3 讨论

SMA的临床特征是慢性进行性弛缓性瘫痪。本组25例有如下特点:①多在1岁以内发病,故Ⅰ、Ⅱ型多见。②主要表现为肢体以及躯干严重肌无力及肌萎缩,近端重于远端,为弛缓性瘫痪,感觉、自主神经功能及智力发育均正常。少数患儿以呼吸肌麻痹表现就诊,追问病史早期已有肌无力表现,这与国外学者报道一致[2]。③肌酶可正常或轻度增高。④肌电图示神经源性损害;神经传导速度检查示传导速度正常,运动神经CAMP波幅降低,F波缺失;肌活检符合神经源性肌萎缩病变。⑤预后差,病死率高,尤其是SMAⅠ型患儿存活时间短暂。本组病例中1例表现为上肢肌无力,皮肤痛,温度觉存在,肌电图示运动神经源性损害,神经传导速度检查示上肢运动神经传导速度正常仅波幅明显降低,F波缺失,潜伏期延长(>3SD),这与文献[3]报道一致,被认为是一种上肢瘫痪为主要表现的青少年脊肌萎缩症,称为Hirayama's disease。

SMA通常被认为是累及脊髓前角细胞和颅神经核的单纯运动疾患,但后根、脊神经节、上行束、外侧膝状体和丘脑等损害也存在于SMA中,且感觉神经元变性比较常见,只是这一过程较运动神经元发展更缓慢,并可能有其他病变相伴随[4]。文献[5]报道少数SMA患儿感觉神经传导速度减慢。本组有2例感觉神经动作电位缺失,其原因是否与上述研究一致有待进一步探讨,但至少对传统认识提出一新课题。本组病例中有4例肌电图检查MUP时程正常,这4例均起病较早,属SMAⅠ型。SMA早期,MUP波幅与时程增大,与神经再生、更多的失神经支配的肌纤维在芽生的轴索支配下参与MUP形成有关;当疾病晚期,肌纤维最终失代偿失去神经支配时,MUP波幅及时程即降至正常或亚正常值[6]。遗憾的是,这4例均未能作肌活检证实这一发现。本组仅有6例进行肌活检,因为是创伤性检查,家长难以接受。目前也可作神经元存活基因外显子7基因诊断[7],但步骤繁琐花费较大,目前未全面开展。我们认为:肌电图与神经传导速度相结合,是诊断及鉴别诊断SMA与其他先天性疾病及周围神经疾病的重要手段之一。

关键词:脊髓性肌萎缩;儿童;电生理
中图法分类号:R746.04 **文献标识码**:B

参考文献:

[1] Rowland L P, McLeod J G. Classfication of neuromuscular disorders [J]. J Neurol Sci, 1994, 124(suppl): 109-130.
[2] Kaindl A M, Guenther U P, Rudnik-Schoneborn S, *et al*. Spinal muscular atrophy with respiratory distress type 1(SMARD1) [J]. J Child Neurol, 2008, 23(2): 199-204.
[3] Polo A, Curro' Dossi M, Fiaschi A, *et al*. Peripheral and segmental spinal abnormalities of median and ulnar somatosensory evoked potentials in Hirayama's disease[J]. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 2003, 74(5): 627-632.
[4] Cheliout-Heraut F, Barois A, Urtizberea A, *et al*. Evoked potentials in spinal muscular atrophy[J]. J Child Neurol, 2003, 18(6): 383-390.
[5] 王学禹,王念亮,孙文秀. 脊肌萎缩症35例[J]. 实用儿科临床杂志, 2000, 15(1): 32-33.
[6] Emeryk-Szajewska B, Kopec J, Karwanska A. The reorganisation of motor units in different motor neuron disorders[J]. Electromyogr Clin Neurophysiol, 2003, 43(1): 23-31.
[7] Sieratzki J S, Woll B. Moving ahead in language: observations on a report of precocious language development in 3-4 year old children with spinal muscular atrophy type II[J]. Eur J Paediatr Neurol, 2005, 9(6): 433-434.

