文章编号:1000-5404(2005)23-2399-01

个案与短篇

下颌骨造釉细胞瘤伴先天性因子XI缺乏症手术治疗1例

Surgical treatment for one case of mandibular ameloblastoma with congenital coagulation factor deficiency

陈增力[1],赵艳华[2],刘继延[1],王丽英[1],赵文峰[1],闵连春[1]([1]北京军区总医院口腔科,北京 100700;[2]中国人民公安大学医院口腔科,北京 100038)

先天性因子XI缺乏症,又称Rosenthal综合征。多数患者表现为轻度出血,如皮下瘀斑、鼻衄或月经过多。通常可在外科手术、拔牙、外伤之后才有轻度或重度出血,而自发性出血很少见,因而罕见关节积血或肌肉出血。

造釉细胞瘤是颌骨常见的肿瘤,多发生于下颌骨。呈膨胀性生长,可造成颌骨功能损害,并影响容貌,有局部浸润生长的特点,多次复发有恶变可能。对于大型下颌骨造釉细胞瘤保守治疗复发率高,因此,临床趋向于根治性截骨术。

本研究中1例患者右侧下颌骨造釉细胞瘤同时伴有先天性因子XI缺乏症,采用下颌骨截骨术极有可能造成出血,现就其治疗过程进行报告。

1 临床资料

患者,男性,20岁。主因发现右侧下颌骨肿物4个月余于2003年12月收住我院口腔科。患者于2003年7月无明显诱因发现右侧下颌牙龈肿胀,牙周出血,在部队卫生所给予抗生素口服(药名剂量不详)疗效不佳,肿胀逐渐加重,右侧面部明显肿胀,并出现牙痛。到外院就诊,给予切开引流,抗生素(药名剂量不详)静滴无明显好转。拍摄下颌骨X线曲面断层片、CT扫描显示:右侧下颌骨44-48囊性占位性病变。2003年10月出现右侧颏部麻木。APTT(活化部分凝血活酶时间)79.1 s,经我院和协和医院会诊诊断为先天性因子XI缺乏症。以右侧下颌骨囊性肿物、先天性因子XI缺乏症住院。入院体格检查:右侧面部肿胀,张口度正常,咬合关系正常。44-47下颌骨颊、舌侧膨隆,轻度压痛,有乒乓球样感,牙龈淤血,舌侧牙龈明显。46、47松动。右侧颏部麻木。

入院后给予新鲜血浆(30 ml/kg),APTT正常后,在全麻下行右侧下颌骨及肿物摘除术、右侧髂骨取骨植入术,术中见肿物直径约为6 cm×6 cm×5 cm,为囊性,内有黄色透明液体,与周围组织界限清楚。术后病理结果为右侧下颌骨造釉细胞瘤。术后给予新鲜血浆(10 ml/kg)直至伤口愈合。

2 讨论

先天性因子XI缺乏症为血液凝血活酶生成障碍,属于血友病样的出血性疾病,并且诊断的实验室检测方法与血友病相似,曾称其为血友病丙。实际本病是一种常染色体不完全隐性遗传性出血性疾病。因子XI是内源性凝血途径中的凝血因子之一,实验室诊断以激活的部分凝血活酶时间延长,用正常吸附血浆可以纠正,正常血清也可以纠正。故可以与血友病甲(仅正常吸附血浆可以纠正)和血友病乙(仅正常血清可以纠正)相鉴别。

因子XI在体外是较稳定的凝血因子,输入体内后,其弥散率甚低,因此在血液循环内维持时间较长。补充1次因子XI可维持2 d后,浓度才逐渐下降。由于本病患者的止血浓度与出血程度有关,轻度出血者止血浓度为5%~15%,重度出血者止血浓度为15%~25%,因而输注1次血浆(10 ml/kg)后,基本可以满足外科大手术造成的严重出血[1]。

下颌骨造釉细胞瘤好发于青壮年,可见下颌角区膨隆,逐渐增大。但多无明显症状,合并感染时可出现牙痛或口内瘘道,并有脓液外溢。X线片显示:下颌骨呈单房或多房影像,骨质膨隆变薄,边界清晰、锐利,边缘呈分叶或切迹,房内所含牙根呈锯齿状或截根样。但是,造釉细胞瘤X线片表现多样,需与类似疾病鉴别。大型下颌骨造釉细胞瘤保守治疗复发率高,因此,临床趋向于根治性截骨术[2,3]。

下颌骨造釉细胞瘤伴有先天性因子XI缺乏症,文献少见报道。采用下颌骨截骨术,出血量大,本例术前输入新鲜血浆直至APTT正常,术后给予新鲜血浆(10 ml/kg)直至伤口愈合,治疗结果更为可靠。

关键词:下颌骨造釉细胞瘤;先天性因子XI缺乏症
中图法分类号:R739.82 **文献标识码**:B

参考文献:

[1] 沈 迪. 临床血液学[M]. 北京:人民卫生出版社, 1988. 755-757.
[2] 廖大鹏, 周正炎. 造釉细胞瘤治疗进展[J]. 口腔颌面外科杂志, 2000, 10(4): 338-341.
[3] Becelli R, Carboni A, Cerulli G, *et al*. Mandibular ameloblastoma: analysis of surgical treatment carried out in 60 patients between 1977 and 1998[J]. J Craniofac Surg, 2002, 13(3): 395-400.

(编辑 周 芳)

作者简介:陈增力(1967-),男,北京市人,主治医师,主要从事口腔修复和口腔颌面外科方面的研究。电话:(010)66721957

收稿日期:2005-01-23;**修回日期**:2005-05-02