

## 小肠淋巴管扩张症合并病毒性肝炎2例

林香春, 吴静, 高炳霞, 沈文斌

林香春, 吴静, 高炳霞, 北京世纪坛医院消化科 北京市 100038

沈文斌, 北京世纪坛医院淋巴外科 北京市 100038

作者贡献分布: 林香春与吴静对本文文献均等; 此课题由林香春与吴静设计; 研究过程由林香春, 吴静, 高炳霞及沈文斌操作; 论文写作由林香春与吴静完成。

通讯作者: 林香春, 100038, 北京市海淀区铁匠路10号, 北京世纪坛医院消化科. xiangchunlin77@sohu.com

电话: 010-63926370

收稿日期: 2008-03-19 修回日期: 2008-04-15

接受日期: 2008-04-21 在线出版日期: 2008-07-08

### Intestinal lymphangiectasia complicated by viral hepatitis: an analysis of 2 cases

Xiang-Chun Lin, Jing Wu, Bing-Xia Gao, Wen-Bin Shen

Xiang-Chun Lin, Jing Wu, Bing-Xia Gao, Department of Gastroenterology, Beijing Shijitan Hospital, Beijing 100038, China

Wen-Bin Shen, Department of Lymph Surgery, Beijing Shijitan Hospital, Beijing 100038, China

Correspondence to: Xiang-Chun Lin, Department of Gastroenterology, Beijing Shijitan Hospital, 10 Tieyi Road, Haidian District, Beijing 100038, China. xiangchunlin77@sohu.com

Received: 2008-03-19 Revised: 2008-04-15

Accepted: 2008-04-21 Published online: 2008-07-08

### Abstract

Two patients in our hospital diagnosed as intestinal lymphangiectasia were studied. The two patients had chronic intestinal lymphangiectasia complicated by virus hepatitis. They presented with edema, abdominal distension and diarrhea. Serological finding indicated hypoproteinemia (including albumin and globulin) and significantly decreased peripheral lymphocytes. Enteroscopy showed that the normal intestinal villous morphology were lost and there were diffuse generalized white-yellowish nodular changes, villous edema and lengthways erosion. Pathological observation revealed the presence of dilated lymphatic vessels without evidence of inflammatory cell infiltration and granuloma.

**Key Words:** Intestinal lymphangiectasia; Protein-losing enteropathy; Virus hepatitis

Lin XC, Wu J, Gao BX, Shen WB. Intestinal lymphangiectasia

complicated by viral hepatitis: an analysis of 2 cases. *Shijie Huaren Xiaohua Zazhi* 2008; 16(19): 2195-2197

### 摘要

我院收治小肠淋巴管扩张症2例, 均为慢性病程, 合并病毒性肝炎, 表现浮肿、腹胀、腹泻。辅助检查提示低蛋白血症, 白蛋白及球蛋白均显著降低, 外周血淋巴细胞降低。内镜检查发现小肠黏膜肿胀, 皱襞增粗, 绒毛水肿, 表面可见乳白色乳糜样物质附着, 并可见绒毛顶端乳白色囊泡样改变。2例均发现纵行糜烂。病理见黏膜下淋巴管扩张, 未见炎症细胞浸润及肉芽肿。

**关键词:** 小肠淋巴管扩张症; 蛋白丢失性肠病; 病毒性肝炎

林香春, 吴静, 高炳霞, 沈文斌. 小肠淋巴管扩张症合并病毒性肝炎2例. *世界华人消化杂志* 2008; 16(19): 2195-2197

<http://www.wjgnet.com/1009-3079/16/2195.asp>

### 0 引言

小肠淋巴管扩张症是一种临床少见的蛋白丢失性肠病, 因小肠淋巴管扩张造成淋巴回流受阻, 淋巴乳糜渗漏至肠腔导致蛋白长期丢失。临床表现为水肿、低蛋白血症、腹泻、胸水、腹水。本文报道2例小肠淋巴管扩张症, 并复习相关文献。

