

# 儿童遗传球形红细胞增多症部分性脾栓塞治疗 (附 22 例报告)

秦增辉 黄穗 聂建雄 李燕燕 唐培生 刘凡

**【摘要】** 目的 应用部分性脾动脉栓塞(PSE)治疗儿童遗传性球形红细胞增多症(HS)。材料与方法 PSE 治疗 HS 22 例,男 14 例,女 8 例,年龄 5 个月~8 岁之间。本组病例在外周血中可见 20%~60% 不等比例小球样变形红细胞。临床特点为慢性经过伴急性发作性溶血性贫血。PSE 治疗中采用 5~6 F 脾管或眼睛蛇导管,应用 Seldinger 技术将导管插入脾动脉,取 1.5mm × 1.5mm × 2mm 海绵颗粒行脾段动脉栓塞,栓塞面积在 50%~70%。结果 PSE 术后短时期内全部病例溶血性贫血症状明显改善,血红蛋白、红细胞、血小板等项指标迅速恢复到正常水平。免疫功能测定各项指标保持正常,经 PSE 治疗 1~5 年后随访疗效稳定。结论 PSE 通过有效的缩小红细胞破坏场所,达到控制和改善 HS 溶血性贫血。

**【关键词】** 遗传性球形红细胞增多症 部分性脾栓塞 治疗

**Treatment of Children Hereditary Spherocytosis by partial splenic embolization(22 cases report)** Qing Zhenhui, Huang Sui, Nie Jianxiong, et al. Department of Radiology, Wuhan Children Hospital, Wuhan 430010.

**【Abstract】** **Purpose** Application of partial splenic embolization (PSE) in the treatment of hereditary spherocytosis(HS). **Materials and Methods** 22 cases with PSE, 14 males, 8 females, aged from 5 months to eight years. In peripheral blood films spherocytes account for 20%~60% of rbc. The main feature is chronic hemolytic anemia with acute exacerbations. Cobra catheter or 4~5 F splenic catheter and Seldinger's technique were used in these treatments, gelatin sponge particles about 1.5 × 1.5 × 2mm were used in embolization. **Results** The symptoms were improved, and the blood hemoglobin, erythrocytes, and platelets recovered to normal ranges shortly after PSE, immuno-functions maintain normal. Follow up examinations after 1~5 years showed the effects were stable. **Conclusion** PSE could control and improve hemolytic anemia by effectively reduce the sites of erythrocytes destruction.

**【Key words】** Hereditary Spherocytosis Partial splenic embolization Treatment

遗传性球形红细胞增多症(Hereditary spherocytosis, HS),是一种常染色体显性遗传的家族性疾病<sup>[1,2]</sup>。HS 因红细胞膜缺陷使红细胞呈小球样变形伴脆性增加,临床上常呈现慢性经过伴急性发作性溶血性贫血表现。目前多倾向对 HS 患儿 6~7 岁以后择期行脾切除手术以控制溶血发生<sup>[2]</sup>。作者自 1990 年以来先后对 22 例 HS 患儿实施部分性脾动脉栓塞(Partial splenic embolization, PSE),有效地控制了溶血性贫血,经 1~5 年随访治疗效果稳定,现报告如下。

## 1 材料和方法

### 1.1 临床资料

22 例 HS 中男 14 例,女 8 例,年龄 5 个月~8 岁,平均年龄 3 岁 2 个月,6 例家族中有相同病史(27.3%)。症状和体征:面色苍白(黄)22 例,多在出生后不久发现,20 例有黄疸,皮肤、结膜黄染,患儿均有不同程度肝、脾肿大。实验室检查:血红蛋白 < 60 g/l 8 例,70~110 g/l 14 例,本组病例红细胞值  $1.63 \sim 3.18 \times 10^{12}/l$ ,白细胞  $3.0 \sim 10.1 \times 10^9/l$ ,血小板  $72 \sim 182 \times 10^9/l$ ,

网织红细胞 4.5% ~ 25%。外周血涂片可见 20% ~ 60% 球形红细胞,红细胞脆性试验阳性 19 例(86%)。骨髓象:骨髓明显增生活跃,以红细胞系增生活跃为明显,粒细胞与红细胞比例降低或倒置,并可见不等比例球形红细胞。

