

·病例报告·

两例儿童 Dieulafoy 病致失血性休克诊治分析

史淑君 肖程康 权



Dieulafoy 病是胃肠道血管畸形的一种,血管进肌层缺少逐渐变细的过程,在黏膜下维持恒定的直径,故又称为胃恒径动脉综合征,80%发生于距胃贲门 6 cm 以内的小弯侧。Dieulafoy 病是导致胃肠道出血的罕见致病因素,病死率高达 80%,该病多见于成人,儿童罕见^[1]。重庆医科大学附属儿童医院近期成功抢救 2 例儿童 Dieulafoy 病致失血性休克患儿。

病例 1:男,13 岁,因反复呕血、黑便 10 d,晕厥 2 次入院。主要表现为呕鲜血,约 200 mL,伴便血、黑便,最多 5 次/d,病后晕厥 2 次,面色苍白、乏力,无意识障碍,就诊于当地医院,因病情加重转入本院。入院查体:神志尚清,精神萎靡,重度贫血貌,面色和口唇苍白,四肢湿冷,呼吸急促,心律齐,心音低钝,腹软,全腹无压痛。血常规:WBC $15.94 \times 10^9/L$, RBC $0.88 \times 12/L$, Hb 26 g/L。凝血象:PT 21.3 s, APTT 101.5 s, Fib 0.42 g/L。生化:总蛋白 30.8 g/L, 清蛋白 17.6 g/L。入院诊断:①消化道出血;②失血性休克。入院后立即予蛇毒血凝酶、卡络磺钠、生长抑素、垂体后叶素止血,奥美拉唑保护胃黏膜,输注红细胞悬液 25 μ 纠正贫血,新鲜冰冻血浆 2 200 mL、冷沉淀 6 μ 纠正凝血功能,肾上腺素改善循环,羟乙基淀粉、生理盐水扩容等治疗。患儿面色苍白较前无改善,留置胃管有鲜红色血液流出,约 600 mL, T:36.0℃, R:27 次/min, P:137 次/min, BP:86/56 mmHg, SpO₂:87%,考虑患儿消化道急性大出血,出血快,生命体征不稳,急诊行胃大部切除术、十二指肠部分切除术、胃空肠 Roux-Y 吻合术。术后病理检查结果:胃黏膜下层动脉充血、扩张,部分黏膜肌层缺损,黏膜变薄,黏膜下层广泛出血。最终诊断为 Dieulafoy 病。目前出院 2 个月,随访无呕血、黑便。

病例 2:男,9 岁 7 个月,因诊断过敏性紫癜 9 d、呕血 2 h 入院,呕鲜血约 10 mL,无腹痛、鲜血便、黑便,伴乏力、头晕、面色苍白。胃镜提示十二指肠球部血痂伴搏动,考虑恒径小动脉综合征可能。住院期间反复出现呕血、黑便,伴大汗淋漓、心慌、头晕, R:46 次/min, P:160 次/min, BP:85/48 mmHg, 血常规:WBC $18.31 \times 10^9/L$, RBC $10.88 \times 12/L$, Hb 62 g/L, PLT $393 \times 10^9/L$ 。予卡络磺钠止血,去甲肾上腺素改善循环,输

血,输入低分子右旋糖酐扩容等对症处理。急诊行剖腹探查术,术中见十二指肠球部前壁溃疡,深达肌层,局部胃壁菲薄,局部胃壁破裂后见动脉喷射样出血,诊断为 Dieulafoy 病。行十二指肠球部切除术、部分胃窦切除术、胃十二指肠吻合术。随访至今已有 3 年,未再发生呕血、便血等消化道出血情况。

