

- Weber disease; update of medical and dental considerations[J]. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*, 2008, 105(2):38-49.
- [2] Cole SG, Begbie ME, Wallace GM, et al. A new locus for hereditary haemorrhagic telangiectasia (HHT3) maps to chromosome 5[J]. *J Med Genet*, 2005, 42(7):577-589.
- [3] Bayrak-Toydemir P, McDonald J, Akarsu N, et al. A fourth locus for hereditary hemorrhagic telangiectasia maps to chromosome 7[J]. *Am J Med Genet A*, 2006, 140(20):2155-2170.
- [4] Gallione CJ, Repetto GM, Legius E, et al. A combined syndrome of juvenile polyposis and hereditary haemorrhagic telangiectasia associated with mutations in MADH4 (SMAD4) [J]. *Lancet*, 2004, 363(12):852-871.
- [5] Faughnan ME, Palda VA, Garcia-Tsao G, et al. International guidelines for the diagnosis and management of hereditary hemorrhagic telangiectasia[J]. *J Med Genet*, 2009, 23(3):468-480.
- [6] Faughnan ME, Granton JT, Young LH. The pulmonary vascular complications of hereditary haemorrhagic telangiectasia[J]. *Eur Respir J*, 2009, 33(5):1186-1201.
- [7] Swietlik E, Doboszynska A. Recurrence of arterio-venous malformations with life-threatening complications in a pregnant woman with hereditary teleangiectasia [J]. *J Physiol Pharmacol*, 2008, 59(16):683-699.
- [8] Fraga JC, Favero E, Canani F, et al. Surgical treatment of congenital pulmonary arteriovenous fistula in children[J]. *J Pediatr Surg*, 2008, 43(7):1365-1377.
- (收稿日期:2010-10-10 修回日期:2010-11-10)
- 短篇及病例报道 •

急性脾梗死 2 例报道

赵敦勇, 陈东风

(第三军医大学大坪医院野战外科研究所消化内科, 重庆 400042)

doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2011.12.050

文献标识码:C

文章编号:1671-8348(2011)12-1247-02

脾梗死是脾动脉或其分支阻塞导致的脾脏组织缺血坏死。其临床少见, 症状无特异性, 易漏诊、误诊。近期本科收治 2 例, 现报道如下。

1 临床资料

病例 1: 患者, 中年女性, 因上腹痛伴间断性呕吐 3 d 入院。患者入院前 3 d 在“5.12”地震时快速奔逃后出现上腹痛, 以剑突下及左上腹明显, 为隐痛, 呈持续性, 间断性加剧, 伴肩背部放射痛, 弯腰抱膝位减轻, 伴有恶心及呕吐, 进食后即呕吐出胃内容物。既往有高血压及冠心病史。查体: 急性痛苦面容, 心尖区可闻及收缩期吹风样杂音, 左下肺可闻及胸膜摩擦音, 左上中腹部压痛明显, 脾区及左肾区叩痛明显。辅助检查: 血常规示白细胞 $22 \times 10^9/L$, 血小板 $518 \times 10^9/L$ 。腹部立卧位片未见异常。入院诊断考虑急性胰腺炎, 但入院后查血淀粉酶及脂肪酶均正常, 且经解痉、止吐、抗感染治疗 3 d 后上述症状无缓解, 遂行上腹部 64 排 CT 检查, 提示脾梗死, 故脾梗死诊断明确。进一步查血脂示胆固醇及三酰甘油增高, D-二聚体明显升高; 为明确栓子来源, 行心脏彩超检查无明显异常, 未见附壁血栓。经抗感染、抗凝、止痛等内科治疗 2 周, 患者腹痛症状消失, 复查 CT 示脾梗死灶面积较前缩小。出院后随访患者一般情况良好, 腹痛未再发作。

