

· 疑难病例讨论 ·

# 左上腹疼痛、呕吐、贫血 4 天

谷继卿 崔华雷 徐晓华 王晓晔 董亮 杨宏 吴博 田琪

【关键词】 Peutz-Jeghers 综合征

### 病例摘要

患儿女, 13 岁, 因腹部疼痛伴呕吐 4 d, 加重 1 d 住入我院。患儿入院前 4 d 出现间断性左上腹疼痛, 10 ~ 40 min 发作 1 次, 伴恶心、呕吐, 呕吐为非喷射性。入院前 1 d, 腹痛呕吐较前频繁, 曾于外院接受抗感染输液治疗无效。患儿母亲、兄弟中均有色素痣及肠梗阻史。体查: T 36.8℃, P 72 次/min, R 30 次/min, BP 105/75 mm Hg。体重 34.5 Kg。发育正常, 精神差, 营养欠佳, 贫血貌。皮肤弹性尚可, 口唇、颊粘膜周围、双手各指及双趾可见蓝黑色色素沉着斑点, 口唇为甚, 边缘清楚, 部分融合成片。双瞳孔等大等圆, 对光反射灵敏。心肺(-)。腹平坦, 未见胃肠型及蠕动波, 上腹剑突下压痛, 无肌紧张及反跳痛, 未触及包块, 肝脾肋下未扪及, 腹水征(-), 肠鸣音活跃。腹部 B 超及 CT 检查均支持胃肠多发息肉, 胃大弯近幽门处及小肠内均可见巨大息肉, 大小约 5 cm × 5 cm × 4 cm; 左中下腹部广泛肠壁增厚呈同心圆状, 考虑近段小肠多发息肉导致继发性小肠套叠。入院诊断: Peutz-Jeghers 综合征, 肠套叠。入院后行空气灌肠, 复位成功, 腹痛缓解。入院第二天开始连续 4 d 因肠套叠复发导致腹痛, 分别行空气灌肠, 均复位成功。

### 讨论

王晓晔主治医师: Peutz-Jeghers 综合征即色素沉着息肉综合征, 是以特定部位的皮肤及粘膜色素沉着、胃肠道多发性息肉及遗传倾向为特征的一种少见疾病。最早于 1921 年和 1944 年分别由 Peutz 和 Jeghers 报告, 简称 PJ 综合征。儿童常以贫血、腹

痛、便血、肠梗阻为主要表现。典型体征为皮肤粘膜色素沉着, 唇、口腔粘膜、指(趾)皮肤色素斑。色素斑为褐色或黑色, 不隆起。色素斑常发生于婴儿期, 最早可见于出生时, 也有的在成年后出现。随年龄增长, 部分色素斑可褪去, 但口腔粘膜的色素沉着一般持续存在, 具有诊断意义。本例患儿口唇、颊粘膜、双手各指及双趾均可见蓝黑色色素沉着斑点, 口唇为甚, 并有典型的家族遗传病史, 存在因小肠炎肉引起的肠套叠, 符合 PJ 综合征的诊断。

徐晓华主任医师(内科): PJ 综合征可有家族史, 为常染色体显性遗传。男女均可发病, 向下一代遗传机会相等。临床表现以粘膜色素沉着、胃肠道多发性息肉为主。该病应与以下疾病相鉴别: ①家族性结肠息肉综合征: 息肉几乎全部分布于结肠, 数量较 PJ 综合征多。②Laugier-Hunziker 综合征: 多于中青年时期发病, 为胃肠道多发腺瘤样息肉, 没有明确的遗传倾向和恶变报道。③幼年性结肠息肉综合征: 多发于儿童, 结肠为主, 主要为炎性息肉。④Cronkhite-Canada 综合征: 是一种获得性、非遗传性疾病, 消化道息肉可在短时间内迅速出现和消失。PJ 综合征无症状者门诊随访观察即可。胃和结肠息肉可经胃镜、纤维结肠镜摘除, 胃肠道息肉出现梗阻症状或恶变时, 或者小肠息肉可疑者等有症状时再考虑手术。利用胃镜、小肠镜可以广泛的切除胃肠道息肉, 但对于小肠远端的息肉比较困难, 必要时应该借助手术治疗方能达到效果。

崔华雷副主任医师: 本例临床主要表现为腹痛、呕吐和贫血, 并由于消化道多发息肉导致反复发生肠套叠。研究表明息肉最常发生在小肠(空肠 > 回肠 > 十二指肠), 其次是大肠和胃。不论息肉发生在何处, 均有诊断意义。息肉组织学上表现为错构瘤, 有研究认为对于 PJ 综合征引起的错构瘤是恶性病变, 癌变率可达 5.4%。从以上情况来讲, 全面切除息肉才能彻底解决顽固性肠套叠。传统的治疗方式是开腹切除肠道息肉, 其创伤大, 对患儿术后恢复不利。

作者单位: 天津市儿童医院外科(300074)。  
通讯作者: 崔华雷, E-mail: chlfp@sina.com

由于我院腹腔镜手术的熟练开展,可利用腹腔镜观察肠道情况,在适量延长切口基础上将小肠内较大的息肉置于体外进行摘除,在息肉较多的情况下,还可以应用肠镜进入小肠内施行息肉的切除。