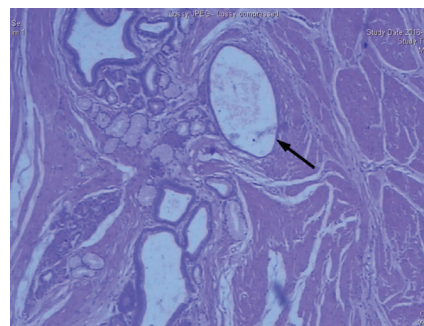


图 1 病例 1 术后病理检查照片

Fig. 1 Postoperative pathological examination of patient No. 1

讨论 胃肠道 Dieulafoy 病,最初 Gallard 将其描述为胃粟粒状动脉瘤,之后 Dieulafoy 基于 3 例年轻男性无症状的致死性胃出血的研究,将病变描述为浅表性溃疡,他认为这是消化性溃疡的早期病变^[2]。随着对疾病认识,Dieulafoy 病最后定义为胃肠道黏膜下血管畸形。病变小动脉自浆膜面延伸至黏膜面缺乏逐渐变细的过程,维持恒定直径约 1~5 mm,约比同水平小动脉粗 10 倍,且血管增多、迂曲、成角,恒径小动脉搏动产生机械压力使覆盖其上的黏膜变薄,形成黏膜下约 2~5 mm 隆起性病变^[3]。最多见于距胃食管连接处 6 cm 内的小弯侧,其次位于十二指肠、结肠,还有少数位于胆囊、支气管^[4]。该病变可能发生自发性破裂大出血,也可能在药物、饮酒、应激、食物机械作用下发生破裂出血。Dieulafoy 病约占非静脉曲张性胃肠道出血病因的 6%。

μ 儿童胃肠出血少见,且主要继发于慢性肝脏疾病食管胃底静脉曲张破裂、溃疡出血^[5]。Dieulafoy 病多见于成人,儿童病例鲜有报道^[6,7]。其主要临床表现为无痛性、大量、反复间歇性呕血,同时可伴有便血、黑便和低血压、缺铁性贫血,甚至失血性休克。

随着消化内镜的广泛运用,Dieulafoy 病的诊断率已从过去的 8% 上升至 86%^[8]。然而,由于病变较小,周围黏膜外观正常,且病变处黏膜出血间歇期外观正常,因此导致胃镜检查不易发现病灶,有时需行 3 次甚至更多次胃镜检查才能明确诊断。本文 2 例为避免检查期间出血加重,均未复查胃镜。

DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2018.10.017

基金项目:国家自然科学基金(编号:30973062);国家临床重点专科建设项目(国卫办医函[2013]544)

作者单位:重庆医科大学附属儿童医院肝胆外科、儿童发育疾病研究教育部重点实验室、儿科学重庆市重点实验室、重庆市(儿童发育重大疾病诊治与预防)国际科技合作基地、重庆市干细胞治疗工程技术研究中心(重庆市,400013)

通讯作者:康权, Email: kq1028@yahoo.com

内镜治疗是成人 Dieulafoy 病的首选方式,成功率高达 90%^[9]。内镜治疗方式主要分为三类:①局部注射:包括肾上腺素和硬化剂注射;②凝固法:包括电凝、热凝固和氩等离子凝固法(APC);③机械法:止血夹、套扎。内镜治疗有一定局限性,仅适用于微小且特定部位的病灶,治疗效果与恒径动脉的直径有关,较粗大的血管内镜止血有失败可能,且复发风险高。由于 2 例均已出现失血性休克,为避免复发、止血失败等严重后果,均未采取内镜治疗。

血管造影在定位血管病变部位有较高的价值,尤其是在内镜诊断不明确、小肠病变、出血量大、肠道准备不充分等原因导致内镜视野受限时^[10]。血管造影不仅能诊断并准确定位病变部位,还能通过选择性栓塞滋养血管达到止血治疗目的。血管栓塞术多用于内镜治疗失败、低位胃肠道出血内镜治疗无法实现和不能耐受手术的病例。介入治疗对医院硬件设施、医师介入治疗技术要求较高,且本院周围血管外科开展较少,为避免使用大量造影剂及胃肠道缺血坏死风险,本文 2 例患儿未采取介入治疗。

外科手术曾是治疗 Dieulafoy 病的首选方式,通常采用胃切开术、胃部分或胃大部切除术。目前外科手术率仅 5%,仅作为内镜和介入治疗失败的保留方式,大多数需手术治疗的成人 Dieulafoy 病患者均接受腹腔镜辅助下胃楔形切除术。腹腔镜手术创伤小,切口感染发生率低,术后恢复快,且腹腔镜手术能准确寻找病灶。目前可采用术前或术中胃镜,通过止血夹钳夹或亚甲蓝染色定位病变区域,实现病灶准确的局部楔形切除术^[11]。但对于出血部位不明确或出血量大难以控制或腹腔镜手术操作困难者,仍应选择开腹手术。本文 2 例患儿均因失血性休克急诊行剖腹探查术,且同时患有十二指肠溃疡,遂行十二指肠和胃部分切除,虽成功挽救生命,但手术时间长,创伤大,住院时间长,输血量,花费高。