1.2 治疗方法

在静脉氯胺酮全身麻醉下,采用 Seldinger 技术行股动脉插管。首先选用 5 ~ 6 F 猪尾导管置于 Th<sub>12</sub> 水平行腹主动脉造影了解脾动脉解剖形态,然后更换等规格脾管或眼睛蛇导管插入脾动脉行选择性脾动脉造影后,将导管顶端插至靠近脾脏中、下叶动脉开口处行 PSE。栓塞剂采用 1.5mm × 1.5mm × 2mm 明胶海绵颗粒,其中混合加入先锋 V 1g,地塞米松 10mg 再加入适量造影剂(5 ~ 8ml),在 X 线监视下缓慢推入脾动脉。栓塞剂推注完毕后间隔 10 ~ 15min 重复做脾动脉造影以观察了解脾栓塞范围,PSE 范围常取 50% ~ 70%。

1.3 PSE 术后处理及观察

患儿卧床休息 24h,此期间严密监视各项生命体征,术后抗感染 1 周。PSE 术后 1 ~ 2 周后复查血象和免疫功能测定,需要时可行脾脏超声探查。

2 结果

本组 PSE 患儿中脾脏栓塞面积 50% 15 例,70% 7 例。PSE 后 1 ~ 3 天内均有不同程度的 PSE 综合征出现,表现为腹痛、恶心和呕吐,部分病例有发热,体温常在 37℃ ~ 39℃ 之间。经过抗感染及对症治疗处理,该症状常于 1 周左右减轻随后消失,PSE 面积在 50% 左右的患儿术后症状较轻,康复快,治疗 1 周后患儿活动及食欲均恢复正常。

PSE 1 ~ 2 周血常规复查,全部病例血红蛋白、红细胞、血小板有明显回升,其中以血小板和白细胞升高为明显。网织红细胞在 PSE 2 周内下降至正常(见表)。免疫功能测定:IgG、IgA、IgM、C3、C4 等项指标均稳定在治疗前水平。

表 22 例 HS 患者 PSE 治疗前后血检资料

血检项目	PSE 治疗前	PSE 治疗后(2周)
血红蛋白	36 ~ 110g/l	104 ~ 130g/l
红细胞	1.03 ~ 3.18 × 10 <sup>12</sup> /l	3.38 ~ 5.0 × 10 <sup>12</sup> /l
白细胞	3.0 ~ 10.1 × 10 <sup>9</sup> /l	10.1 ~ 12.4 × 10 <sup>9</sup> /l
血小板	72 ~ 182 × 10 <sup>9</sup> /l	150 ~ 600 × 10 <sup>9</sup> /l
网织红细胞	4.5% ~ 25%	1% ~ 2%

经 PSE 治疗 1 ~ 5 年随访,接受治疗的患儿溶血性贫血症状消失,其营养发育正常。血红蛋白、红细胞、血小板等项指标均属正常。在未稍血中仍可见球形红细胞。随访患儿中在接受 PSE 治疗 1 ~ 5 年内均无暴发性感染或重症感染史。其中有 8 例 PSE 治疗后 3 ~ 5 年间行肝、脾 CT 扫描观察,可见脾脏密度减低,脾栓塞部位边缘欠光整呈分节现象。脾脏体积缩小,局部测量 CT 值低于肝脏约 50 ~ 70 HU。

3 讨论

HS 细胞膜缺陷的重要改变为蛋白质激酶的活性降低而使膜蛋白磷酸化作用减弱,导致红细胞膜发生一系列理化改变,最终引起红细胞小球样变形及细胞膜僵硬,“可塑性”降低,在微循环中被脾脏截获、溶破<sup>[3,4]</sup>。应用 PSE 治疗目的是通过部分性的栓塞脾脏外周部使红细胞破坏的红髓部发生缺血、缺氧最终纤维化并包裹形成使脾脏体积缩小来实现降低脾脏对红细胞的截获和溶破功能<sup>[4]</sup>,达到控制 HS 溶血的发生。

幼儿时期的整体免疫功能尚未发育完善,进入血循环的细菌主要依靠脾脏的巨噬细胞将其杀灭,其次脾脏尚有产生调理素和 IgG、IgM 抗体功能。目前国内文献报道对 HS 的最终治疗多倾向外科手术行脾切除来控制溶血。手术摘除脾脏将对其免疫功能产生一定程度的破坏,术后易发生败血症感染而危及患儿生命。应用 PSE 治疗技术,可以有效地保留部分脾脏达到保留脾脏的免疫功能,减少术后暴发性感染的发生机会<sup>[3,4,5]</sup>。本组 PSE 病例术后免疫功能检查:IgG、IgM、C3、C4 等项指标均维持在术前水平。作者提倡对 HS 患儿在婴幼儿时期