### 1 病例报告

例1: 女性, 55岁, 主因“间断腹泻、乏力12年, 伴腹胀4年”于2007-08-28收住院。患者12年前开始无明显诱因出现腹泻, 大便3-4次/d, 糊状样, 每次大便量多, 伴乏力, 不能正常工作。查血清白蛋白19 g/L, 给予间断补充白蛋白治疗。4年前开始出现腹胀、进食减少, 乏力加重, 在当地医院就诊时发现腹水, 腹水检查为“乳白色”, 并同时发现HCV-Ab阳性, 考虑为“丙肝后肝硬化”予以保肝、利尿等治疗, 病情未见明显好转。2年前在外院行淋巴管造影提示“左侧淋巴管损伤”, 经低脂饮食及中链脂肪酸治疗, 腹水一度减少, 但病情仍有反复。为进一步治疗来我院, 行核素消化道蛋白丢失试验结果为阳性, 以“蛋白丢失性肠病”收入院。既往史: 无特殊。

### ■背景资料

小肠淋巴管扩张症是一种少见的蛋白丢失性肠病, 表现为水肿、低蛋白血症、腹泻和胸腹水。本文报道2例合并病毒性肝炎的小肠淋巴管扩张症, 结合内镜检查及手术病理, 探讨了小肠淋巴管扩张症的临床表现。

### ■同行评议者

程爱国, 教授, 华北煤炭医学院临床医学系

## ■同行评价

本病例报道少见,参考文献确切,讨论切题,结论对临床有指导价值.



图1 小肠绒毛肿胀,表面大量乳糜样物质附着,绒毛顶端见乳白色囊泡.



图2 纵行糜烂,糜烂表面红,边界清楚,周边充血不明显.

入院查体:发育正常,营养差,浅表淋巴结无肿大.心肺未见异常.腹软,无压痛,未及包块,肝脾肋下未触及,腹水征阴性,肠鸣音无减弱及亢进.四肢未见异常.辅助检查:血常规:WBC  $8.7 \times 10^9/L$ ,中性粒细胞86.3%,淋巴细胞5.8%,Hb 11.4 g/L,PLT  $166 \times 10^9/L$ .尿常规:未见异常.便常规:可见脂肪球,潜血阳性.肝功能:ALT 126 U/L,AST 115 U/L,T-Bil  $10.9 \mu\text{mol/L}$ ,D-Bil  $6.9 \mu\text{mol/L}$ ,TP 36.3 g/L,ALB 23.1 g/L.血脂:Tc 3.3 mmol/L,TG 0.37 mmol/L,血钙1.95 mmol/L,血磷0.75 mmol/L.B超检查提示:肝实质弥漫性病变,腹水(少量),双侧胸腔积液.CT检查结果:肝硬化,慢性胆囊炎.于2007-09-19行“术中肠镜检查、小肠部分切除术”.手术中见小肠壁肿胀明显,浆膜下淋巴管扩张.术中肠镜检查提示:距屈氏韧带约20 cm开始可见小肠黏膜水肿,绒毛肿胀,表面有大量直径约2-3 mm的乳白色乳糜附着,并可见绒毛顶端乳白色囊泡样改变,用水不能冲洗干净(图1).距屈氏韧带约40 cm开始见一纵行糜烂,长度约4 cm,宽约1厘米,糜烂表面红,边界清楚,周边充血不明显(图2).距回盲瓣约4 m以下绒毛形态未见异常.因患者回肠有约4 m相对正常而行“空肠部分切除术”.病理提示“黏膜慢性炎,固有层淋巴细胞浸润,黏膜下水肿,淋巴管高度扩张,并可见浆膜下淋巴管扩张,病变符合淋巴管扩张症”(图3).术后恢复良好.出院时血清总蛋白50.3 g/L,白蛋白33.5 g/L.

例2:男性,50岁,主因“间断双下肢浮肿5年,腹胀、腹泻3年”于2007-10-12收住院.患者5年前开始无明显诱因出现双下肢浮肿,在当地查HBsAg阳性,血清白蛋白18 g/L,考虑“肝硬化”给予间断静脉注射白蛋白治疗后,下肢浮肿消失.3年前开始出现腹胀、腹泻,大便3-4次/d,乳白色稀水样,每次大便约300 mL.在当地医

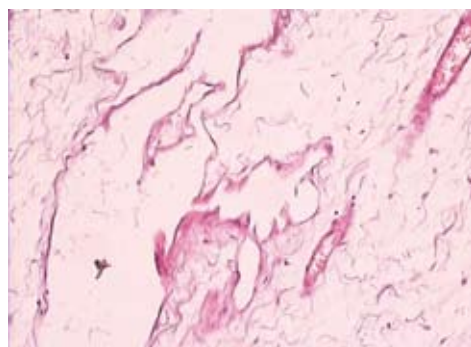


图3 黏膜下水肿,淋巴管高度扩张.