病例 2: 患者, 中年男性, 因腹痛 5 d, 加重 4 h 入院。入院前 5 d 患者无明显诱因出现腹痛, 以脐周明显, 为隐痛, 持续性, 可忍受。门诊给予抗感染、补液治疗后腹痛有所好转。入院前 4 h, 上述症状再次发作, 难以忍受。查体: 急性痛苦面容。心肺未查见异常阳性体征。腹软, 无压痛, 肝肾区及脾区无叩痛。入院后完善相关检查, 血常规示白细胞 $10.86 \times 10^9/L$, 中性粒细胞 81.8%。腹部立卧位 X 线片、腹部 B 超、泌尿系 B 超检查未见异常。患者腹痛原因不明, 给予止痛、补液等对症治疗后腹痛无明显好转。入院后 2 d, 患者脐周疼痛转为左上腹痛。查体: 左上腹压痛及脾区叩痛, 考虑为脾梗死或肠系膜血栓形成, 查血浆 D-二聚体 $925.59 \mu g/L$, 异常增高。行上腹部

64 排 CT 检查后确诊脾梗死。经抗感染、抗凝、止痛等内科治疗 4 周后腹痛消失出院。随访患者无任何不适, 复查上腹部 CT 示脾梗死灶面积显著缩小。

2 讨论

脾动脉为终末动脉, 吻合支少, 一旦出现脾动脉血液黏滞度增高、血流速度减慢, 便容易形成血栓, 出现脾梗死。常见原因为传染性单核细胞增多症^[1]等某些特异性感染; 抗磷脂综合征等遗传性血栓形成倾向; 胰腺癌等脾周围肿瘤等所致脾动脉血栓形成; 房颤、卵圆孔未闭、心内膜炎等所致左心系统血栓脱落; 某些伴有脾增大的血液性疾病如骨髓增生性疾病、血红蛋白病、镰状细胞贫血等。腹部外伤、主动脉夹层、脾动脉扭转、手术等直接损伤脾动脉时亦可导致脾梗死。部分患者可无症状, 典型表现为腹痛, 尤其是左上腹痛或者左侧腰部疼痛^[2], 有时伴左肩部放射痛, 部分患者有寒战、发热^[3]。左上腹压痛是最常见的体征。

病例 1 患者有高血压、冠心病等基础疾病, 有高血脂等血液黏滞度增高的背景, 发病前有剧烈运动大汗致血液浓缩及情绪紧张等诱因, 导致脾动脉血栓形成引起脾梗死。而病例 2 患者则无常见脾梗死病变基础, 发病前亦无明确诱因。因此, 通过上述 2 例患者可以看出, 无论有无基础疾病, 凡是出现急性左上腹痛或者左侧腰部疼痛患者, 除考虑左上腹相应器官病变外, 应考虑有脾梗死可能, 尤其是当有白细胞、血小板、血浆 D-二聚体增高、高凝状态时更应警惕。腹部超声及 CT 是最常用的诊断脾梗死的检查方法^[3-4]。脾梗死没有特异性治疗方法, 内科以治疗基础疾病及止痛等对症治疗为主, 当脾脓肿、脾破裂等并发症出现时才需要行脾切除手术^[5], 大多数情况下预后良好^[6]。

参考文献:

- [1] Suzuki Y, Shichishima T, Mukae M, et al. Splenic infarction after Epstein-Barr virus infection in a patient with

hereditary spherocytosis[J]. *Int J Hematol*, 2007, 85(5): 380-382.

- [2] Meir AMD, Nurit HMD. Splenic infarction: 10 years of experience[J]. *Am J Emer Med*, 2009, 27(3): 262-264.
- [3] Nores M, Phillips EH, Morgenstern L, et al. The clinical spectrum of splenic infarction[J]. *Am Surg*, 1998, 64(2): 182-184.
- [4] Frippiat F, Donckier J, Vandebossche P, et al. Splenic infarction: report of three cases of atherosclerotic embolization originating in the aorta and retrospective study of 64

cases[J]. *Acta Clin Belg*, 1996, 51(6): 395-397.

- [5] Salvi PF, Stagnitti F, Mongardini M, et al. Splenic infarction, rare cause of acute abdomen, only seldom requires splenectomy[J]. *Case Report Literature Review Ann Ital Chir*, 2007, 78(6): 529-531.
- [6] 苏少慧, 杨晶, 王丽娜. 脾梗死 8 例临床分析[J]. *临床荟萃*, 2002, 17(24): 1441-1443.

