

· 短篇及病例报道 · doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2015.21.055

儿童重症肌无力合并桥本甲状腺炎 1 例报道

杨 均, 李作孝[△]

(四川省泸州市人民医院神经内科 646000)

[中图分类号] R746

[文献标识码] C

[文章编号] 1671-8348(2015)21-3023-02

重症肌无力(myasthenia gravis, MG)是神经肌肉接头疾病中常见的一种,各个年龄阶段均可发病,儿童患者合并桥本甲状腺炎(Hashimoto's thyroiditis, HT)临床上较少见。

1 临床资料

患者,女,10岁,患者于3个月前无明显原因出现视物成双,向左注视时明显,并进行性加重。2个月前出现右侧眼睑下垂,伴晨轻暮重,被动睁眼时伴有视物成双。患者遂入本院门诊就诊,眼肌疲劳实验阳性(+),新斯的明试验+,诊断为MG,予以新斯的明、泼尼松等药物治疗2周后病情较前略有好转,能自主睁眼,视物成双消失。10d前,晨起时发现左眼睑下垂,被动睁眼时伴有视物成双,多于下午时加重,未予以重视,未见缓解,遂入本科住院治疗。病程期间患者无头疼、发热,无视物模糊、旋转,无饮水呛咳、吞咽困难,无耳鸣、听力下降,无意识障碍及言语理解困难。入院查体:体温36.5℃,脉搏75次/分,呼吸15次/分,血压110/72 mm Hg。发育正常,营养中等,体型较瘦,皮肤巩膜无黄染,全身浅表淋巴结未扪及肿大,头颅发育未见畸形,颈部未见静脉曲张,甲状腺Ⅱ度肿大,质韧,无压痛,未扪及结节,边界清晰。专科查体:意识清楚,吐词清晰,对答切题,高级神经活动正常,左侧眼睑下垂,不能自主睁眼,左眼球向右活动受限,被动睁眼时伴有视物成双,右眼球活动自如,双侧瞳孔等大圆形,对光反射灵敏。双侧额纹存在,鼻唇沟对称,伸舌居中,无肌纤颤,悬雍垂居中。软腭上抬有力,咽反射正常。转颈、耸肩对称有力。肌张力正常,肌力V级,感觉、共济功能正常。双侧腱反射十+,病理征阴性(-),脑膜刺激征-。辅助检查:头颅MRI提示未见明显异常;胸部增强CT提示前上纵隔胸腺影,考虑胸腺增生可能性较大。新斯的明试验+,肌电图3 Hz频率重复神经刺激波幅递减达21%。甲状腺功能检测提示:游离T3甲状腺素(FT3)4.12 pg/mL(正常值2.20~4.20 pg/mL)、游离T3甲状腺素(FT4)12.6 ng/L(正常值8.0~17.0 ng/L)、促甲状腺激素0.006 mIU/L(正常值0.60~3.60 mIU/L)、甲状腺球蛋白抗体(TGA)288.7 IU/L(正常值0~100 IU/L)、甲状腺过氧化物酶抗体(TPO-Ab)281.6 IU/L(正常值1.00~16.0 IU/L)、促甲状腺激素受体抗体(TRAb)19.85 IU/mL(正常值0.11~30.00 IU/mL)。B超示双侧甲状腺中度肿大,回声不均匀。核素扫描示摄碘正常。经内分泌科医生会诊,确诊为重症肌无力、桥本甲状腺炎。

2 讨论

MG是神经肌肉接头处突触后膜上,针对自身抗原乙酰胆碱受体的自身免疫性疾病。主要表现为骨骼肌易疲劳,晨轻暮重,活动后症状加重,休息和应用胆碱酯酶抑制剂治疗后症状减轻。儿童MG在临床上相对较成人少见,具有起病年龄小,大多以1~5岁为主,患病率较成人高,性别差异不明显等临床特点。儿童型MG约占我国MG患者的20%左右,常以眼肌麻痹为首表现,Ossermen改良分型以I型即眼肌型(Ocular MG, OMG)为主,双眼睑下垂可交替出现,约1/4病例

可以自然缓解,部分可进展为全身型。激素和胆碱酯酶抑制剂是治疗MG的基石。有研究表明泼尼松治疗能降低OMG向全身型MG的转变并且延迟其发生的作用^[1]。Bhanushali等^[2]比较糖皮质激素和吡斯的明对眼肌型MG患者的疗效,发现前者有效率高于后者。部分MG合并胸腺瘤患者可以手术治疗。Gold等^[3]认为,早期胸腺切除术适用于胸腺瘤患者及年龄小于50岁、有全身型表现的非胸腺瘤型MG患者。Tracy等^[4]观察13例行胸腺切除术的MG患儿,手术有效率为62%,完全缓解率为31%,提示胸腺切除术对MG患儿也适用。儿童单纯型眼肌无力虽部分经内科治疗可以缓解,但多数患者在3年内可进展为全身型,而这些单纯眼肌型MG患者手术疗效较好,并发症和危险性较小,且可阻止进展为全身型^[5]。