谷继卿主任医师:该患儿 PJ 综合征诊断明确,肠套叠反复发生,符合手术治疗指征。在继往治疗中,发生过过多的切除病变肠管造成短肠综合征导致死亡的病例。本例患儿消化道息肉布满小肠,结肠中是否有病变尚不清楚,考虑到其病变的复杂性,是否可以应用胃镜、结肠镜、腹腔镜三镜联合治疗本病,即先经过胃镜检查胃内情况;再应用结肠镜解决下消化道情况;最后在进行腹腔镜手术,应用消毒的结肠镜进行小肠检查。应用三镜联合治疗在国内尚无相关报道,具体的手术操作尚待探讨,术前应做好积极准备。

#### 治疗经过及结果

患儿于入院第 5 天在全麻下利用三镜联合治疗 P-J 综合症。手术方法如下:经术前禁食、补液、胃肠减压等准备,于静脉复合麻醉下先行胃镜检查,患儿取左侧卧位,经口腔插入胃镜,见胃粘膜轻度充血、胃大弯近幽门处可见巨大息肉 5 cm × 6 cm × 5 cm,粘膜发白,呈菜花样,圈套息肉根部,将其电凝切除,因息肉过于巨大,将其粉碎,以利经肠道排出。转结肠镜手术,患儿转换体位为截石位,经肛门插入结肠镜,见结肠粘膜红肿,无明显息肉样

物,撤除结肠镜,转为平卧位,予气管插管,行腹腔镜腹腔探查术,见小肠表面无明显异常,从回盲部开始探查小肠,见距蔡氏韧带 50 cm 处小肠肿胀明显,腹腔内有肿物约 5 cm × 4 cm,较软,无法移动,疑为巨大息肉,且肿物附近肠管及肠系膜肿胀,考虑为反复套叠部位,遂决定由此处切开肠壁。延长腹壁切口 1.5 cm,将含肿物在内的肠管提出腹腔外,将肠管横断,见其内为巨大息肉,约 5 cm × 4 cm × 4 cm。将包括息肉在内的肠管完全切除,将消毒好的结肠镜置入腹腔,术者循腔进镜。助手辅助结肠镜向小肠远端探查,见自蔡氏韧带至回盲部 200 cm 左右肠腔内散在大小息肉 15 枚,直径约 1 ~ 2 cm,分别圈套息肉根部将其切除取出。最后缝合肠管,行两端吻合后关腹。

术后给予禁食、胃肠减压、静脉抗感染补液治疗,患儿恢复良好。术后第 2 天肠鸣音恢复,术后第 5 天进食,第 7 天腹部切口拆线,第 8 天出院。目前已随诊半年,患儿无任何不适。

我院对 PJ 综合征患儿施行三镜联合治疗国内尚无报道。在国内进行腹部手术治疗该病中,均需开腹。因胃肠道内存在多发息肉,单纯切除一段肠管常不能解决症状,因此有切除多段肠管或反复手术的病例,且治疗效果不佳。我科应用三镜联合治疗,为 PJ 综合症患者提供了较好的治疗手段。该手段不仅可一次性解决疾病,且具有痛苦小、创伤轻微、无明显并发症等特点,值得在今后的治疗中加以推广。

## ·消息·

### 2007 年《中国组织工程研究与临床康复》杂志征订征稿启事

本刊 2007 年更名,但仍是美国《化学文摘》(CA)、荷兰《医学文摘库 / 医学文摘》(EM)、俄罗斯《文摘杂志》(PЖ)、波兰《哥伯尼索引》(IC)、中国科技论文统计源期刊、中国中文(临床医学类)核心期刊、《中国高影响力医学期刊论文计量报告》(第 1 版)收录期刊、中国科技核心期刊、中国科技期刊精品数据库等收录期刊。本刊 2005 年所发表的文章,被美国《化学文摘》单篇收录率 > 50%。因此,作者在本刊发稿可有较大机会实现单篇文章被国际数据库收录的愿望,不仅体现了该篇稿件的学术价值,同时在作者晋升、评聘、课题评奖中会起到重要的作用。

2007 年出版重点:生物材料研究、在组织构建研究、种子细胞研究、器官移植研究、康复工程研究、临床康复研究。欢迎上述研究的英文稿件和应用中医药方法研究的相关稿件投稿。

本刊出版周期:一般稿件修回后 6 个月出版,“绿色通道”承诺修回稿件 3 个月内出版。

通联方式:咨询电邮:CRTER\_szb200@163.com 电话:024-23389106 024-23384352 传真:024-23381085 投稿电邮 kf223385083@sina.com kf22838105@sina.com。

国内订阅邮发代号:8-584;本社订阅:辽宁省沈阳 1200 邮政信箱 邮编:110004。

## 左上腹疼痛、呕吐、贫血4天

作者: [谷继卿](#), [崔华雷](#), [徐晓华](#), [王晓晔](#), [董亮](#), [杨宏](#), [吴博](#), [田琪](#)  
作者单位: [天津市儿童医院外科, 300074](#)  
刊名: [临床小儿外科杂志](#)   
英文刊名: [JOURNAL OF CLINICAL PEDIATRIC SURGERY](#)  
年, 卷(期): 2007, 6(1)  
被引用次数: 0次

本文链接: [http://d.wanfangdata.com.cn/Periodical\\_lcxewkzz200701028.aspx](http://d.wanfangdata.com.cn/Periodical_lcxewkzz200701028.aspx)

授权使用: 黔南民族师范学院(gnmzsfxy), 授权号: 6eb179a5-033f-4bad-8d9a-9ed4010be065

下载时间: 2011年4月29日