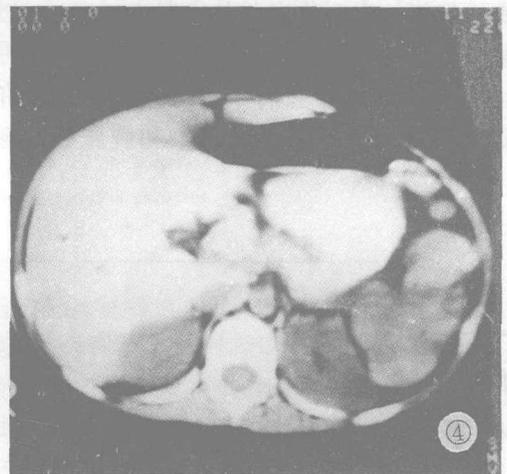
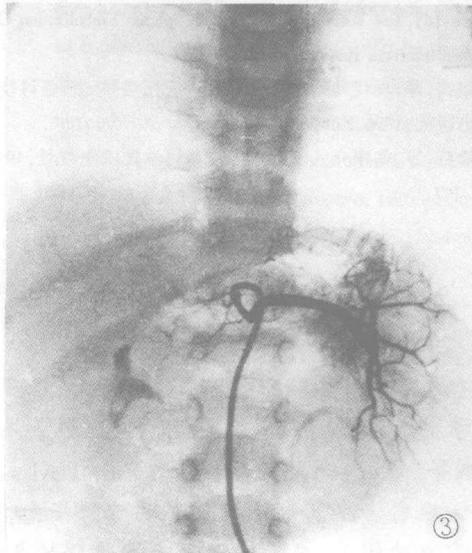
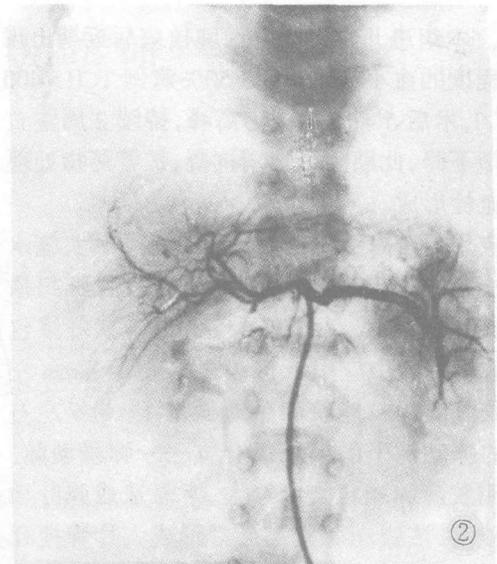
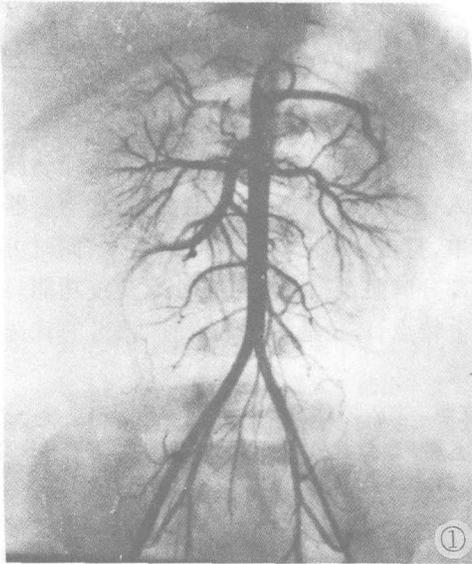


图1 年龄6个月HS患儿PSE前腹主动脉造影。

图2 同一患儿选择性脾动脉造影。

图3 同一患儿PSE术后脾动脉造影(PSE面积约50%)。

图4 PSE 3.5年后脾脏CT扫描,显示脾脏密度减低,体积缩小,脾脏周边分节状纤维化。

行PSE治疗,以利于患儿的生长和发育。HS患儿血红蛋白 $< 11\text{g/l}$ ,年龄在6个月以上者为PSE治疗适应证。

通过对本组病例中脾脏栓塞面积50%组与70%组治疗效果观察,两组病例效大体相似,均在短期内有效控制HS溶血,PSE栓塞50%组病例术后栓塞综合症状轻,消退快,本组

