

DOI: 10.3969/j.issn.1005-8982.2016.09.030

文章编号: 1005-8982(2016)09-0134-03

12 例血液系统疾病导致门静脉高压症的临床特征分析

陈贝贝, 朱磊, 王英德, 赵钢

(大连医科大学附属第一医院 消化科, 辽宁 大连 116011)

摘要: **目的** 探讨血液系统疾病导致门静脉高压症的临床特征及治疗方法。**方法** 选取 1998 年 6 月 -2015 年 6 月大连医科大学附属第一医院收治的血液系统疾病导致门静脉高压症患者, 回顾性分析其一般资料、临床表现、实验室及影像学检查、病理检查、治疗方法及结局。**结果** 共收集血液系统疾病导致的门静脉高压症 12 例。11 例(91.67%)脾大, 10 例(83.33%)食管和 / 或胃底静脉曲张, 8 例(66.67%)出现消化道出血。腹部 CT 检查出食管胃底静脉曲张 3 例, 胃镜检查出食管和 / 或胃底静脉曲张 8 例, 腹部 CT 和胃镜检查结果有 5 例相符。8 例消化道出血的患者中, 1 例接受经颈静脉肝内门体分流术(TIPS), 2 例行脾切除术, 其余 5 例选择药物保守治疗。**结论** 血液系统疾病继发的门静脉高压症肝功能损伤较轻, 常表现为腹水或消化道出血, 胃镜及腹部 CT 检查对门静脉高压症的早期诊断有较大帮助。

关键词: 血液系统疾病; 门静脉高压症

中图分类号: R657.34

文献标识码: B

门静脉高压症是指因门静脉血流受阻或异常增多而导致门静脉系统压力升高及侧枝循环开放的临床综合征。其最常以并发症的形式见于肝硬化的患者, 除此之外, 可引起门静脉高压症的病因还包括特发性门静脉高压、胰源性门静脉高压、门静脉海绵样变性、布加综合征、血液系统疾病等。其中, 血液系统疾病导致的门静脉高压常表现为消化道出血及腹水等, 其临床特征及预后并不明确^[1], 为提高对该病的认识, 结合笔者临床所见的相关病例, 进一步探讨该病的临床特点及治疗方法, 帮助临床医生更好地诊治血液系统疾病所致门静脉高压症。

1 资料与方法

1.1 资料来源

选取 1998 年 6 月 -2015 年 6 月大连医科大学附属第一医院经骨髓涂片或活检确诊为血液系统疾病, 除外肝病基础、肝病危险因素及合并其他可导致门静脉高压疾病的患者, 如病毒性肝炎、布加综合征、长期大量饮酒史、胰腺疾病等, 且满足以下条件之一者考虑为血液系统疾病导致的门静脉高压症: ①内镜、CT 或 MRI 检查提示存在胃底和 / 或食管静脉曲张; ②临床表现或影像学提示存在腹水, 且除血

液系统疾病外没有其他可导致腹水形成的病因^[1]。

1.2 研究方法

分析一般资料、临床表现、实验室及影像学检查、病理检查、治疗方法及结局, 并进行回顾性分析。

2 结果

2.1 一般情况

12 例患者符合纳入标准, 其中男性 5 例(41.67%), 女性 7 例(58.33%)。9 例(75.00%)患者血液系统疾病的诊断早于门静脉高压症的诊断, 中位诊断间隔时间为 40 个月(12 ~ 149 个月)。

2.2 临床表现

12 例患者中, 脾大占 91.67%(11/12), 腹水者占 25.00%(3/12), 静脉曲张者占 83.33%(10/12)。25.00%(3/12)的患者以腹水为门静脉高压症的首发症状, 而以消化道出血为首发症状占 33.33%(4/12), 其他 41.67%(5/12)的患者通过体检首次发现。

2.3 实验室检查结果

10 例(83.33%)患者贫血, 中位血红蛋白为 78.2 g/L(30 ~ 133 g/L)。11 例(91.67%)患者低蛋白血症, 中位白蛋白值为 35.4 g/L(28.9 ~ 43.0 g/L)。转氨酶升高 3 例(25.00%), γ -谷氨酰基转移酶升高 3 例

收稿日期: 2015-12-07

[通信作者] 朱磊, E-mail: zhuleiphd@163.com

(25.00%),总胆红素的升高5例(41.67%)。

2.4 影像学结果

12例患者行腹部CT检查,其中肝脏体积缩小4例(33.33%),肝脏体积正常8例(66.67%),脾脏体积增大11例(91.67%),检出食管和/或胃底静脉曲张5例(41.75%)。12例患者中8例行胃镜检查,均检出食管和/或胃底静脉曲张,1例行上消化道钡剂造影,未见静脉曲张,3例未行消化道检查。

2.5 治疗和预后

12例患者中,8例出现消化道出血,1例行经颈静脉肝内门体分流术(transjugular intrahepatic portosystemic shunt, TIPS),2例行脾切除术,其余5例采用药物保守治疗。收集的12例患者中,7例有2年的随访记录,其中3例死亡,死因为消化道出血。

3 讨论

血液系统疾病导致门静脉高压症的病因尚未完全明确。考虑可能与以下机制有关:①髓外造血导致脾大,引起门静脉系统血流量增加,形成循环高动力状态;②髓外造血、肝窦状隙纤维化改变引起的肝内阻塞,从而导致门静脉系统阻力升高;③血管内皮细胞损伤导致门静脉、脾静脉血栓形成,引起门静脉高压^[2-4]。

