

· 短篇及病例报道 ·

13 例先天性束带综合征的治疗及观察

袁 希, 陈 亮, 毕 胜, 陶 灵, 李世荣[△]

(第三军医大学西南医院整形外科, 重庆 400038)

doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2013.02.046

文献标识码:C

文章编号:1671-8348(2013)02-0237-02

先天性束带综合征(congenital constricting band syndrome, CCBS)为临床少见病种,对此类疾病的称谓较多,如先天性环沟畸形、先天性绞扼轮综合征、Streeter's 畸形等。患儿出生时身体出现完全性或不完全性环绕肢体软组织的凹陷,多发于小腿、足趾、前臂及手指等,偶尔在躯干亦有发现,可同时伴肢体畸形。目前 CCBS 的病因尚不清楚,国外有学者认为该疾病为中胚层发育障碍,由机体软组织发育畸形引起。临床上常分为 4 度^[1], I 度:束带只嵌入皮下; II 度:束带深入筋膜,但不影响肢体远端的血液循环; III 度:束带深入筋膜并影响远端肢体的血液循环,肢端肿胀,皮肤颜色改变,可伴有神经损伤; IV 度:先天性截肢。本院自 2005 年以来,共手术治疗 CCBS 13 例,取得了较好的疗效,现报道如下。

1 资料与方法

1.1 一般资料 收集 2005 年以来本院收治的 CCBS 患儿 13 例,其中,男 8 例,女 5 例;年龄 0.67~14.00 岁,平均 3.00 岁。7 例患儿出生时即可见单纯手指、足趾各指(趾)完全或不完全性的环绕肢体软组织的较深的凹陷,远端软组织通常较近端肥厚;3 例患儿表现为环绕肢体软组织的较深的凹陷,伴部分或全部指间软组织粘连;3 例患儿可见指端环绕肢体软组织的较深的凹陷,伴不同程度的指骨畸形,包括并指及断指。本院对上述单纯性 CCBS 及伴软组织粘连的患儿行手术治疗,对伴有指骨畸形的患儿暂时只手术处理束带压迫,待患儿 6 岁以后再行手术治疗指骨发育畸形。

1.2 术前准备 上述患儿诊断明确,根据病情判断疾病分度,选择适合的手术方式。X 线检查一般无异常发现;但伴有肢体发育障碍的患儿,如软组织或指骨结构的粘连、缺失畸形,可通过 X 线检查明确其发育情况。

1.3 手术方法^[2] 手术操作步骤如下:(1)沿线状瘢痕的纵轴切开瘢痕;(2)在纵轴的两侧作辅助切口,形成角度相同的 2 个三角形皮瓣;(3)在充分游离 2 个三角皮瓣后,相互换位,并缝合皮肤的相对缘。缝合后的切口呈“Z”字形;(4)三角皮瓣角度的大小取决于挛缩线所需延长的长度,一般三角皮瓣的角度以 45°~60°为宜;(5)手术过程中,部分指(趾)端软组织量比较丰富,可适当修薄皮下组织,以保证术后手指、足趾的功能运动;(6)选用可吸收缝线缝合皮肤全层,以减少小儿术后拆线的痛苦。

1.4 术后处理 术后纱布、绷带包扎,伸直即可,包扎压力应适当,不宜过大;注意观察指端血液循环。7~10 d 拆开敷料后观察皮瓣成活情况,术后 10 d,日间开始进行指的伸屈功能锻炼,夜间可适当固定于伸直位。

2 结 果

2.1 疗效及随访 术中紧缩带均完全松解,三角皮瓣错位缝

合对合好,瓣尖及指(趾)端血液循环均良好,皮肤颜色及温度正常。术后患儿在院期间无明显出血及血液循环障碍等症状的发生。术后 7 d 拆开敷料,指(趾)端功能及外形均有不同程度的改善。术后 3 个月随访,其中 7 例无其并发症患儿的组织压迫症状完全缓解;3 例伴部分或全部指间软组织粘连的患儿,其粘连完全分离,功能恢复;3 例伴不同程度指骨畸形的患儿,解除了束带压迫,但其指骨畸形暂未予处理,患儿远端肢体水肿,组织量丰富,神经、血管受压等症状均有不同程度的减轻。典型 CCBS 患儿术前、术后的肢体软组织凹陷情况,见图 1。

2.2 不良反应 2 例患儿术后瘢痕增生明显,手指指间关节活动受到轻度影响,再次行手术修复,症状缓解。其余患儿恢复良好,功能及外观均得到有效的改善。



图 1 先天性束带综合征患儿术前(上)、术后(下)肢体软组织凹陷的比较

3 讨 论

CCBS 最早由 Montgom 于 1932 年提出,其发病率约为新生儿的 1/30 000。目前其确切的病因尚不清楚^[3],但多数学者认为 CCBS 与胚胎发育期羊膜的局部缺血、破裂有关,羊水丢失导致组织形成绞带环绕胎儿身体,阻碍其正常发育,并产生缩窄环,严重时可伴骨骼畸形。

本院收治的 13 例 CCBS 患儿均较为典型,且部分伴不同程度的软组织及骨骼畸形。通过手术治疗以及对患儿术后疗效的随访观察,目前大部分患儿恢复良好,功能及外观均得到有效的改善,仅 2 例患儿术后瘢痕增生较为明显,手指指间关节活动受到轻度影响,并再次行手术修复后得到缓解。术后疗效与患儿本身体质存在一定的关系,积极抗瘢痕治疗在预防术后瘢痕增生(或挛缩)导致的再次功能障碍中具有重要作用。

