

专家连线

纳尔逊综合征的诊断与治疗

□白晶

纳尔逊综合征(Nelson综合征)是由于在治疗库欣病时行双侧肾上腺切除术出现的进行性的皮肤黑色素沉着及垂体瘤进行性增大。多发于青壮年,女性多于男性,约为3:1。

病因

Nelson综合征是由于在治疗库欣病时进行了双侧肾上腺切除术,或次全切除后残留组织逐渐萎缩、坏死,失去功能,特别是在没有接受垂体放疗的患者中发生。有人认为由于手术造成的肾上腺皮质功能减退促进了垂体肿瘤的迅速生长,出现了激素分泌紊乱和压迫症状。

临床表现

早期表现:Nelson综合征最早的表现是皮肤黏膜的色素沉着,常见于颜面部、手背、乳晕、腋窝、嘴唇、齿龈、口腔、外阴、手术瘢痕等处,指甲上有时会有纵行的黑色条纹。色素沉着多呈进行性加重,且不会因补充皮质激素而消退。颅内占位表现:即蝶鞍或鞍外组织压迫的表现,包括头痛、视力减退、视野缺损、视盘

水肿、视神经萎缩等。

检查

1.实验室检查血浆ACTH(促肾上腺皮质激素)浓度显著升高,一般超过500皮克/毫升,甚至高达10000皮克/毫升。血皮质醇显著降低。MSH(促黑色素细胞激素)明显升高。
2.颅骨X线检查特别是断层可显示蝶鞍扩大、局部骨质疏松、骨质破坏和床突部位的双边现象。头颅MRI(核磁共振成像)和CT扫描可查出垂体窝内有无腺瘤。

诊断

主要依据:
1.库欣综合征双侧肾上腺切除术。
2.进行性皮肤黑色素沉着。
3.头颅X线检查蝶鞍扩大、局部骨质疏松、骨质破坏和床突部位的双边现象。
4.头颅MRI或CT扫描提示

示垂体窝内腺瘤。
5.血浆ACTH水平显著升高,一般在100~2200皮摩尔/升,MSH明显升高。
6.肿瘤局部压迫症状,头痛、乏力、恶心、呕吐,视物模糊、眼底视野改变。

鉴别

与慢性原发性肾上腺皮质功能低下鉴别:给足量的皮质激素后色素沉着不消退,且垂体瘤进行性增大。
与异位库欣综合征鉴别:血浆ACTH值均升高,但异位库欣综合征患者血皮质醇水平升高,而Nelson综合征患者血皮质醇水平降低。
还可做赖氨酸加压素试验可鉴别。
其他:肾上腺手术前有皮肤色素沉着者应考虑到垂体肿瘤的存在,还应考虑到垂体、肾上腺外的肿瘤造成的异位ACTH分泌综合征。

治疗

手术治疗:纳尔逊综合征患者必须在垂体瘤穿鞍前及时行经鼻垂体瘤手术,如果肿瘤穿鞍前,非常可能是局部侵犯,很难治愈且有可能发展为垂体瘤。因此,行双侧肾上腺切除术的库欣病患者必须定期行垂体MRI检查,避免肿瘤发展至鞍上。
放射治疗:¹³⁷Co(钴60)体外放射治疗照射量45戈瑞~60戈瑞,量应给足。放疗后5个月~6个月能使皮肤色素沉着明显消退,视野恢复,血浆ACTH升高,而Nelson综合征患者血皮质醇水平降低。
还可做赖氨酸加压素试验可鉴别。
其他:肾上腺手术前有皮肤色素沉着者应考虑到垂体肿瘤的存在,还应考虑到垂体、肾上腺外的肿瘤造成的异位ACTH分泌综合征。

如溴隐亭可能在极少数患者中有效,赛庚啶等药物疗效不明确。预后一旦发生Nelson综合征,应予以积极治疗,主要是因为这种肿瘤生长迅速,并有局部浸润,手术后有复发可能。

