

诊断:(1)原发性免疫缺陷病,HIES;(2)肺炎;(3)传染性软疣;(4)尖锐湿疣;(5)指甲真菌感染。治疗:予以输注丙种球蛋白替代治疗,头孢硫脒、阿奇霉素抗感染,氟康唑抗真菌,外搽咪喹莫特乳膏、莫匹罗星等对症治疗,好转出院。院外继续予以复方磺胺甲噁唑、伊曲康唑、阿奇霉素治疗。

2 讨 论

HIES 即乔布综合征(Job syndrome),又称 Buckley 综合征<sup>[1]</sup>。该病多为散发,少数为常染色体显性或隐性遗传。主要特征有:异位性皮炎样皮肤损害、反复皮肤及肺部感染、血清 IgE 明显增高<sup>[2]</sup>。

HIES 分为如下两型:(1) HIES-1 型,此型最为常见,多数为散发病例,部分是由于信号传导及转录活化因子 3 基因突变导致的常染色体显性遗传<sup>[3]</sup>。临床表现为多系统异常,多为结缔组织、脉管、骨骼及牙齿异常,表现为病理性骨折、乳牙脱落延迟、脊柱侧弯及特征性面容(前颌及下颌突出、眼睛深陷、双眼外眦距离增宽、宽鼻梁、厚嘴唇)。反复肺炎,严重者可发生脓胸或肺脓肿,肺部曲霉菌感染。反复皮肤葡萄球菌脓肿,湿疹,新生儿皮疹,异位性皮炎样皮疹,慢性黏膜皮肤念珠菌感染:甲癣、鹅口疮、阴道念珠菌感染<sup>[4-5]</sup>。(2)HIES-2 型,呈常染色体隐性遗传,主要由胞质分裂专一物 8 蛋白(dedicator of cytokinesis 8,DOCK8)基因突变导致<sup>[6]</sup>。近期报道,磷酸葡萄糖变位酶 3 基因突变也可导致<sup>[7]</sup>,个别案例为酪氨酸激酶 2 基因突变<sup>[2]</sup>。与前者同样表现为反复皮肤及肺部感染,异位性皮炎样皮肤损害,但多无结缔组织、脉管、骨骼及牙齿异常,多表现为皮肤病毒感染,包括传染性软疣、人乳头状瘤病毒感染,带状疱疹、复发性疱疹感染,以及神经系统并发症如偏瘫、缺血性梗死、蛛网膜下腔出血等,可有硬化性胆管炎、结肠炎、肉芽肿性软组织病变、中央神经系统淋巴瘤、转移性平滑肌肉瘤等少见表现<sup>[4,6]</sup>。该型发病越早,病死率越高,常发生于 20 岁前<sup>[6]</sup>。

辅助检查:HIES 患者血清 IgE 升高(正常值 30~600 U/mL),但血清 IgE 升高程度与疾病严重程度无相关性。90% 的患者嗜酸性粒细胞增多。HIES-1 型患者 T17 细胞减少。HIES-2 型患者血清 IgM 水平降低、淋巴细胞减少<sup>[6]</sup>。

治疗:(1)一般疗法,加强营养和皮肤护理。(2)抗感染疗法,HIES 患者的皮肤多有持续性感染,特别是金黄色葡萄球菌感染,可予以抗生素抗感染治疗(例如复方磺胺甲噁唑),皮肤脓肿需切开引流。皮肤真菌感染口服抗真菌药物有效,肺部

真菌感染可抗曲霉菌治疗。(3)免疫替代治疗,大剂量免疫球蛋白治疗对重症感染和湿疹样皮炎有效,但对皮肤病毒感染无效。骨髓移植对由 DOCK8 突变导致的 HIES 有意义<sup>[8]</sup>。(4)广泛的传染性软疣和人乳头状瘤病毒感染可予以咪喹莫特、激光治疗,干扰素也有一定疗效<sup>[6]</sup>。

该病例患儿自幼新生儿皮疹后反复湿疹,反复肺部感染、有过巨细胞病毒、水痘病毒感染,乳牙脱落延迟。多次查嗜酸性粒细胞升高、IgE 升高、IgM 降低、CD4 降低,诊断为原发性免疫缺陷病:HIES。临床予以丙种球蛋白替代治疗及相关对症治疗后可控制病情。该病例为日后临床工作有一定的借鉴意义。

参考文献

[1] Siebrasse EA,Pastrana DV,Nguyen NL,et al. WU polyomavirus in respiratory epithelial cells from lung transplant patient with Job syndrome[J]. Emerg Infect Dis, 2015,21(1):103-106.

