文章编号:1000-5404(2008)16-1583-02

个案与短篇

儿童进行性骨化性肌炎1例

胡非克,朱 兵 (北京军区总医院全军骨科研究所,北京 100010)

进行性骨化性肌炎(myositis ossificans progressiva,MOP),是一种进行性结缔组织疾病[1],发病率低,临床罕见。现将我院收治的1例MOP患儿资料报告如下。

1 临床资料

患儿,男性,6岁,因"发现颈后条索样肿物,活动受限4年余,加重1年"入院。入院查体:一般情况可。颈部强直位,屈曲活动受限。脊柱无明显畸形,颈后正中皮下自C_1~C_7可触及纵行条索状单一病灶,长约15 cm,质硬,无活动。双足拇趾无短趾畸形。余脊柱及四肢查体、神经系统检查正常,术前血液常规、生化全项、凝血、离子等检查无异常。术前颈部正侧位片:颈椎曲度正常,椎体形态正常,C_2~C_7棘突后方可见条索状钙化影术;颈椎C_T及三维重建:C_2~C_7棘突后方项韧带骨化(图1)。完善相关检查后,根据MOP诊断标准,无法诊断为MOP。为改善症状,行手术治疗。切除自枕骨粗隆至C_7棘突范围内韧带。术中彻底止血,避免血肿肌化。术后2 d复查X线见钙化病灶完全切除(图2)。术后3个月门诊复查患儿症状复发,颈后部胸椎背侧肩胛骨区可触及条索样硬结,颈椎强直位;复查影像学显示:原手术处再次出现不连续钙化影(图3)。

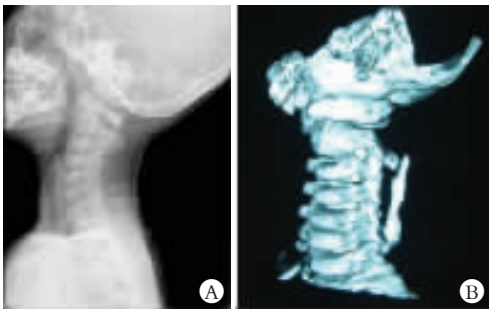


图1 患儿术前X线(A)及CT重建(B)观察

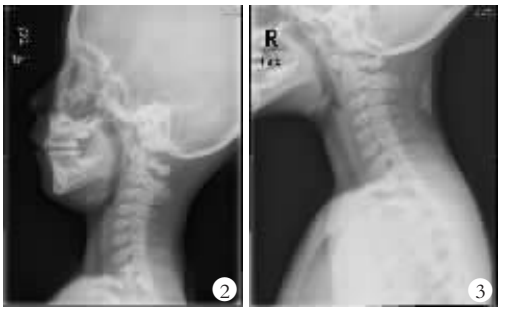


图2 术后2 d X线复查示切除完全

图3 术后3个月X线复查示症状复发并加重

2 讨论

MOP是一种常染色体显性遗传,渐进性发展的结缔组织病。多发生于儿童,特征为筋膜、韧带、肌腱、关节囊及骨骼肌间隙中结缔组织进行性骨化,合并特殊骨骼畸形(主要是拇趾短大、外翻),导致关节活动受限、功能丧失[1],其发病率约为1/2 000 000[2]。

2.1 病因

目前本病病因未明,文献报道该病有遗传特征,部分患者有家族史。已经有学者成功定位了FOP基因在4号染色体的长臂上(4q27~31)[3]。Kaplan等[1,4]研究认为MOP是由编码BMP信号途径中的ACVR1基因单个突变所致。该基因影响骨骼形成、修复。此患儿家属否认家族性遗传病史;患儿既往体健,否认食物、药物过敏史及外伤手术史。

2.2 主要临床特点及诊断

MOP以男性患儿稍多,一般起病于出生后至10岁,平均3岁,多伴有先天性对称性双侧拇趾(指)畸形。典型表现为软组织复发性疼痛性肿胀、压痛,范围大小不一,数天或数周后肿胀消或留皮下硬结,一般2~8个月即可出现骨化。骨化相继出现于颈部、椎旁、肩背部、腰骶部,以颈肩背部最多,肢体远端少见。病程晚期出现脊柱强直,双肩、双髋关节融合,下颌关节受累,张口受限,呼吸肌骨化,呼吸功能衰竭。张浩等[5]研究发现,国内MOP拇趾畸形发生率为57%。本例患儿2岁起病,发病4年后病情趋于稳定,无进一步发展,无其他部位骨化,亦无肢端(拇趾)畸形,不符合MOP诊断标准。术前无充分证据支持诊断MOP,其临床表现与项韧带骨化等疾病难以区别。为缓解患儿症状,故行手术切除骨化项韧带。术后3个月后出现颈背部多处硬结钙化,双侧肩胛下区可扪及硬结,脊柱屈伸活动受限,这些表现符合MOP诊断标准,但进一步随访至6个月,患儿病情并未恶化,继续观察3个月也未出现进一步钙化,是否提示MOP有缓解自愈可能,少见类似报道,有待长时间观察随访。