(编辑 邓强庭)

文章编号:1000-5404(2009)07-0647-02

经验交流

血流动力学不稳定骨盆骨折的治疗原则

任明光,王井伟,褚建国,王守山 (唐山市工人医院骨二科,唐山 063000)

骨盆骨折是一种严重创伤,易合并大出血导致患者低血压、休克甚至死亡。血流动力学不稳定是指通过血流动力学监测观察到血液在循环系统中运动的作用力、流量和容积的不稳定状态,是休克的一种表现。Yasumura等[1]报道伴有血流动力学不稳定的骨盆骨折患者死亡率为8.8%~35.5%。2006年12月至2007年7月,我院收治血流动力学不稳定骨盆骨折患者24例,治疗分为3个阶段,不同阶段采用相应的治疗原则,取得较好疗效,现报告如下。

作者简介:任明光,男,河北省唐山市人,主治医师,主要从事创伤骨科方面的研究。电话:(0315)3722411

收稿日期:2008-10-21;**修回日期**:2008-11-24

1 资料与方法

1.1 一般资料

2006年12月至2007年7月,于我院收治的骨盆骨折患者中,选择血流动力学不稳定患者共24例,其中男性15例,女性9例,年龄18~61(34.5±2.3)岁。交通伤15例,坠落伤6例,砸压伤3例。骨折分型:根据骨盆骨折Tile分型,B2型3例,B3型2例,C1型3例,C2型6例,C3型10例。合并伤情况:合并脏器损伤7例,合并四肢骨折16例,合并脊柱骨折5例,脑外伤4例。ISS评分20~38(27.6±3.1)分,休克指数(1.3±0.3)。

1.2 方法

1.2.1 初期复苏阶段 骨盆骨折患者进入急诊室后,立即

建立2条静脉通路,同时对患者状况行全面的评估。行ISS评分并监测心率、血压、血氧饱和度、尿量等指标,并测定休克指数。如收缩压持续<90 mmHg,休克指数(脉率/收缩压)>1,则考虑患者存在血流动力学不稳定。复苏方法采用限制性液体复苏,即在60~90 min,静滴平衡液1 000~1 500 ml,同时估计患者失血情况,备血,尽早给予红细胞输入。平衡液与红细胞之比为2.5∶1。维持收缩压80~90 mmHg。患者从入院到急诊手术的时间为(3.4±0.6)h,输注平衡液(1.23±0.22)L,浓缩红细胞(6.5±0.8)U。

1.2.2 创伤控制阶段 患者经初步液体复苏后,随即采用创伤控制技术进一步治疗,包括清创闭合开放性伤口,早期足量应用抗生素,对不稳定骨盆骨折及肢体骨折行外固定架固定,对合并腹部脏器损伤者行探查修补术,合并泌尿系损伤者行膀胱造瘘术。本组中行大腿截肢1例,骨盆外固定支架固定术17例,血管栓塞2例,膀胱造瘘4例,脾修补2例,肝修补1例。手术在全麻下进行,应尽可能缩短术前准备时间。骨盆外固定支架应简便易于安装。术中可对骨折做手法或牵引复位,但不要求骨折的解剖复位,手术主要目的为固定骨盆,控制出血。本组患者外固定架治疗手术操作时间35~94(55.6±4.6)min。术后患者入ICU监护病房继续治疗。于ICU监测电解质、酸碱平衡、凝血功能等指标。ICU治疗主要为充分补液,并预防大量输血引起的凝血功能紊乱;防止ARDS、MODF等并发症。

1.2.3 重建期治疗阶段 患者病情平稳后平均在12 d行骨盆及其他部位骨折切开复位内固定术。治疗目的是使移位的骨折复位并给予稳定的固定,重建骨盆环的力学结构。本组中除2例死亡病例外,3例B2型骨折患者以外固定架作为最终治疗,其余患者均行内固定手术治疗。其中2例B3型骨折行前路切开复位重建钢板内固定;对于垂直不稳定的C型骨折,骨盆前后环均行内固定治疗。前环骨折或耻骨联合分离主要采用重建钢板固定,后环损伤主要采取骶髂关节空心拉力螺钉固定。内固定术后,指导患者早期行功能锻炼。

