· 病例报道 ·

原发性结肠局灶性淀粉样变 1 例

陆玉萍 倪栋琼 黄宣 徐秀芳

淀粉样变性是一组罕见疾病,是多种原因引起的一组临床症群,其主要特点为淀粉样物质沉积于肾、心、肝、脾、胃肠道、皮肤等局部组织或全身组织,致受累器官各种临床表现,该病误诊漏诊率高,组织病理学检查为其主要诊断标准,目前尚无特效治疗。本次研究回顾了浙江中医药大学附属第一医院收治的1例原发性结肠局灶性淀粉样变患者临床资料,探讨其临床表现及诊治思路,从而提高对原发性结肠淀粉样变的认识,有助于临床诊断及治疗。

1 临床资料

患者,女,80岁,因“反复肛门停止排气排便6月余,再发10 d余”入院,入院6个月前无明显诱因下出现肛门停止排气排便,伴腹痛,无恶心呕吐,持续约5~7 d后可自行缓解,反复发生,逐渐加重,3月余前症状再发,并加重,在当地医院予抗感染、灌肠、解痉等对症治疗后效果不佳,当地医院CT示乙状结肠以上明显扩张,考虑机械性肠梗阻,行急诊剖腹探查手术,术中见乙状结肠冗长、以上肠段明显扩张,未见明显占位性病变,切除部分乙状结肠,予乙状结肠造瘘,病理示炎症性改变,术后症状好转出院。10 d前症状再发,遂来我院就诊。入院查体:体温36.5℃,脉搏80次/分,呼吸18次/分,血压108/72 mmHg,神清,精神可,腹软,稍膨隆,无压痛及反跳痛,脐下可见长约10 cm手术疤痕,肝脾肋下未及,Murphy征阴性,麦氏点压痛阴性,移动性浊音阴性,肠鸣音稍亢进,双肾区无叩痛,肾病综合征(-)。造瘘口通畅,内可见颗粒样粪便。入院后查血常规:白细胞计数 $4.6 \times 10^9/L$,中性粒细胞百分比51.6%,血红蛋白113 g/L,血小板 $200 \times 10^9/L$ 。血沉

25 mm/第一小时。甲状腺功能类、T-spot、肝炎类、HIV+RPR、生化类、凝血类、肾小管功能类、糖化血红蛋白、肿瘤类(女性)、ANCA谱、ANA谱未见明显异常,腹部立位X线示结肠部分肠段积气伴较多肠内容物,未见明显气-液平面。全腹部CT平扫+增强示乙状结肠造瘘术后改变,结肠内粪石堆积,结肠腔轻度扩张。多次行清洁灌肠,肠腔内仍见大量粪便,腹胀无明显缓解。胃镜检查及活检未见明显异常,两次肠镜检查均见大量粪便蓄积,余未见异常,在升结肠和横结肠进行深挖活检,病理示炎症性改变,免疫组化未见明显异常。治疗上予肠梗阻导管置入术,腹胀较前有所缓解,但症状仍反复。对当地医院乙状结肠切除术标本再次行病理检查,提示“乙状结肠”黏膜慢性炎伴黏膜下层胶原纤维组织明显增生及血管明显增生,结合特殊染色(刚果红染色),考虑淀粉样变(见封三图3、4)。骨髓穿刺及活检未见明显异常,血尿 κ 链、 λ 链未见明显异常。因此,临床诊断为原发性结肠淀粉样变性,局灶性。予莫沙必利改善胃肠动力,通便灌肠合剂灌肠和聚乙二醇导泻等,患者症状好转后出院。

