doi:10.11659/jjssx.03E019063

·病例报道·

自发性食管巨大血肿1例并文献复习

魏青林[1],陈 琨[1],徐双年[2],张樑君[1],柴 进[1] (1.陆军军医大学第一附属医院全军消化病研究所胆汁淤积肝病中心,重庆 400038;2.陆军军医大学第一附属医院血液内科,重庆 400038)

[摘 要] **目的** 探讨自发性食管血肿的病因、诊断、临床特点以及治疗方式。**方法** 回顾性分析我科2018年5月收治的1例因血友病A导致的自发性食管血肿患者的临床表现、内镜表现、螺旋CT、基因检测等特点,并结合相关文献及既往经验分析该疾病。**结果** 本例患者以胸痛、呕血、黑便为主要临床表现,经螺旋CT、内镜诊断为食管内血肿,后期经基因检测明确病因为血友病A,保守治疗后好转出院。**结论** 血友病A导致的自发性食管巨大血肿发病率较低,在排除了食管异物、外伤、药物等原因后,结合典型内镜表现、基因检测可诊断该病。

[关键词] 自发性;食管血肿;血友病

[中图分类号] R571 [文献标识码] B [收稿日期] 2019-03-12

Spontaneous giant intramural esophageal hematoma: a case report and literature review

WEI Qing-lin[1], CHEN Kun[1], XU Shuang-nian[2], ZHANG Liang-jun[1], CHAI Jin[1] (1. Cholestatic Liver Diseases Center of Institute of Digestive Disease, First Affiliated Hospital of Army Medical University, Chongqing 400038, China; 2. Department of Hematopathology, First Affiliated Hospital of Army Medical University, Chongqing 400038, China)

Abstract: Objective To explore the etiology, diagnosis, clinical characteristics and treatment of spontaneous intramural haematoma of the oesophagus (SIHO). **Methods** The clinical manifestations, endoscopic manifestations, spiral CT, genetic testing and other characteristics of the patient with spontaneous intramural esophageal hematoma caused by hemophilia A who was admitted into our department in May 2018 were retrospectively analyzed, and the disease was analyzed based on relevant literature and previous experience. **Results** In this case, chest pain, hematemesis and black stool were the main clinical manifestations. The patient was diagnosed as intraesophageal hematoma by spiral CT and endoscopy. According to the genetic testing, the spontaneous intramural esophageal hematoma was caused by hemophilia A, and the patient was discharged after conservative treatment. **Conclusion** The incidence of spontaneous giant intramural esophageal hematoma caused by hemophilia A is relatively low. After the exclusion of esophageal foreign bodies, trauma, drugs and other causes, the disease can be diagnosed in combination with typical endoscopic manifestations and genetic testing.

Keywords: spontaneous; intramural esophageal haematoma; hemophilia

食管内血肿是一种罕见的急性黏膜内损伤,多由外伤引起,部分也可由医源性引起,比如内镜操作,更少见的原因是自发性食管血肿。随着越来越多的抗凝药物使用,自发性食管血肿患者出现的概率也越来越高,但除了抗凝药物的使用,血液病引起的自发性食管血肿也不能忽视[1]。食管血肿为临床上较为罕见的临床急症,特别是全层食管血肿,若不能及时发现并处理,病死率极高[2]。本研究对1例因凝血功能异常引起的食管血肿在经过保守治疗后好转的患者报道如下。

1 资料与方法

1.1 临床资料

患者,男,25岁,2018年5月24日出现胸痛,最初表现为左侧胸部隐痛,可忍受,随后逐渐开始恶心、呕血,为鲜红色,无胃内容物,接着开始解黑色稀便,患者在当地医院就诊,查血常规明确轻度贫血。患者既往体健,无高血压、冠心病,无血液系统疾病,无异食癖。在当地医院患者未行进一步相关检查。2018年5月25日患者转诊我院接受后续医治。在我院完善急诊胸部CT,提示食管胸段、腹段管腔内占位,结合临床考虑血肿(图1)。内镜检查可见距门齿20 cm处巨大血肿,表面覆血痂,堵塞管腔,未继续进镜(图2)。血常规:白细胞 6.63×10^9 g/L,血红蛋白85 g/L,血小板 123×10^9 g/L。凝血酶原时间(PT)11.7 s,INR1.01,活化部分凝血活酶时间(APTT)47.7 s。肝肾功能、电解质、心肌酶谱、心肌梗死标志物、肿瘤标志物均正常。