(收稿日期: 2010-11-20 修回日期: 2011-01-20)

· 短篇及病例报道 ·

原发性骨膜增生厚皮症 1 例

李彦希, 王 科, 闫国富

(重庆市第一人民医院皮肤科 400011)

doi: 10.3969/j.issn.1671-8348.2011.12.051

文献标识码: C

文章编号: 1671-8348(2011)12-1248-01

1 临床资料

患者, 男, 33 岁, 因头面部皮肤增厚、双手足肥大 15 年就诊。15 年前患者无明显诱因面部出现散在皮色丘疹, 后头皮及面部皮肤渐增厚, 出现皱褶, 呈焦虑状, 毛孔粗大, 皮肤油腻, 双手及双足十指(趾)皮肤亦增厚, 末端增粗, 杵状, 发病以来呈进行性加重, 无手足多汗、关节疼痛等自觉症状。其父母、姐、哥均无此症状, 父母非近亲结婚。体格检查: 一般情况好, 智力正常, 心、肺、腹均未见明显异常; 皮肤科检查: 头面部皮肤粗糙、增厚, 有褶皱, 呈回状, 面部皮肤毛孔粗大, 表面油腻(图 1)。双手及足指(趾)皮肤粗糙、肥厚, 末端呈杵状膨大(图 2), 双踝及双腕关节肿胀, 前臂及小腿增粗呈圆柱状。



图 1 头面部皮肤粗糙、增厚, 有皱褶, 呈回状



图 2 双手及足指(趾)皮肤粗糙、肥厚, 末端呈杵状膨大

实验室及辅助检查: 三大常规及血生化未见异常; 足 X 线片示双手各骨未见确切异常, 各关节未见脱位现象; 双足舟骨内缘骨质结构紊乱, 骨皮质毛糙。皮肤组织病理检查示角化过度, 棘层增生肥厚, 真皮浅层可见大量增生的成熟的皮脂腺。诊断: 原发性骨膜增生厚皮症。

2 讨 论

骨膜增生厚皮症又名 Touraine-Solente-Golé syndrome, 是一类以皮肤肥厚、骨膜增生、杵状指及回状头皮为特点的疾病, 分为原发性和继发性 2 种^[1]。一般认为原发性骨膜增生厚皮症男性居多, 较为罕见, 已经证实是常染色体显性遗传疾病^[2], 但有可能与常染色体隐性遗传及 X-性连锁遗传相关。Castor 等^[3]对 66 例已报道患原发性骨膜增生厚皮症的家庭共计 204 例患者进行研究, 发现其中 37 个家庭是常染色体显性遗传方式, 29 个家庭则为常染色体隐性遗传, 这些遗传方式的不同决定了他们临床表现、患病率等方面的差别, 同时因为原发性骨膜增生厚皮症男性患者远远多于女性患者, 因此, 认为其与 X-性连锁遗传相关。Yüksel-Konuk 等^[4]通过对 6 例无血缘关系的土耳其患者的研究发现, 15-羟前列腺素脱氢酶的基因同型纯合子的突变与原发性骨膜增生厚皮症密切相关, 而正常的土耳其人则没有此基因的突变。原发性骨膜增生厚皮症目前尚无特效疗法^[5], 主要以对症治疗、美容治疗为主。

参考文献:

- [1] 王光超. 皮肤病及性病学[M]. 北京: 科学技术出版社, 2002: 822-828.
- [2] 李军, 马东来, 王定邦. 骨膜增生厚皮症[J]. *临床皮肤科杂志*, 2003, 32(1): 1-2.
- [3] Castori M, Sinibaldi L, Mingarelli R, et al. Pachydermoperiostosis: an update[J]. *Clin Genet*, 2005, 68(6): 477-486.
- [4] Yüksel-Konuk BS, Rmac A, Ayten GE, et al. Homozygous mutations in the 15-hydroxyprostaglandin dehydrogenase gene in patients with primary hypertrophic osteoarthropathy[J]. *Rheumatol Int*, 2009, 22(1): 68-70.
- [5] 陶姘姘, 罗佐杰. 骨膜增生厚皮症的临床特征及诊治进展[J]. *内科*, 2009, 4(2): 178-180.

(收稿日期: 2010-11-09 修回日期: 2011-01-22)