

·MDT 病例讨论·

首次腹腔镜技术诊疗恶性萎缩性丘疹病一例

祝和攀 潘军海 李欣龙 陈鸣宇 张斌 顾利虎 王先法

病例介绍

患者,女性,24岁,因“上腹部不适20余天,伴发热呕吐8d”于2016年10月24日就诊于浙江大学医学院附属邵逸夫医院肝病感染科。患者入院前20余天无明显诱因下,出现上腹部持续性隐痛,腹痛不剧,定位模糊。初未予重视,8d前,患者腹痛较前加剧,呈弥漫性,伴畏寒发热,体温最高40.2℃,伴呕吐(胃内容物)、腹泻(3次,呈水样,无黑粪)。外院诊断考虑“腹痛待查:消化道穿孔?急性腹膜炎?”。予腹腔穿刺引流、禁食、胃肠减压、补液、泰能经验性抗感染等治疗,患者病情未见明显好转,后转入我院肝病感染科。入院查体:一般情况尚可,产后1个月腹部隆起,可见妊娠纹,全腹轻压痛,反跳痛可疑阳性,肝脾肋下未及,未及包块,肠鸣音2~3次/min,双下肢无水肿。神经系统检查阴性。皮肤科查体:下腹部、背部及四肢近端可见散在直径约2~10mm的类圆形淡红色丘疹,周边呈红色环状隆起,中央呈瓷白色萎缩凹陷,边界清晰,见图1,皮疹无明显瘙痒,口腔黏膜未见明显损害,关节无红肿和压痛。患者既往丘疹病史2年余,具体用药不详,后因怀孕停药至今,自诉停药后腹部出现丘疱疹。1月前顺产一健康男婴,询问家族史无殊。

实验室检查:血常规:白细胞计数 $8.6 \times 10^9/L$,红细胞计数 $3.17 \times 10^{12}/L$,血红蛋白90 g/L,血小板计数 $3.48 \times 10^{11}/L$ 。凝血功能:凝血酶原时间15.5 s,纤维蛋白原测定6.46 g/L,血浆D-二聚体6.18 mg/L。炎症反应相关检查:红细胞沉降率(ESR)升高,为88 mm/h,血小板压积(PCT)0.7 $\mu g/L$,C反应蛋白(CRP)228.3 mg/L。免疫功能检查:免疫球蛋白G(IgG)21.4 g/L,补体C3 1.61 g/L。血常规异常,凝血及抗凝血系统活跃,全身炎症反应系统激活,补体系统部分激活。腹水常规及生化试验提示:白细胞升高($9.4 \times 10^3/L$)、腹水乳酸脱氢酶升高(913 IU/L),抗核抗体谱及血管炎系列等检测未见明显异常。腹部增强CT检查提示:右下腹腔引流术后,腹

膜炎表现,腹水,局部包裹性积液积气,腹腔前缘斑点状透亮影。腹部小肠局部壁水肿,扩张积气,见图2。



图1 皮肤表现

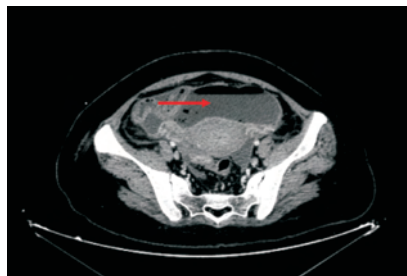


图2 术前腹部增强CT检查图片

入院诊断:急性弥漫性腹膜炎考虑肠穿孔?不全性肠梗阻?皮肤疱疹考虑Degos病(恶性萎缩性丘疹病)?妊娠期糖尿病?

