

参考文献

- 1 曾 嵘,朱卫中,王 晟,等. 60 例低出生体重新生儿及早产儿心脏手术后监护治疗[J]. 中华小儿外科杂志,2012,33(8):589-592.
 - 2 肖亚琼,苏 伟,刘金平,等. 婴幼儿先心病术后急性肾功能衰竭的腹膜透析[J]. 中华小儿外科杂志,2012,33(8):586-588.
 - 3 仇黎生,刘锦纷,徐志伟,等. 新生儿先天性心脏病术后早期心排血量的评估及死亡原因分析[J]. 中华胸心血管外科杂志,2010,26(1):1-4.
- [收稿日期 2013-08-12][本文编辑 宋卓孙 蓝斯琪]

遗传性出血性毛细血管扩张症 并发肺动静脉瘘一例

· 病例报告 ·

许书英, 覃绍明, 罗权海, 韦开福

作者单位: 530021 南宁,广西壮族自治区人民医院心血管内科

作者简介: 许书英(1986-),女,在读硕士研究生,研究方向:心脏电生理检查。E-mail:384340061@qq.com

通讯作者: 覃绍明(1965-),男,医学硕士,主任医师,硕士研究生导师,研究方向:心脏电生理检查。E-mail:qinshaoming@163.com

[关键词] 遗传性出血性毛细血管扩张症; 肺动静脉瘘; 贫血; 输血

[中图分类号] R 54 [文章编号] 1674-3806(2014)02-0159-02

doi:10.3969/j.issn.1674-3806.2014.02.23

1 病例介绍

患者,男,50岁,因“反复胸闷19年,加重伴气促、发热4d”入院。既往反复有血便、鼻衄、贫血病史30余年,2007年因重度贫血住院治疗,行骨髓检查未见明显异常,当时诊断不详,予以输血、补铁等对症治疗后好转出院;曾因脾周脓肿行切开引流术。2012-06在我院行冠状动脉+肺动脉+腹腔干+肠系膜上动脉+双肾动脉造影术,除肺动脉造影提示左下肺动脉远端可见多个大小不一血管瘤扩张,形成动静脉瘘,其他无特殊,并行肺动静脉瘘栓塞术治疗;2012-11因三度房室传导阻滞行永久性心脏起搏器植入术。既往有输血史,否认家族中有类似病史。入院查体:T 37.9℃,P 56 bpm,R 23 bpm,BP 111/47 mmHg,神清,巩膜无黄染,重度贫血貌,口唇轻度紫绀,鼻及口腔黏膜可见毛细血管扩张,面部,上肢见散在多发红色点状毛细血管扩张,浅表淋巴结未触及,颈静脉明显怒张,两肺呼吸音粗,双侧肺可闻及啰音,心界向左下扩大,心率53 bpm,律齐,未闻及明显杂音。腹部膨隆,左上腹可见长约25 cm陈旧性瘢痕,全腹无压痛、反跳痛,肝脾触诊不满意,肝肾脾三区无明显叩击痛,肠鸣音正常,双下肢可见褐色色素沉着,右下肢中度凹陷性水肿,左下肢重度凹陷性水肿。入院诊断“遗传性出血性毛细血管扩张

症(hereditary hemorrhagic telangiectasia, HHT)”。辅助检查:血常规示白细胞 $14.4 \times 10^9/L$,单核细胞 $0.84 \times 10^9/L$,血红蛋白30 g/L;大便常规:红细胞+++;潜血阳性;肾功能:肌酐 $356 \mu\text{mol/L}$;电解质:钾 6.64 mmol/L ;凝血功能异常;肝功能提示转氨酶升高、低蛋白血症。入院予以吸氧、抗感染、利尿、平喘、输血及血浆、钙剂+胰岛素、人血白蛋白等对症处理后,复查体温、白细胞、肌酐、电解质恢复正常,血红蛋白回升至40~63 g/L,凝血功能和肝功能逐渐较前改善,双下肢水肿消退。

2 讨论

2.1 HHT又名Osler-Rendu-Weber病,多在20~30岁之间发病,男女均发病,患者全身各部位,尤其是皮肤、黏膜和内脏的小血管发育异常,管壁异常薄,并可呈结节状和瘤状扩张,严重者可形成血管瘤和动静脉瘘^[1]。临床上以病变部位自发性或轻伤时反复出血为特征,多表现为鼻衄、牙龈出血,内脏出血以呕血、黑便为多见,也可有咯血、血尿、月经过多、眼底或颅内出血等。

2.2 2000年Shovlin等^[2]代表HHT国际基金会科学顾问团,提出了HHT的诊断标准:(1)反复发作的自发性鼻出血;(2)多个特征部位出现毛细血管扩张,如唇、鼻、手指和口腔黏膜等;(3)内脏受累,