预防

Nelson综合征可以预防。有人提出可以通过垂体外放射治疗加以预防。目前,预防Nelson综合征的措施有:由于垂体性库欣综合征的病因在下丘脑及垂体,倾向于针对垂体及下丘脑的治疗,逐步放弃对肾上腺的全切或次全切除术;对存在ACTH垂体微腺瘤的库欣综合征患者选择经蝶鞍切除垂体瘤,既可治愈库欣综合征,又可避免Nelson综合征;库欣综合征患者在肾上腺切除术后应做垂体放射治疗,以防止该综合征的发生。(作者供职于郑州市人民医院)

如何规范化治疗癫痫患儿

□程志红

癫痫是儿童神经系统常见的慢性疾病,由大脑的异常放电导致的一种脑部疾病,特点是持续存在能产生癫痫发作的易感性,并出现相应神经生物学、认知、心理学以及社会等方面的后果。我国年发病率为35/10万,患病率高达7%,小儿癫痫大多数发生于学龄前期,婴幼儿期是第一个高峰期。

生活护理

建立良好的生活习惯,避免过度劳累,尽可能避开危险场所和危险品;少看手机、电视;做好癫痫日记,记录发作时间、诱发因素、发作先兆、发作形式;忌过饥或过饱,勿暴饮暴食;绝对禁止烈酒、浓茶、咖啡及具有兴奋性的饮品,避免辛辣刺激及诱发癫痫等食物;限制碳水化合物摄入量,适量饮水。

规范化治疗

规范化治疗非常关键。经过规范化的治疗,70%的患儿都能够通过药物有效控制癫痫,如果药物控制不好的话还可以考虑外科手术、神经调控、生酮饮食等方法。经过多年的发展,癫痫不再是不可控的疾病,但癫痫治疗时间较长,治疗顺利也需要3年~5年,因此患者及家长一定要有耐心,切不可病急乱投医。有些家长希望速战速决,看一两次医生就能把癫痫治愈,轻信江湖游医,开始就不合理的进行多药联合治疗,或者吃一些不合理的秘方,甚至做皮下埋线、所谓的神经调控、神经干细胞移植等。家长的愿望是美好的,但往往现实是残酷的。很多患儿因此受到额外的伤害,加重肝肾功能损伤,甚至病情发作加重,认知功能受到永久损伤。因此,一定要到正规医院进行诊治,接受规范治疗,定期随访,切不可随便加减药物,甚至停药,需要在医生的指导下进行调整药物。

癫痫的应急处理

患儿发生癫痫时家长要保持冷静,把患儿放在一个安静的地方,尽量不要搬动,取侧卧位,防止误吸。抽搐时不要将手指放进孩子的口中,也不要放压舌板在孩子口中,孩子发作时一般都不会咬到自己舌头。观察孩子癫痫发作时间,一般不会超过5分钟,如果发作时间超过5分钟,便属于癫痫持续状态,需要抓紧时间去医院。要注意观察孩子癫痫发作是由什么引起的,比如发热、声光、惊吓等,尽量避免诱发因素,还要注意观察孩子癫痫发作形式,可以录视频留下影像资料,在就诊时提供给医生观看,帮助其了解更多信息。

心理引导

一部分癫痫患儿存在发育落后,这和病因、发作类型、发作频率、治疗、社会心理因素等有关,尤其和病因关系密切。如先天性遗传代谢缺陷、先天性脑发育异常、重症肺炎等病因引起的癫痫大部分治疗困难,有智力障碍。而一些特发性癫痫,如伴有中央颞区棘波的儿童良性癫痫、儿童失神癫痫等对抗癫痫药物反应良好。目前,社会公众普遍对癫痫存在误解和对癫痫患者存在歧视,社会上的偏见,导致癫痫患儿存在病耻感,担心他人看不起自己,内心处于自卑状态。作为家长要正确地和孩子沟通,让孩子正视该疾病,对其有一个较好的认识,这样可以提高依从性,帮助家长和孩子一同管理好疾病。家长也可以与患儿老师、密切接触的朋友提前沟通,让他们了解该疾病,尤其在患儿发病的时候,教会他们如何处理,给予患儿心理关注。

