

- [2] 刑双春,何桂丽,翟立杰. 颈部巨大脂肪肉瘤 1 例[J]. 临床耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2008, 22(19): 907-908.
- [3] 刘彤华,李维华. 诊断病理学[M]. 北京: 人民卫生出版社, 1994: 713-729.

- [4] 郑石芳. 颈部脂肪组织肿瘤的 CT 诊断[J]. 中国医学影像学杂志, 2000, 8(5): 382-383.

(收稿日期: 2010-10-18 修回日期: 2010-11-17)

• 短篇及病例报道 •

## 朊蛋白病 2 例报道

刘 渠, 陈康宁, 史树贵, 范文辉

(第三军医大学西南医院神经内科/重庆市介入脑血管病学研究所, 重庆 400038)

doi: 10.3969/j.issn.1671-8348.2011.12.047

文献标识码: C

文章编号: 1671-8348(2011)12-1244-02

朊蛋白病 (creutzfeld jakob disease, CJD) 是一类慢性进行性致死性神经系统变性疾病, 是继癌症、艾滋病后又一严重威胁人类和动物健康的疾病。虽然该类疾病临床罕见, 但应该引起足够的认识, 一旦漏诊和误诊容易给患者家庭及社会造成一定的危害。本科 2009 年 10 月至 2010 年 2 月共收治 2 例 CJD 患者, 现报道如下。

### 1 临床资料

病例 1: 患者, 女, 57 岁, 以智力下降、四肢阵发性抖动 1 个月入院, 患者无国外旅游史, 未到过疫区, 平素偶吃牛肉, 家庭及亲戚成员中无类似患者。入院后患者病情进行性加重, 生活不能自理, 出现意识障碍、四肢及躯体阵发性肌阵挛、痫性发作。患者既往无心脑血管疾病危险因素。

病例 2: 患者, 女, 67 岁, 进行性智能障碍 4 个月入院, 发病时患者正在美国探望亲人, 其病程中有注射 H1N1 型疫苗和狂犬疫苗史, 在美国进行一些相应检查, 但诊断未明; 回国后患者病情进一步加重, 逐渐出现意识障碍、阵发性四肢及躯体阵挛、痫性发作。患者家属及亲戚无患者相关症状出现。患者既往有 2 型糖尿病病史。

2 例患者分别进行了肝肾功能、血常规、大小便常规、头颅 MRI、普通脑电图(彩插 II 图 1)、MRA(彩插 II 图 2)、动态脑电图、胸部 CT、甲状腺功能、补体 C<sub>3</sub>、补体 C<sub>4</sub>、抗“O”、CSF 常规、CSF 生化、CSF 找抗酸杆菌、输血前 ICT 等检查。并将患者 CSF 标本送中国疾控中心行 CSF 14-3-3 蛋白检测, 结果回报阳性。

患者入院后考虑急性脱髓鞘脑病? 中毒性脑病? 朊蛋白病? 经过使用激素、免疫球蛋白、神经营养剂、改善循环及对症支持治疗, 患者病情无明显好转, 并呈进行性加重, 逐渐出现意识障碍或意识障碍程度逐渐加深, 阵发性四肢及躯体阵挛、痫性发作频繁, 1 例患者家属强烈要求出院, 另 1 例患者要求继续在本科治疗。

### 2 讨 论

**2.1 CJD 分型** CJD 是朊蛋白所致的散发、显性遗传、可传染的神经系统变性疾病。散发性 CJD 占 90%, 家族性 CJD 占 10%, 任何年龄均可发病, 病程从 1 个月至 4 年不等, 平均 11 个月。临床以迅速进展的智能障碍、共济失调、肌阵挛、视力障碍、锥体系及锥体外系受损为特征。它分为: (1) 家族型; (2) 医源型或获得型; (3) 变异型 CJD (V-CJD); (4) 散发型<sup>[1]</sup>。所以, 对于一些有上述部分或全部临床表现的患者, 应该引起高度的警觉, 及时进行相关的检查, 避免漏诊和误诊。本院收治的 2

例患者比较典型, 值得学习和借鉴。

**2.2 CJD 病理特点** 主要是脑组织海绵样变, 软蛋白 (prion protein, PrP) 淀粉样斑块形成, 呈曙红色玻璃样变团块, 周边有放射状的淀粉样纤维。神经元丢失及反应性星形胶质细胞增生, 神经纤维网内出现空泡。在中枢神经系统海绵样变广泛分布整个脑和脊髓的灰质结构, 主要累及大质、基底核、丘脑及小脑皮质, 其中大脑皮质最明显。