如消化道的毛细血管扩张,肺、肝、脑的动静脉畸形;(4)阳性家族史,直系亲属中有 HHT 患者。符合以上 3 条或 3 条以上条件者可确诊为 HHT,符合其中 2 条者为疑似病例,少于 2 条者暂不考虑 HHT。本例患者虽是家族中首发病例,但符合上述四项中前三项,故诊断明确。同时,血管造影有确诊价值^[3]。本例行血管造影发现肺动静脉瘘,对明确本例患者诊断提供了重要依据。本病临床上须与各种出血性疾病、蜘蛛痣、红痣相鉴别。这些可借助三大常规、骨髓检查、心脏彩超等检查相鉴别,必要时行血管造影协助诊疗,以免临床工作中对 HHT 的误诊和漏诊。

2.3 针对 HHT 的治疗多为对症和支持治疗,目前尚无特效的治疗措施。本病重在预防,应注意保护黏膜皮肤,避免局部创伤、过度劳累、感冒、发热,以及能使血压升高、血容量增加的易诱发出血的因素。在临床工作中,对于浅表出血可局部压迫止血;内脏出血处理较困难,必要时可手术缝合或切除病变或

局部使用止血剂。慢性失血性贫血可常规补充铁剂,出血多者需输血。对肺动静脉畸形可经导管栓塞治疗,须预防脑脓肿、中风等严重并发症。本例行肺动静脉瘘栓塞治疗,一定程度上预防了上述并发症的发生。本例经止血、输血、补铁、栓塞等对症治疗后,生活质量明显提高,临床症状明显改善,至于近期及中远期预后有待进一步随访观察。

参考文献

- 1 易彦,张广森. 遗传性出血性毛细血管扩张症的研究进展[J]. 国外医学·输血及血液学分册, 2004, 27(1): 27-29.
- 2 Shovlin CL. Hereditary haemorrhagic telangiectasia: pathophysiology, diagnosis and treatment[J]. Blood Rev, 2010, 24(6): 203-219.
- 3 Plauchu H, de Chadarevian JP, Bideau A, et al. Age-related clinical profile of hereditary hemorrhagic telangiectasia in an epidemiologically recruited population[J]. Am J Med Genet, 1989, 32(3): 291-297.

[收稿日期 2013-07-04][本文编辑 杨光和 韦所苏]

经尿道前列腺等离子双极电切术致膀胱爆炸一例

· 病例报告 ·

李天禄, 陈和平, 李 梦

作者单位: 402660 重庆,潼南县人民医院泌尿外科

作者简介: 李天禄(1978-),男,大学本科,医学学士,主治医师,研究方向:临床泌尿外科疾病的诊治。E-mail:574632717@qq.com

[关键词] 前列腺等离子双极电切术; 膀胱爆炸

[中图分类号] R 61 [文章编号] 1674-3806(2014)02-0160-02

doi:10.3969/j.issn.1674-3806.2014.02.24

1 病例介绍

患者,男性,72岁,因“进行性排尿困难2年,不能自行排尿6h”于2010-02-13入院。既往体健,无特殊病史。心肺查体无异常,双侧腰部对称,双侧肾区无叩痛,双侧输尿管行程区无压痛,膀胱区充盈,达耻骨上约10cm,压痛。压之有排尿感,外生殖器发育无异常,尿道外口无异常分泌物,双侧阴囊无肿胀,双侧睾丸精索未触及异常。直肠指检(DRE):前列腺约Ⅲ度增大,质中,无压痛,左右侧表面光滑,未触及包块和结节,中央沟变浅,指套无血迹,肛门括约肌无松弛。国际前列腺症状评分(I-PSS):25分。辅助检查:泌尿超声示前列腺增大,约5.8cm×

4.5cm×4.2cm大,双肾轻度积水。入院诊断:(1)前列腺增生;(2)急性尿潴留。入院后予留置尿管,各项术前检查均正常,决定行经尿道前列腺等离子双极电切术。持续硬膜外麻醉成功后,患者取截石位,常规下腹部及会阴消毒、铺手术巾、脑外科特殊贴膜,F26金属尿道探子经尿道外口顺利进入膀胱,奥林巴斯F26镜鞘进入膀胱,置入电切镜于膀胱,膀胱壁内见大量小梁形成,多个陷窝,无结石、新生物等,膀胱颈抬高,前列腺重度增生,三叶均增大。调整电切功率为180W,电凝功率为60W,用生理盐水灌注膀胱。开始前列腺电切,先于精阜近端电凝标记,于5至7点依次电切增生之前列腺组织至前