12例患者在血液系统疾病的具体类型分布上无明显倾向性,考虑与本研究样本量少有关,故不能准确地提示疾病类型的分布特点。

脾大是血液系统疾病继发门静脉高压症的常见体征,本研究中91.67%的患者脾大。有报道指出,约75.9%血液系统疾病合并门静脉高压症的患者有肝大^[6]。但本研究发现,大部分(66.67%)患者的肝脏体积在正常范围内,考虑该差异可能与样本量少、检查方法不同有关。

12例患者的肝功能检查显示,除外1例患者丙氨酸氨基转移酶(alanine aminotransferase, ALT)轻度升高,2例患者天门冬氨酸氨基转移酶(aspartate aminotransferase, AST)轻度升高,3例患者 γ -谷氨酰转肽酶(γ -glutamyl transpeptidase, γ -GT)轻度升高外,其余绝大部分患者转氨酶正常。虽然11例(91.67%)患者的血清白蛋白水平有不同程度的降低,但是中位白蛋白值为35.4 g/L,考虑白蛋白降低并不明显。有大量文献提示与肝硬化导致的门静脉高压症比较,血液系统继发者有显著脾大,但脾功能亢进不明显,肝功损伤较轻微,白蛋白水平下降不明

显,与常见的肝硬化门静脉高压症明显不同^[6-7]。

10例患者存在食管和/或胃底静脉曲张,其中3例患者腹部CT、胃镜提示静脉曲张征象,5例患者仅胃镜下见到曲张的静脉,腹部CT未有提示;其余2例患者仅腹部CT提示存在静脉曲张,但未行胃镜检查,可疑食管和/或胃底静脉曲张,胃镜检查可能更有意义^[5,8]。

对血液系统疾病继发的门静脉高压症的治疗,除治疗血液系统原发病外,大多是针对门静脉高压的并发症。66.67%(8/12)的患者出现消化道出血,该8例患者中1例接受经颈静脉肝内门体分流术,2例行脾切除术,其余5例患者选择药物保守治疗,没有患者接受内镜下治疗。以上3例接受TIPS或脾切除术的患者均于术后失访,故无法评估介入、手术及内镜下治疗的疗效。在7例随访2年的患者记录中,3例死亡,死因为消化道出血,提示血液系统继发的门静脉高压症预后不佳,临床上对如何选择合适的治疗方法及治疗时机仍需进一步探讨。

3例患者在确诊血液系统疾病的同时,发现存在门静脉高压症,其余9例患者门静脉高压的诊断晚于血液系统疾病的诊断,中位间隔时间为40个月。其门静脉高压症的诊断率为25.00%(3/12),以腹水为首发症状,33.33%(4/12)以消化道出血为首发症状,41.67%(5/12)通过检查首次发现。其原因可能为门静脉高压症的诊断可同时或晚于血液系统疾病的诊断,且有近半数患者因出现临床症状(腹水、消化道出血)而确诊。文献报道,10%~17%的原发性血小板增多症、真性红细胞增多症及原发性骨髓纤维化的患者并发门静脉高压症^[9],故在血液系统疾病诊断的同时,进行门静脉高压症的筛查、随访(如行胃镜筛查食管和/或胃底静脉曲张,超声筛查门、脾静脉及其分支血栓形成)是有必要的。

因此,血液系统疾病继发的门静脉高压症预后欠佳,对脾大、脾亢不明显,肝功能损伤较轻微的血液系统疾病患者,要警惕门静脉高压症的出现,胃镜及腹部CT检查对门静脉高压症的诊断有较大帮助,建议血液系统疾病患者应早期筛查、定期随访,预防门静脉高压症的出现。

参 考 文 献:

- [1] MATTHEW Y, HOLLY G, RUBEN M, et al. Clinical Lymphoma[J]. Myeloma and Leukemia, 2015, 15:(1): 1-5.
- [2] 宋志强,周丽雅. 原发性骨髓纤维化继发门静脉高压症六例分析

- 并文献复习[J]. 中华内科杂志, 2010, 49(10): 845-847.
- [3] ALAIN D, MECHEL D, CHRISTINE P, et al. Portal hypertension in lymphoproliferative disorders: hemodynamic and histological correlation[J]. *Hepatology*, 1993, 3: 247.
- [4] DAVID L, GERALD W, SCORR N. Hemodynamic studies of the portal circulation in myeloid metaplasia[J]. *American Journal of Medicine*, 1966, 41: 360-368.
- [5] ZHAO G, WU Z Y, ZHANG B, et al. Diagnosis and treatment of portal hypertension secondary to myeloproliferative disorders: a report of three cases[J]. *Journal of Digestive Diseases*, 2011, 12: 312-316.
- [6] 谢琴秀, 江晓平, 李旭. 原发性骨髓纤维化并发门静脉高压症 17 例临床特点分析[J]. *中华传染病杂志*, 2013, 31(6): 369-370.
- [7] TOROS A B, GOKCAY S, CETIN G, et al. Portal hypertension and myeloproliferative neoplasms: a relationship revealed[J]. *ISRN Hematol*, 2013, 90: 81-91.
- [8] GOH B K P, CHEN J J C, TAN H K, et al. Acute variceal bleed in a patient with idiopathic myelofibrosis successfully treated with endoscopic variceal band ligation[J]. *Digestive Diseases and Sciences*, 2007, 52(1): 173-175.

(童颖丹 编辑)