

- [8] 王雷, 贾三庆, 严松彪, 等. 抗 Xa 因子活性测定评价依诺肝素在心导管室中应用的安全性和有效性[J]. 中华心血管病杂志, 2003, 31: 34-37.
- [9] Avsar G, Kasicki M. Assessment of four different methods in subcutaneous heparin applications with regard to causing bruise and pain[J]. Int J Nurs Pract, 2013, 19: 402-408.
- [10] 李小寒, 尚少梅. 基础护理学 [M]. 北京: 人民卫生出版社, 2013: 340.
- [11] 李艳玲, 赵滨. 低分子肝素皮下注射方法研究现状[J]. 中华护理杂志, 2014, 49: 858-862.
- [12] 朱美玲. 低分子肝素皮下注射出现瘀斑的原因分析与护理对策[J]. 中外医学研究, 2017, 15: 85-87.
- [13] 朱红芳, 汤磊雯, 贺晓莉, 等. 抗凝剂皮下注射护理规范的循证实践[J]. 中华护理杂志, 2015, 50: 33-37.
- [14] 高海波, 高海玉, 郑月辉. 腹部时钟定位轮换法在胰岛素注射中的应用[J]. 护理学杂志, 2011, 26: 32-33.
- [15] 贾雅琴, 霍东波, 王玉玲, 等. 腹部皮下脂肪厚度对注射低分子肝素致皮下出血的影响[J]. 中华护理杂志, 2006, 41: 742-743.
- [16] 杨树源, 只达石. 神经外科学 [M]. 北京: 人民卫生出版社, 2008: 268.

(收稿日期: 2019-01-08)

(本文编辑: 俞瑞纲)

• 病例报告 Case report •

先天性房间隔缺损合并球形红细胞增多症介入治疗 1 例

罗刚, 纪志娴, 泮思林

【关键词】 房间隔缺损; 球形红细胞增多症; 心导管介入

中图分类号: R725 文献标志码: D 文章编号: 1008-794X(2019)-09-0897-03

Interventional treatment for congenital atrial septal defect complicated by spherocytosis: report of one case LUO Gang, JI Zhixian, PAN Silin. Heart Center, Qingdao Women and Children Hospital, Qingdao, Shandong Province 266034, China

Corresponding author: PAN Silin, E-mail: silinpan@126.com (J Intervent Radiol, 2019, 28: 897-899)

【Key words】 atrial septal defect; spherocytosis; cardiac catheterization

临床资料

患儿, 女, 3 岁。因“出生后反复贫血, 发现心脏杂音 2 年”于 2017 年 4 月 20 日入青岛市妇女儿童医院心脏中心。患儿生后因反复“溶血性贫血”先后就诊于当地多家三级甲等医院, 予口服“茵栀黄、左卡尼汀、维生素 B12”等药物间断治疗 2 年, 监测血红蛋白水平维持在 90 g/L 左右, 肝功能检查结果大致正常。患儿 2 年前因“上呼吸道感染”于当地医院就诊查体发现心脏杂音, 行超声心动图检查提示“先天性心脏病、房间隔缺损 (atrial septal defect, ASD)”, 建议定期复查。1 个月前再次因“贫血”就诊于当地三级甲等医院, 行异常红细胞形态、红细胞渗透脆性试验确诊为“球形红细胞增多症”。经当地医院推荐, 以“先天性心脏病、ASD; 球形红

细胞增多症”转入我科。既往史: 患儿平素容易反复发生呼吸道感染, 多汗明显。个人史及家族史无特殊。

入院体格检查: 体温 36.3℃, 脉搏 96/min, 呼吸 20 次/min, 体重 14.5 kg, 身高 96 cm, 血压 97/39 mmHg (1 mmHg=0.133 kPa)。神志清, 精神反应可, 面色及口唇欠红润, 全身皮肤黏膜黄染, 巩膜黄染, 呼吸平稳, 胸前区无隆起, 未触及震颤, 心率 96/min, 律齐, 心音有力, 胸骨左缘第 2 肋间可闻及 2/6 级收缩期杂音, P2 固定分裂, 腹平软, 肝脏右侧肋下 2 cm, 质略韧, 无压痛, 表面光滑, 边缘略钝, 脾脏左侧肋下 5 cm, 四肢末梢温暖。血常规: 白细胞计数 $6.52 \times 10^9/L$ 、中性粒细胞计数 $1.56 \times 10^9/L$ 、红细胞计数 $3.26 \times 10^{12}/L$ 、血红蛋白 82 g/L、红细胞压积 28.2%、C 反应蛋白 $<0.8 \text{ mg/L}$; 生化全套示总胆红素 $89.4 \mu\text{mol/L}$ 、直接胆红素 $11.8 \mu\text{mol/L}$ 、间接胆红素 $77.6 \mu\text{mol/L}$ 、丙氨酸转氨酶 45 U/L、天冬氨酸转氨酶 52 U/L; 血沉、抗链球菌溶血素“O”试验、自免全套、免疫球蛋白组合、凝血常规及外科常规结果大致正常。心电图示心率 113 次/min, 窦性心律。胸部正、侧位片示双肺纹略增多, 双肺门浓密, 心影增大, 心胸比约 0.59, 心前间隙均变窄。异性红细胞形态检查: 异

