维普资讯 http://www.cqvip.com

短篇报道 文章编号:0253-3626(2007)01-0100-02

蓝色橡皮大疱痣综合征 1 例

李 建,张才金

(重庆医科大学附属第一医院普外科,重庆 400016)

【中国图书分类法分类号】R758.51,R732.2 【文献标识码】B 【收稿日期】2006-6-21

1 临床病例

患者,男,31 岁,四川南江人,汉族,因"全身多发性血管瘤,便血、贫血 31 年,加重 11 年"于 2006 年 4 月 10 日入院。患者出生时即有全身多处蓝紫色痣状物,伴有便血、头昏、乏力等症状,11 年前上述症状加重,痣状物数目和大小逐渐增加。患者 Hb 最低时可为 20g/L 左右,输血后可升至 70~80g/L,1~2 年均要输血 1 次。8 年前曾作唇部和颈部血管瘤切除术,病检为"海绵状血管瘤"。2 年前纤结镜检查诊断为"结直肠多发性血管瘤"。有"肝炎"病史,已治愈。家族史:无类似疾病发现。

体检:T36℃,P78 次 /min,R20 次 /min,Bp130/50 mmHg,发育正常,中度营养不良,神倦,重度贫血貌,球结膜苍白,全身散在蓝紫色痣状物,直径 0.5~5cm 不等,约 200 余粒,分布于面颈、舌、躯干、肛周、肛管、四肢及肢端,质软,压之不变色,左前臂、右腰部皮下可见鸡蛋大小海绵状结节数个,抬高肢体海绵状物可缩小(见图 1)。心界增大,心音强,未闻及明显杂音。腹平软,无压痛,脾肋下 10cm。肛指检查无异常。

实验室检查:血常规:WBC1.7×10⁹/L,RBC82×10¹²/L,Hb15g/L,PLT62×10⁹/L,N0.54,L0.41;肝肾功无明显异常;胃十二指肠镜:十二指肠血管瘤,直径 0.5cm,胃无异常;纤维结肠镜:结肠内有十余处黏膜隆起物,0.1~3cm突向肠腔,黏膜下血管增生,呈紫色,未做活检(见图 2);超声心动图:全心增大,右室流出道增宽,左心功能正常。胸片:心影增大;B 超:脾大,肝淤血,肝静脉扩张;CT:下胸壁皮下、腹部及背部皮肤及皮下、左侧竖脊肌、右侧腰大肌,左侧臀部肌肉间多发性血管瘤;肝右叶后段腔静脉旁、空肠、回肠、升结肠、横结肠、直肠多发性血管瘤(低血流型);CTA:肠系膜上下动脉及分支显示好,未见明显异常动脉及畸形血管。染色体检查:数目及结构无异常。

入院诊断为"蓝色橡皮大疱痣综合征,脾功能亢进",积极输血支持,完善术前准备后于 4 月 24 日在全麻下行"剖腹探查术"。术中探查发现自胃至直肠散在分布直径 0.2~4cm 不等的血管瘤样组织 20 余个、脾大(见图 3),行"胃壁血管瘤切除术,十二指肠血管瘤切除术,小肠肠段切除术,横结肠肠段切除术,直肠肛管血管瘤缝扎术,脾切除术"。术后伤口感染,经换药及二期缝合后于 5 月 15 日出院。出院时血色素



图 1 患者全身散在蓝紫色痣状物,直径 0.5~5cm 不等,质软,压之不变色



图 2 纤结镜示结肠黏膜血管畸形,紫色,结节状



图 3 术中探查发现自胃至直肠散在分布直径 0.2~4cm 不等血管瘤

作者介绍:李 建(1981-),男,硕士生,
主要研究方向:胃肠道肿瘤的基础与临床研究。

维普资讯 http://www.cqvip.com

已恢复至 83g/L。病理结果为“胃肠道血管瘤”。

2 讨 论

蓝色橡皮大疱痣综合征(blue rubber bleb nevus,BRBN)是一种少见的由多部位静脉畸形构成的血管异常,1958 年由 Bean 系统地描述了其特征并命名[1]。血管瘤主要位于皮肤、软组织和胃肠道,但可发生于任何组织,胃肠道病变在临床上较皮肤和软组织更普遍。皮肤病变通常较小,在 1~2cm 内,蓝紫色,数个到数百个不等,患者在年少时即表现出消化道出血,如不处理可持续终生,多表现为慢性失血性贫血,突然大量出血少见,患者需终生补充铁剂和反复输血。本病在国内仅见数例个案报道[2-4],因胃肠道血管瘤主要位于小肠,一般检查不易发现,因而仅诊断为皮肤多发性血管瘤伴贫血,或仅诊断为胃肠道多发性血管瘤伴贫血,本例在外院诊断为皮肤多发性血管瘤并作过皮肤血管瘤切除术,对胃肠道的血管瘤未予以重视和处理以至消化道出血症状不断加重。内窥镜、CT 对该病的诊断有价值。