1.2 治疗方法

患者入院后暂予保守治疗,通过禁食防止出血进一步加重,抑制胃酸分泌以达到上消化道止血的效果,输注红细胞改善患者贫血状态,输注冷沉淀补充缺失

[通信作者] 柴 进,E-mail:jin.chai@cldcsw.org

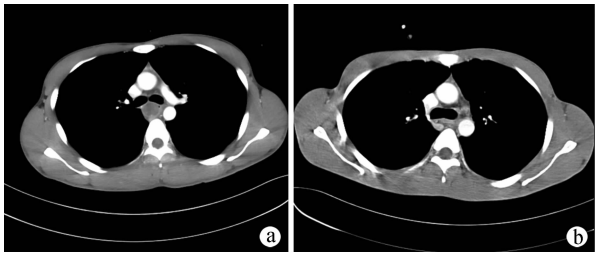
的凝血因子、维持水电解质平衡以达到内环境的平衡。经上述治疗后患者胸痛缓解明显,且未再出现呕血等消化道出血症状。

1.3 文献检索方法

使用中文检索和外文检索系统。中文检索使用中国知网(http://www.cnki.net/),检索关键词“食管血肿”或“食道血肿”或“食管血肿”同时包含“血友病”。外文检索使用 Pubmed(http://pubmed.com),检索关键词为“Intramural hematoma of the esophagus”或“spontaneous intramural haematoma of the oesophagus”or“Intramural hematoma of the esophagus” and “hemophilia”,各主要检索近 5 年文献,选取其中报道该病的临床特点、诊断、治疗及预后等相关文献。

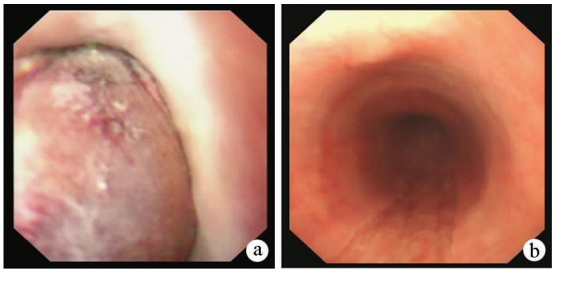
2 结果

2018 年 6 月 4 日患者复查胸部 CT 可见食管血肿吸收较前明显好转,食管上段异常增强影消失(图 1);2018 年 6 月 7 日复查胃镜提示血肿已吸收,可见纵行浅溃疡形成(图 2)。经询问,起病前患者无口服相关坚硬食物,完善凝血因子Ⅱ、Ⅴ、Ⅸ、Ⅹ未见明显异常,凝血因子Ⅶ 59.1%,凝血因子Ⅷ 24%,凝血因子Ⅺ 51.1%,凝血因子Ⅻ 41.2%。止血血栓报告单提示凝血因子缺乏,凝血因子Ⅷ活性测定 3.3%。综合以上临床诊断患者血友病 A 可能性较大,但暂时不能完全排除 2N 型血管性血友病。进一步二代测序出凝血疾病基因突变检测发现 F8 基因突变。本例患者最终明确诊断为血友病 A,随访至今,患者一般情况可。



a:治疗前;b:治疗后

图 1 患者治疗前后胸部 CT



a:治疗前;b:治疗后

图 2 患者治疗前后胃镜检查结果

3 讨论

食管血肿也叫食管下黏膜出血,是引起消化道出血的一种罕见疾病[3]。查阅中外文献,相关报道较少,其中多以病例报道为主。Freeman 等[4]最先报道食管黏膜下血肿按照病因分为创伤性和自发性。其中创伤性多由于饮食不当、胸腹部外伤或食管扩张、活检、硬化剂治疗静脉曲张引起。自发性出血可能是因恶心、呕吐导致的食管内压突然升高,或者是血液透析、肝硬化、抗血小板治疗,或因白血病、血友病等引起[1]。本例患者主要以胸痛及消化道出血为主要临床表现,患者无饮食不当、外伤以及内镜下相关治疗,同时排除临床相关急重症,在完善了心电图、胸部 CTA 检查后排除主动脉夹层、心肌梗死等相关病种,因胸部 CT 提示食管占位,考虑食管血肿,为了进一步评估病情,完善了胃镜检查,明确诊断为食管血肿。本例患者为青年男性,在排除了创伤性食管血肿后,应该考虑自发性食管血肿,患者无突然剧烈呕吐,无口服抗血小板药物相关病史,查凝血功能异常,在完成了基因分析后,最终明确诊断为血友病 A 引起的自发性食管血肿。