Dieulafoy 病若能早期识别,早期行胃镜或血管造影检查明确诊断,在未造成严重后果时采取内镜下治疗,或者单纯 Dieulafoy 病行胃楔形切除,能明显减少手术创伤,缩短住院时间,降低治疗风险及费用。

Dieulafoy 病是儿童胃肠道大出血的罕见病因,诊断较困难,急诊内镜检查为最重要的诊断手段,多需要进行重复内镜检查。若胃肠道反复出血,出血量大,合并失血性休克,经大量输血、补液等抗休克治疗措施仍不能维持血压者应考虑 Dieulafoy 病的可能。尤其对于无特殊既往病史的患儿,应首选急诊消化内镜检查以明确诊断,对于孤立且局限的病变首选内镜治疗。对于内镜治疗困难或失败的患儿,应及时手术,胃镜联合腹腔镜下胃楔形切除术准确切除病变,创伤小,疗效确切。但对于出血部位不明确或出血量大难以控制的病例,剖腹探查仍是必要的。因此,Dieulafoy 病重总在于早诊断、早治疗,采用联合治疗方式以提高诊治成功率。

参考文献

1 Shin HJ, Ju JS, Kim KD, et al. Risk factors for Dieulafoy le-

- sions in the upper gastrointestinal tract[J]. Clin Endosc, 2015, 48(3): 228-233. DOI:10.5946/ce.2015.48.3.228.
- 2 Nguyen DC, Jackson CS. The Dieulafoy's lesion: an update on evaluation, diagnosis and management[J]. J Clin Gastroenterol, 2015, 49(7): 541-549. DOI:10.1097/MCG.0000000000000321.
- 3 Biecker E. Diagnosis and therapy of non-variceal upper gastrointestinal bleeding[J]. World J Gastrointest Pharmacol Ther, 2015, 6(4): 172-182. DOI:10.4292/wjgpt.v6.i4.172.
- 4 Saleh R, Lucerna A, Espinosa J, et al. Dieulafoy lesion; the little known sleeping giant of gastrointestinal bleeds[J]. Am J Emerg Med, 2016, 34(12): 2464. e3-2464. e5. DOI:10.1016/j.ajem.2016.06.024.
- 5 游洁玉. 小儿消化道出血的诊断及内镜治疗[J]. 临床小儿外科杂志, 2007, 6(4): 58-61. DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2007.04.022.
- You JY. Endoscopic diagnosis and treatment of pediatric digestive tract bleeding[J]. J Clin Ped Sur, 2007, 6(4): 58-61. DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2007.04.022.
- 6 Gambhire PA, Jain SS, Rath PM, et al. Dieulafoy disease of stomach-an uncommon cause of gastrointestinal system bleeding[J]. J Assoc Physicians India, 2014, 62(6): 526-528.
- 7 Alomari AI, Fox V, Kamin D, et al. Embolization of a bleeding Dieulafoy lesion of the duodenum in a child: case report and review of the literature[J]. J Pediatr Surg, 2013, 48: e39-e41. DOI:10.1016/j.jpedsurg.2012.10.055.
- 8 Seicean A. Endoscopic ultrasound in the diagnosis and treatment of upper digestive bleeding: a useful tool[J]. J Gastrointest Liver Dis, 2013, 22(4): 465-469.
- 9 Jeon HK, Kim GH. Endoscopic management of Dieulafoy's lesion[J]. Clin Endosc, 2015, 48(2): 112-120. DOI:10.5946/ce.2015.48.2.112.
- 10 Alshumrani G, Almuaikel M. Angiographic findings and endovascular embolization in Dieulafoy disease: a case report and literature review[J]. Diagn Intervent Radiol, 2006, 12(3): 151-154.
- 11 Alva S, Abir F, Tran DD. Laparoscopic gastric wedge resection for Dieulafoy's disease following pre-operative endoscopic localisation with India ink and endoscopic clips[J]. J Soc Laparoendosc Surg, 2006, 10(2): 244-246.

(收稿日期:2017-02-18)

本文引用格式: 史淑君, 肖程, 康权. 两例儿童 Dieulafoy 病致失血性休克诊治分析[J]. 临床小儿外科杂志, 2018, 17(10): 799-800. DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2018.10.017.

Citing this article as: Shi SJ, Xiao C, Kang Q. Diagnosis and treatment of hemorrhagic shock due to Dieulafoy disease: a report of 2 cases[J]. J Clin Ped Sur, 2018, 17(10): 799-800. DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2018.10.017.