1.3 术后功能评估

术后半年根据Majeed[2]疗效评价标准行功能评估。

2 结果

通过限制性液体复苏及创伤控制技术的应用,22例患者度过围手术期,死亡2例,病死率8.3%,其中1例死于失血性休克,1例死于多器官功能衰竭;2例发生切口感染,经切口换药及敏感抗生素治疗后痊愈。无医源性神经损伤发生。除2例死亡外,其余22例患者获得随访,随访6~21个月,平均15.7个月。术后半年功能评估优良率达86.4%(19例)。2例骶神经损伤患者功能未恢复,1例患者遗留腰骶部疼痛。

3 讨论

血流动力学不稳定骨盆骨折是一种具有高死亡率的严重创伤,制定标准的治疗原则有利于改善患者预后。限制性液体复苏原则是指患者在到达手术室彻底止血前,给予适量的平衡盐液维持机体基本需要,使患者血压维持在一个较低水平(一般为收缩压80~90 mmHg)。再于手术彻底止血后进行充分复苏。通过限制性液体复苏,可适当地恢复组织器官的血流灌注,在一定时期内保证机体最基本的生理机能,为下一步的创伤控制提供有利时机。传统的复苏方法早期给予大量输液,快速升高血压,将导致内环境紊乱,增加出血。林秀来等[3]通过对大鼠的研究,认为过高的复苏血压会显著增加出血,缩短存活时间。杨祖清等[4]研究表明限制性液体复苏能降低休克患者病死率,减少存活患者并发症的发生。

创伤控制原则注重控制出血、感染,获得暂时性的骨折端的稳定。通常采用的创伤控制技术包括骨盆外固定支架技术、骨盆填塞技术、血管栓塞术等。应用骨盆外固定技术可稳定骨折端,减少和控制出血,减少继发性损伤。一般不主张一期行骨盆内固定治疗,因为内固定术耗费时间,易发生感染、软组织坏死等并发症,导致进一步出血甚至死亡。最终的内固定手术应延至重建期进行[5,6]。

骨盆骨折若未得到准确复位,将产生畸形愈合、骨盆不稳定等并发症,常遗留腰骶部疼痛、活动困难等症状。因此患者经过创伤控制阶段后,重建期治疗亦是关键。我们认为,二期手术的时机应定为伤后5~15 d为宜。过早患者无法耐受手术,过晚则骨折复位困难,手术难度加大。手术方式以坚强内固定治疗为主。通过手术可使骨折达到解剖复位并给予稳定的固定。外固定架手术由于无法固定骨盆后环且不能提供足够的稳定性,一般不作为骨盆骨折的最终确定性治疗。有研究证明对于不稳定骨盆骨折行早期内固定治疗可有效减少并发症,降低死亡率[7]。对骨折良好的复位及坚强固定,为患者术后早期活动提供了足够的稳定性,可减少患者卧床时间,减少术后并发症的发生,有利于骨折愈合及患者功能恢复,降低致残率。

关键词:不稳定骨盆骨折;复苏;创伤控制;内固定

中图法分类号:R683.305 **文献标识码**:B

参考文献:

[1] Yasumura K, Ikegami N, Kamohara T, *et al*. High incidence of ischemic necrosis of the gluteal muscle after transcatheter angiographic embolization for severe pelvic fracture[J]. J Trauma, 2005, 58(5): 985-990.

[2] Majeed S A. Grading the outcome of pelvic fractures[J]. J Bone Joint Surg Br, 1989, 71(2): 304-306.

[3] 林秀来,刘良明,刁有芳,等. 复苏压力对大鼠未控制出血性休克早期复苏效果的影响[J]. 第三军医大学学报, 2008, 30(3): 203-206.

[4] 杨祖清,杨敬宁,杜 娟,等. 限制性液体复苏治疗失血性休克的应用研究[J]. 中华急诊医学杂志, 2006, 15(11): 1032-1034.

[5] 王静成,王 骅,王 强,等. 不稳定骨盆骨折内固定的生物力学研究及临床应用[J]. 实用临床医药杂志, 2007, 11(1): 21-25.

[6] 牛 琼,牛延艳,白卫东,等. 交通伤致重型不稳定骨盆骨折及其合并伤的救治[J]. 实用临床医药杂志, 2007, 11(2): 76-78.

[7] Latenser B A, Gentilello L M, Tarver A A, *et al*. Improved outcome with early fixation of skeletally unstable pelvic fractures[J]. J Trauma, 1991, 31(1): 28-31.

(编辑 龙 亮)