

• 案例分析 • DOI:10. 3969/j. issn. 1672-9455. 2019. 15. 053

手术治疗右侧第 7 颈肋 1 例^{*}

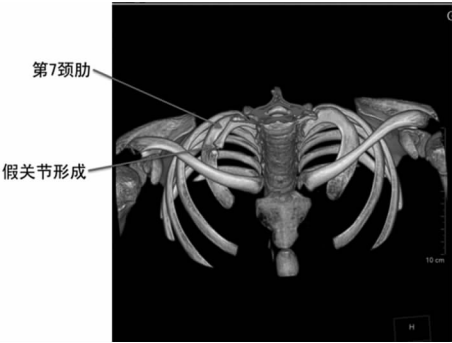
牛宁奎,施建党[△],丁惠强,杨生森,杨宗强,吴龙云,袁虎成
宁夏医科大学总医院脊柱骨科,宁夏银川 750004

关键词:颈肋; 臂丛神经; 颈肋综合征; 胸廓出口综合征
中图分类号:R682.12 文献标志码:C 文章编号:1672-9455(2019)15-2266-02

颈肋畸形在临床上发生率为 0.5%~1.0%,是胸廓出口综合征(TOS)的一个常见类型,多在第 7 颈椎的一侧或两侧,右侧比左侧多见^[1-3]。笔者曾手术治疗右侧第 7 颈肋 1 例,现报道如下。

1 病例资料

患者,女,9 岁。因“发现右侧颈部质硬包块伴疼痛 1 年,加重 1 月”入院。患者 1 年前无意中发现右侧颈部包块,质硬,条带状,局部疼痛,无上肢酸痛、无力及麻木等不适,未进行检查及治疗。近 1 月自觉包块区疼痛加重,保守治疗无效。入院查体:右侧锁骨上窝皮下饱满,扪及质硬包块,条带状,约 4 cm × 1 cm 大小,活动差,局部压痛。双上肢皮肤针刺感觉正常,肌力 5 级,无肌肉萎缩。桡动脉搏动正常,斜角肌挤压试验及 Adson 试验均阴性。X 线平片:右侧第 7 颈肋与第一肋骨相连。CT 重建:右侧第 7 颈肋与第 1 肋骨相连,颈肋呈分节状,在近第 1 肋骨处形成假关节(图 1)。



注:第 7 颈肋呈分节状,在近第 1 肋骨处形成假关节

图 1 术前 CT 重建

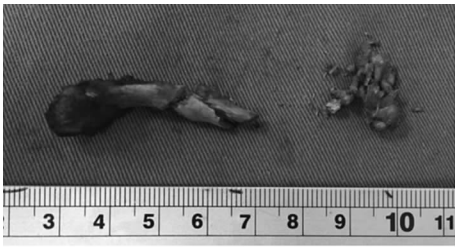
入院诊断:右侧第 7 颈肋。全身麻醉下行右侧第 7 颈肋切除术。以第 7 颈肋为中心,锁骨上一横指沿胸锁乳突肌外缘向后作横切口,长约 10 cm,依次切开皮肤、皮下、颈阔肌,分离胸锁乳突肌,切断肩胛舌骨肌,分离保护膈神经及臂丛神经,结扎颈横动脉,切断前斜角肌,保护锁骨下动脉、颈动脉及颈外静脉。术中见颈肋较长,位于臂丛神经下干下方,锁骨下动脉的后方,颈肋远端与第 1 肋骨形成关节,从该关节处

切断,分离上半部分颈肋,完整切除困难,因颈肋位于臂丛神经下干下方,分离颈肋时臂丛神经牵拉明显,遂将颈肋切断、分段切除,将臂丛神经向外牵拉,显露近端颈肋,从近端切除,然后再切除远端颈肋。术后病理回报碎骨组织。术后疼痛症状消失。根据 Ross 及 Wood 的标准评定疗效为优^[1-2]。术后 X 线片及 CT 重建提示右侧第 7 颈肋完全切除(图 2、3)。



注:第 7 颈肋完全切除,箭头所示为与椎体及第一肋骨构成关节处

图 2 术后 CT 重建



注:标本长约 4 cm,部分碎骨组织

图 3 术中颈肋分段切除标本

2 讨论

本病例表现为右侧单侧发病。颈肋形态各异,从病理解剖上可分为完整型、半完整型、不完全型、残留型。多数颈肋畸形患者常无症状,只有 10% 产生症状,主要表现为臂丛神经及锁骨下动脉受压的临床症状,常以臂丛神经受压迫为主,称为颈肋综合征^[1-4]。颈肋综合征的一个主要临床表现是锁骨上窝的质硬

^{*} 基金项目:国家自然科学基金项目(81860395);2017 年宁夏医科大学青年骨干人才培育计划项目;宁夏高等学校一流学科建设(宁夏医科大学国内一流建设学科临床医学)资助项目(NXYLXK2017A05)。