正确认识疫苗接种

儿童疫苗接种在预防和控制各种感染性疾病方面取得了令人瞩目的成绩,成为保护儿童健康的重要手段,但疫苗的不良反应或偶合事件总会引起人们的担忧。比如很多德拉韦综合征患儿第一次惊厥发作往往发生在疫苗接种后,这就很容易被误认为是疫苗导致的,其实疫苗接种只是个诱因,将发病的时间提前,对患儿智力、发作形式、预后没有影响。另外,某些疫苗,如百白破(尤其是全细胞百白破)和麻腮风疫苗可以引起惊厥,但一般不影响预后。目前,国内已使用无细胞百日咳疫苗,导致癫痫发作已大为减少。对于有癫痫史的婴幼儿,可以推迟百白破疫苗的接种时间,进一步排除进行性神经疾病。只有在百白破联合疫苗接种7天内发生急性脑病患者才会被列为再次接种该疫苗的禁忌对象。(作者供职于郑州大学第一附属医院)

躯体化症状的特点及形成因素

□徐东

在日常的临床诊断中,有很多抑郁症患者除了有明显的抑郁情绪之外,还有躯体化症状,尤其是中度到重度抑郁发作的患者,常见的躯体化症状有肠胃道不适、便秘和女性经期紊乱、头痛、躯体疼痛、心慌、胸闷、恶心、喉咙有堵塞感、味觉失调等。

据有关研究发现,抑郁患者躯体化症状或症状群的发生率为66%~93%。有半数以上的患者存在四种以上的躯体化症状,大多数患者感到躯体化症状的严重程度属于中重度。总体来说,抑郁越严重,所伴的躯体化症状也会越严重。

有很多抑郁患者缺乏对自身情绪的关注,最先就诊的不是精神科,而是其他科室。可是,患者辗转各个医院、科室,其躯体化症状都没有明显缓解。医生通常也找不到病因,多数症

状查不出器质性病变,但患者确实感到不舒服。

有些医生可能会诊断为“头痛”(原因待查),经验较为丰富的医生可能会诊断为“功能性躯体不适”。而经验丰富、对精神心理方面有所了解的医生,则会提醒患者到精神心理科做专业检查,看看是否罹患精神心理障碍。

一般来说,在接受了抗抑郁治疗,再加上一些对抗躯体化症状的治疗,患者的躯体化症状会随着抑郁病情的改善而减轻。可是,很多患者的抑郁症状缓解了,但躯体化症状仍有残留,甚至没有明显缓解,最常见的就是失眠、疲劳、疼痛等。

有很多人感到奇怪,按常理来说,抑郁症是情绪方面的疾病,可为什么好多患者会伴有躯体上的症状呢?比如为什么会

出现消化不良、便秘,为什么会

躯体疼痛等。据有关研究发现,抑郁症其实与肠道有很大关联。而在神经递质、脑功能异常、免疫系统方面,研究人员也有了更多的发现。比如,近来在研究抑郁症5-羟色胺通路和去甲肾上腺素能通路中发现,这两大通路与抑郁症患者的多种躯体不适症状密切相关。这两大通路本来抑制了从胃肠道、肌肉骨骼系统和身体其他部位传入的部分感觉信息,但如果通路发生了异常,就有可能增加患者躯体感觉的敏感性。

其实,外界的应激、我们的情绪和躯体一直都是有关联的,健康人群也有相关的体验。最常见的是紧张时手心会出汗,心跳加速;非常恐惧、焦虑时,胸口有沉闷感。但当应激事件或这种情绪过去以后,躯体上的感觉也会随之消失。

比如,笔者曾接诊过一位女性患者,长期感到劳宫穴有肿胀感、疼痛感,而且不能穿长袖衣服,否则疼痛会更厉害。患者找了很多医生寻求治疗,但该症状始终无法缓解。经过临床心理干预,在深度催眠下修复叠加性心理创伤的病理性记忆,很快患者便康复。

