参考文献：

[1] Kohno M, Ikawa H, Fukumoto H, *et al*. Usefulness of endoscopic marking for determining the location of transanal endorectal pull-through in the treatment of Hirschsprung's disease[J]. Pediatr Surg Int, 2005, 21(11): 873-877.

[2] Kapur R P. Practical pathology and genetics of Hirschsprung's disease [J]. Semin Pediatr Surg, 2009, 18(4): 212-223.

[3] 朱 进，金先庆. Bcl-2、钙视网膜蛋白在发育异常肠壁神经节细胞中的表达[J]. 第三军医大学学报，2010，32(1)：60-62.

[4] Guinard-Samuel V, Bonnard A, De-Lagausie P, *et al*. Calretinin immunohistochemistry: a simple and efficient tool to diagnose Hirschsprung disease[J]. Mod Pathol, 2009, 22(10): 1379-1384.

[5] Kobayashi H, Miyahara K, Kusafuka J, *et al*. A new rapid acetylcholinesterase staining kit for diagnosing Hirschsprung's disease [J]. Pediatr Surg Int, 2007, 23(5): 505-508.

[6] Nakao M, Suita S, Taguchi T, *et al*. Fourteen-year experience of acetylcholinesterase staining for rectal mucosal biopsy in neonatal Hirschsprung's disease[J]. J Pediatr Surg, 2001, 36(9): 1357-1363.

[7] Pacheco M C, Bove K E. Variability of acetylcholinesterase hyperinnervation patterns in distal rectal suction biopsy specimens in Hirschsprung disease[J]. Pediatr Dev Pathol, 2008, 11(4): 274-282.

[8] Iwashita T, Kruger G M, Pardal R, *et al*. Hirschsprung disease is linked to defects in neural crest stem cell function[J]. Science, 2003, 301(5635): 972-976.

[9] Barshack I, Fridman E, Goldberg I, *et al*. The loss of calretinin expression indicates aganglionosis in Hirschsprung's disease[J]. J Clin Pathol, 2004, 57(7): 712-716.

[10] Holland S K, Ramalingam P, Podolsky R H, *et al*. Calretinin immunostaining as an adjunct in the diagnosis of Hirschsprung disease[J]. Ann Diagn Pathol, 2011, 15(5): 323-328.

[11] Chow C W, Campbell P E. Short segment Hirschsprung's disease as a cause of discrepancy between histologic, histochemical, and clinical features[J]. J Pediatr Surg, 1983, 18(2): 167-171.

[12] Bagdzevicius R, Gelman S, Gukauskiene L, *et al*. Application of acetylcholinesterase histochemistry for the diagnosis of Hirschsprung's disease in neonates and infants: a twenty-year experience[J]. Medicina (Kaunas), 2011, 47(7): 374-379.

（**收稿**：2012-04-24；**修回**：2012-07-09）

（编辑　汪勤俭）

个案与短篇

文章编号：1000-5404(2012)19-2008-01

以周围神经病变为主要表现的 ANCA 相关性血管炎 1 例

钟家菊[1]，魏有东[1]，曹　笃[1]，周婵娟[2]，谢　鹏[2]　（400016 重庆，重庆医科大学：附属第一医院神经内科[1]，神经科学研究中心[2]）

[**关键词**]　ANCA；血管炎；周围神经病变

[**中图法分类号**]　R543　　[**文献标志码**]　B

ANCA 相关性血管炎（ANCA associated vasculitis，AAV）通常以肾脏损害及肺部受累为主要表现，也可累及全身皮肤、关节、肌肉、胃肠道、神经系统等，但以周围神经病变为主要表现的病例十分少见，我科收治 1 例，报告如下。

1　临床资料

患者女性，69 岁，因“发热 2 个多月，四肢疼痛、麻木、无力 20 余天”于 2012 年 4 月 17 日入院。2 个多月前，患者无明显诱因出现反复高热及咳嗽咳痰，最高体温 39.9 ℃，于当地诊所行感冒治疗，体温反复，病情无缓解，转入当地三甲医院治疗，仍反复发热，体温波动在 37.5～38.5 ℃；20 多天前，患者感右下肢肢体疼痛、麻木、无力，半天后逐渐向左下肢及双手蔓延，不能行走，无头痛、恶心、呕吐及大小便障碍。肌电图示：双下肢备检肌神经源性损害，脑脊液无色透明，细胞总数 10×10^6/L，有核细胞数 2×10^6/L，蛋白 0.35 g/L，糖和氯化物正常，骨髓培养、血培养及肥达试验（－），胸部 CT 提示双肺间质性病变及双下叶肺炎，纤维支气管镜未找到肿瘤及结核依据，心脏彩超未见异常，当地三甲医院全院会诊后考虑诊断“肺部感染、吉兰-巴雷综合征（GBS）”，予以抗感染、止痛、营养神经等治疗后，咳嗽咳痰明显好转，但高热及全身疼痛、麻木仍持续存在，为进一步诊治遂来我院。既往：高血压病史 3 年，否认外地久居史及旅游史。

