

· 短篇及病例报道 · doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2015.12.053

## 血友病性假瘤伴终末期血友病关节炎 1 例及文献复习

龚凯<sup>1</sup>, 屈波<sup>1</sup>, 赵咪<sup>2</sup>, 朱妍<sup>2</sup>, 刘达<sup>1</sup>, 廖冬发<sup>1</sup>, 潘显明<sup>1△</sup>

(成都军区总医院: 1. 骨科; 2. 麻醉科, 四川成都 610083)

[中图分类号] R684.2

[文献标识码] C

[文章编号] 1671-8348(2015)12-1724-02

血友病性假瘤是血友病相关并发症中非常罕见的一种, 发生率为 1%~2%<sup>[1]</sup>。因其少见, 对临床医生而言, 血友病性假瘤的诊断较困难, 尤其是针对无明确血友病病史的患者。此外关于血友病性假瘤的治疗尚缺乏统一的标准和规范<sup>[2]</sup>。作者对本院骨科收治的 1 例血友病性假瘤患者的诊断及治疗并结合文献进行分析和总结。

### 1 临床资料

患者, 男, 60 岁, 主因“右膝疼痛伴右小腿包块 6 年, 加重伴包块增大 1 月”入院。(1)病史。左膝反复疼痛 10 余年, 跛行 2 年; 既往史: 否认出血倾向, 否认长期激素类药物服用史,

否认过敏史及外伤/手术史。(2)查体。左下肢短缩及萎缩畸形, 双膝屈曲畸形(左侧 20°, 右侧 15°); 左膝活动度 15°, 右膝关节活动度 0~80°; 右膝关节肿胀伴膝关节周围皮温升高, 局部压痛(+), 右侧胫骨结节水平偏前外侧处可见 1 个 9.0 cm×6.0 cm 大小包块, 质软, 触之液波感, 包块表面皮肤坏死约 3.0 cm×2.5 cm(图 1)。(3)诊断。正、侧位 X 线片可见明显关节间隙狭窄, 骨赘形成, 软骨下囊肿形成, 右胫骨近端前外侧可见 1 个 4.0 cm×3.5 cm 大小溶骨性病灶, 左侧膝关节骨性融合表现(图 2)。

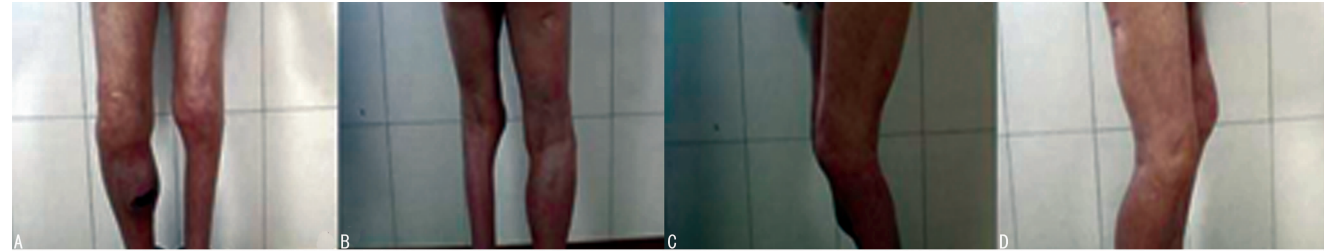


图 1 患者大体观(前、后、左、右)