抑郁症患者长期处于压抑、低落、焦虑和绝望的负性情绪中,他们的躯体化症状也就更加顽固、严重,而且出现其他症状

的可能性逐渐增加。因此,当抑郁症患者喊身体不舒服,吃不下饭,也没有力气运动的时候,他们真的不是“矫情”,不是“无病呻吟”,而是真的存在躯体不适。

反之亦然,如果身边的亲友长期感到躯体疼痛、头痛、肠胃不适、心慌胸闷,找了很多科室和医生都治不好的话,一定要注意觉察他们的情绪是否也有异常。必要时,应引导他们到精神心理科就诊,避免精神心理障碍的漏诊。



协办:郑州市精神卫生中心 郑州市第八人民医院
疫情防控心理援助热线(0371) 55622625

胡桃夹综合征的介入治疗

□张文广 毕永华 韩新巍

一些体型瘦高者,自幼或青春前期后发生持续性无症状性蛋白尿、血尿,按照肾炎治疗,久治无效,给患者及家属带来严重的精神负担及经济损失。出现无症状性蛋白尿、血尿,在排除其他器质性肾疾病的同时,应想到胡桃夹综合征的可能。胡桃夹综合征是肾静脉被夹持、受压狭窄引起的顽固性、持续性、体位性、运动性蛋白尿或血尿,各种药物治疗均无效。

什么是胡桃夹综合征

胡桃夹综合征也称左肾静脉受压综合征,是左肾静脉受压狭窄,肾静脉血流出受阻,肾静脉瘀血性高压影响肾脏功能而出现蛋白尿或血尿。这是左肾静脉从向下腔静脉汇集过程中,穿过由腹主动脉和肠系膜上动脉之间的夹角或腹主动脉与脊柱之间的间隙时受到挤压,受压远端的肾静脉扩张,肾脏内静脉瘀血、压力增高、破坏肾小球与肾曲小管的结构与功能,引起血尿、蛋白尿和腰痛等症。由于腹主动脉和肠系膜上动脉如同胡桃夹子夹胡桃核一样夹持左肾静脉,故形象地称之为胡桃夹综合征。1950年,美国学者首次描述了左肾静脉受压的现象;1972年,比利时学者通过膀胱镜检查分别

在双侧留取尿液证实左肾静脉受压可引起左侧蛋白尿和肾出血,将该病命名为胡桃夹综合征。

左肾静脉穿行于腹主动脉与肠系膜上动脉之间,两者夹角为45度~60度,夹角之间被肠系膜脂肪、淋巴结、腹膜和神经纤维束等软组织填充,左肾静脉通常不会受压。生长期若身高迅速增高形成瘦高体型,或者椎体过度伸展,体位急剧变化等可使夹角变小,严重变窄者可引起胡桃夹综合征,此类患者夹角小于16度,使左肾静脉明显受压,远端的左肾静脉扩张、瘀血,引发一系列损害和临床表现。

诊断

大部分胡桃夹综合征患者为体型瘦高的青少年,因间断发作出现血尿、蛋白尿而被发现,男性患者常伴发左侧精索静脉曲张,女性往往合并左侧卵巢静脉曲张。我国学者提出了诊断该病的标准,即仰卧位时左肾静脉狭窄前扩张段的近端内径达狭窄段内径的2倍以上,脊柱后伸位20分钟后达4倍以上,即可诊断。