**2.3 流行病学特点**<sup>[2]</sup> (1) CJD 既是传染病, 也是遗传病; (2) CJD 可跨种属传播; (3) 无任何炎症反应和免疫反应发生; (4) 实验动物可以传递; 实验动物脑内接种是传递性海绵状脑病的重要依据。

**2.4 临床表现** CJD 发病年龄多为 40~80 岁, 潜伏期长达 3~22 年, 一般超过 10 年以上, 病程 3~12 个月。急性、亚急性发病, 少数慢性发病, 迅速进行性智力丧失伴肌阵挛, 人格改变是最早症状。临床症状多样化, 早期表现精神衰退、记忆力障碍、小脑性共济失调、失语、吞咽困难、无动性缄默、锥体束征、锥体外系征和眼球偏斜等。随病情进展, 智力下降严重者痴呆。终末期患者呈去皮质或去大脑状态, 深昏迷、并发感染死亡。

**2.5 辅助检查** (1) CSF 检查: CSF 常规及生化检查正常。少数患者蛋白质升高, 一般不超过 1 g/L, 白细胞数均正常。神经元特异性烯醇化酶 (NSE) 对 CJD 诊断均非特异性。而蛋白质 130、131 对 CJD 诊断较为敏感并具有特异性。最近中国学者以免疫印迹分析方法检测 CSF14-3-3 蛋白, 阳性者强烈支持 CJD 诊断, 并且 CSF 中脑蛋白 14-3-3 含量与脑组织被破坏程度成正比<sup>[3-4]</sup>。(2) 脑电图: 早期发现有较多广泛的慢波, 随病情进展, 可见特征性、重复出现高波幅尖波, 在慢波背景上出现广泛双侧同步双相或三相周期性尖慢复合波 (PSWCs), 枕区明显, 间隔为 0.5~2.5 s, 持续 200~600 ms, 阳性率为 75%~94%。(3) 影像学检查: CJD 早期 CT 与 MRI 大多正常。临床上发生迅速进行性智力丧失而不伴显著脑萎缩则提示 CJD 可能。(4) 脑组织活检: 组织病理学检查是 CJD 的金指标, 存在脑海绵状改变而不伴炎症应答者符合本病诊断。

**2.6 治疗** CJD 无肯定有效的治疗方法。目前临床上使用的抗病毒药物均无效。治疗以支持、对症为主, 良好护理与防治并发症可使病程延缓。CJD 预后恶劣, 大多数患者死于并发症。目前实验方面的治疗主要有抗体治疗、寡肽治疗等, 抗疟药阿的平和抗精神病药物氯丙嗪均能抑制传染性软蛋白 (scrapie prion protein, PrPsc) 的形成, 由于二者均具有通过血

脑屏障的能力,有可能被用于 CJD 治疗的候选药物<sup>[5]</sup>。

#### 参考文献:

- [1] 王维治. 神经病学[M]. 北京:人民卫生出版社,2004:170-172.
- [2] 何凤田. 朊蛋白病研究现状[J]. 国外医学生理、病理科学与临床分册,2002,22(3):239-241.
- [3] DiFede G, Giaccone G, Limido L, et al. The epsilon isoform of 14-3-3 protein is a component of the prion protein amyloid deposits of Gerstmann-Straussler-Scheinker disease[J]. J Neuropathol Exp Neurol, 2007, 66(2):124-

130.

- [4] Shiga Y, Wakabayashi H, Mizuzawa K, et al. 14-3-3 protein levels and isoform patterns in the cerebrospinal fluid of Creutzfeldt-Jakob disease patients in the progressive and terminal stages[J]. J Clin Neurosci, 2006, 13(6):661-665.
- [5] Sasso J, Sadowski M, Wisniewski T, et al. Therapeutics and prion disease: can immunisation or drugs be effective [J]. Mini Rev Med Chem, 2005, 5(4):361-366.

