

式之一,无汗或者汗出障碍会导致人体在高温环境中不能有效地调节体温,并导致反复发作的高热惊厥^[5]。但是也要注意,部分患儿在寒冷的环境中也会出现低体温^[6]。(4)智力障碍。大多数患儿都有不同程度的智力障碍(或者学习障碍)和非常严重的注意缺陷多动障碍,并有一些特定的行为^[1,7]。此外,还可表现为皮肤苔藓样硬化,并常伴有擦伤和瘢痕^[8]。部分患儿伴有口腔及颌面的畸形,包括鼻骨发育畸形、腭裂、牙齿发育畸形等^[9]。

2.2 本病属于罕见病,在婴幼儿期即以长期发热为主要表现,但由于疾病早期缺乏其他特异性表现,为本病的早期诊断带来了困难。希望通过本病例的报道,完善本病基因突变的类型,能为长期发热查因的病例提供一个诊断方向,提高本病早期诊断率,改善患儿的生存质量。本病目前尚无有效的治疗方法,临床多给予对症处理。高热者给予物理降温,降低环境温度。避免患儿自残、外伤等行为,出现自残或外伤后避免感染。希望中医药及基因治疗技术的发展能为本病的治疗带来新的进展。

参考文献

- 1 Indo Y. Genetics of congenital insensitivity to pain with anhidrosis (CIPA) or hereditary sensory and autonomic neuropathy type IV. Clinical, biological and molecular aspects of mutations in TRKA (NTRK1) gene encoding the receptor tyrosine kinase for nerve growth factor[J]. Clin Auton Res, 2002, 12(Suppl 1):120-132.
- 2 Nandini D, Anil Sachin C. Hereditary sensory autonomic neuropathy

and anaesthesia—a case report[J]. Indian J Anaesth, 2007, 51(6): 528-530.

- 3 Shatzky S, Moses S, Levy J, et al. Congenital insensitivity to pain with anhidrosis (CIPA) in Israeli-Bedouins; genetic heterogeneity, novel mutations in the TRKA/NGF receptor gene, clinical findings, and results of nerve conduction studies[J]. Am J Med Genet, 2000, 92(5):353-360.
- 4 Haga N, Kubota M, Miwa Z. Epidemiology of hereditary sensory and autonomic neuropathy type IV and V in Japan[J]. Am J Med Genet A, 2013, 161A(4):871-874.
- 5 Ali N, Sharma S, Sharma S, et al. Congenital Insensitivity to Pain with Anhidrosis (HSAN Type IV), Extremely Rare Syndrome that Can Be Easily Missed by Bone and Joint Surgeons; A Case Report [J]. Iran J Pediatr, 2012, 22(4):559-563.
- 6 Swanson AG. Congenital insensitivity to pain with anhidrosis. A unique syndrome in two male siblings[J]. Arch Neurol, 1963, 8:299-306.
- 7 Levy Erez D, Levy J, Friger M, et al. Assessment of cognitive and adaptive behaviour among individuals with congenital insensitivity to pain and anhidrosis[J]. Dev Med Child Neurol, 2010, 52(6):559-562.
- 8 Bonkowsky JL, Johnson J, Carey JC, et al. An infant with primary tooth loss and palmar hyperkeratosis: a novel mutation in the NTRK1 gene causing congenital insensitivity to pain with anhidrosis[J]. Pediatrics, 2003, 112(3 Pt 1):e237-e241.
- 9 Gao L, Guo H, Ye N, et al. Oral and craniofacial manifestations and two novel missense mutations of the NTRK1 gene identified in the patient with congenital insensitivity to pain with anhidrosis[J]. PLoS One, 2013, 8(6):e66863.