图 2 双膝正、侧位 X 线图像

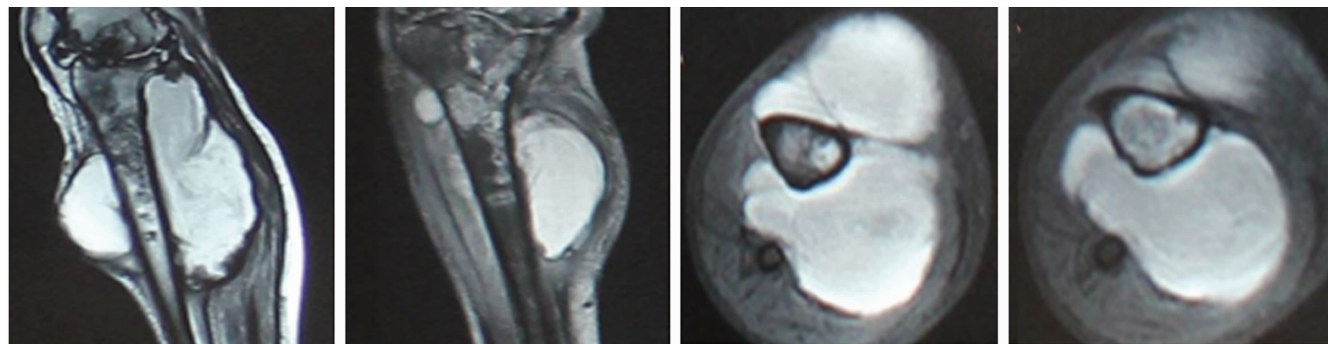


图 3 患者右胫骨矢状位及轴位 MRI 图像

CT 及 MRI 确认右侧胫骨近端髓内溶骨性病损合并特征性混杂密度信号影及环绕胫骨上端的液性包块(图 3)。血小板计数:  $189 \times 10^9/L$ ; 凝血酶原时间: 11.7 ms; 活化部分凝血活酶时间: 71.9 ms(正常值 20~40 s)。凝血因子检查提示: 凝血因子 IX 因子 3.3%。血液内科会诊为终末期血友病(B 型血友病)性关节炎病合并右侧血友病性假瘤。(4) 治疗。给予 IX 因子输注(80 IU/kg) 1 次, 然后患者拒绝其余治疗并要求出院, 随即失访。

## 2 讨 论

血友病性假瘤则是指血友病患者的骨骼及周围的肌肉反复出血而形成的一种累及骨组织的瘤样肿物, 其发生率仅占严重血友病患者的 1%~2%<sup>[3]</sup>。关于血友病性假瘤的治疗目前尚无统一的标准或指南。文献报道的主要方法包括凝血因子替代疗法、放疗及手术治疗等。凝血因子替代疗法可根据以下公式对患者进行凝血因子补充, 使其活性水平达到所需程度, 凝血因子补充量=(目标活性水平-基础活性水平)×体质量/2, 患者术后每 12 h 复查Ⅷ或Ⅸ因子活性。建议目标值为术前水平应不低于正常水平的 80%, 可补充致正常水平, 术后 3 d 为 80%, 术后 4~10 d 为 60%, 术后 11~21 d 为 50%<sup>[4]</sup>。然而凝血因子费用高昂, 来源受限, 长期可导致抑制性抗体产生以及血源性疾病的传播风险限制了凝血因子替代疗法的广泛应用。鉴于放疗疗效的不确定性和高复发率<sup>[5]</sup>, 大多数学者认为放疗不作为首选治疗方式, 除非有手术禁忌或者凝血因子抑制物产生的患者<sup>[3]</sup>。

外科手术治疗同样是处理血友病性假瘤的有效手段, 其主要手术指征包括: 假瘤生长迅速且替代疗法无法控制、重要结构受压(血管和神经)、反复关节内出血导致滑膜炎、病理性骨折、窦道出血并感染等。具体方法的选择依据假瘤的部位、肢体功能的障碍、严重程度, 患者的一般状况而定。通常认为单纯假瘤以切除为主, 涉及关节内血肿的宜同时切除病变增生的滑膜组织; 伴有严重关节毁损的患者, 视关节周围软组织情况行关节置换术或关节融合术; 截肢术则主要针对存在肢体循环严重障碍、巨大包块伴反复溃破感染、病理性骨折及巨大骨缺损无法修复, 以及其他预计手术时间长, 创面巨大的复杂情况。对于此类特殊患者而言<sup>[5]</sup>, 截肢术是最经济有效且最有利于恢