HT是儿童常见的自身免疫性甲状腺疾病,相对成人较少见,该病起病隐匿,进展缓慢,早期临床表现不典型,可没有症状,晚期可有甲减表现。甲状腺腺中度弥漫性肿大,特别是峡部锥体叶肿大,一般无压痛。甲功测定血清T3、T4、FT3、FT4一般正常或偏低,即使有甲状腺功能亢进症状的患者,T3、T4水平也常呈正常水平。甲状腺核素扫描与摄碘率测定表现为甲状腺增大,甲状腺碘分布不均匀与稀疏,或呈“冷”结节改变,摄碘率早期可以正常,甚至升高。血清甲状腺自身抗体(TPO-Ab、TGAb)强阳性,滴度升高明显。凡质地坚硬的甲状腺肿大,伴有血清TPOAb和TGAb的显著增高,穿刺细胞学检查符合TH改变,诊断即可成立。HT主要以内科对症处理为主:若甲状腺功能正常,无临床症状,随诊观察;亚临床甲状腺功能减低者,若TSH<10 mU/mL则随诊观察,若TSH≥10 mU/mL则应用甲状腺激素替代治疗;甲状腺功能减低者,可甲状腺激素替代治疗;合并甲状腺功能亢进者,可用普萘洛尔治疗;亚急性发作可用糖皮质激素缓解症状。除此之外,给予微量元素硒后能够持久有效的降低血清中TPOAb的滴度,干扰自身免疫反应的进程,对HT的治疗可能存在帮助,但是还未广泛应用于临床^[6]。儿童HT的外科治疗一直存在争议。HT是自身免疫性疾病,呈慢性经过,发展趋势是永久性甲状腺功能减低,任何不恰当的手术治疗都将加速甲状腺功能减低的进程^[7]。但切除部分甲状腺组织可降低免疫负荷,增强药物治疗效果,若手术方式选择恰当,手术依旧是安全的。

MG和TH二者发病机制尚未完全阐明。儿童型MG合并HT报道极少,可以推测二者可能是机体免疫异常的不同表现。本例患者临床表现都较为典型,但疗效欠佳,可能与二者合并存在及儿童自身生理特点有关。尽管治疗存在困难,相信随着研究的进展会有更好的治疗方法。

参考文献

- [1] Kupersmith MJ. Ocular myasthenia gravis: reatment success and failures in patients with long-term follow-up[J]. J Neurol, 2009, 256(8): 1314-1320.
- [2] Bhanushali MJ, Wu J, Benatar M. Treatment of ocular

symptoms in myasthenia gravis[J]. *Neurology*, 2008, 71(17):1335-1341.

- [3] Gold R, Schneider Gold C. Current and future standards in treatment of myasthenia gravis[J]. *Neurotherapeutics*, 2008, 5(4):535-541.
- [4] Tracy M, MeRae W, Millichap JG. Graded response to thymectomy in children with myasthenia gravis[J]. *Child Neurol*, 2009, 24(4):454-459.
- [5] Ortiz, Borchert M. Long-term outcomes of pediatric ocular myasthenia gravis[J]. *Ophthalmology*, 2008, 115(7):

• 短篇及病例报道 • doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2015.21.056

1245-1248.

- [6] Zagrodzki P, Ratajcaak R. Selenium supplementation in autoimmune thyroiditis female patient—effects on thyroid and ovarian functions (case study)[J]. *Biol Trace Elem Res*, 2008, 126(13):76-82.
- [7] Owen P J, Rajiv C, Vinereanu D, et al. Subclinical hypothyroidism, arterial stiffness, and myocardial reserve[J]. *J Clin Endocrinol Metab*, 2006, 91(6):2126-2132.

(收稿日期:2015-02-25 修回日期:2015-03-15)

手术治疗汽油腐蚀伤 1 例报道

罗 飞, 辛国华[△], 刘美玲

(南昌大学第一附属医院烧伤科, 南昌 330006)

[中图分类号] R643

[文献标识码] C

[文章编号] 1671-8348(2015)21-3024-01

随着现代烧伤治疗技术发展及救治经验教训的不断积累,对各种类型烧伤救治成功率已不断上升,除传统热力、酸碱物质、电能、放射线烧伤外,大面积皮肤撕脱伤、汽油腐蚀伤等严重损伤也在烧伤治疗中出现。本文现将本院通过积极手术协助救治大面积汽油腐蚀伤 1 例的治疗过程报道如下。

