

DOI: 10.3969/j.issn.1005-8982.2018.33.024

文章编号: 1005-8982 (2018) 33-0125-02

病例报告

遗传性出血性毛细血管扩张症致消化道出血 2 例

连佳, 向慧玲, 李岩, 张翔, 刘磊, 尹伟利, 唐飞

(天津市第三中心医院 消化科, 天津 300170)

关键词: 毛细血管扩张症; 消化道出血; 贫血
中图分类号: R573.2

文献标识码: D

1 临床资料

患者, 女性, 67 岁, 间断黑便 14 年, 鼻衄 6 年。血红蛋白 (hemoglobin, Hb) 58 g/L; 胃镜和胶囊内镜: 食管、胃、十二指肠及小肠内多发毛细血管丛, 胃内多发, 直径 3 ~ 8 mm, 少量病变表面可见活动性渗血, 考虑毛细血管扩张症; 腹部 B 超: 肝实质回声增粗, 肝总动脉及其分支迂曲、增粗, 肝总动脉直径 8 mm, 门静脉增宽、脾大。

患者, 男性, 77 岁, 间断黑便伴鼻衄 2 年。Hb 86 g/L; 胃镜和胶囊内镜: 食管、胃、十二指肠及小肠内可见散在多发毛细血管丛及活动性出血, 考虑毛细血管扩张症; 强化 CT: 肝内门静脉、肝静脉走行紊乱、迂曲, 肝动脉增粗, 门静脉-肝静脉、门静脉-下腔静脉分流形成, 合并肝动脉-门静脉瘘形成, 继发肝硬化。

2 例患者临床诊断均考虑遗传性出血性毛细血管扩张症合并消化道出血 (见图 1、2)。先后多次对胃内扩张毛细血管进行内镜下氩等离子凝固术 (argon plasma coagulator, APC) 治疗 (见图 3), 口服沙利度胺。随诊 8 个月, 患者黑便、鼻衄均缓解, 复查胃镜扩张毛细血管的数量减少。经 APC 治疗的病灶基本瘢痕化 (见图 4、5), Hb 维持 100 ~ 120 g/L。

2 讨论

遗传性出血性毛细血管扩张症 (hereditary hemorrhagic telangiectasia, HHT) 是常染色体显性遗传性血管发育异常的先天性家族性疾病, 以皮肤

和黏膜的毛细血管扩张^[1]和反复消化道出血为主要表现。80% 患者有家族史, HHT 肝脏受累率达 30% ~ 73%^[2]。门静脉-肝静脉、肝动脉-肝静脉、肝动脉-门静脉分流共存、肝实质一过性灌注异常、小的毛细血管扩张、大的血管融合性团块、肝动脉迂曲扩张、肝动脉解剖变异及门静脉高压等是 HHT 累及肝脏的特征性 CT 和数字减影血管造影术表现^[3]。HHT 诊断标准 (Curacao 标准): ①反复自发性鼻出血; ②多部位毛细血管扩张; ③内脏受累 (如消化道毛细血管扩张, 肺、肝及脑或脊髓动静脉畸形); ④阳性家族史。符合 ≥ 3 项可确诊; 符合 2 项为疑似; >2 项则排除该诊断。

HHT 治疗手段包括激素 (雌激素、孕酮或达那唑)^[4]、抗纤维蛋白溶解药 (氨基己酸或氨甲环酸)、其他病例报道过药物 (他莫西芬、干扰素、沙利度胺^[5]、西罗莫司) 及内镜治疗。目前并未推荐治疗一线药物^[6], 当出现与铁剂补充不对应贫血时, 应考虑内镜治疗 (包括钛夹、APC、激光、热探针凝固、局部注射乙醇及硬化剂等)。其中, APC 是目前可用最有效的内镜下治疗毛细血管扩张合并出血手段。本文 2 例患者均采用内镜下 APC 治疗联合沙利度胺, 未见不良反应, 治疗安全、费用低、创伤小、并发症少及操作方法简单, 有较大临床应用价值。该治疗效果与病变数量、部位密切相关, 因此需反复多次 APC 治疗以达到较好治疗效果。