多学科诊疗过程

一、第一次讨论

皮肤科意见:结合患者既往病史及皮疹特点,目前考虑“恶性萎缩性丘疹病(malignant atrophic papulosis, MAP)”可能性大,MAP又称Degos病。可暂时先取该患者皮肤活检以辅助明确诊断,若病情加重需考虑剖腹探查。

肝病感染科意见:患者“Degos病”可能性大,腹部CT检查提示肠穿孔诊断明确,建议转普通外科急行剖腹探查,术后可根据腹水药敏培养指导抗生素应用,预防腹腔感染。

普通外科意见:现有的辅助检查提示,患者肠穿孔诊断明确,腹部多处局部包裹性积液积气,小肠局部壁水肿,扩张积气。目前置管引流效果不佳,考虑患者存在急诊剖腹探查指征,术中可取皮肤活检明确诊断。若患者确诊为“Degos病”,后期肠穿孔可反复发作,目前无有效预防或救治方法可

DOI: 10.3760/cma.j.issn.1671-0274.2018.08.021

基金项目:浙江省科技厅项目(2017C33159)

作者单位:310000 杭州,浙江大学医学院附属邵逸夫医院普通外科

通信作者:王先法, Email: wangxf@srrsh.com

作者简介:祝和攀,男,1990年9月出生,在读硕士研究生, Email: 1139369504@qq.com;王先法,男,1965年10月出生,医学硕士,主任医师,硕士生导师

借鉴,后续只能对症支持治疗,治疗效果差,若征得患者及其家属同意,可行手术探查,肠穿孔修补,通畅引流等。

介入科意见:结合皮肤科会诊意见,当“Degos 病”出现肠穿孔时,治疗手段有限,预后不佳,且穿孔可反复发作。因此,治疗上应以减少手术打击,通畅引流为目的。目前患者腹部隐痛不适,反跳痛可疑,腹部 CT 检查提示腹水多发呈包裹性,可先行穿刺引流,若病程进一步进展,建议普通外科手术治疗,后续局限性穿孔、积液可再介入治疗。

结论:暂先行 CT 引导下穿刺引流术,辅以禁食、抗血小板、肠外营养支持、经验性抗感染等治疗。若病情进一步加重行剖腹探查。

二、第一次讨论后实际治疗情况

于 2016 年 10 月 25 日行 CT 引导下腹腔置管引流术,穿刺 8 h 后,患者腹痛较前持续性加重,压痛反跳痛明显,遂转普通外科行“腹腔镜探查,小肠穿孔修补,腹腔冲洗引流,皮肤活检术”。术中见:腹腔内广泛粘连,盆腔内暗血性脓液,肠壁大量脓苔附着,肠壁可见多发大小不等白色萎缩性瘢痕,以小肠为主,肠系膜水肿,呈缺血样表现。距回盲部 50 cm 一处小肠瘢痕表面针状穿孔,予以 3-0 可吸收线缝合修补,见图 3。留置腹腔双套管 2 根,予冲洗引流。术中予皮肤皮疹深切组织 1 块送检。术后皮肤活检病理提示:皮损周边血管周围可见淋巴细胞浸润;真皮乳头水肿、炎性反应细

胞浸润,内皮细胞肿胀和微血管血栓形成,见图 4。结合皮损特点,考虑早期 Degos 病。术后多次复查腹腔积液 B 超及腹部 CT,可见腹腔积液部分包裹,于 2016 年 11 月 11 日行 B 超引导下腹腔积液置管引流。入院后 1 月余,患者出现上腹胀痛不适,伴恶心呕吐,伴发热,体温最高达 39.1℃,查体示右上腹可及球状胆囊,压痛明显。血生化:碱性磷酸酶(ALP)升高(137 U/L),γ-谷氨酰胺转移酶(GGT)升高(189 U/L),总胆红素(TBIL)升高(21.4 μmol/L)。腹部磁共振胰胆管成像(MRCP)提示胆泥淤积、胆囊炎,胆总管上段局部受压变窄改变,见图 5。