[收稿日期 2019-03-21][本文编辑 刘京虹 潘洪平]

胃丛状血管黏液样肌纤维母细胞肿瘤 伴出血一例

· 病例报告 ·

韦振媚, 覃奉道, 吴付力

作者单位: 547000 广西,河池市第三人民医院消化内科

作者简介: 韦振媚(1987-),女,大学本科,医学学士,主治医师,研究方向:消化系统疾病的诊治。E-mail:412804418@qq.com

通讯作者: 吴付力(1974-),男,大学本科,医学学士,副主任医师,研究方向:消化系统疾病的诊治。E-mail:523344656@qq.com

[关键词] 胃; 丛状血管黏液样肌纤维母细胞肿瘤; 丛状纤维黏液瘤

[中图分类号] R 735.2 [文章编号] 1674-3806(2019)09-1020-03

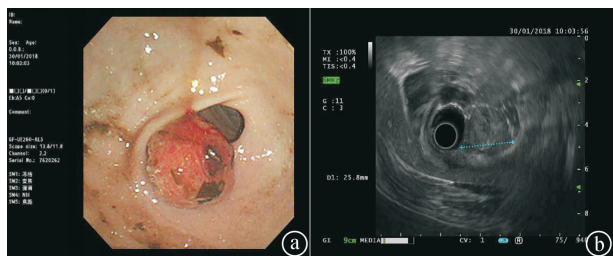
doi:10.3969/j.issn.1674-3806.2019.09.24

1 病例介绍

患者,男,20岁,因“上腹痛伴呕血、解黑便12h”入院。既往体健,无烟酒嗜好,无特殊用药史。入院

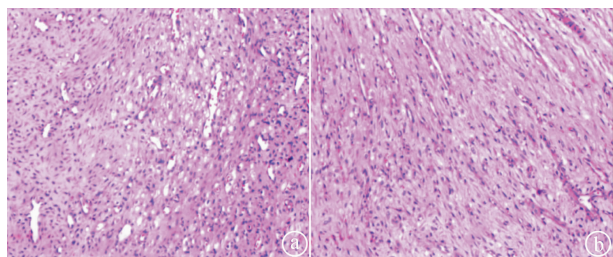
查体:贫血貌,心肺无特殊。腹部平软,无压痛及反跳痛,肝脾肋下未及,未触及包块,无移动性浊音,肠鸣音正常。入院查血红蛋白39g/L,大便潜血(++++)

肿瘤标志物正常。胃镜检查:胃窦或球部息肉?伴糜烂出血。超声内镜检查:胃窦部肿物并破溃出血性质待查。见图1。上腹部CT平扫+增强:胃幽门区混杂密度异常强化区,胃壁反褶?占位病变?患者在全麻下经腹腔镜行胃大部分切除术(毕Ⅱ式)+肠粘连松解术+肠排列术。术中见:胃壁光滑,胃窦部前壁距幽门环1.0 cm外有一肿物,未突破浆膜层,大3.3 cm×3.0 cm×3.0 cm,肿物中央呈溃疡状凹陷,下切缘距肿物3.0 cm,上切缘距肿物10 cm,切缘无肿瘤浸润。术后病理检查:胃组织1块,大弯14 cm,小弯12 cm,于胃窦见一肿瘤大3.5 cm×3.0 cm×3.0 cm,边界尚清,质硬韧,表面有溃疡,病理诊断:胃丛状血管黏液样肌纤维母细胞肿瘤(PAMT),切缘未见肿瘤细胞。见图2。术后患者一般情况良好,随访半年未见肿瘤复发或转移。



①肿瘤胃镜下表现; ②肿瘤超声内镜下表现

图1 肿瘤大体与镜下表现图



①肿瘤细胞散在分布于纤维黏液样基质中,间质血管丰富; ②肿瘤细胞呈梭形或卵圆形,胞质淡染,形态温和。HE染色,×10

图2 肿瘤病理组织学表现图

2 讨论

2.1 PAMT于2007年由Takahashi等^[1]首次报道。PAMT的典型组织学特征为低倍镜下可见肿瘤位于黏膜固有层至肌层之间,呈丛状或多结节状生长方式,并穿插于肌束间。高倍镜下观察肿瘤组织主要由梭形至短梭形的纤维母细胞样细胞、丰富的薄壁血管和纤维黏液样基质构成;瘤细胞分布较为稀疏,胞质弱嗜酸性,胞界不清,无明显异型性^[2]。免疫组化方面,绝大多数PAMT表现为平滑肌动蛋白(SMA)和抗波形丝蛋白(vimentin)阳性,而CD34、CD117、S-100、DOG1为阴性^[3-5],提示肿瘤细胞来源于肌纤

