical utility gene card for: Arterial tortuosity syndrome[J]. Eur J Hum Genet, 2015, 23(10): 1432.
- [7] LOEYS B L, DIETZ H C, BRAVERMAN A C, et al. The revised Ghent nosology for the Marfan syndrome[J]. J Med Genet, 2010, 47(7): 476-485.

- [8] FAIVRE L, COLLOD-BEROU D, ADÈS L, et al. The new Ghent criteria for Marfan syndrome: what do they change? [J]. Clin Genet, 2012, 81(5):433-442.
- [9] 王岳胜. 脊柱外伤伴发主动脉夹层血肿漏诊原因分析[J]. 宁夏医学杂志, 2007, 29(9):811-812.
- [10] 林巍, 郭蕾, 应斌宇. 创伤性腹主动脉旁假性动脉瘤分析报告[J]. 临床误诊误治, 2004, 17(12):860-861.
- [11] POMARA C, BELLO S, D'ERRICO S, et al. Sudden death due to a dissecting intramural hematoma of the esophagus (DIHE) in a woman with severe neurofibromatosis-related scoliosis[J]. Forensic Sci Int, 2013, 228(1/2/3):e71-e75.
- [12] 王晓东, 赵义, 孙希志. 强直性脊柱炎合并腹主动脉夹层 1 例[J]. 潍坊医学院学报, 2003, 25(1):811-812.
- [13] MUSSA F F, HORTON J D, MORIDZADEH R A, et al. Acute aortic dissection and intramural hematoma a systematic review[J]. JAMA, 2016, 316(7):754-763.
- [14] 任健. 同期纠治严重漏斗胸和心脏、胸主动脉病变的一种容易而安全的手术途径[J]. 国际心血管病杂志, 1990, 30(3):184.

(收稿日期:2017-09-11 修回日期:2017-11-21)

• 案例分析 • DOI:10.3969/j.issn.1672-9455.2018.08.052

父供女 HLA6/10 相合造血干细胞移植治疗幼儿 重型再生障碍性贫血的护理体会

伍满群, 孙爱华[△], 李莎莎, 张 诚, 刘 学, 张 曦

(中国人民解放军陆军军医大学第二附属医院血液科 400037)

关键词: 父供女 HLA6/10; 造血干细胞; 再生障碍性贫血; 移植

中图分类号: R473.5

文献标志码: C

文章编号: 1672-9455(2018)08-1213-03

再生障碍性贫血是一组由多种病因引起,以造血干细胞数量减少和质的缺陷为主所致的造血衰竭,导致红骨髓总容量减少,代以脂肪髓,骨髓中无恶性细胞浸润,无广泛网硬蛋白纤维增生,临床上以全血细胞减少为主要表现的一组综合征。各年龄组均可发病。目前骨髓移植是治疗再生障碍性贫血的最佳方法,且能达到治愈的目的^[1]。本科于 2016 年 5 月对其父亲行人类白细胞抗原(HLA)配型为 6/10 相合的 1 岁 3 个月重型再生障碍性贫血患儿,施行父供女 HLA6/10 相合造血干细胞移植,现将护理方法总结如下。

1 临床资料

患儿女,1 岁 3 个月,因“发热”,体温 39℃,于 2016 年 3 月中旬就诊某市儿童医院,查血常规发现全血细胞减少(未见具体报告单)。行骨髓穿刺及骨髓活检后确诊为重型再生障碍性贫血。该院予环孢素(25 mg,每 12 小时 1 次)、抗感染治疗,感染控制后出院。2016 年 4 月 15 日,发现患儿颈部散在淤斑、淤点。就诊本院门诊,血常规示:白细胞 $4.63 \times 10^9/L$ 、中性粒细胞 $0.19 \times 10^9/L$ 、血红蛋白 78 g/L、血小板 $10 \times 10^9/L$,给予输血小板治疗。患儿与其父亲行 HLA 配型为 6/10 相合,因患儿家属拒绝继续在中华骨髓库寻找 HLA 全相合的健康供者,且有要求行父供女不全相合造血干细胞移植的强烈愿望。通过全科专家讨论并制订具体移植方案,完善移植前相关准备。于 2016 年 5 月 13 日入住无菌层流病房。予 FAC(Flu 30 mg/m², ATG 2.5 mg/kg, CTX 50~60 mg/kg)方案预处理。移植前 7 d 开始给予他克莫司

注射液 $0.03 \text{ mg} \cdot \text{kg}^{-1} \cdot \text{d}^{-1}$, 24 h 持续静脉滴注,以及骁悉 125 mg (每 12 小时 1 次)口服预防移植宿主病(GVHD);移植当天回输异基因骨髓干细胞 100 mL (有核细胞 $24.8 \times 10^8/\text{kg}$, $\text{CD}34^+ 10 \times 10^6/\text{kg}$)。移植后 1、3、6、11 d 给予甲氨蝶呤预防排斥反应。移植 13 d,外周血中性粒细胞绝对值 $0.55 \times 10^9/L$,血小板 $55 \times 10^9/L$,于 2016 年 6 月 16 日(移植后 21 d)在家属陪同下顺利转出层流病房,转入本科治疗病区继续观察治疗。

2 护 理

2.1 移植前相关预案及针对患儿的特殊护理

2.1.1 专业的护理人员、全面的物品准备 患儿为 1 岁 3 个月的幼儿,无法通过语言与其沟通交流,缺乏主诉,病情观察难度大,各项护理操作配合程度差,因此移植病房专设一批年资高(从事血液科工作 5 年以上)、具有丰富的造血干细胞移植临床经验及较强专业知识的临床护理骨干,24 h 无缝衔接给予患儿细致的护理,并从心理上给予患儿母爱般的关心和呵护。采用微信方式做好家长的饮食及心理健康宣教,使其积极配合护理工作。

全面的物品准备及针对移植各个环节可能出现的并发症提前设计预案。包括:全员学习药物不良反应及小儿药物精准配置,设计方便的药物剂量配备公式并贴于超净台,准备小儿心电监护仪,小儿电子及手动血压计,体温计,小儿吸痰、吸氧装置,输液泵,推注泵、小儿电子秤,小儿急救包等。

2.1.2 严格计算出入量,控制输液速度 患儿在移植期间需输注超大剂量化疗药、抗排异药物、抗菌药

[△] 通信作者, E-mail: 1050698479@qq.com.