第二次讨论

消化内科意见:患者“Degos 病”继发肠穿孔诊断明确,目前剖腹探查术后 1 月余,上腹部胀痛伴恶心呕吐不适,结合 MRCP 检查,考虑“梗阻性黄疸,急性胆囊炎”,系肿大胆囊压迫胆总管所致,不存在胆囊穿孔表现。治疗上可选择行胆道支架植入或鼻胆管引流术,缓解胆道梗阻。但患者“Degos 病”存在胃肠道合并病变,黏膜缺血性改变,术中出现消化道穿孔、出血风险极大,建议慎重选择。

介入科意见:患者目前胆囊肿大,压迫胆总管致急性胆囊炎诊断较明确,介入科可行 CT 引导下胆囊造口解除胆道梗阻。

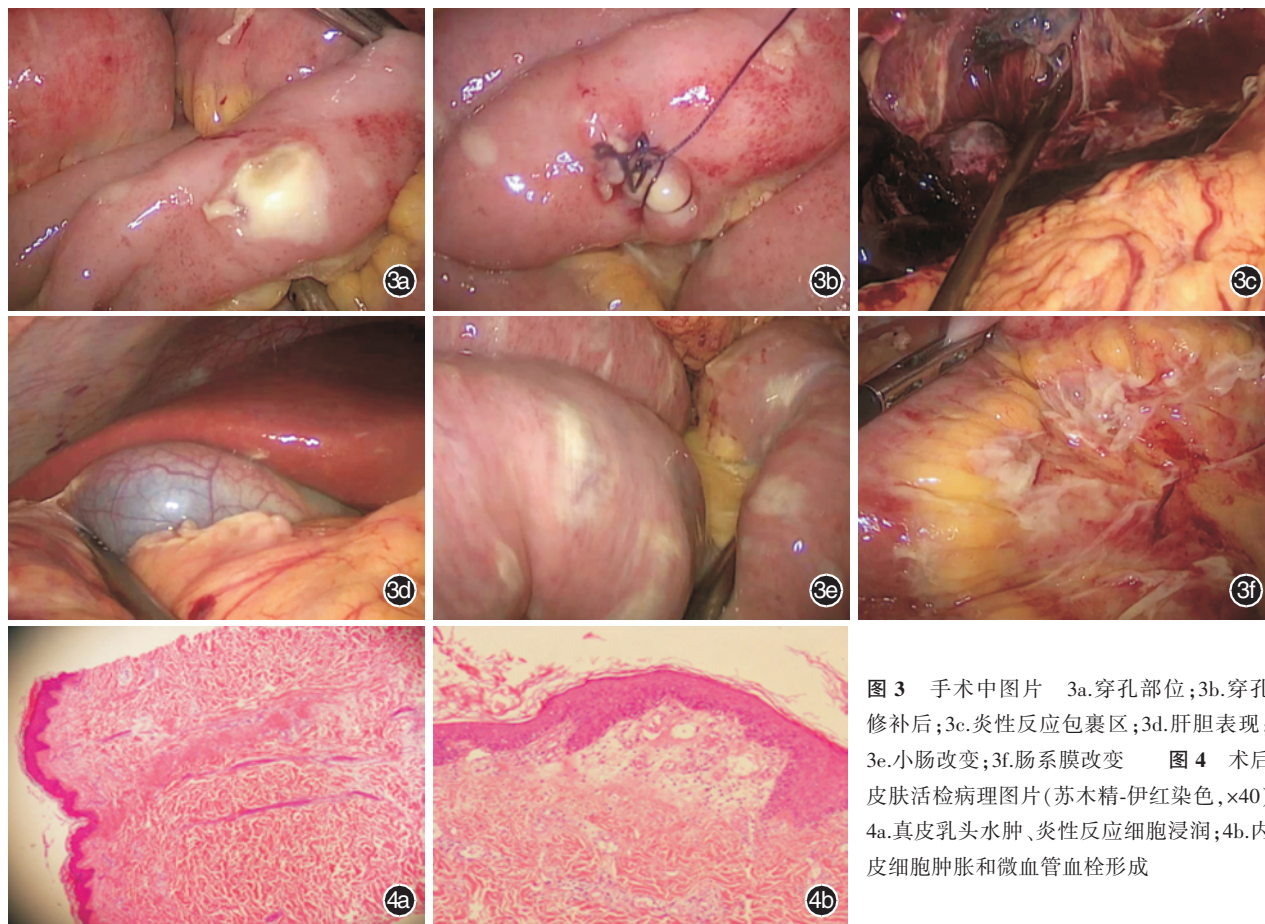


图 3 手术中图片 3a.穿孔部位;3b.穿孔修补后;3c.炎性反应包裹区;3d.肝胆表现;3e.小肠改变;3f.肠系膜改变

图 4 术后皮肤活检病理图片(苏木精-伊红染色,×40) 4a.真皮乳头水肿、炎性反应细胞浸润;4b.内皮细胞肿胀和微血管血栓形成

普通外科意见:结合查体及各项检查,目前上腹部胀痛,考虑胀大胆囊压迫胆总管致急性胆囊炎诊断,与 Degos 病所致胆囊黏膜缺血性病变不同,治疗上应以解除梗阻为原则,另患者剖腹探查术后 1 月,需选择开腹手术方式,手术创伤大,可参考消化内科及介入科会诊意见。

结论:暂予介入科 CT 引导下胆囊造口术,若并发胆囊穿孔性病变,保守治疗不佳时则考虑手术治疗。

第二次讨论后实际治疗情况

患者于 2016 年 12 月 9 日行 CT 引导胆囊穿刺引流术,穿刺液呈黑褐色。穿刺后 6 h,红细胞由 $4.4 \times 10^{12}/L$ 降至 $1.93 \times 10^{12}/L$, 血红蛋白由 53 g/L 降至 7.9 g/L, PT 由 17.2 s 升高至 20.5 s。