院就诊发现腹水,血清白蛋白为12 g/L,B超未见肝硬化.5 mo前开始腹胀、腹泻加重,腹水检查提示“乳糜腹水”,肝穿刺未见肝硬化,胃镜及结肠镜检查未见异常,以“蛋白丢失性肠病”收入院.既往史:2型糖尿病5年,乙型肝炎“小三阳”5年.入院查体:发育正常,营养差,浅表淋巴结无肿大.心肺未见异常.腹软,无压痛,未及包块,肝脾肋下未触及,腹水征阳性,肠鸣音无减弱及亢进.四肢未见异常.辅助检查:血常规:WBC  $6.7 \times 10^9/L$ ,中性粒细胞74.9%,淋巴细胞15.6%,Hb 10.6 g/L,PLT  $103 \times 10^9/L$ .尿常规:未见异常.便常规:未见异常.肝功能:ALT 10 U/L,AST 15 U/L,T-Bil  $3.0 \mu\text{mol/L}$ ,TP 36.6 g/L,ALB 22.5 g/L,球蛋白11.1 g/L.血脂:Tc 2.96 mmol/L,TG 0.44 mmol/L,血钙1.89 mmol/L,血磷0.75 mmol/L.腹水检查:比重1.033,蛋白46.0 g/L,瑞氏反应阳性,单核细胞98%,多核细胞2%.B超:肝脏未见异常,腹水(少量).全消化道造影:小肠黏膜皱襞增粗,雪片征阳性.淋巴管造影:左髂淋巴管结构紊乱,余未见异常.2007-10-20行“术中结肠镜、小肠部分切除术”.术中肠镜检查发现:距屈氏韧带约50 cm开始可见小肠黏膜水肿明显,绒毛肿胀,表面有较大量约2-3 mm大小的乳白色乳糜附着.距屈氏韧带约170 cm开始见一糜烂,长度约10 cm,宽约2 cm,

糜烂表面红, 边界清楚, 周遍充血不明显. 病变较弥漫, 距回盲瓣15 cm以下绒毛形态未见异常. 行“空肠及部分回肠切除术”. 病理结果提示“黏膜下层结构疏松、水肿, 大量淋巴管扩张、积液. 浆膜疏松, 水肿, 有灶性淋巴细胞浸润”. 术后恢复良好. 出院时血清总蛋白63.0 g/L, 白蛋白38.6 g/L.

## 2 讨论

小肠淋巴管扩张症是由Waldmann *et al*<sup>[1]</sup>于1961年首先报道, 表现为黏膜及黏膜下淋巴管扩张. 本病在临床较少见, 由于小肠淋巴管回流受阻, 小肠绒毛内乳糜管和小肠壁内淋巴管扩张而影响乳糜颗粒的吸收及大量蛋白丢失, 造成低蛋白血症、黏膜及组织水肿、皱襞增粗<sup>[2-3]</sup>. 临床表现主要为水肿及腹泻, 约半数患者可有胸腔或腹腔乳糜性积液. 脂肪泻导致患者脂溶性维生素吸收不良、低钙血症. 由于淋巴细胞的溢漏造成外周血淋巴细胞减少是小肠淋巴管扩张症的特征性表现<sup>[4]</sup>. 本病分为原发性淋巴管扩张症和继发性淋巴管扩张症. 原发性淋巴管扩张症多见于幼年及青年, 90%在30岁以下发病, 无明显性别差异, 多为散发. 也有文献报道存在遗传倾向. 除小肠淋巴管扩张之外, 还可表现为突额、鼻梁低平、眼距增宽等畸形<sup>[5]</sup>. 原发性淋巴管发育不良同时累及其他部位的淋巴管, 临床以浮肿、腹泻为主要症状. 浮肿开始可间断出现, 呈不对称性, 逐渐发展为持续性、对称性. 因此在幼年出现不对称性浮肿, 应高度警惕原发性淋巴管扩张症. 继发性小肠淋巴管扩张症常见于腹部肿瘤、腹膜后淋巴瘤、腹膜后纤维化、慢性胰腺炎、肠系膜结核、结节病、克罗恩病、心功能不全、肝硬化门脉高压症、Whipple病、腹部外伤或手术等. 本病临床少见2例患者均存在浮肿、腹泻及腹胀等典型的临床症状, 辅助检查均存在低蛋白血症, 血清白蛋白及球蛋白均显著下降, 血常规检查发现淋巴细胞减少. 尤其是检查到乳糜腹水, 应考虑本病的可能. 但由于这两例患者均合并肝炎病毒感染, 易与慢性肝病混淆. 肝硬化失代偿期可以表现浮肿、腹泻、腹胀、低蛋白血症、腹水等, 但由于发病机制不同, 表现为白蛋白降低而球蛋白升高, 即白/球蛋白降低. 而小肠淋巴管扩张症是由于包括免疫球蛋白在内的大量蛋白丢失, 导致血清白蛋白与球蛋白均降低. 因此, 血清白蛋白与球蛋白比例是鉴别这两种疾病的重要指标之一.