病例中无不良并发症发生。笔者认为对HS病例行PSE治疗脾栓塞面积在50%为佳。对婴幼儿年龄组患巨脾的HS病例,可以采用分次栓塞治疗方法,即首次栓塞脾脏20%~30%,间隔1~2个月后再行PSE栓塞20%~30%,此种方法能有效避免因一次性大面积脾栓塞所产生的不良反应和并发症,提高PSE治疗的安

全性。本组患儿在行部分性脾栓塞后近期出现不同程度的血小板升高,约50%病例 $TCP > 400 \times 10^9/l$ ,术后5~14天内为高峰,持续2周左右则逐渐下降,此期间可选用抗凝、扩管药物处理预防血栓形成。

应用明胶海绵颗粒能对脾脏小动脉实施永久性栓塞,PSE 3~5年后运用CT行脾脏扫描观察,脾栓塞部位呈纤维样变并分节状纤维包裹形成。治疗中应用 $1.5mm \times 1.5mm \times 2mm$ 左右明胶海绵颗粒能较满意地栓塞1~8岁左右儿童的脾动脉干的第二级分支——脾段动脉。如果明胶海绵颗粒直径过大,常易造成脾叶动脉的栓塞,该级动脉栓塞后常形成大片脾梗死区易诱发脾脓肿的形成,其次为脾叶动脉栓塞所产生的术后综合症状重,维持时间长给患儿造成的痛苦较大。作者的体会是PSE治疗,以栓塞脾动脉中、下叶支发出的脾段动脉最为理想(图1~4)。在栓塞剂中添加适量抗生素和皮质激素能有效预防术后感染和脾脓肿的形

成<sup>[4,5,6]</sup>。用药方法通常为:将先锋V 1g(青霉素过敏者改用庆大霉素4万单位),地塞米松5mg混入栓塞剂中推入,栓塞结束后可再取等量先锋V和地塞米松稀释成10ml经脾动脉导管推入行区域性强化灌注治疗。PSE治疗器械较简单,打击程度远低于脾切除手术,同时可以保留部分脾脏维持儿童期的正常免疫功能。鉴于以上特点,PSE是治疗儿童时期HS的首选治疗方法。

#### 参考文献

- 1 周朗,李学曾,张捷生.小儿临床血液病.天津科学技术出版社,1983,156-158.
- 2 袁承文.儿科治疗学.中国科技医药出版社,1990,368-369.
- 3 廖诸奎,郭学鹏,王开荣.儿科病最新治疗(2).天津科技翻译出版公司,1993,262-264.
- 4 Spigos DG, Tan Ws, Moses MF, et al. Splenic Embolization Cardiovasc Intervent Radiol, 1980, 3(4):282.
- 5 王如文,等.现代儿科血液病学临床应用指导.新疆科技卫生出版社,1996,279-285.
- 6 李麟荪,等.临床介入治疗学.江苏科学技术出版社,1994,345-347.

(1998-04-01 收稿)

### 征订 启事

《循序渐进——成人偏瘫康复训练指南》(英文原著名:《Steps to Follow》)中文版已由德国施普林格出版社授权中国科学技术大学出版社在国内出版发行。

该书作者:Patricia M. Davies, 翻译:刘钦刚等,审校:南登昆教授等。Pad. Davies根据Karel和Bertie Bobath的观念,在该书中为偏瘫患者康复训练提供了明确的指南,强调要使患者一生受益。本书还详细描述了预防并纠正异常运动模式,肩的问题和面部障碍的各种活动,并说明和示范了重获功能性行走,平衡反应和许多其它正常运动程序的方法。

该书中文版语言通俗易懂、文笔流畅、图文并茂,是各大医科院校及县、市级以上医院康复专业人员的理想工具用书,也可作为其他医学专业人员的参考用书,对偏瘫患者亲属的充分介入治疗亦能提供很大的帮助。

本书16开本,376千字,图片400余张,定价40.00元/册。

另本部亦代购下列英文原版图书:①《Steps to Follow》(Patricia M. Davies),人民币148.00元/册;②《Starting Again》(Patricia M. Davies),人民币169.00元/册;③《Right in the Middle》(Patricia M. Davies),人民币169.00元/册;④《PNF in Practice》(Susan S. Adler),人民币148.00元/册。

如您需上述图书,可直接汇款(书费+15%邮费):武汉市汉口解放大道1095号同济医院编辑室收,邮编430030。请正楷写清您的姓名、地址、邮编、书名、订数,以便我们及时寄给您所需图书。