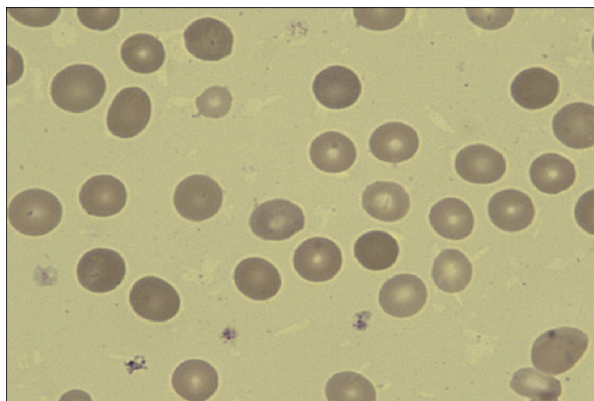
DOI: 10.3969/j.issn.1008-794X.2019.09.020

基金项目: 国家自然科学基金 (81770316)

作者单位: 266034 山东 青岛市妇女儿童医院心脏中心

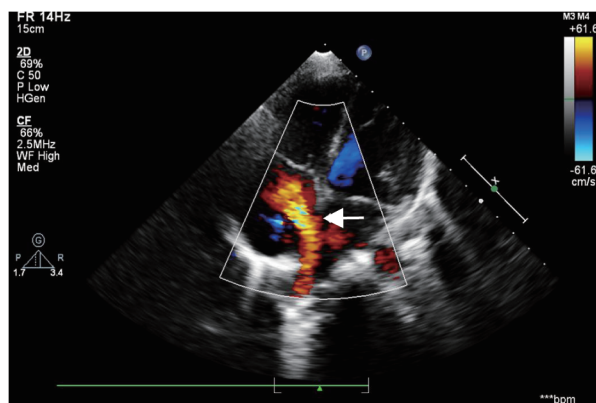
通信作者: 泮思林 E-mail: silinpan@126.com

常红细胞形态大小不等,约占 15%,可见小球性红细胞,部分中心淡染区扩大(图 1)。红细胞渗透性脆性试验:开始溶血 0.55%,完全溶血 0.50%。骨髓穿刺细胞学检查示各系增生活跃,红系比例增高,以中、晚幼红细胞为主,可见花瓣核幼红细胞比例增高,外周血白细胞可见幼红细胞,部分中心淡染区增大,可见小球形红细胞,约占 12%。超声心动图示右房、右室扩大,主肺动脉扩张,房间隔卵圆窝部缺失(大小 14 mm×10 mm),见左房-右房分流,各瓣膜形态结构未见异常,左室射血分数 65%(图 2)。



异常红细胞形态大小不等,可见小球性红细胞,部分中心淡染区($\times 800$)

图 1 异性红细胞形态检查

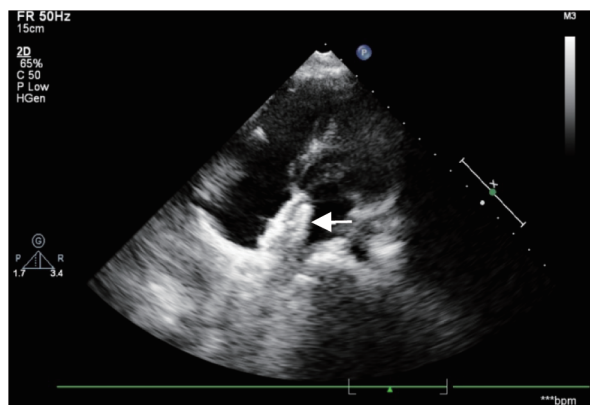


心尖四腔心切面显示房间隔水平存在左向右分流,分流束宽约 14 mm(箭头所示)

图 2 术前经胸彩色多普勒超声心动图

入院后拟采取经皮心导管介入手术封堵治疗 ASD。经家属签署知情同意书,于 2017 年 5 月 2 日在全身麻醉下行“左、右心导管检查、ASD 堵术”,术中选择先健公司生产规格 16 mm ASD 封堵器封堵缺损,术后即刻超声心动图示 ASD 封堵器塑形可,未见残余分流,术中无并发症发生,失血量 5 mL,手术时间 8 min。术中予应用肝素 1 400 U 抗凝治疗,监测活化凝血时间(activated clotting time, ACT)238 s。为防止溶血继发性肾功能不全术后予 5%碳酸氢钠(5%葡萄糖液配置成等张液)100 mL/m² 碱化及 1/3 张液(5%葡萄糖:0.9% NaCl 溶液为 2:1)1 500 mL/m² 水化治疗 3 d,口服阿司匹林(3 mg·kg⁻¹·d⁻¹)抗血小板聚集治疗,术后监测血红蛋白 91 g/L