急诊行腹部 CT 提示:胆囊穿刺引流术后,胆囊窝及肝周水肿、积液,考虑胆囊穿刺术后肝脏出血可能,见图 6。予输红细胞、新鲜血浆、白蛋白、止血等对症支持治疗。复查血常规红细胞较前好转 ($3.12 \times 10^{12}/L$), 血红蛋白较前明显升高 (88 g/L), 且多次复查,维持在较高水平,患者肝脏出血病情趋于稳定。后于 2016 年 12 月 14 日晨再发剧烈上腹痛,肌紧张,压痛明显,无反跳痛;腹部 CT 检查提示:横结肠前方游离透亮影,提示空腔脏器局限性穿孔可能,见图 7。保守治疗后腹痛症状有所缓解。2016 年 12 月 19 日患者腹痛再发,呈持续性隐痛,视觉模拟 (visual analogue score, VAS) 疼痛评分为 2 分,反复低烧。查体:上腹隐痛,查体示腹部稍膨隆,压痛反跳痛阳性。腹腔积液 B 超检查考虑积液包裹,穿刺引流效果不佳。

第三次讨论

普通外科意见:该患者目前诊断“Degos 病”,2016 年 12 月

14 日患者再发横结肠穿孔,腹部 CT 示腹膜炎表现,腹腔渗出积液,见图 8。B 超示肝周、胆囊和脾门周围腹腔积液(床旁 B 超,同前)。可能存在消化道穿孔、感染加重甚至休克等。目前有外科手术指征,建议腹腔冲洗引流,有条件可行结肠造口。但患者术后可能再发消化道穿孔,且患者腹腔感染,腹腔内广泛粘连,手术风险极大,需与家属充分沟通。

重症医学科意见:患者目前横结肠穿孔,腹腔感染,且可能存在消化道穿孔、感染加重甚至休克等可能。目前有外科手术指征,但患者术后可能再发消化道穿孔,应充分告知患者和家属。术后需加强生命体征监护,抗感染治疗。