尿常规检查可见持续性出现尿蛋白、红细胞,尿中红细胞形态为非肾小球性;膀胱镜检查可见左侧输尿管口喷血或血性尿。

腹部彩超、CT和MRI(核磁共振成像)检查可见左肾静脉远端扩张,左肾体积肿大,左肾静脉穿越肠系膜上动脉与腹主动脉夹角处受压,肾静脉前后径严重狭窄等表现。

彩超是筛查的最常用检查方法,在仰卧位、直立位、左侧卧位、右侧卧位时受压的左肾静脉内径扩张3倍以上即可确诊。CT及MRI检查通过结合各种图像后处理重建,可从不同角度显示肾静脉狭窄的位置、范围及周围邻近组织的空间关系,可直观、立体地显示病变,除了显示夹角变小,左肾静脉受压外,还可见左侧睾丸(或卵巢)静脉曲张迂曲,左肾实质显影迟于右肾。该病诊断的“金标准”是左肾静脉插管造影与压力测量,造影显示左肾静脉近下腔静脉端严重狭窄、近肾门端明显扩张;测量肾静脉远端与下腔静脉的压力差>0.49千帕以上即可确诊。肾静脉血管造影是有创检查,只有在其他无创影像学检查不能确诊时或者介入治疗时应用。

治疗

对于反复蛋白尿、血尿、出现贫血、严重精索、卵巢静脉曲张或腰痛者,尤其是成年患者,应积极采取有效措施治疗。该病内科药物治疗无效,

早期应采用手术治疗,包括左肾静脉旁路移植手术、肠系膜上动脉转位术及自体肾移植术等。手术可以有效解除左肾静脉压迫,恢复左肾静脉血流,但技术要求高,创伤大,并发症率高,现已被微创介入治疗技术所取代。

介入治疗技术主要是在受压的左肾静脉内进行支架植入术,自1999年国外医生首次应用内支架植入成形术成功治疗胡桃夹综合征的肾静脉狭窄以来,因左肾静脉支架植入术微创操作、疗效确切、价格低廉、康复迅速,已成为治疗胡桃夹综合征的首选方案,内支架成形术治疗该病已被世界各国医生所接受和认可。支架植入左肾静脉内,可即刻解除左肾静脉的外压狭窄,患者术后一两天血尿即可消失,一两周蛋白尿和腰痛等症状可逐渐消失。

左肾静脉内支架植入的操作步骤如下:局麻后经股静

脉穿刺,在DSA(数字减影血管造影)监视下引入导管、导丝,经股静脉、下腔静脉插入左肾静脉远端,经导管注射对比剂做肾静脉造影以证实外压性狭窄;分别测量肾静脉远端压力和下腔静脉压力,证实存在压力差后,引入内支架推送器,将内支架送入左肾静脉最狭窄处,准确定位后释放内支架,确保内支架远端不超过左肾静脉开口,近端不超过左肾静脉与下腔静脉汇合口。一般选择直径14毫米左右、长度40毫米左右的内支架,可选择球囊扩张式或自膨胀式金属内支架。患者即便存在尿血症状,内支架植入术中也要给予足够抗凝剂,以防内支架植入过程中急性血栓形成,内支架植入后还要继续抗凝治疗两三个月,等待内支架完全上皮化后停用抗凝剂治疗。

(作者供职于郑州大学第一附属医院)



汝州市第一人民医院
副主任医师王海建:

如何在生活中预防脑卒中

扫码看视频

王海建,汝州市第一人民医院脑病中心主任,副主任医师;任中国卒中学会会员,河南省医学会神经病学分会神经重症委员会委员,平顶山市医学会神经病学专业委员会常务委员;擅长神经内科疾病的诊治,尤其在脑血管病、癫痫、眩晕、格林巴利综合征、神经内科杂症难重症等的诊治方面有较深造诣。

稿约

为了更好地为基层医生的日常诊疗工作提供帮助,本版对内容进行了调整,设置了《专家连线》《实用验方》《误诊误治》《经验分享》《临床提醒》《用药指南》等栏目。请您关注,并提供稿件或建议。

稿件要求:一定是原创,言之有物,具体可行;需要1000字以内;可以用小故事开头,以增加趣味性。

联系人:朱忱飞
电话:13783596707
投稿邮箱:5615865@qq.com
邮政编码:450046
地址:郑州市金水东路与博学路交叉口东南角河南省卫生健康委员会8楼医药卫生报社总编室