1 临床资料

患者,男,39岁,因工作时吸入含汽油成分气体后昏迷,坠入汽油桶中近 2 h 送入本院治疗,入院前患者意识不清,曾行胸外按压,余未作特殊处理。患者既往体健,无药物与食物过敏史。入院查体:体温 36.0℃,脉搏 110 次/min,呼吸 24 次/min,血压 122/88 mm Hg,神志模糊,精神极差,面色蜡白,躁动不安,四肢冷,心律齐,无明显呼吸困难,腹平软,创面主要分布于左上肢、躯干、臀部及右下肢等处,呈灰褐色,部分腐皮破脱,创面基底暗红、红白相间或苍白,渗出较多,痛觉不敏感,总面积约 35%,全身弥漫浓重汽油味。实验室检查,血常规示:WBC $27.96 \times 10^9/L$, RBC $4.91 \times 10^{12}/L$, Hb 154 g/L, HCT 0.468; 血生化示:葡萄糖(Glu)11.06 mmol/L, 肌酸激酶(CK)637.0 U/L, 肌酸激酶同工酶(CK-MB)65.7 U/L; 尿常规示:Glu 强阳性(++++) , 酮体阳性(+). 入院诊断:(1)多处腐蚀伤,至少有 1 处 3 度腐蚀伤;(2)身体体表 30%~39% 烧伤;(3)低血容量性休克。入院后积极行烧伤休克补液、吸氧、留置导尿,严密观察呼吸道通畅情况。应用利尿剂及清蛋白预防肺、脑水肿,能量合剂促神经细胞恢复,西咪替丁预防应激性溃疡。创面生理盐水反复冲洗后外涂磺胺嘧啶银包扎换药,全身应用抗生素防感染。患者意识恢复正常,于伤后第 3 天行 1 次创面清创削痂联合生物皮移植术,术后予抗炎输液、创面油质敷料半暴露换药,定期复查血、尿分析及血生化,保护脏器功能及维持水电解质酸碱平衡,加强营养。于伤后 14 d 剩散在残余创面面积约 2% TBSA 出院,出院后继续门诊换药治疗,随访患者于伤后 23 d 创面基本痊愈,伤后 3 个月无任何神经精神症状,复查三大常规及血生化无明显异常,大部分创面皮肤色素沉着变淡,部分散在创面瘢痕增生。

2 讨 论

汽油中四乙基铅和不饱和的烃类为具有高度挥发性的强毒性物质,能抑制神经系统葡萄糖的代谢,引起脑组织缺氧等^[1-2]。本例患者因吸入汽油挥发物后昏迷,汽油浸泡腐蚀导

致大面积皮肤损伤,体液经由创面丢失导致休克。神志模糊,躁动不安及血糖强阳性、心肌酶谱升高等可能为化学毒物吸收导致内脏损害的表现。有病例报道此类型损伤的严重性不只是表现在皮肤的烧伤,亦表现在经由皮肤等吸收的烃类物质导致的包括神经系统、肺、心血管、胃肠道、肾和肝的并发症^[3-5]。本例患者治疗过程中无严重并发症,预后可,救治成功的原因是:患者伤后 2 h 即脱离了损伤及毒物侵入来源,入院后积极抗休克、吸氧、保暖等。虽然患者病情重,但在输液促使四乙基铅和烃类排出,并防治脏器损害、监测脏器功能及尿铅含量等治疗同时,早期为本例患者实行创面清创削痂及生物皮移植术,去除了创面残余化学物质及坏死组织,最大限度降低了汽油中化学物质吸收对机体造成的继发性内脏损害,并保护了裸露的创面。因汽油中四乙基铅易溶于脂类,创面术前避免了应用油质敷料换药。大面积汽油腐蚀伤患者虽少见,但目前救治成功率较低,其伤情与汽油持续接触时间相关,较局部损伤更应重视的是,化学物质的吸收可引起中毒和内脏损害甚至死亡,对此在治疗上积极抗休克、吸氧、解毒、创面处理、保护脏器功能及加强营养支持等是必须的,但在病情控制下积极早期手术或许对疾病的治疗进展会起到较大作用。

参考文献

- [1] 黄元平,王赞,纪莉,等. 高压氧综合治疗急性汽油中毒 2 例[J]. *中国老年学杂志*, 2011, 31(1):144.
- [2] 和芳. 4 例急性四乙基铅中毒临床表现分析[J]. *中国实用医药*, 2012, 7(4):192-193.
- [3] Simpson LA, Cruse CW. Gasoline immersion injury[J]. *Plast Reconstr Surg*, 1981, 67(1):54-57.
- [4] Huang SL, Ye XD, Lin KC. Intensification of a chemical burn injury by a warming device combined with the tissue pressure in the operating room[J]. *A A Case Rep*, 2013, 1(1):9-11.
- [5] Wu CY, Lin HL. Gasoline immersion burn without fire [J]. *Eur J Dermatol*, 2013, 23(4):533-534.

(收稿日期:2015-02-06 修回日期:2015-03-12)