2 讨论

综合患者病史、肠镜、实验室检查及影像学表现,本例患者表现为不全性机械性肠梗阻。肠梗阻可分为动力性、血运性、机械性三大类,而动力性肠梗阻主要是因电解质紊乱、神经反射或毒素刺激引起的麻痹性肠梗阻和痉挛性肠梗阻,但实验室检查及病史不提示动力性肠梗阻;血运性肠梗阻主要是由肠系膜血管栓塞或血栓形成引起,但全腹部CT+增强未提示血管栓塞或血栓形成,因此再行腹部CT血管造影检查,未见明显异常,不提示血运性肠梗阻;机械性肠梗阻包括肠壁内病变、肠壁外病变、肠壁病变,全腹部CT平扫+增强未见粘连、疝、肿瘤、腹腔内脓肿压迫等可能,排除肠壁外病变。经前后

DOI: 10.13558/j.cnki.issn1672-3686.2019.07.027

作者单位:310051 浙江杭州,浙江中医药大学附属第一医院消化内科

两次肠镜均未见粪石、异物、寄生虫、腔内憩室等可能,排除肠壁内因素。肠壁因素包括肠道肿瘤、结缔组织疾病、神经元异常、先天性因素、感染创伤等导致的一过性肠麻痹等,但肠镜、影像学、肿瘤指标、免疫类指标均未见异常,骨髓穿刺活检和实验室检查排除血液系统疾病,并且无感染创伤史,无糖尿病、甲状腺功能减退等病史,无肠梗阻家族史,仔细查体后发现患者体型消瘦,而舌体肥胖,考虑到淀粉样变可能。因此再次对手术标本行病理检查和特殊染色,提示淀粉样变。本例患者横结肠、升结肠病理未见异常,而乙状结肠淀粉样变,因此出现机械性肠梗阻症状,肠鸣音亢进。以往文献报道淀粉样变在消化道主要累及肝脏、小肠^[1,2],结肠累及较少^[3],而结肠累及多为全结肠累及,表现为麻痹性肠梗阻。该病例和以往的文献报道不同,因此一度给诊断带来了困惑。

淀粉样变可分为原发性和继发性。继发性主要包括自身免疫性、慢性炎症性和肿瘤性等,临床诊断原发性淀粉样变,首先需排除继发性因素,如结核病、慢性乙型肝炎等慢性感染性疾病,结缔组织病、炎症性肠病等慢性炎症性疾病,实验室检查、影像学检查和内镜检查可排除以上因素;骨髓穿刺和活检除外多发性骨髓瘤等恶性浆细胞病。经过上述检查,排除继发因素,考虑该患者原发性结肠局灶性淀粉样变性。

目前治疗淀粉样变尚无特效药^[4,5]。对于原发性

淀粉样变的治疗,一是降低淀粉样物质的产生,可采取化疗方案,如MP方案(马法兰+泼尼松),或是造血干细胞移植,对系统性轻链型疗效较好;二是抑制淀粉样物质的聚集和沉积,促进溶解,可用CPHPC(一种脯氨酸衍生的小分子)或者4'-碘-4'-脱氧多柔比星;三是对症支持治疗,如促进肠道动力,促进排便等;四是手术治疗。对于继发性淀粉样变的治疗以原发病的治疗为主。本例患者年龄较大,一般情况较差,患者放弃化疗,故仅对症支持治疗,患者症状好转后出院。

参考文献

- 1 Ebert EC, Nagar M. Gastrointestinal manifestations of amyloidosis[J]. Am J Gastroenterol, 2008, 103(3): 776-787.
- 2 吕红, 杨立新, 王志刚, 等. 原发性系统性淀粉样变的消化系统临床表现和诊断[J]. 胃肠病学, 2006, 11(7): 404-407.
- 3 刘继喜, 张明刚, 王秀红, 等. 结肠淀粉样变性的临床及内镜表现: 3例报道并文献复习[J]. 胃肠病学和肝病学杂志, 2014, 23(10): 1240-1242.
- 4 匡世军, 周燕武, 李汝瑶, 等. 舌淀粉样变八例临床分析[J]. 中华临床医师杂志: 电子版, 2010, 4(9): 183-184.
- 5 刘晓霞, 武金宝. 胃肠道淀粉样变性研究进展[J]. 胃肠病学, 2018, 23(2): 116-119.

(收稿日期 2019-02-24)

(本文编辑 蔡华波)