术中,对偶皮瓣采用“Z”字成形法缝合要注意设计三角皮瓣瓣尖的角度及大小,防止皮瓣远端坏死和新的紧缩带形成。对部分软组织粘连较多的患儿,分离软组织时应在一侧设计皮瓣覆盖创面,另一侧用自体全厚皮片覆盖,避免因创面较大而使指端直接缝合所致的过大张力。术后应积极抗瘢痕治疗,避免瘢痕增生再次影响功能及外观。合并指骨畸形的患儿未能在一次手术中同时纠正软组织及骨骼畸形,但该手术治疗安全性较高,无明显不良反应,仍可作为治疗 CCBS 的一项可靠的手段。

CCBS 的治疗重点在于去除束带压迫,让肢体正常发育,改善肢体水肿,对于束带压迫血管、神经者应及早进行手术治疗。若延误了治疗时机,随着生长发育,束状带牵拉将导致指节远端自然坏死、脱落,严重影响患儿的生活质量。所以,手术

· 短篇及病例报道 ·

2 例阑尾杯状细胞类癌的临床病理分析

张晓娟,朱燕[△],杨其昌,沈屹

(南通大学第二附属医院病理科,江苏南通 226001)

doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2013.02.047

文献标识码:C

文章编号:1671-8348(2013)02-0238-03

阑尾杯状细胞类癌(goblet cell carcinoid,GCC)是原发于阑尾,同时具有腺样和内分泌分化特征的少见的神经、内分泌肿瘤。本文报道 2 例 GCC,并对其临床病理特征进行分析。

1 临床资料

2 例 GCC 来自本院 2006 年 5 月至 2011 年 12 月的档案材料,标本均经 4% 甲醛溶液固定,常规取材、脱水、石蜡包埋、切片、苏木素-伊红(hematoxylin-eosin,HE)染色、镜检。2 例患者均行免疫组织化学染色。第一抗体包括抗细胞角蛋白(cytokeratins,CK)(L)抗体、抗 CK(18)抗体、抗嗜铬颗粒蛋白 A(chromogranin A,CGA)抗体、抗突触核蛋白(synuclein,SYN)抗体、抗癌胚抗原(carcinoembryonic antigen,CEA)抗体、抗 S-100 抗体及抗 CD56 抗体,Ki-67 采用增强标记多聚化合物酶复合物(enhance labeled polymer system,ELPS)法(即 EnVision 法)检测。试剂均由福州迈新生物技术开发有限公司提供。

2 例 GCC 患者均为男性,年龄分别为 71、73 岁。临床表现为急性右下腹痛,术前诊断为急性阑尾炎,行阑尾单纯切除术。术中见阑尾充血、水肿,表面脓苔覆盖。术后病理明确诊断为 GCC。病例 2 术前 CT 提示盲肠内壁增厚、模糊;术中见阑尾头部与盲肠粘连,并见瘻管形成。遂再行右半结肠切除术。

病例 1 阑尾长 6 cm,表面被覆脓苔,剖面全长未见肿块。病例 2 阑尾长 8 cm,阑尾头部管腔闭锁,肌层内可见灰黄色肿

块 1 cm×1 cm 大小,阑尾头部表面 0.2 cm 处可见破口。阑尾根部表面被覆脓苔。

参考文献:

- [1] 梁伟国,黄钊.先天性束带综合征的手术治疗[J].微创医学,2008,3(6):647-648.
- [2] 陈宗雄,林松庆,徐皓,等.先天性束带综合征的临床治疗[J].福州总医院学报,2003,10(3):181.
- [3] 刘伯龄,王科文,张锡庆,等.先天性束带综合征[J].中华小儿外科杂志,2005,26(6):334-335.
- [4] Hennigan SP,Kuo KN. Resistant talipes equinovarus associated with congenital constriction band syndrome[J]. J Pediatr Orthop,2000,20(2):240-245.

(收稿日期:2012-07-17 修回日期:2012-12-09)

块 1 cm×1 cm 大小,阑尾头部表面 0.2 cm 处可见破口。阑尾根部表面被覆脓苔。

镜检可见肿瘤细胞聚集成团块状或腺样(图 1),从固有膜深部或黏膜下层起,向下在阑尾壁内呈环形浸润性生长,穿插于平滑肌束间。病例 2 的肿瘤细胞浸润阑尾浆膜层,肿瘤细胞形态与肠腺中杯状细胞相似,或呈印戒样,形态大小一致,胞浆丰富,呈稀疏网状或泡沫状,界限清晰,胞核呈椭圆或月牙形,位于细胞底部或偏向一侧,染色质均匀,核异型性小,核分裂少见。可见黏液溢出进入阑尾深层形成黏液湖,并在盲肠浆膜面及肌间形成无细胞的黏液湖,见图 2。

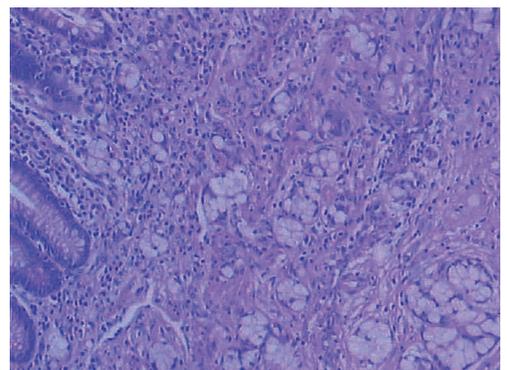


图 1 黏膜下层的肿瘤细胞(HE×100)

免疫组织化学检查提示 2 例患者的肿瘤细胞均表达 CK