左右,尿液色清,尿液分析示隐血试验阴性。术后 3 d 复查超声心电图示各房室内径属正常范围,房间隔中央部探及封堵器回声,位置固定,未见残余分流,左室射血分数为 66%。心电图示心率 89/min,窦性心律。术后 1 个月随访血红蛋白浓度 88 g/L。超声心动图示各房室腔大小正常,房间隔水平探及封堵器回声,未见残余分流(见图 3)。后家属因跨省路程过远未再至我院随访,当地医院定期随访,远程交流患儿生命体征平稳,恢复良好。



心尖四腔心切面示房间隔水平封堵器放置位置形态良好,且无明显残余分流(箭头所示)

图 3 术后超声心动图

讨论

我国自 20 世纪 80 年代开展经皮心导管介入手术治疗 ASD 以来,因其创伤小、恢复快,避免体外循环及输血治疗,已取代 ASD 开胸修补手术成为首选。根据先天性 ASD 介入治疗中国专家共识该患儿 ASD 治疗手术指征明确^[1],但该患儿合并球形红细胞增多症这一特殊情况,手术仍需谨慎处置。

遗传性球形红细胞增多症(hereditary spherocytosis, HS)于 1871 年被首次报道,为溶血性疾病常见病因。该病属于红细胞膜蛋白缺陷性疾病,是由细胞骨架蛋白缺陷或锚接结构异常引起红细胞由双凹形盘状变为小球形,弹性随之降低,脆性增加,致使球形红细胞滞留于脾脏内破裂发生溶血。该疾病多见于我国北方地区,红细胞渗透脆性试验仍是诊断该病的金标准,目前发现 HS 膜缺陷有关的蛋白基因突变越来越多^[2]。

HS 除贫血表现外,易合并动脉、静脉血栓和肺栓塞(pulmonary embolism, PE),主要原因是脾切除术后调节血小板活性丧失、过滤功能丧失及血小板增多症。2010 年 Agarwal^[3]报道了 1 例成年男性 HS 患者在结束航空旅行 15 d 后出现呼吸急促,四肢麻木,确诊为肺栓塞和急性肢体栓塞缺血。追问病史,该患者儿童时期因 HS 接受脾脏切除手术治疗,且合并卵圆孔未闭(patent foramen ovale, PFO)。而 PFO 是 PE 有关的全身动脉栓塞发生的重要条件。Agarwal 等^[3]为该患者进行 PFO 的经皮介入封堵治疗,术后无严重并发症发生。另外有报道显示 HS 患者发生慢性血栓栓塞及慢性溶血可导致肺动脉高压^[4],因此 HS 合并先心病时手术治疗合理而必要。

尽管以前没有 HS 儿童术中溶血情况的报道,但部分学

者认为应采取预防措施,如使用非离子型抗溶血剂、泊洛沙姆 188 或结合珠蛋白。脾切除术是减少溶血非常有效的治疗,部分学者提倡合并先心病的 HS 患儿术前行脾切除手术治疗。但本案例患儿由于年龄小,且无严重恶性贫血发生,术前并未行脾切除治疗,而术后随访监测无严重溶血发生,与 Matsuzaki 等^[5]报道结果相同,因此 HS 患儿先天性心脏病手术可能并不总是需要脾切除。但目前认为对 HS 患儿应尽量避免人工心脏瓣膜的应用,植入人工心脏瓣膜患者红细胞流变学表现为黏度降低和细胞皱缩,已经引起红细胞膜的损伤,导致碎裂和裂解,与慢性亚临床溶血有关,当发生严重贫血时建议行脾切除治疗^[6]。

综上所述,ASD 合并球形红细胞增多症的发病率极低,术前周全准备,术中及术后合理预防处理,该患儿无严重溶血等并发症发生,证实该手术方式对其是安全有效的。

[参考文献]

- [1] 中国医师协会心血管内科分会先心病工作委员会. 常见先天性心脏病介入治疗中国专家共识 一、房间隔缺损介入治疗[J].

介入放射学杂志, 2011, 20: 3-9.

- [2] 张碧红, 陈 纯. 遗传性球形红细胞增多症的诊断治疗进展[J]. 实用儿科临床杂志, 2009, 24: 238-240.
- [3] Agarwal SK, Binbrek AS, Thompson JA, et al. Massive pulmonary embolism and acute limb ischaemia in a patient of hereditary spherocytosis and patent foramen ovale[J]. Heart Lung Circ, 2010, 19: 742-744.
- [4] Smedema JP, Louw VJ. Pulmonary arterial hypertension after splenectomy for hereditary spherocytosis[J]. Cardiovasc J Afr, 2007, 18: 84-89.
- [5] Matsuzaki Y, Tomioka H, Saso M, et al. Open-heart surgery using a centrifugal pump: a case of hereditary spherocytosis[J]. J Cardiothorac Surg, 2016, 11: 138.
- [6] Caprari P, Tarzia A, Mojoli G, et al. Hereditary spherocytosis and elliptocytosis associated with prosthetic heart valve replacement: rheological study of erythrocyte modifications[J]. Int J Hematol, 2009, 89: 285-293.

(收稿日期:2018-08-26)

(本文编辑:俞瑞纲)

欢迎投稿 欢迎订阅 欢迎刊登广告

《Journal of Interventional Medicine》

网址: www.keaipublishing.com/JIM

邮箱: j_intervent_med.@163.com