

A 型血友病患儿颅骨骨折术后迟发出血 1 例

邵 强 肖 恺 杨崇阳 王焕明 胡 飞 胡 杰 陈 浪

【关键词】 颅骨骨折; 术后迟发出血; A 型血友病
【文章编号】 1009-153X(2022)08-0715-01 【文献标志码】 B 【中国图书资料分类号】 R 651.1⁺5; R 651.1⁺1

1 病例资料

9 岁男性, 体重 44 kg, 因头部外伤后头痛、头昏 9 h 伴肢体抽搐 3 次入院。既往否认特殊疾病史, 否认其他外伤及手术史, 父母非近亲婚配。入院体格检查: 神志清楚, 精神稍萎靡; GCS 评分 15 分; 双侧瞳孔等大、等圆, 直径 3 mm、对光反射存在; 右顶部可触及一大小约 3 cm×4 cm 头皮血肿; 脑膜刺激征阴性; 四肢可自主活动, 肌力 5 级, 肌张力正常; 病理征阴性。凝血功能显示活化部分凝血活酶时间(activated partial thromboplastin time, APTT) 40.9 s, D-二聚体 1.09 mg/L; 其余指标正常。脑电图示右侧中央区、顶区、颞区大量中低波幅尖波及尖慢波同步散发出, 可见部分中波幅慢波散发出。颅骨 CT 检查并三维重建示右顶骨凹陷性骨折(图 1A)。全麻下行右顶骨凹陷性骨折整复术, 术后未放置引流管。术后 6 h 复查头部 CT 示少许头皮下出血, 术区无出血(图 1B)。术后第二天上午 9 时, 患儿突发右侧瞳孔散大, 急查头部 CT 示硬膜外血肿、广泛头皮下血肿(图 1C、1D)。急诊全麻下经右颞顶枕开颅行硬脑膜外血肿清除+头皮血肿清除术, 同时放置引流管, 术中输注同型去白细胞悬浮红细胞 2 U、同型新鲜冰冻血浆 400 ml。术后复查头部 CT 未见异常出血(图 1E)。再次术后第二天再次输注同型去白细胞悬浮红细胞 1 U、同型新鲜冰冻血浆 200 ml, 复查凝血功能示 APTT 55.3 s。再次术后 4 d 复查凝血功能示 APTT 47.4 s。遂请血液科会诊, 查凝血因子全套示Ⅷ因子活性为 9%, X 因子活性 135.10%, FⅧ基因 Exon23 基因存在错意突变 c.6532C>T(p.E2178C)(半合)(图 1F)。确诊为 A 型血友病(轻型)。术后 6 个月随访, 患儿未发生颅内再次出血, 无癫痫发作。

2 讨论

A 型血友病是一种 X 染色体连锁的隐型遗传性出血性疾病, 由凝血因子Ⅷ基因突变所致, 以男性为主要发病人群, 发病率约为 1/5 000。出血是血友病重要的临床特征, 以自发性、轻微外伤出血后难止或创伤、术后严重出血多见。根据

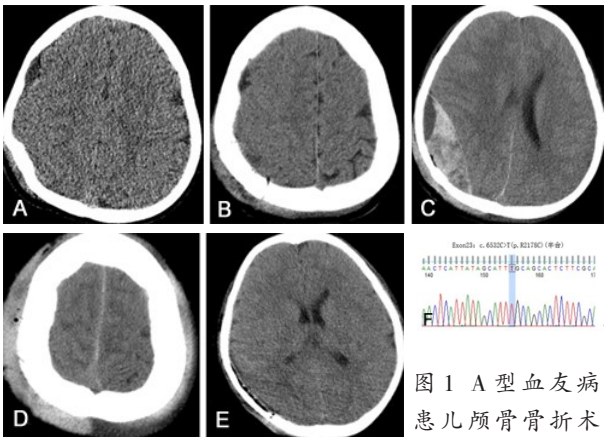


图 1 A 型血友病患儿颅骨骨折术后迟发出血手术前后影像表现及基因检测结果

后迟发出血手术前后影像表现及基因检测结果
A. 术前颅骨 CT 示右顶骨凹陷性骨折; B. 术后 6 h 复查头部 CT, 发现头皮下少许出血, 术区无硬膜外出血; C. 术后第二天病情变化时复查头部 CT 示硬膜外血肿; D. 头部 CT 示广泛头皮下血肿; E. 再次术后复查头部 CT 未见异常出血; F. 患儿 FⅧ基因 Exon23 基因存在错意突变 c.6532C>T(p.E2178C)(半合)

凝血因子Ⅷ活性水平分为重型(<1%)、中间型(1%~5%)和轻型(6%~40%), 轻型一般很少出血, 只有在损伤或术后才发生。本文患儿手术指征明确, 颅骨骨折伴继发性癫痫行手术治疗。因患儿术前 APTT 为 40.90 s, 仅轻微升高, 术后迟发血肿考虑止血不彻底及未放置引流管导致出血可能; 术后监测凝血功能示 APTT 持续升高, 同时再次手术前复查头部 CT 示头皮下异常出血, 考虑血液疾病的可能。我们推荐使用 APTT 作为筛选血友病的初步指标, 如 APTT 延长, 应警惕血友病的可能, 进一步行凝血因子活性及血友病基因检查。本文病例为轻型血友病, 经及时手术及输注新鲜冰冻血浆, 再次术后未再次出血, 恢复良好后顺利出院, 术后 6 个月随访, 无癫痫发作, 嘱避免外伤流血, 定期复查。

总之, 神经外科医师应该加强对血友病的认识, 如遇 APTT 延长, 且既往无特殊病史、无手术外伤史的病人, 应怀疑血友病的可能。如行择期手术, 建议排除血友病后再行手术治疗; 如行急诊手术, 可行替代治疗, 如输注新鲜冰冻血浆、冷沉淀等纠正凝血功能, 术区放置引流管, 严密观察病情变化, 及时复查头部 CT。术后应注意预防及控制感染, 减少凝血因子的消耗, 同时尽量避免肌注药物形成局部血肿。

(2021-04-07 收稿, 2021-05-30 修回)

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2022.08.032
作者单位: 430015 武汉, 长江航运总医院/武汉脑科医院神经外科 (邵 强、肖、恺、杨崇阳、王焕明、胡 飞、胡 杰、陈 浪)
通讯作者: 陈 浪, E-mail: chenlangdoctor@hotmail.com