[2] Freeman AF,Holland SM. The hyper-IgE syndromes[J]. Immunol Allergy Clin North Am,2008,28(2):277-291.

[3] Sowerwine KJ, Holland SM, Freeman AF. Hyper-IgE syndrome update[J]. Ann N Y Acad Sci,2012,125(1): 25-32.

[4] Minegishi Y,Saito M. Cutaneous manifestations of hyper IgE syndrome[J]. Allergol Int,2012,61(2):191-196.

[5] Freeman AF, Holland SM. Clinical manifestations of hyper IgE syndromes[J]. Dis Markers,2010,29(3/4):123-130.

[6] Yong PF, Freeman AF, Engelhardt KR,et al. An update on the hyper-IgE syndromes [J]. Arthritis Res Ther, 2012,14(6):228-238.

[7] Yang LL, Fliegauf M, Grimbacher B. Hyper-IgE syndromes: reviewing PGM3 deficiency[J]. Curr Opin Pediatr, 2014, 26(6):697-703.

[8] Farmand S,Sundin M. Hyper-IgE syndromes: recent advances in pathogenesis, diagnostics and clinical care[J]. Curr Opin Hematol,2015,22(1):12-22.

(收稿日期:2016-07-15 修回日期:2016-09-13)

• 短篇及病例报道 • doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2017.05.047

PVP 术后直肠上段坏死伴全腹膜炎 1 例\*

胡永军,岑万春,李正云,霍理<sup>△</sup>  
(重庆市巴南区人民医院骨科 401320)

[中图分类号] R656.4+1 [文献标识码] C [文章编号] 1671-8348(2017)05-0713-02

骨质疏松性椎体压缩性骨折(osteoporotic vertebral compression fractures,OVCFs),采用经皮椎体成形术(percutaneous vertebroplasty,PVP)治疗,临床疗效满意,术后并发症少。关于术后并发症的报道也多,但关于术后出现肠道问题的报道相对较少。本科室 2015 年 3 月收治 1 例患者,采用 PVP 治疗,术后出现不明原因的直肠上段坏死伴全腹膜炎,经积极处

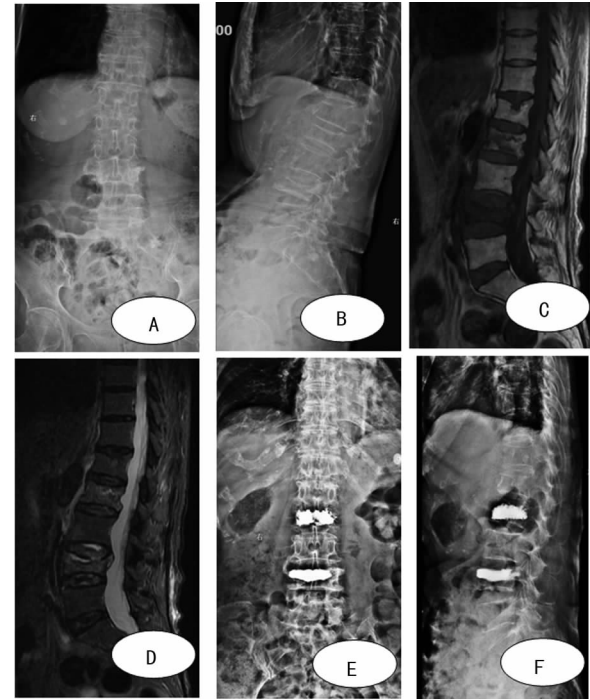
理,痊愈出院,现报道如下。

1 临床资料

患者,女性,85 岁,入院 3 个月前自觉出现不明原因的腰部疼痛,位于腰骶部两侧,呈持续性胀痛,体位变化时加重,无下肢疼痛及麻木感,未引起重视。2 个月前曾在本院检查,腰椎 X 线片提示腰 4 椎体压缩性骨折,骨密度检查提示重度骨

