

·病例报告·

先天性肠系膜淋巴管扩张症致严重低蛋白血症 1 例报告

张迎春 智发朝

先天性肠系膜淋巴管扩张症可以导致蛋白丢失性胃肠病(protein-losing gastroenteropathy, PLG),而引起低蛋白血症和水肿等临床表现。我们收治 1 例,报告如下。

一、病历资料

患者男,19岁,因间断性腹泻 18 年,加重 1 月,下肢伴颜面部水肿 20 天入院。患者于 1 岁 7 个月时因“先天性肠系膜淋巴管扩张”行“部分小肠及系膜淋巴管切除、小肠端-端吻合术”,切除十二指肠屈氏韧带以下肠管约 120 cm,保留小肠约 110 cm。术后患者发育正常,但有间断腹泻,并与进食有关,可经饮食调理好转。2005 年 9 月 12 日军训时腹泻加重,1~3 次/日,为稀水样便,量多,不伴腹痛,无黏液及脓液,无里急后重,无发热、盗汗、消瘦等症状。入院查体:发育正常,贫血貌,未触及肿大淋巴结,无肝掌及蜘蛛痣,巩膜无黄染,颈静脉无怒张,心肺听诊无异常。腹部平软,无肠型及蠕动

波,肝脾肋下未扪及,移动性浊音可疑。下肢轻度凹陷性水肿。实验室检查:红细胞 2.52 T/L,血红蛋白 72 G/L,淋巴细胞 0.49 G/L,网织红细胞 2.75%。尿常规、大便常规正常。血浆总蛋白 27.5 g/L,白蛋白 14.7 g/L,球蛋白 15.6 g/L,免疫球蛋白 IgG 2.80 g/L。甲功系列正常,乙肝标志物阴性。B 超示:肝脾肿大,胆囊炎,卧位时肠间有少量积液。CT 检查见腹腔右侧大片低密度占位性病变,符合淋巴管瘘(见图 1);全消化道钡餐可见右侧腹腔空虚,造影剂通过较缓慢(见图 2);行同位素扫描:双侧第 2 趾蹠皮下注入 ^{99m}Tc 标记的显像剂后行多时相平面显像及全身显像,可见双侧腹股沟及髂血管旁淋巴管大体对称性显影,心、肝、脾显影(图 3),注药后 10 min 右侧腹腔内即可见大片放射性异常聚集影,其中部分呈肠管状,提示可能存在淋巴管瘘(图 4)。最后诊断为“先天性肠系膜淋巴管扩张症蛋白丢失性肠病”。入院给予止泻,补充白蛋



图 1



图 2

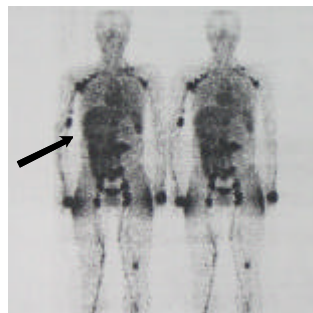


图 3

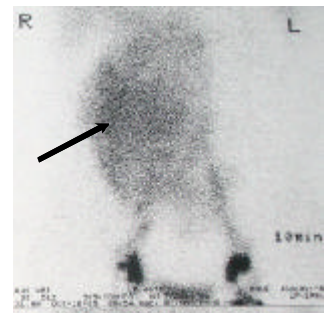


图 4

图 1 腹腔右侧大片低密度占位性病变,符合淋巴管瘘

图 2 腹腔右侧显空虚,钡剂通过缓慢

图 3 双侧淋巴管、双侧腹股沟及髂血管旁淋巴管大体对称性显影,心、肝、脾显影

图 4 注药后 10 min 后右侧腹腔内即可见大片放射性异常聚集影,其中部分呈肠管形,提示可能存在淋巴管瘘

白、红细胞等营养支持治疗,治疗效果欠佳,要求转院治疗。

二、讨论

原发性小肠系膜淋巴管扩张症因肠道中淋巴细胞丢失增多致血淋巴细胞减少,患者常有细胞免疫功能异常(如 IgG 降低),同时也可引发 PLG。本例患者在年幼时曾诊断为先天性小肠系膜淋巴管扩张,行手术切除大部分小肠,此次发病经淋巴显像和 CT 均证实残存小肠仍有淋巴管扩张,是引起此次低蛋白血症的主要原因,并且患者有长期慢性腹泻的病史,导致蛋白从肠道大量丢失,致血浆蛋白降低引起双下肢

水肿、腹水及免疫球蛋白下降和淋巴细胞减少,但没有肝肾疾病引起蛋白丢失的证据,故应想到 PLG 的可能。

PLG 的治疗多以病因治疗为主,如本例可行手术切除扩张的肠系膜淋巴管以消除原发病症,同时辅以支持治疗,鼓励高蛋白及要素饮食,并可静脉补充白蛋白,但应先给予足够的能量,以防白蛋白以热量形式燃烧掉。对症治疗主要是止泻、补充胰酶和维生素等。也可注射甲基睾丸酮促进蛋白同化作用,必要时也可给予重组人生长因子(如思增注射剂,10 U 皮下注射,每周 1~2 次),以促进正氮平衡。

(收稿日期:2007-12-03)

(本文编辑:刘思德)

作者单位:510515 南方医科大学南方医院消化内科

通讯作者:智发朝,Email:zfc@fimmu.com