复的选择。该患者由于既往未诊断为血友病及未接受过凝血因子替代治疗, 且局部皮肤条件较差, 双侧关节功能障碍明显, 拟先考虑采用持续凝血因子输注疗法, 监测局部包块、皮肤坏死及溶骨性病损变化情况, 视情况进行进一步手术治疗。

既往有血友病性假瘤患者, 在无凝血因子替代疗法的保护下行穿刺活检或切开活检致术后大量出血, 伤口反复出血, 感染, 最终导致截肢情况<sup>[6-7]</sup>, 因此作者认为, 不恰当的外科处理将导致病情加重, 致残率和治疗费用增加。总之, 血友病性假瘤的诊断及治疗相对复杂, 基层医院开展困难。作者建议在专业团队(骨科、血液内科及输血科等相关科室)的密切合作及技术支持下, 针对患者具体情况进行个性化处理。

## 参考文献

- [1] Heyworth BE, Su EP, Figgie MP, et al. Orthopedic management of hemophilia [J]. Am J Orthop (Belle Mead NJ), 2005, 34(10): 479-486.
- [2] Stafford JM, James TT, Allen AM, et al. Hemophilic pseudotumor: radiologic-pathologic correlation [J]. Radiographics, 2003, 23(4): 852-856.
- [3] Rodriguez-Merchan EC. Haemophilic cysts (pseudotumours) [J]. Haemophilia, 2002, 8(3): 393-401.
- [4] Batorova A, Martinowitz U. Continuous infusion of coagulation factors: current opinion [J]. Curr Opin Hematol, 2006, 13(5): 308-315.
- [5] Subasi M, Dirier A, Kapukaya A, et al. Successful treatment of hemophilic hand pseudotumors by only radiotherapy [J]. Ann Plast Surg, 2007, 59(3): 338-340.
- [6] Magallon M, Monteagudo J, Altisent C, et al. Hemophilic pseudotumor: multicenter experience over a 25-year period [J]. Am J Hematol, 1994, 45(2): 103-108.
- [7] Valentino LA, Martinowitz U, Doolas A, et al. Surgical excision of a giant pelvic pseudotumour in a patient with haemophilia A [J]. Haemophilia, 2006, 12(5): 541-544.

(收稿日期: 2014-10-25 修回日期: 2015-01-18)

· 短篇及病例报道 · doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2015.12.054

# 高压氧综合治疗严重一氧化碳中毒致心搏骤停 1 例

林琳, 赵迎春<sup>△</sup>

(上海交通大学附属第一人民医院松江分院神经内科, 上海 201699)

[中图分类号] R459.6

[文献标识码] C

[文章编号] 1671-8348(2015)12-1725-03

急性一氧化碳中毒(ACMP)重度可致昏迷、呼吸困难、脉搏加速、血压或高或低, 严重可呼吸、心跳停止, 迅即死亡。现将本院高压氧(HBO)综合治疗 1 例严重 ACMP 致心搏骤停患者报道如下。

## 1 临床资料

患者, 男, 23 岁, 2013 年 12 月 25 日 15:00 在室内烧木炭取暖, 17:00 将门窗紧闭。20:00 朋友听到患者呻吟声, 入室后发现其意识不清, 胡言乱语, 无呕吐, 无抽搐, 无两便失禁, 无呼

吸困难, 予通风。21:55 患者被送到本院急诊, 查体: 精神差, 体温不升, 心率 118 次/分, 呼吸 22 次/分, 血压(BP)116/80 mm Hg。神志尚清, 对答尚切题, 双瞳孔等大等圆, 直径 0.30 cm, 双侧病理征阴性。予高流量吸氧。查血气分析: pH 7.09, 氧分压(PO<sub>2</sub>) 131 mm Hg, 二氧化碳分压(PCO<sub>2</sub>) 38.60 mm Hg, 二氧化碳结合为(CO<sub>2</sub>CP) 12.50 mmol/L, 剩余碱(BE) -19.10 mmol/L, 一氧化碳(CO) 33.00%, 天门冬氨酸基转移酶(AST) 50 IU/L, 血钾 3.47 mmol/L。诊断: ACMP。