\* 基金项目:重庆市巴南区科委课题(2009-10-9)。 作者简介:胡永军(1972—),副主任医师,在职博士,主要从事骨科方面的研究。  
<sup>△</sup> 通信作者,E-mail:1242368400@qq.com。

质疏松,经保守治疗后症状缓解。近 1 个月患者自觉有病情加重,行动困难,起床需人搀扶,行走缓慢;2015 年 3 月本院门诊求治,门诊以腰椎骨折收入住院。入院查体:痛苦貌,心肺及腹部无异常发现。脊椎外观无畸形,胸 11 到腰 5 棘突叩痛,腰椎棘旁软组织广泛压痛,腰椎活动因疼痛受限。下肢各关节活动范围正常,双髋关节“4”字试验阴性。皮肤感觉及肌力正常,肌张力不高,膝反射及踝反射对称引出。病理征阴性。腰椎 X 线片:腰 1、2 椎体楔形变,腰 4 椎体压缩约 1/2;腰椎骨质疏松。腰椎 MRI 检查提示:腰 2、4 椎体压缩性骨折伴腰 4 椎体附件骨髓水肿,周围软组织肿胀。入院诊断:(1)腰 2、4 椎骨质疏松性压缩性骨折;(2)骨质疏松症(重度)。患者入院后完善必要术前准备,于入院后第三天在局部麻醉下行腰 2、4 椎体经皮椎体成形术,术中全程用 C 型臂 X 线机透视引导,手术顺利,术后腰痛减轻,可离床活动。术后腰椎正侧位片提示腰 2、4 椎体内骨水泥分布满意,未见渗漏(图 1)。术后第 3 天中午解大便时出现短暂晕厥,鲜血便,并腹痛逐渐加重,心率增快,达 130 次/分钟。请普外科会诊,考虑下消化道出血,经补液止血治疗血便减少,但腹痛加重,行腹部 CT 检查考虑消化道穿孔。普外科行急诊剖腹探查手术,术中探查见:腹腔内有约 500 mL 粪水样浑浊液体,探查肠管无穿刺伤痕迹;直肠上段明显扩张,成紫色,趋于坏死,邻近动脉未发现异常。直肠未扪及包块,结肠正常,无扩张,无包块。其余腹腔脏器均正常。术中予以直肠上段切除、乙状结肠单腔造瘘术、腹腔引流术。术后送入 ICU 监护治疗。术后病理检查提示:送检(部分直肠)黏膜慢性炎症伴部分系膜坏疽性炎症。术后组织讨论,考虑肠坏死为肠系膜血栓缺血坏死所致,诱因不明;一致认为与 PVP 手术无关,排除肿瘤所致坏死。术后因病情反复,多次在 ICU 与普外科之间转科治疗,住院近 2 个月出院,出院时生命体征正常,左下腹造瘘口排气排便通畅,腹软,无压痛、反跳痛及肌紧张,肠鸣音正常。出院后除注意饮食结构、多下床外,需永久应用人工肛门袋。



A:术前 X 线片正位显示腰椎退变,轻度侧凸;B:术前 X 线片侧位显示腰 2、4 椎体压缩,高度丢失;C:术前 MRI 检查 T1 相位显示腰 2、4 椎体内混杂低信号;D:术前 MRI 检查 T2 相位显示腰 2、4 椎体内混杂水肿信号;E:术后 X 线片正位显示腰 2、4 椎体内骨水泥填充情况,无外漏;F:术后 X 线片侧位显示腰 2、4 椎体内骨水泥无外漏,分布满意。

