另外,本组术后早期癌占 18.03%,高于普通胃 LGIEN 的结果[5],考虑与所选胃食管连接部位有关。胃食管连接部病变胃镜黏膜活检所提供的信息有限,存在早期癌漏诊,不能完全依据术前 LGIEN 结果做出随访定论,鉴于较高的诊断不足率和早期癌漏诊率,我们建议对于胃食管连接部黏膜活检 LGIEN 应积极进行 ESD 治疗,切除完整病灶,尤其是病灶≥10 mm、凹陷型病灶,既可以避免早期癌漏诊,也可以进行完整黏膜大块活检,提高诊断准确性,同时也能减轻患者心理压力,避免患者长期生活在癌前病变的阴影下,提高生活质量。

参 考 文 献

[1] Dixon MF. Gastrointestinal epithelial neoplasia: Vienna revisited [J]. Gut, 2002,51(1):130-131.

[2] 朱燕华, 吴云林, 吴巍, 等. 胃黏膜低级别上皮内瘤变诊断及治疗探讨[J].中华消化病与影像杂志(电子版),2015,5(4):8-12. DOI: 10.3877/cma.j.issn.2095-2015.2015.04.003.

[3] 张颖. 提高对胃低级别上皮内瘤变中高级别上皮内瘤变诊断水平的研究进展[J].临床消化病杂志,2017,29(1):51-54. DOI: 10.3870/lcxh.j.issn.1005-541X.2017.01.16.

[4] 中华医学会消化内镜学分会, 中国抗癌协会肿瘤内镜专业委员会. 中国早期胃癌筛查及内镜诊治共识意见(2014 年,长沙)[J].中华消化内镜杂志,2014,31(7):361-377. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1007-5232.2014.07.001.

[5] Choi CW, Kang DH, Kim HW, et al. Endoscopic submucosal dissection as a treatment for gastric adenomatous polyps: predictive factors for early gastric cancer[J]. Scand J Gastroenterol, 2012,47(10):1218-1225. DOI: 10.3109/00365521.2012.666674.

[6] 肖强, 宋育林. 胃粘膜低级别上皮内瘤变随访研究[J].中华疾病控制杂志,2014,18(2):147-150.

[7] Goo JJ, Choi CW, Kang DH, et al. Risk factors associated with diagnostic discrepancy of gastric indefinite neoplasia: Who need en bloc resection? [J]. Surg Endosc, 2015,29(12):3761-3767. DOI: 10.1007/s00464-015-4151-8.

(收稿日期:2018-04-07)
(本文编辑:顾文景)

·病例报道·

Klippel-Trenaunay 综合征并消化道出血一例

刘会娜　吴广利　王伟　李静　李建成　肖欣　蔡译苇　刘君

患者女,59 岁,因“反复便血 50 余年伴腹痛 2 d”入院。患者幼年时因先天性左手中指、环指畸形行手术治疗,父母非近亲婚配,无类似疾病家族史。入院体检:轻度贫血貌,左手畸形术后改变,余无异常发现。入院后实验室检查:红细胞 4.38×10^{12}/L,血红蛋白 114 g/L,红细胞压积 36%,大便潜血阳性,凝血分析、癌胚抗原未见明显异常。肠系膜上下动静脉彩超未见明显异常。腹主动脉彩超示腹主动脉内膜增厚。腹部 CT 平扫示腹盆腔多脏器多发异常改变,考虑血吸虫病可能,并肝硬化样改变,下腹部及盆腔部分肠管扩张,管壁增厚,肝脏、脾脏多发低密度灶,腹盆腔多发结节状、条片状密度增高影。进一步行上腹部 CT 增强示直肠、乙状结肠弥漫性增厚并管腔狭窄,伴腹、盆腔及肠系膜多发结节并部分钙化;肝脏、脾脏多发良性囊性病变,考虑肝硬化门静脉海绵样变性(?),门脉高压并侧枝循环形成,肠系膜上静脉分支内栓子形成可能;左侧附件区囊性改变,考虑良性;回肠末端管壁增厚并脂肪瘤形成。结肠镜检查示回盲部、降结肠、乙状结肠、直肠可见多发大小不等的蓝色血管瘤密布于肠黏膜下(图 1)。胃镜检查示胃体上部后壁见一约1.7 cm 隆起性病变(图 2A)。超声内镜考虑间质瘤或血管瘤可能(图 2B)。诊断:Klippel-Trenaunay 综合征(KTS)并消化道出血;轻度失血性贫血。给予止血等对症支持治疗,因患者个人原因未行小肠镜及血管造影检查,拒绝外科诊治,症状改善后自行出院。近 1 年患者仍有间断性便血发生,经止血等治疗后便血消失,目前继续随访中。