食管血肿特征性的临床特征为逐渐增强的胸痛(66% ~84%)及在胸骨后的局部或上腹部和吞咽痛/吞咽困难(26% ~59%),本例患者即出现胸痛症状[5]。Cullen 等[1]的研究表明,此病以中年(平均58.8 岁)好发,并且呈双峰分布,第一个峰在 45 岁,第二个峰大约在 70 岁。这应该跟食管血肿多发生于患者在抗凝或者抗血小板治疗中有关,本例患者的年纪与其不相符。随着内镜下治疗技术的发展,医源性损伤也被认为在此病的发生中占有越来越大的比例。具体来说,食管血肿的病因分为止血异常、剧烈呕吐、创伤/医源性、主动脉相关疾病以及自发性[6]。本例报道也很好地验证了因止血异常引起的食管血肿。

明确诊断上多通过钡餐、CT 及胃镜检查,除此以外,为了排除其他心血管及呼吸系统疾病,完善心电图、胸片及其他相关检查也十分必要[7-8]。在这些检查中影像学因为无创检查,在临床上常作为首选检查。食管血肿在钡餐上一般表现为充盈缺损、钡剂充填、液钡平面、黏膜变形,在临床上可以初步筛查出食管血肿。而多层螺旋 CT 除了能够直观展现出食管血肿外,还能更加清楚地反映食管血肿与周边组织的关系,从而进一步排除食管癌、胸主动脉夹层、动脉瘤等疾病[9]。胃镜检查虽为有创检查,但是明确食管血肿最直观的检查。内镜下一般表现为蓝紫色隆起,可堵塞

管腔,在操作中要切记轻柔,不要过分充气吸气。随着疾病的进展,血肿可发展为溃疡,在排除凝血异常相关疾病前尽量不取活检,以免导致大出血。本例患者行胸部 CT 以及内镜检查,显示的特征性表现与既往研究结果相符合[7-9]。

国内暂无血友病引起的自发性食管血肿的相关文献报道,本例报道为国内首例确诊为血友病 A 引起的自发性食管血肿。国外虽有相关报道,但也多以个案报道为主。Oldenburger 等[10]早在 1977 年就发表了血友病导致自发性食管血肿发生的病例。血友病导致的食道血肿多以内科治疗为主。Horan 等[11]报道了 1 例 78 岁的老年男性以食管血肿为表现的血友病,其治疗予免疫球蛋白、强的松、环磷酰胺治疗后明显好转。Yan 等[12]报道的 24 岁男性血友病患者出现食管血肿,也是予清流食、抑酸、补充凝血因子Ⅸ后明显好转出院。除了食道血肿外,发生在胃、十二指肠、乙状结肠的血肿也均有报道。因此,无论是在食管血肿的诊断,还是在引起食管血肿的病因方面,我们应拓宽思路。食管血肿一般很少累及肌层,故在治疗上多以保守治疗为主,一般情况下自然病程 2 ~ 3 d,当黏膜血肿剥脱时形成浅溃疡,在保守治疗后 1 个月左右愈合,但仍有少部分需侵入性方式止血[13-15]。

除保守治疗外,一些因外伤或其他手术引起的消化道血肿、保守治疗无效且凝血功能正常的患者可考虑手术治疗,手术方式主要分为内镜下切开引流和外科手术治疗,但这 2 种手术方式均不适合本例患者,因患者本身罹患由先天性凝血因子Ⅷ缺乏导致的血友病,容易出现自发性出血,手术易加重患者出血,且术中不易控制出血量,止血困难,出血部位容易引发误吸,这些潜在的高危因素均提示该患者更适合行保守治疗而不宜优先选择手术治疗。通过文献检索,综合国内外相关报道,食管血肿保守治疗主要原则是积极补充血容量,控制上消化道出血,积极治疗原发病,必要时手术治疗。结合本例患者,在上述综合治疗后症状明显改善,故此类患者在治疗方面均可先考虑保守治疗。