维母细胞。此外,部分PAMT的肿瘤组织中,也可见纤维母细胞或平滑肌细胞,因此也被称为“丛状纤维黏液瘤(plexiform fibromyxoma,PF)”或“丛状血管黏液瘤(plexiform angiomyxoid tumor)”^[6,7]。尽管PAMT和PF在免疫表型和超微结构方面存在一定差异,两者被认为在本质上属于同一瘤谱,PAMT以完全分化的肌纤维母细胞为主,而PF以纤维母细胞分化为主^[8]。在WHO(2010)消化系统肿瘤分类中,本肿瘤被归类于胃间叶细胞肿瘤并命名为PF^[9]。不过至今仍有许多学者沿用PAMT这一名称,因为它既反映了组织发生,也包含了组织学特征,认为PAMT这一名称更适合。

2.2 自2007年由Takahashi等^[1]首次报道以来,目前国内外报道病例不超过50例,发病年龄为7~75岁,男女比例基本持平。PAMT的临床症状无特异性,可无任何症状,尤其是疾病早期,有症状者,可表现为消化道出血、烧心、恶心、呕吐、乏力、腹痛、腹部包块、消瘦、梗阻等^[4,5,10]。在胃镜下,肿瘤病变大体表现为黏膜下隆起,大小在0.8~15 cm不等,病变表面黏膜可以是完整的、糜烂的,甚至是溃疡性^[7],病变可发生于全消化道,主要好发于胃窦,可累及幽门和十二指肠,个别可位于胃底、胃体、结肠和食管^[11,12]。在影像学上,CT检查可见发生于胃窦部的肿瘤相对较小,肿瘤内部为不均匀的强化,而边缘可见明显强化的小结节^[13];MRI检查则见病变在T2加权图像上呈持续性强化^[14]。然而,PAMT的影像学改变也可见于其他胃黏液性肿瘤。正因为PAMT不具有特异性的症状、体征,部分患者甚至无临床表现,且病变位于黏膜下,容易出现活检误差,以及PAMT在CT和(或)MRI上的表现往往与其他黏液性肿瘤病变有重叠。因此,在临床上容易出现PAMT的漏诊或误诊,目前仍需要大块切除病变后进行组织学观察和免疫组化检查来进行确诊。需要与PAMT进行鉴别的疾病,主要包括胃肠道间质瘤、炎性纤维样息肉、炎性肌纤维母细胞瘤、平滑肌瘤、神经鞘瘤、神经束膜瘤、纤维瘤病和孤立性纤维瘤等^[15]。

2.3 目前认为,本病的治疗手段仍以外科手术切除(胃近端或远端切除)为主,仅有少数报道通过内镜成功切除^[5,8,16]。虽然有文献报道个别病例存在脉管侵犯,包括薄壁毛细血管、淋巴管和薄壁静脉^[6],但所有切除治疗后的病例随访均未发现复发或转移,提示PAMT具有良好的生物学行为,但仍需长期密切随访以发现更多病例来进行分析总结。