图 1 患者腰部 X 线片情况

2 讨论

经皮椎体成形术的并发症主要与骨水泥渗漏有关,包括压迫脊髓、神经,主要发生在手术椎体邻近<sup>[1]</sup>。骨水泥栓塞并发症,肺栓塞报道相对较多<sup>[2]</sup>。也有学者报道并发少见的心脏问题:Elapavaluru 等<sup>[3]</sup>报道 1 例 61 岁女性患者因 T11、L1 和 L3 骨折行 PVP 术后不到 24 h,发生骨水泥栓塞并发急性二尖瓣关闭不全、失代偿性心脏衰竭,予以急诊开放式心脏手术,从左心室取出骨水泥异物;术后恢复出院。但 PVP 术后发生肠穿孔的研究少见报道。

医源性肠穿孔的报道,分析原因与操作有关,刘进生等<sup>[4]</sup>报道了行纤维结肠镜检查导致肠穿孔。脊柱后路手术远离腹腔及肠管,除非是穿刺过程中直接损伤。根据解剖知识:直肠在第三骶椎水平续于乙状结肠;本例患者是腰 2、4 椎体骨折,操作的下平面是腰 4 椎体水平,手术操作平面远高于直肠,骨科手术医生明确术中在 C 臂引导下穿刺顺利,没有穿出椎弓根外及椎体外,那么直接损伤的原因可以排除,而且普外科探查术中也未发现有穿刺伤的痕迹。本例患者非急性损伤导致的骨折,引起腹膜后血肿从而导致肠蠕动减慢的情况,而且在入院后也有间歇排大便,提示肠道不存在完全梗阻,通而不畅可能存在。术后 X 线片证实椎体内骨水泥分布满意,没有椎体外渗漏,排查骨水泥渗漏的导致原因。PVP 术中操作,引起椎体内脂肪外溢,出现类似脂肪栓塞,但栓塞在腹腔血管从而导致肠缺血的情况少见。普外科术者探查没有发现坏死的直肠附近有明显的动脉栓塞血栓形成,为此本科考虑:患者年龄大,由于疼痛导致长期活动减少,卧床时间长,便秘,肠腔内粪块压迫肠壁致慢性缺血,肠壁变薄,加上局部特殊的解剖结构和疼痛刺激,致使出现直肠上段缺血坏死导致全腹膜炎。对于这类问题,李永浩<sup>[5]</sup>对非外伤性穿孔的原因进行了分析后认为:乙状结肠与直肠交界处肠壁薄弱,局部有解剖的缺血区及直角转折。便秘粪块导致的机械性肠梗阻致肠腔内压力增大,肠壁变薄,以致慢性缺血或穿孔。本例患者情况与此基本符合,老年人血管硬化导致该区域肠管血供不良也可能是出现直肠坏死的原因;当然这只是本科的一种推测,毕竟术后的病理检查提示为炎症,并未发现肿瘤细胞,从另一方面也证实这种推测成立的可能性。血管畸形也可能是另一种诱因。该例患者术后出现直肠上段坏死伴全腹膜炎与 PVP 手术没有直接关系,但也存在一定的围术期处理不善:如术前肠道准备,特别是一些老年合并多种基础疾病的患者,更要注意这类问题。

参考文献

[1] 王新虎,张军,刘夏君,等.经皮椎体成形术与经皮椎体后凸成形术骨水泥渗漏原因分析及对策[J].华西医学,2015,30(4):648-651.  
[2] Awwad A, Le Jeune I, Kumaran M, et al. A rock in a hard place: Cement pulmonary emboli after percutaneous vertebroplasty[J]. Int J Cardiol, 2016, 208(2): 162-163.  
[3] Elapavaluru S, Alhassan S, Khan F, et al. Severe acute traumatic mitral regurgitation, cardiogenic shock secondary to embolized polymethylmethacrylate cement foreign body after a percutaneous vertebroplasty[J]. Ann Thorac Surg, 2016, 101(3): 1169-1171.  
[4] 刘进生,黄良祥,李建党,等.医源性结肠穿孔 31 例临床诊疗分析[J].中国继续医学教育,2015,7(27):108-109.  
[5] 李永浩.非外伤性结肠穿孔 13 例诊治的临床分析[J].包头医学院学报,2015,31(9):17-19.