入院查体：神清，精神差，对答切题，查体合作，颅神经（－），双侧大小鱼际肌可见轻度萎缩，双上肢肌力Ⅳ级，双下肢肌力Ⅳ，肌张力不高，四肢腱反射对称（－），双上肢及双下肢大腿下 1/3 以下肢体痛觉减退，深感觉未见异常，双侧病理征（－）。体温：38.9℃，全身皮肤未见皮疹，咽部未见充血，双肺呼吸音粗，未闻及干湿啰音，心腹查体未见异常。

辅助检查：WBC 18.98×10^9/L，Hb 96.0 g/L，PLT 443×10^9/L，BUN 3.10 μmol/L，CERA 39 μmol/L，UA 101 μmol/L，脑脊液无色透明，细胞总数 50×10^6/L，有核细胞数 5×10^6/L，蛋白 0.37 g/L，糖和氯化物正常。肌电图提示：双侧正中、尺、胫、腓及右侧桡神经损害，双 F 波及 H 反射传导速度减慢，右侧肱三头肌及双侧肱二头肌、大小鱼际肌、腓肠肌神经源性损害。肝功、电解质、血脂血糖、肌酶谱、癌谱、大小便常规等未见异常。进一步辅查：ESR 75 mm/h，CRP 125.00 mg/L，RF 197.0 IU/ml，HsCRP＞20；p-ANCA（＋，1∶32），MPO（＋），c-ANCA（－），PR3（－）。结合患者病史体征，我科考虑诊断：①ANCA 相关性血管炎；②肺部感染；③高血压病 2 级，中危。结合风湿免疫科会诊意见，予以甲泼尼龙 40 mg，1 次/d，静滴 2 周治疗后改为口服泼尼松片 50 mg，1 次/d，同时予以抗感染、营养神经等对症治

（下转 2015 页）

[**通信作者**]　谢　鹏，E-mail：peng.xie58@gmail.com

常选择乳酸水平 <2.5 mmol/L、碱剩余 > -4 mmol/L、中心体温 > 35 ℃、凝血酶原时间国际标准化比值(INR) <1.25 作为复苏的终点[12]。相对于凝血功能障碍和严重酸中毒,体温的尽早恢复显得更为重要。因为正常的体温是维持有效的凝血及代谢酶链反应的关键,只有中心体温超过 35 ℃,才可能出现正常的凝血功能。重型颅脑损伤合并多发伤时,患者病情重且变化快,应根据病情随时调整救治方案。

总之,损伤控制理念与技术在重型颅脑损伤为主的多发伤中应用、实施是以提高抢救成功率为目的,在紧急情况或者条件有限的情况下,应选择符合当时伤情和条件的最合理的救治方式。损伤控制理念的应用,需制定相应的诊疗规范,加强救护人员的培训,提高医护人员的综合素质和整体观念,进一步促进损伤控制神经外科的发展。

参考文献:

[1] Habibi A R, Izadpanah M. New method for the design of reinforced concrete moment resisting frames with damage control[J]. Scientia Iranica, 2012, 19(2): 234-241.
[2] Smith J W, Garrison R N, Matheson P J, *et al*. Direct peritoneal resuscitation accelerates primary abdominal wall closure after damage control surgery[J]. J Am Coll Surg, 2010, 210(5): 658-667.
[3] Lin B C, Wong Y C, Lim K E, *et al*. Management of ongoing arterial haemorrhage after damage control laparotomy: optimal timing and efficacy of transarterial embolisation[J]. Injury, 2010, 41(1): 44-49.
[4] Mathieu L, Bazile F, Barthelemy R, *et al*. Damage control orthopaedics in the context of battlefield injuries: The use of temporary external fixation on combat trauma soldiers[J]. Orthop Traumatol Surg Res, 2011, 97(8): 852-859.
[5] Kairinos N, Hayes P M, Nicol A J, *et al*. Avoiding futile damage control laparotomy[J]. Injury, 2010, 41(1): 64-68.
[6] Yang J, Gao J M, Hu P, *et al*. Application of damage control orthopedics in 41 patients with severe multiple injuries[J]. Chin J Traumatol, 2008, 11(3): 157-160.
[7] 虞昊, 张毅, 汪志峰, 等. 硬脑膜外颅内压监测在特重型颅脑损伤救治中的应用[J]. 临床神经外科杂志, 2011, 8(6): 325-326.
[8] 崔荣周, 詹彦, 谢廷风, 等. 持续动态颅内压监测在矢状窦、大脑镰旁大型脑膜瘤术后的意义[J]. 第三军医大学学报, 2011, 33(15): 1626-1628.
[9] 邹胜伟, 刘科, 黄涛, 等. 急重症颅脑外伤颅内压监测与脱水剂合理使用的临床研究[J]. 创伤外科杂志, 2011, 13(1): 5-8.
[10] 冯华, 李飞, 朱刚, 等. 重视损伤控制理论在重型颅脑损伤患者救治中的应用[J]. 中华创伤杂志, 2010, 26(10): 865-867.
[11] Waibel B H, Rotondo M F. Damage control for intra-abdominal sepsis[J]. Surg Clin North Am, 2012, 92(2): 243-257, viii.
[12] 樊建林, 公保才旦, 钱惠岗, 等. 损伤控制复苏在严重多发伤合并创伤失血性休克救治中的应用[J]. 中华创伤杂志, 2010, 26(7): 620-623.