2.3 辅助检查

X线片及CT可以提示骨化前软组织肿胀、早期钙化沉着、异位骨化以及骨骼畸形。MRI对异位骨化前的MOP诊断有一定帮助:早期表现为软组织的T2加权像的高信号,在对比增强上同样增强;部分特定放射性核素扫描对病情诊断有帮助,如镓^{67}、锝^{99}等[6]。实验室检查一般无异常表现。本例患儿X线片及CT表现均与文献报道符合,实验室检测亦无异常表现。不典型的MOP与其他疾病鉴别诊断困难。

作者简介:胡非克,男,河北省辛集市人,硕士,主治医师。电话:13810057023
收稿日期:2008-04-18;修回日期:2008-06-11

2.4 治疗

治疗标准无统一意见,亦无有效治疗方法。大部分患者在30岁以前因营养、呼吸衰竭死亡。文献[7]表明避免外伤、手术、免疫接种能减轻或延缓病程进展。新生儿期早期诊断,采取个性化治疗方案,可延缓病变进展,皮质类固醇激素、抗炎药对缓解急性期软组织肿胀及疼痛有帮助,但无法阻止病变进展和新病灶出现。此患儿在术后3个月门诊复查,不但项韧带骨化复发,且伴有多发性(双肩胛下区、脊柱全程)皮下硬结,脊柱活动困难,提示病情加重可能与项韧带切除手术刺激有关,但这同时也提示我们诊断MOP及下一步针对性治疗,绝对避免刺激,成功延缓病情发展,结果令人满意。患儿在发生MOP的情况下,可积极采取治疗措施并减少手术刺激,MOP有缓解可能。

总之,MOP是一种进行性发展的结缔组织骨化预后不良的疾患,具有遗传特征。目前就病因及治疗无统一观点。减少刺激可能有自发缓解可能,但临床工作中尤其对小儿的骨病诊疗中应引起充分重视。

关键词:进行性骨化肌炎;MOP;复发

中图法分类号:R726.852 **文献标识码**:B

参考文献:

[1] Kaplan F S, Shore E M, Connor J M. Fibrodysplasia ossificans progressiva(FOP)[M]// Royce P M, Steinmann B. Connective tissue and its heritable disorders. New York: Wiley-Liss, Inc, 2002: 827-840.

[2] Smith R. Fibrodysplasia (myositis) ossificans progressiva. Clinical lessons from a rare disease[J]. Clin Orthop Relat Res, 1998, (346): 7-14.

[3] Kocyigit H, Hizli N, Memis A, *et al*. A severely disabling disorder: fibrodysplasia ossificans progressiva[J]. Clin Rheumatol, 2001, 20(4): 273-275.

[4] Shore E M, Xu M, Feldman G J, *et al*. A recurrent mutation in the BMP type I receptor ACVR1 causes inherited and sporadic fibrodysplasia ossificans progressiva[J]. Nat Genet, 2006, 38(5): 525-527.

[5] 张 浩, 金大地, 景宗森, 等. 进行性骨化性肌炎51例中国文献报道的综合分析[J]. 中国临床康复, 2002, 6(22): 3384-3385.

[6] Hagiwara H, Aida N, Machida J, *et al*. Contrast-enhanced MRI of an early preosseous lesion of fibrodysplasia ossificans progressiva in a 21-month-old boy[J]. AJR Am J Roentgenol, 2003, 181(4): 1145-1147.

[7] Kaplan F, Ddvid L, Eileen M, *et al*. Bone marrow transplantation in a patient with fibrodysplasia[J]. Clin Orthop Relat Res, 2004, (422): 278-279.

(编辑 汪勤俭)

个案与短篇

文章编号:1000-5404(2008)16-1584-02

人体感染眼结膜吸吮线虫病1例

舒 琴,张锡林,张莉林,荣贵贤 (第三军医大学西南医院全军眼科中心,重庆 400038)

结膜吸吮线虫是一种人畜共患的眼部疾病[1]。我院最近诊治了1例感染结膜吸吮线虫患者,现报告如下。

1 临床资料

患者,女性,57岁,江津市人,农民。1 d前因左眼有异物感,揉眼时无意间发现眼角有白色线状小虫,由家人取出4条,遂来我院就诊。患者既往体健,无传染病史,否认疫水疫区接触史,有猫、犬接触史。检查:双眼视力:0.8;眼睑:无红肿、倒睫;结膜:充血明显,睑结膜有大量滤泡,可见几条半透明细线状小虫在蠕动(图1);角膜:透明;晶状体:透明;后节未见明显异常。拟诊:左眼结膜囊寄生虫。处置:左眼结膜囊寄生虫取出+结膜囊冲洗+照相+录像,点抗菌眼药水。具体方法:倍诺喜滴眼液表面麻醉左眼,用湿棉签取出5条细线状小虫放进装有5 ml生理盐水的玻璃瓶内,然后用15 ml生理盐水冲洗结膜囊,虫体及冲洗液一并送第三军医大学基础部病原生物学教研室。隔日复诊:主述眼无异物感。检查:结膜充血减轻,无虫体,取15 ml生理盐水冲洗结膜囊再次送检。



图1 患者左眼眼结膜囊寄生结膜吸吮线虫

镜检确诊结果:结膜吸吮线虫,有4条雄虫,1条雌虫。对前后2次的冲洗液进行离心后镜检:未检出结膜吸吮线虫幼虫。

作者简介:舒 琴,女,重庆市人,护师。电话:13452188158

收稿日期:2008-05-06;修回日期:2008-05-31