参考文献

- 1 Takahashi Y, Shimizu S, Ishida T, et al. Plexiform angiomyxoid myofibroblastic tumor of the stomach[J]. Am J Surg Pathol, 2007, 31(5): 724 - 728.
- 2 Takahashi Y, Suzuki M, Fukusato T. Plexiform angiomyxoid myofibroblastic tumor of the stomach[J]. World J Gastroenterol, 2010, 16(23): 2835 - 2840.
- 3 Lu B, Ye W, Liu H. A Rare Gastric Tumor in a Young Woman. Gastric Plexiform Angiomyxoid Myofibroblastic Tumor[J]. Gastroenterology, 2015, 149(2): 294 - 295.
- 4 Akai H, Kiryu S, Shinozaki M, et al. Computed tomography and magnetic resonance imaging of a plexiform angiomyxoid myofibroblastic tumor: a case report[J]. BMC Med Imaging, 2017, 17(1): 7.
- 5 Wang WY, Li JN, Li GD. Plexiform angiomyxoid myofibroblastic tumour of the gastric fundus: successful diagnosis and treatment by endoscopy[J]. J Clin Pathol, 2010, 63(6): 569 - 570.
- 6 Miettinen M, Makhlof HR, Sobin LH, et al. Plexiform fibromyxoma: a distinctive benign gastric antral neoplasm not to be confused with a myxoid GIST[J]. Am J Surg Pathol, 2009, 33(11): 1624 - 1632.
- 7 Yoshida A, Klimstra DS, Antonescu CR. Plexiform angiomyxoid tumor of the stomach[J]. Am J Surg Pathol, 2008, 32(12): 1910 - 1912.
- 8 Sing Y, Subrayan S, Mqadi B, et al. Gastric plexiform angiomyxoid myofibroblastic tumor[J]. Pathol Int, 2010, 60(9): 621 - 625.
- 9 Bosman FT, Carneiro F, Hruban R, et al. WHO classification of tumours of the digestive system[M]. Lyon: IARC Press, 2010: 74 - 79.
- 10 Li X, Li S, Xiong S, et al. A rare case of plexiform angiomyxoid myofibroblastic tumor in the stomach which was diagnosed at the earliest stage in the literature[J]. Gastroenterol Rep(Oxf), 2016. [Epub ahead of print]
- 11 王凤华, 陈峥嵘, 牛会林, 等. 胃丛状纤维黏液瘤: 一种独特的胃窦良性肿瘤[J]. 中华病理学杂志, 2012, 41(3): 190 - 191.
- 12 岳振营, 魏建国, 董艳光, 等. 胃丛状纤维黏液瘤 2 例临床病理学观察[J]. 临床与实验病理学杂志, 2015, 31(10): 1172 - 1174.
- 13 Ikemura M, Maeda E, Hatao F, et al. Plexiform angiomyxoid myofibroblastic tumor (PAMT) of the stomach. A case report focusing on its characteristic growth pattern[J]. Int J Clin Exp Pathol, 2014, 7(2): 685 - 689.
- 14 Sakamoto K, Hirakawa M, Atsumi K, et al. A case of gastric plexiform fibromyxoma: radiological and pathological findings[J]. Jpn J Radiol, 2014, 32(7): 431 - 436.
- 15 Li P, Yang S, Wang C, et al. Presence of smooth muscle cell differentiation in plexiform angiomyxoid myofibroblastic tumor of the stomach: a case report[J]. Int J Clin Exp Pathol, 2014, 7(2): 823 - 827.
- 16 Kang Y, Jung W, Do IG, et al. Plexiform angiomyxoid myofibroblastic tumor of the stomach: report of two cases and review of the literature[J]. Korean J Pathol, 2012, 46(3): 292 - 296.

[收稿日期 2018-09-06] [本文编辑 刘京虹 潘洪平]

护理研讨

产房外等候期家属适时健康教育模式在初产妇身心健康维护中的应用

黄玉莲, 李瑞萍, 陈小燕

作者单位: 524003 广东, 湛江市第二人民医院(广东医科大学附属第二医院)妇产科

作者简介: 黄玉莲(1972-), 女, 大学本科, 医学学士, 副主任护师, 研究方向: 妇产科护理。E-mail: lian658452@163.com

【摘要】目的 观察产房外等候期家属适时健康教育模式在初产妇身心健康维护中的应用效果。**方法** 选择产房外等候期家属适时健康教育模式实施前(2018-01~2018-03)和实施后(2018-04~2018-06)于该院分娩的初产妇各 100 例作为研究对象, 实施前后初产妇分别设置为对照组与观察组。对照组接受常规产科教育, 观察组在对照组常规教育基础上增加产房外等候期家属适时健康教育干预, 对两组干预后的各观察指标进行比较。**结果** 观察组干预后的母婴保健健康知识技能掌握度评分和产科健康教育满意率均高于对照组, 产后抑郁症发生率和爱丁堡产后抑郁量表(EPDS)评分均低于对照组, 差异均有统计学意义($P < 0.05$)。**结论** 产房外等候期家属适时健康教育活动的开展, 有利于提升初产妇及家属的母婴保健健康知识技能水平, 降低产后抑郁症发生率与程度, 得到初产妇及家属的认可。

【关键词】 产房外等候期; 家属教育; 初产妇

【中图分类号】 R 473.71 **【文献标识码】** B **【文章编号】** 1674-3806(2019)09-1022-04

doi:10.3969/j.issn.1674-3806.2019.09.25