[△] 通信作者,E-mail:shi_jiandang@163.com。

包块,触诊局部常有压痛并向上肢放射^[1-3,5]。本例患者仅表现为锁骨上窝的质硬包块,局部疼痛明显,呈逐渐加重,符合颈肋综合征的表现。然而本患者没有臂丛神经及锁骨下动脉受压的症状。因此,单纯的颈肋不一定出现臂丛神经及锁骨下动脉受压的症状,可仅表现为局部的包块及疼痛,就像本例患者。

颈肋综合征患者如果症状持续、严重而非手术治疗无效,多需手术治疗,切除颈肋或过长横突,切除纤维束带和颈肋骨膜。前斜角肌明显肥厚或挛缩时,也需将其切断。手术时注意避免损伤锁骨下动、静脉及臂丛神经^[3]。本患者手术指征明确,术中完整切除颈肋困难,为避免臂丛神经损伤,只能选择分段切除,分段颈肋全部切除后疗效满意。切除颈肋时,文献报道需要切除纤维束带和颈肋的骨膜^[6],本例患者行颈肋骨膜切除,术中未见明显纤维束带。

综上所述,颈肋如诊断明确,并有手术适应证,手术切除可获满意疗效。

参考文献

[1] FERRANTE M A, FERRANTE N D. The thoracic outlet

• 案例分析 • DOI:10.3969/j.issn.1672-9455.2019.15.054

syndromes; part 1. overview of the thoracic outlet syndromes and review of true neurogenic thoracic outlet syndrome[J]. Muscle Nerve, 2017, 55(6):782-793.

[2] 姚倍金,林浩,冉忠营,等. 胸廓出口综合征的外科治疗[J]. 中华神经外科杂志, 2014, 30(4):384-386.

[3] SEIFERT S, SEBESTA P, KLENSKE M, et al. Thoracic Outlet Syndrome[J]. Zentralbl Chir, 2017, 142(1):104-112.

[4] SONOO M. Thoracic outlet syndrome[J]. Brain Nerve, 2014, 66(12):1429-1439.

[5] 王信,罗艳,张健,等. 少年颈肋综合征 1 例[J]. 中国临床解剖学杂志, 2013, 31(6):731.

[6] HUSSAIN M A, ALJABRI B, AL-OMRAN M. Vascular thoracic outlet syndrome[J]. Semin Thorac Cardiovasc Surg, 2016, 28(1):151-157.

(收稿日期:2019-01-15 修回日期:2019-04-11)

一个 α 珠蛋白生成障碍性贫血罕见融合基因的确诊分析*

李闪闪¹, 吴学威², 万志丹², 李冬秀², 黄 湘^{1,2△}

1. 南方医科大学第二临床医学院, 广东广州 510000; 2. 南方医科大学附属中山博爱医院
产前诊断中心, 广东中山 528400

关键词: 珠蛋白生成障碍性贫血; 融合基因; 基因检测; 高通量测序

中图法分类号: R556.61

文献标志码: C

文章编号: 1672-9455(2019)15-2267-03

珠蛋白生成障碍性贫血是血红蛋白基因突变引起的珠蛋白肽链合成受抑制、失衡导致的无效造血和溶血性贫血^[1]。我国南方为珠蛋白生成障碍性贫血高发地区,重症珠蛋白生成障碍性贫血患者往往需要终身输血,但不良反应、病死率仍较高,因此,通过产前诊断、新生儿疾病筛查等方式早期识别珠蛋白生成障碍性贫血患儿,对指导患儿日后的生育、控制疾病的发生和传播具有重要意义。但珠蛋白生成障碍性贫血基因型较多,增加了诊断罕见珠蛋白生成障碍性贫血的难度,给临床确诊珠蛋白生成障碍性贫血带来了一定的挑战^[1-2]。本报道中确诊 1 例罕见静止型 α 珠蛋白生成障碍性贫血融合基因,此基因确诊过程中形成的诊断思路和采用的检测手段,可为临床诊断珠蛋白生成障碍性贫血罕见基因提供参考方法和思路;此罕见珠蛋白生成障碍性贫血基因的发现填补了我

国 α 珠蛋白生成障碍性贫血单纯融合基因研究的空白,能帮助明确它对血液学表型的影响,确定其临床意义。

1 病例资料

先证者,男,月龄 5.5 月,因“体检发现血红蛋白电泳异常”,召回至中山市博爱医院产前诊断中心行新生儿疾病筛查。血常规示:Hb 113 g/L,MCV 70.9 fL,MCH 23.3 pg,MCHC 328 g/L;血红蛋白电泳示:HbA 11.4%,HbF 87.9%,Hb Bart's 0.7%,提示 α 珠蛋白生成障碍性贫血。后行珠蛋白生成障碍性贫血相关基因检测,深圳益生堂、达安珠蛋白生成障碍性贫血基因检测试剂盒结果不同,分别为益生堂: $-\alpha^{4,2}/\alpha\alpha$,达安:阴性。其父母既往曾使用达安珠蛋白生成障碍性贫血基因检测试剂盒检测为阴性。见表 1、图 1 及图 2。

* 基金项目:广东省中山市科技计划重大项目(2016B1009);国家自然科学基金(81101534)。

△ 通信作者, E-mail:340382761@qq.com。