(收稿日期:2010-11-09 修回日期:2011-01-22)

#### • 短篇及病例报道 •

## 腹腔镜胆囊切除术后继发胆汁性囊肿 1 例

田 夫, 岳 信<sup>△</sup>, 蒋雪峰, 向进见

(长江大学附属第一医院肾肠外科, 湖北荆州 434000)

doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2011.12.048

文献标识码:C

文章编号:1671-8348(2011)12-1245-01

### 1 临床资料

患者,女,29岁,因腹腔镜胆囊切除术(LC)术后腹痛3周入院。患者3周前因胆石症在当地医院行LC,术后2d感腹痛、腹胀,疼痛呈持续性,左上腹可扪及包块,在当地给予对症治疗,症状稍缓解。术后拆线时从左腹部穿刺孔流出大量淡黄色液体后包块消失,但腹痛、腹胀无明显缓解。查体:慢性病容,皮肤及巩膜无黄染,心肺无异常,腹部可见4个穿刺孔瘢痕,腹平,未扪及明显包块,上腹部广泛压痛,以左上腹为甚。彩超示上腹部囊性占位,腹腔积液。腹部CT平扫示肝脏囊性占位(图1)。肝功能轻度异常。诊疗经过:剖腹探查术中见大网膜与腹壁及肝缘广泛粘连,肝左、右膈下间隙各见一个假性囊肿,其内含有棕黄色胆汁约3000mL。胆囊三角严重粘连,胆囊窝包裹性积液。未见明显瘘口。彻底吸净囊液,并切除部分囊壁送检。于左、右肝膈下及胆囊窝处放置橡胶引流管。术后给予抗炎、护肝等对症治疗。病检提示胆囊壁样结构为纤维腺肌样组织。患者康复出院。

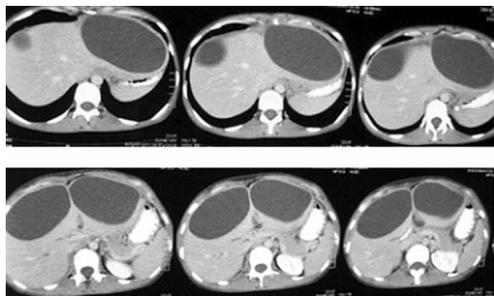


图1 腹部CT平扫检查(肝脏囊性占位)

### 2 讨 论

随着微创外科的普及,LC具有创伤小、恢复快、住院时间短的特点,已成为胆囊良性疾病外科治疗的“金标准”<sup>[1]</sup>。有报道称LC可占全部胆囊切除术的90%以上<sup>[2]</sup>。但是LC所带来的并发症却不容忽视,胆漏是LC常见的并发症,有文献报道其发生率为0.2%~1.0%<sup>[3]</sup>,主要原因有:胆管损伤、胆囊

管残端漏、迷走胆管所致的胆汁渗漏、钛夹滑脱等。

通过本例总结经验如下:(1)术中应仔细解剖Calot三角区,正确处置胆管变异。术中发现胆漏要及时处理,对疑有胆管损伤者放置引流管以便术后观察及处理。(2)术后应严密观察患者症状及腹部体征,若出现腹痛、腹部包块、腹膜刺激征、胆汁流出等情况时应考虑胆道损伤、胆漏可能,并及时处理。(3)术后胆漏因体位及胆漏速度、量等原因可在腹腔内形成包裹从而掩盖病情,给诊断带来困难,应加以注意。(4)在治疗上胆漏应当以引流、抗感染、营养支持为主,手术探查在保守治疗无效时也是必要的,有报道使用微创方法治疗胆漏亦可考虑<sup>[4-5]</sup>。(5)术后胆漏常见位置为肝肾间隙以及胆囊窝,但是本例则出现在肝脏膈面,应予以注意。

#### 参考文献:

- [1] Frwzee RC, Roders J, Symmonda R, et al. Combined laparoscopic and endoscopic management of cholelithiasis and choledocholithiasis[J]. Am J Surg, 1993, 166:702-710.
- [2] Giger U, Michel JM, Vonlanthenen R, et al. Laparoscopic cholecystectomy in acute cholecystitis: indication, technique, risk and outcome [J]. Langenbecks Arch Surg, 2005, 390(5):373-380.
- [3] 王小梅, 刘维惠, 秦双征. 腹腔镜胆囊切除术后胆漏原因分析及处理[J]. 重庆医学, 2009, 38(11):1504-1505.
- [4] 黄静, 刘武, 郑永, 等. 腹腔镜胆囊切除术后形成巨大胆汁包裹性囊肿[J]. 临床误诊误治杂志, 2006, 19(7):28-29.
- [5] 朱坪, 郭升坤, 周楠. 腹腔镜胆囊切除术后胆漏的镜下治疗体会[J]. 重庆医学, 2002, 31(11):1090-1091.

(收稿日期:2010-09-09 修回日期:2010-10-17)