介入科意见:患者目前横结肠穿孔,腹腔感染严重,腹部包裹性积液引流效果不佳,若家属意愿强烈可行手术治疗,术后通畅引流,必要时我科可进一步介入治疗。

结论:与家属充分沟通后拟行剖腹探查术。

第三次讨论后实际治疗情况

于 2016 年 12 月 21 日行“剖腹探查加腹腔冲洗引流术”,术中见:腹腔内广泛粘连,肠壁可见多发大小不等白色萎缩性瘢痕,以小肠为主,肠系膜水肿,肠间隙内有中等量浑浊液体,未见明显穿孔点。留置腹腔引流管 3 根,皮下引流管 1 根,腹腔冲洗,通畅引流。术后 8 d 复查腹部 CT 示:“胆囊穿刺引流术后”,胆囊窝及肝周积液范围减少、密度略减低;腹膜炎表现,腹腔渗出积液,脾周积液较前增多,见图 9。介入科会诊行 CT 引导下腹腔积液穿刺引流术。目前患者生命体征平稳, VAS 疼痛评分为 2 分,神清。腹部、背部及腿部均可见典型皮疹,腹软,略膨隆,全腹散在压痛、反跳痛,腹部正中切口愈合不佳,可见少量淡血性液体渗出,留置腹腔引流管 3 根,引流混浊淡血性液体,量少。