综上所述,国外虽有相关个案报道血友病引起的食管血肿,但国内在这方面的报道十分有限,本文报道了此例因血友病 A 引起的食管血肿,这为以后我们在临床诊疗方面提供了新的思路,特别是临床上经常会遇到胸痛、进食梗阻、消化道出血的患者,除了常见的相关疾病外,均因考虑到食管血肿。在消化道血肿的病因方面,即使患者无明确血友病史,在排除了饮食不当、外伤、药物等原因后,仍需注意筛查血友病相关指标,避免漏诊误诊。

[参考文献]

[1] Cullen SN, McIntyre AS. Dissecting intramural haematoma of the esophagus[J]. Eur J Gastroenterol Hepatol, 2000, 12(10): 1151 - 1162. doi: 10.1093/qjmed/92.2.123.

[2] Hossain SM, de Caestecker J. Acute oesophageal symptoms[J]. Clin Med (Lond), 2015, 15(5): 477 - 481. doi: 10.7861/clinmedicine.15 - 5 - 477.

[3] Williams B. Case report; oesophageal laceration following remote trauma[J]. Br J Radiol, 1957, 30(360): 666 - 668. doi: 10.1259/0007 - 1285 - 30 - 360 - 666.

[4] Freeman AH, Dickinson RJ. Spontaneous intramural oesophageal haematoma[J]. Clin Radiol, 1988, 39: 628 - 634. doi: 10.1016/s0009 - 9260(88)80076 - x.

[5] Restrepo CS, Lemos DF, Ocazionez D, et al. Intramural hematoma of the esophagus: a pictorial essay[J]. Emergency Radiol, 2008, 15(1): 13 - 22. doi: 10.1007/s10140 - 007 - 0675 - 0.

[6] Katabathina VS, Restrepo CS, Martinez-Jimenez S, et al. Nonvascular, nontraumatic mediastinal emergencies in adults: a comprehensive review of imaging findings[J]. Radiographics, 2011, 31(4): 1141 - 1160. doi: 10.1148/rg.314105177.

[7] Restrepo CS, Lemos DF, Ocazionez D, et al. Intramural hematoma of the esophagus: a pictorial essay[J]. Emerg Radiol, 2008, 15(1): 13 - 22. doi: 10.1007/s10140 - 007 - 0675 - 0.

[8] Cao DT, Reny JL, Lanthier N. Intramural hematoma of the esophagus[J]. Case Rep Gastroenterol, 2012, 6(2): 510 - 517. doi: 10.1159/000341808.

[9] 郭东强. 多层螺旋 CT 对食管壁内血肿的诊断价值. 实用医学影像杂志[J]. 2012, 12(5): 290 - 291. doi: 10.3969/j.issn.1009 - 6817.2011.05.007.

[10] Oldenburger D. Intramural esophageal hematoma in a hemophiliac: an unusual case of gastrointestinal bleeding[J]. JAMA, 1977, 237(8): 800. doi: 10.1001/jama.237.8.800.

[11] Horan P, Drake M, Patterson RN, et al. Acute onset dysphagia associated with an intramural oesophageal haematoma in acquired haemophilia[J]. Eur J Gastroenterol Hepatol, 2003, 15(2): 205 - 207. doi: 10.1097/00042737 - 200302000 - 00018.

[12] Yan J, Walker C, Chalasani P. Spontaneous Paraesophageal Hematoma[J]. ACG Case Rep J, 2015, 3(1): 29 - 30. doi: 10.14309/crj.2015.91.

[13] Itaba S, Kaku T, Minoda Y, et al. Gastric intramural hematoma caused by endoscopic ultrasound-guided fine-needle biopsy[J]. Endoscopy, 2014, 46(Suppl 1): E666. doi: 10.1055/s - 0034 - 1390867. Epub 2014 Dec 19.

[14] Sun P, Tan SY, Liao GH. Gastric intramural hematoma accompanied by severe epigastric pain and hematemesis after endoscopic mucosal resection[J]. World J Gastroenterol, 2012, 18(47): 7127 - 7130. doi: 10.3748/wjg.v18.i47.7127.

[15] Keum B, Chun HJ, Seo YS, et al. Gastric intramural hematoma caused by argon plasma coagulation: treated with endoscopic incision and drainage (with videos)[J]. Gastrointest Endosc, 2012, 75(4): 918 - 919. doi: 10.1016/j.gie.2011.04.041.

(编辑:左艳芳)