(**收稿**:2012-04-05;**修回**:2012-07-06)
(编辑 王小寒)

(上接 2008 页)

疗,患者体温于 3 d 后逐渐降至正常,四肢疼痛及乏力症状逐渐好转,10 d 后可下床行走,但四肢麻木仍存在。出院 1 个月门诊随访:患者无发热及四肢疼痛,麻木仅局限于四肢远端,行走正常,复查肌电图提示周围神经损害,p-ANCA(+,1∶12P),MPO(+P),院外继续口服泼尼松片 50 mg,1 次/d。随访。

2 讨论

AAV 是一类原因不明、以 ANCA 为特征的血管性炎性疾病,广泛累及多系统大、小血管,主要包括韦格纳肉芽肿(WG)、Churg-Strauss 综合征(CSS)、显微镜下多动脉炎(MPA),其典型临床特征是肾脏损害及肺部受累,部分患者可累积皮肤、肌肉、关节、胃肠道、耳、鼻及神经系统等,也可有发热、乏力、厌食和体质量减少等全身症状[1-2]。

研究表明,AAV 从发病到明确诊断一般需 3~12 个月,其误诊漏诊率高[3]。随着医疗技术的进步,AAV 已从危重的致死性疾病发展为慢性复发性疾病,5 年生存率约 70%,但 5 年复发率高达 50%[3]。日本最新的一项对 AAV 患者 18 个月随访研究表明,新发或进一步恶化的神经系统病变是影响患者生活质量的首要因素[4]。在疾病早期,由于周围神经血液供应丰富、侧支循环充分,一般不易受累,随着病程进展,约 70% 患者可出现神经系统病变,最常见的是多发性单神经炎,单神经分布逐渐呈多神经分布,除感觉障碍外常伴有运动障碍,这是血管炎累及周围神经的特点[5]。该例患者以反复高热及全身疼痛、麻木、乏力起病,未见严重肺部及肾脏损害表现,早期较易误诊为 GBS,但患者发病前无感染史,感觉障碍较运动障碍明显,两次脑脊液检查均未见"蛋白-细胞分离"现象,激素试疗效果好,故不考虑周围神经病变由 GBS 引起。患者周围神经病变病程小于 2 个月,起病急,感觉运动障碍迅速达高峰,未见明显进展性或复发性感觉运动障碍,故不考虑慢性炎性脱髓鞘性多发性神经根神经病(CIDP)可能。我科结合患者 WBC、ESR、CRP、RF 等炎性指标升高,p-ANCA(+,1∶32),MPO(+),双肺间质性改变等,考虑其周围神经病变由 ANCA 相关性血管炎所致。

参考文献:

[1] 戴青,鲍春德. ANCA 相关性血管炎的治疗与预后[J]. 实用医院临床志,2011,8(2):5-7.
[2] 王新,陈琼,袁发焕. 抗中性粒细胞胞质抗体相关性肾炎 1 例[J]. 第三军医大学学报,2002,24(8):960,966.
[3] Berden A, Goceroglu A, Jayne D, *et al*. Diagnosis and management of ANCA associated vasculitis[J]. BMJ,2012,344:e26.
[4] Suka M, Hayashi T, Kobayashi S, *et al*. Improvement in health-related quality of life in MPO-ANCA-associated vasculitis patients treated with cyclophosphamide plus prednisolone: an analysis of 18 months of follow-up data from the JMAAV study[J]. Mod Rheumatol, 2012, [Epub ahead of print].
[5] 赵贵存,王淑贞. 血管炎合并周围神经病变 2 例[J]. 山东医药, 2001, 41(13):67.

(**收稿**:2012-07-08;**修回**:2012-07-27)
(编辑 王小寒)