收稿日期: 2018-01-03

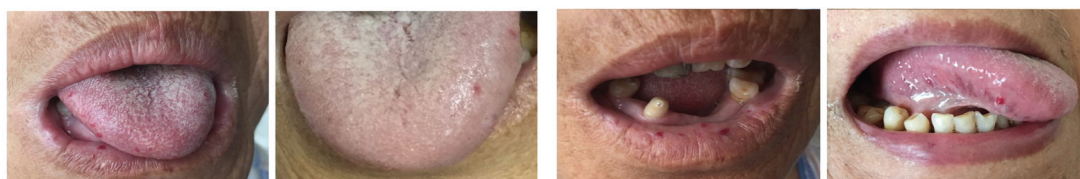


图 1 口唇和舌体毛细血管扩张

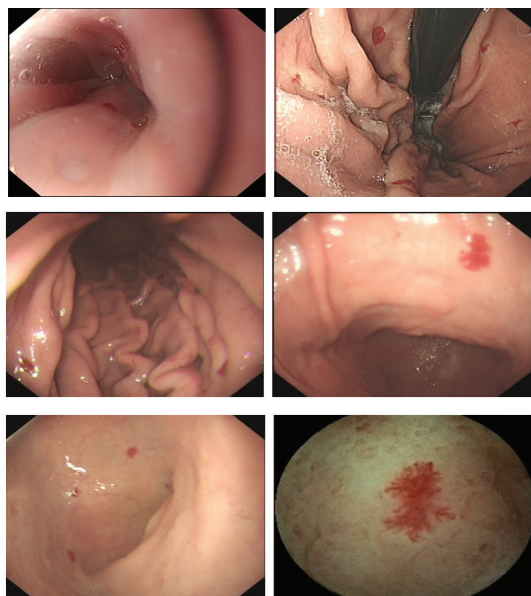


图 2 内镜下食管、胃底、胃体、胃窦、十二指肠及小肠毛细血管扩张

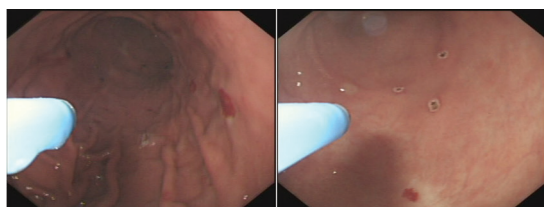
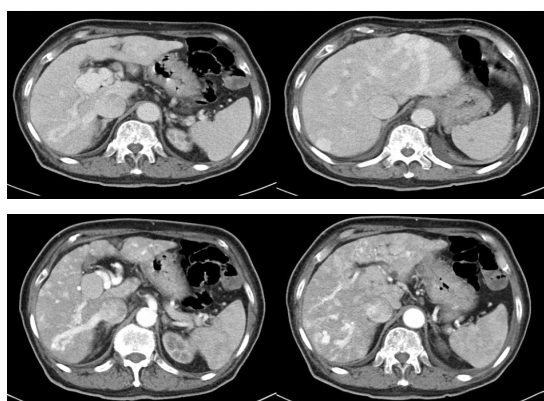


图 3 胃镜下扩张毛细血管行 APC 治疗



肝内门静脉、肝静脉走行紊乱、迂曲，肝动脉增粗；门静脉-肝静脉、门静脉-下腔静脉分流形成，合并肝动脉-门静脉瘘形成，继发肝硬化；门静脉、脾静脉及肠系膜上静脉增宽

图 4 肝脏特征性 CT 表现

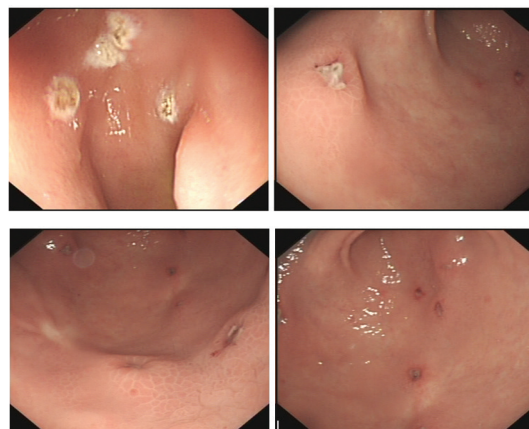


图 5 扩张毛细血管 APC 治疗后内镜下表现

参 考 文 献:

[1] PROCTOR D D, HENDERSON K J, DZIURA J D, et al. Enteroscopic evaluation of the gastrointestinal tract in symptomatic patients with hereditary hemorrhagic telangiectasia[J]. J Clin Gastroenterol, 2005, 39(2): 115-119.

[2] DRAGHI F, PRESAZZI A, DANESINO G M, et al. Hepatic sonography in patients with hereditary hemorrhagic telangiectasia hospitalized for epistaxis[J]. J Ultrasound, 2012, 15(3): 164-170.

[3] BARRAL M, SIROL M, PLACÉ V, et al. Hepatic and pancreatic involvement in hereditary hemorrhagic telangiectasia: quantitative and qualitative evaluation with 64-section CT in asymptomatic adult patients[J]. Eur Radiol, 2012, 22(1): 161-170.

[4] SABBA C. A rare and misdiagnosed bleeding disorder: Hereditary hemorrhagic telangiectasia[J]. J Thromb Haemost, 2005, 3(10): 2201-2210.

[5] LEBRIN F, SRUN S, RAYMOND K, et al. Thalidomide stimulates vessel maturation and reduces epistaxis in individuals with hereditary hemorrhagic telangiectasia[J]. Nat Med, 2010, 16(4): 420-428.

[6] GEISTHOFF U W, NGUYEN H L, RÖTH A, et al. How to manage patients with hereditary haemorrhagic telangiectasia[J]. Br J Haematol, 2015, 171(4): 443-452.

(唐勇 编辑)