本病在影像学上有一定的特征性表现, 表现为小肠黏膜弥漫分布的小白点、小息肉样改变, 绒毛肿胀、斑片状或点状黄白色改变等, 病理检查存在黏膜下淋巴管扩张<sup>[8-9]</sup>. 我院发现的这两例小肠淋巴管扩张症均进行了术中小肠镜检查, 发现小肠黏膜弥漫肿胀, 皱襞增厚, 绒毛变粗, 可见黄白色乳糜样物质附着, 绒毛顶端白色囊泡样改变, 与文献报道相似. 值得一提的是这两例均在上述表现的基础上存在黏膜糜烂, 糜烂形态为纵行, 长度不一, 边界清楚, 周围未见明显的炎症表现, 复习文献未见相关报道. 病理检查提示黏膜下淋巴管扩张, 未见明显炎症细胞浸润及黏膜下肉芽肿, 可以与克罗恩病相鉴别. 我们推测黏膜下淋巴管严重扩张、破溃可能是形成糜烂的原因. 这种糜烂可能与小肠淋巴管扩张症并发出血<sup>[10]</sup>有关.

2例小肠淋巴管扩张症均合并肝炎病毒感染, 患者出现浮肿、低蛋白血症、腹泻等症状时, 要考虑到存在小肠淋巴管扩张症的可能性, 需要关注白蛋白及球蛋白比例, 有必要进一步进行小肠形态学检查以明确诊断.

## 3 参考文献

- 1 Waldmann TA, Steinfeld JL, Dutcher TF, Davidson JD, Gordon RS Jr. The role of the gastrointestinal system in "idiopathic hypoproteinemia". *Gastroenterology* 1961; 41: 197-207
- 2 Marshak RH, Hazzi C, Lindner AE, Maklansky D. Small bowel in immunoglobulin deficiency syndromes. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 1974; 122: 227-240
- 3 Shimkin PM, Waldmann TA, Krugman RL. Intestinal lymphangiectasia. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 1970; 110: 827-841
- 4 van Tilburg AJ, van Blankenstein M, Verschoor L. Intestinal lymphangiectasia in systemic sclerosis. *Am J Gastroenterol* 1988; 83: 1418-1419
- 5 黄文柱, 张亚历, 张振书, 但汉雷. 现代小肠病学. 第1版. 北京: 军事医学科学出版社, 2003: 516-517
- 6 Asakura H. Endothelial lamina in intestinal lymphangiectasia. *Gastroenterology* 1987; 92: 1097
- 7 Chen CP, Chao Y, Li CP, Lo WC, Wu CW, Tsay SH, Lee RC, Chang FY. Surgical resection of duodenal lymphangiectasia: a case report. *World J Gastroenterol* 2003; 9: 2880-2882
- 8 王玉环, 黄瑛, 梁英杰, 邵彩虹. 原发性小肠淋巴管扩张症2例并文献复习. *中国循证儿科杂志* 2007; 11: 434-437
- 9 杨爱明, 蔡华聪, 陆星华, 钱家鸣, 麦灿荣, 柯美云, 孙钢, 刘晓红, 方秀才. 小肠淋巴管扩张症的诊断与治疗. *临床消化病杂志* 2007; 19: 80-82
- 10 Herfarth H, Hofstadter F, Feuerbach S, Jurgen Schlitt H, Scholmerich J, Rogler G. A case of recurrent gastrointestinal bleeding and protein-losing gastroenteropathy. *Nat Clin Pract Gastroenterol Hepatol* 2007; 4: 288-293

编辑 李军亮 电编 郭海丽