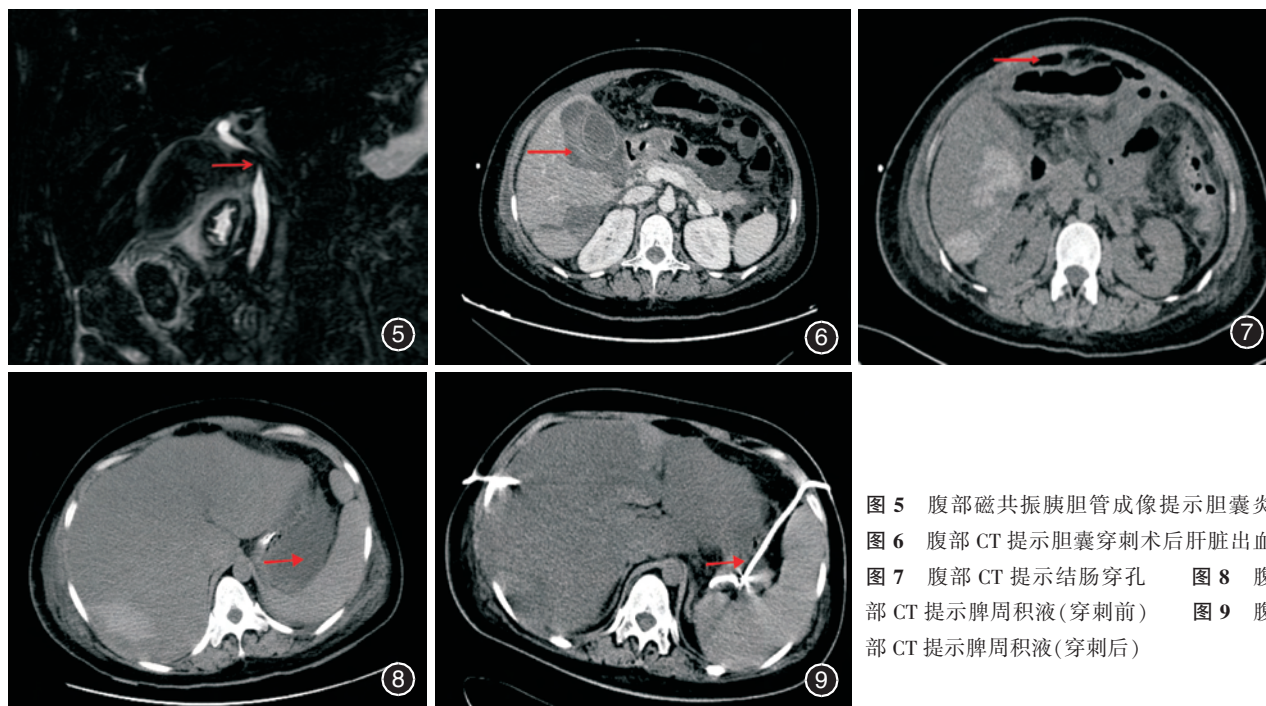


图 5 腹部磁共振胰胆管成像提示胆囊炎
图 6 腹部 CT 提示胆囊穿刺术后肝脏出血
图 7 腹部 CT 提示结肠穿孔 图 8 腹部 CT 提示脾周积液(穿刺前)
图 9 腹部 CT 提示脾周积液(穿刺后)

预 后

患者预后不佳,因反复消化道穿孔,分别于 2017 年 3 月 23 日及 2017 年 6 月 18 日行“剖腹探查加腹腔引流”后,因感染性休克、弥漫性腹膜炎于 2017 年 6 月 18 日死亡。自发病起,生存期近 10 个月。

专家点评

Degos 病又称恶性萎缩性丘疹病,是皮肤、肠道或其他器官的细小动脉内膜炎而后血栓形成的疾病。目前其病因不明,多认为与常染色体显性遗传、自身免疫异常和纤溶活性降低及慢病毒感染等有关,以青壮年男性发病率最高^[1]。病变通常累及皮肤和肠道,而皮肤往往在先,约 1/3 病例只有皮肤损害^[2-3]。约 20% 病例累及中枢神经系统,少见的尚可累及眼、心、肾和膀胱等^[3-6]。

本例患者消化道穿孔表现,典型皮损加上病理特征性改变,诊断基本确立。而对于初次接触此病的医生,特别是以消化道穿孔症状为主诉就诊的患者,要将皮疹和消化道穿孔联系起来是一个难点。该病引起的肠穿孔问题相当棘手,肠管呈弥漫性病变,穿孔呈多发性,反复性。另本病呈系统性,多器官常常同时受累,预后差,控制病情进展、及在此基础上最大程度地减少创伤打击是外科处理该病的原则。除剖腹探查、单纯穿孔修补和腹腔冲洗外,外科处理该病的办法有限^[8-10]。对于累及皮肤的良性萎缩性丘疹病变,早期药物治疗明显,抗血小板药物临床上可作为一线疗法^[11]。而对于累及皮肤外脏器的 Degos 病变,药物治疗疗效较差,此型患者病情发展快,多种治疗方案联合效果仍不佳^[12]。

20 世纪 90 年代以来,随着腹腔镜技术在外科领域的运用,因其创伤小、恢复快和视角广等优点越来越得到临床医生和患者的认可。对该患者,我们一开始采取腹腔镜探查、肠穿孔修补的手术方式,是基于正确的诊断以及对该病肠穿孔的特点的认识上慎重选择的结果。回顾该病例资料,我们发现对该类患者应用腹腔镜,不仅手术创伤小、时间短,而且术区引流效果和剖腹探查相当。故在术前怀疑该病时,我们建议腹腔镜可作为首要选择。对于呈局限性、包裹性穿孔,有时腹腔冲洗管常常引流不到位,B 超引导下穿刺引流术常可起到局部引流作用。而对于反复穿孔、腹腔粘连严重的患者,剖腹探查、造口等则可作为最后选择,而肠切除需谨慎考虑^[7]。

当 Degos 病继发消化道病变时,预后极差^[13-14]。住院期间,该患者多次腹水培养提示腹腔感染,国内报导的死亡病例也多数死于肠穿孔及腹膜炎,故腹腔冲洗及通畅引流是抗生素控制腹腔感染的前提。另外,多种治疗方案联合应用才是关键。目前 Degos 病的治疗尚处于临床探索阶段,临床诊治水平有待于进一步提高。

参 考 文 献

[1] Ball E, Newburger A, Ackerman A B. Degos' disease: a distinctive pattern of disease, chiefly of lupus erythematosus,

and not a specific disease per se [J]. Am J Dermatopathol, 2003, 25(4):308-320.