本病治疗主要是对症处理,有报道用激素,INF-α 治疗,但疗效不确切[5]。有作者认为该病胃肠道血管瘤切除后可能复发,从而不主张手术切除。新近有作者认为,因该病血管瘤不会自行消失,会造成消化道长期慢性失血,故应力争切除病灶。Fishman 等[6]报道 25 例经病灶处楔形肠壁切除,肠段切除,腹腔镜、内镜下血管瘤切除或套扎等处理,只有 3 例复发,且其中仅有 1 例在术后 2 年需要再次输血治疗,总的治疗效果满意。本病例术后未再发生消化道出血,血色素在短期内升高,表明手术治疗有较好效果。对于自幼出现的体表多发性乳头状可压缩的蓝紫色囊性血管瘤并伴有贫血、便血等症状者,应考虑到本病的可能性。及时行胃肠道内镜检查,及早诊断并作相应的外科或内镜治疗,防治出血及贫血,减少输血次数,以提高患者生活质量。

参 考 文 献

[1] Bean WB.Blue rubber-bleb nevi of the skin and gastrointestinal tract.In:Bean WB.Vascular Spiders and Related Lesions of the Skin [M].Springfield,IL:Charles C Thomas,1958;178-185.

[2] 周晓丽,倪 陈,刘子美,等.蓝色橡皮大疱痣综合征 1 例[J].中国实用儿科杂志,2005;20(6):383.

[3] 刘 颖,张红宾.蓝色橡皮大疱痣综合征 1 例[J]. 重庆医学,2004;33(9):1365.

[4] 黄婷婷,丘小汕,沈振宇.蓝色橡皮大疱痣综合征 1 例误诊分析[J].中国当代儿科杂志,2003;5(5):487.

[5] Boente MC,Cordisco MR,Frontini MV,et al.Blue rubber bleb nevus(Bean Syndrome):evolution of four cases and clinical response to pharmacologic agents[J].Pediatr Dermatol,1999;16:222-227.

[6] Fishman SJ.MD,Smithers CJ,Folkman J,et al.Blue Rubber Bleb Nevus Syndrome:Surgical Eradication of Gastrointestinal Bleeding[J]. Annals of Surgery,2005;241(3):523-528.

(上接第 99 页)

患儿年幼,皮肤娇嫩,易对牵引胶布过敏,表现为局部皮肤瘙痒、起水泡,指导家属及患儿勿搔抓皮肤,防止泡皮破裂。可用阿米卡星或 1‰新洁尔灭外用 2 次/日。

因患儿卧床时间较长,活动量减少,治疗期间应多饮水进食粗纤维食物,防止便秘发生。

临床治愈出院后卧床休息 1 周。1 周后复查 B 超,3 月后复查 X 线。

本文试验结果提示,TDP 灯局部照射用于治疗儿童髋关节一过性滑膜炎,可使髋关节增厚的滑膜、关节腔增宽的间隙、关节腔增加的积液愈合时间明显缩短,“4”字试验阳性体征消失以及患儿住院时间明显缩短。因此,儿童髋关节一过性滑膜炎除常规静脉输入抗炎、抗病毒及患侧下肢皮肤牵引外,还应加用 TDP 灯局部照射,此方法治疗该病简单、经济、安全、有效,值得临床推广使用。

参 考 文 献

[1] 孟 钊,刘燕京.儿童一过性髋关节滑膜炎临床分期与治疗[J].河北医科大学学报,1998;19(6):344-346.

[2] 唐恭玉,张 晔,李 华.髋关节暂时性滑膜炎 58 例分析[J].山东医药,1999;39(16):51.

[3] 陈中伟,主编.实用骨科手册[M].上海科技教育出版社,1992.323.

[4] WANG AH.Clinical report of 106 cases of internal hemorrhoid treated by WB-100 type-Ⅱ microwave multifunction therapeulic machine[J].China Journal of Modern Medicine,2002;12(7):106-108.

[5] HAO YH,LI H,SUN JH,et al.Magnelic therapy and TDP improving lung function in 78 children[J].Chinese Journal of Clinical Rehabilitation,2002;6:2979.

[6] GUO XC,LIN FL,ZHANG Y,et al.TDP therapy in stenosing tenovaginitis(58cases)[J].Chin J Phys Ther,1999;22:147.