- [2] 韩大伟,王涛,刘跃华. 恶性萎缩性丘疹病的研究进展[J]. 国际皮肤性病学杂志, 2016,42 (5):413-416. DOI:10.3760/cma.j.issn.1673-4173.2016.05.015.
- [3] 于敏,栗玉珍. 恶性萎缩性丘疹病的研究进展[J]. 疑难病杂志, 2016, 15(9):986-989. DOI:10.3969/j.issn.1671-6450.2016.09.029.
- [4] Gutierrez -Pascual M, hernandez-martin A, Colmenero I, et al. Malignant atrophic papulosis: a case report with severe visual and neuro - logical impairment [J]. Pediatr Dermatol, 2011, 28 (3):302-305. DOI:10.1111/j.1525-1470.2010. 01287. X.
- [5] Moss C, Wassmer E, Debelle G, et al. Degos disease: a new simulator of non-accidental injury [J]. Dev Med Child Neurol, 2009,51(8):647-650. DOI:10.1111/j.1469-8749.2009.03349.x.
- [6] Theodoridis A, Konstantinidou A, Makrantonaki E, et al. Malignant and benign forms of atrophic papulosis (Kohlmeier - Degos diseases): systemic involvement determines the prognosis [J]. Br J Dermatol, 2014, 170(1):110-115. DOI:10.1111/BJD.12642
- [7] 王先法,黄迪宇,忻莹,等. 第 98 例大网膜缺血坏死-小肠穿孔-皮疹-Degos 病 [J]. 中华医学杂志, 2006,86(22):1582-1584. DOI:10.3760/j.issn.0376-2491.2006.22.017.
- [8] Theodoridis A, Konstantinidou A, Makrantonaki E, et al. Malignant and benign forms of atrophic papulosis (Kohlmeier - Degos disease): systemic involvement determines the prognosis [J]. British Journal of Dermatology, 2014, 170(1):110. DOI: 10.1111/bjd.12642.
- [9] Theodoridis A, Makrantonaki E, Zouboulis CC. Malignant atrophic papulosis (Kohlmeier - Degos diseases) - a review [J]. Orphanet J Rare Dis, 2013, 8 (1): 10. DOI:10.1186/1750-1172-8-10.
- [10] Magro CM, Poe JC, Kim C, et al. Degos diseases: a C5b-9/interferon alpha - mediated endotheliopathy syndrome [J]. Am J Clin Pathol, 2011, 135 (4): 599-610. DOI:10.1309/AJCP66QIMFARLZKI.
- [11] Guo YF, Pan WH, Cheng RH, et al. Successful treatment of neurological malignant atrophic papulosis in child by corticosteroid combined with intravenous immunoglobulin [J]. Cns Neuroscience & Therapeutics, 2014,20 (1):88-91. DOI: 10.1111/cns.12196.
- [12] Pirola E, Fregni F, Miura IK, et al. Degos disease- malignant atrophic papulosis or cutaneointestinal lethal syndrome: rarity of the disease [J]. Clin Exp Gastroenterol, 2015,8:141-147. DOI: 10.2147/CEG.S59794.
- [13] Scheinfeld N. Malignant atrophic papulosis [J]. Clinical & Experimental Dermatology, 1979,115(10):1170.
- [14] Su Z, Lu Y, Ge Y, et al. Central nervous system involvement in systemic malignant atrophic papulosis (Degos diseases): a case report [J]. Int J Dermatol, 2015, 54 (6):699-703. DOI: 10.1111/ijd.12123.

(收稿日期:2017-04-18)

(本文编辑:万晓梅)