讨论　KTS 是一种少见的先天性血管疾病,多自幼年发病,临床少见,易被误诊,无明显性别、种族差异[1]。目前病因未明,可能是由于胚胎发育早期中胚层发育异常所致。1900 年由 Maurice Klippel 和 Paul-Trenaunay 首次报道,典型临床表现为毛细血管畸形(葡萄酒色斑)、静脉曲张、骨及软组织增生三联征,具有三联征中两项或以上特征可确诊。KTS 可全身受累,如四肢、肠道、泌尿生殖系统等,部分患者可伴有多趾、巨趾、并趾畸形及淋巴系统异常,多累及下肢,单侧为著,大多发展缓慢[2]。本例患者自幼年时开始反复出现便血,胃肠镜检查提示消化道多发血管瘤,全腹 CT 增强示直肠、乙状结肠等肠管管壁明显增厚累及软组,并见门

DOI:10.3760/cma.j.issn.1007-5232.2018.11.010

作者单位:256600 山东省滨州市,滨州医学院附属医院消化内科

通信作者:吴广利,Email:guangli-wu@163.com

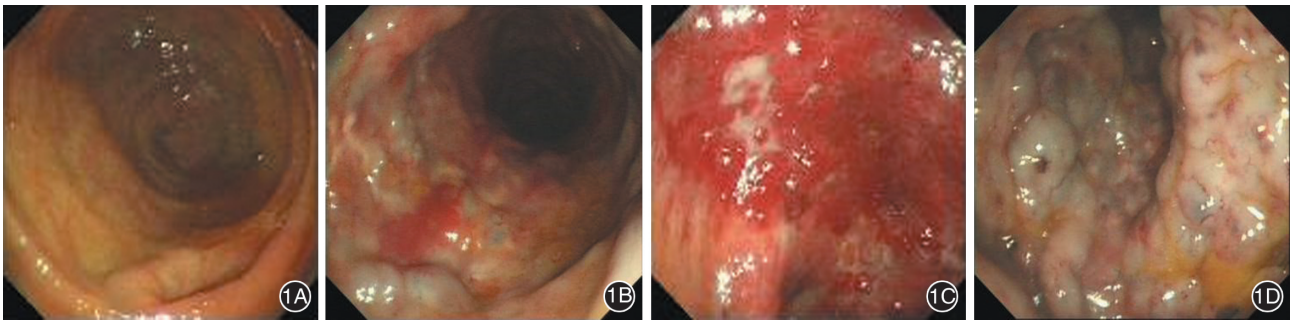

图 1　Klippel-Trenaunay 综合征患者肠镜下见消化道多发大小不等的蓝色血管瘤　1A：回盲部病变；1B：降结肠病变；1C：乙状结肠病变；1D：直肠病变

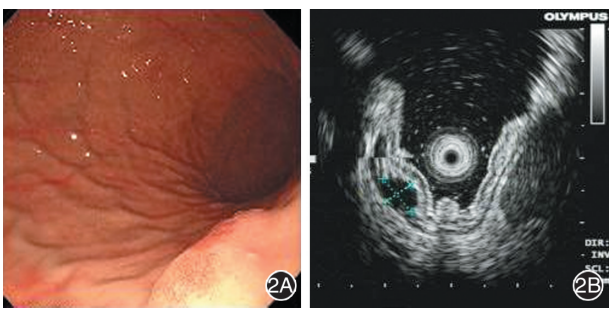

图 2　胃体病变　2A：胃镜检查示胃体上部后壁见一约 1.7 cm 隆起性病变；2B：超声内镜下成像

静脉、脾静脉、肠系膜上静脉等血管迂曲扩张，诊断 KTS 成立，先天性手指畸形可能是该综合征的表现之一。

KTS 并发消化道出血比较少见，主要表现为间断便血或隐匿性便血，少数大出血而危及生命，最常见的出血部位是远端结肠和直肠[3]。该例患者长期便血，内镜检查提示上下消化道多发血管瘤，虽然未行小肠镜检查，但考虑累及全消化道可能性大，实为罕见。本病通过临床表现及影像学检查可以诊断。超声为 KTS 血管畸形的首选检查方法[4]，磁共振对于骨与软组织增生程度评价最有效[5]。鉴别诊断：(1) Parkes-Weber 综合征(PWS)，亦具有 KTS 的 3 个典型症状，常为高流量血管畸形，而 KTS 为单纯低流量静脉系统异常，PWS 的皮肤毛细血管畸形较 KTS 更为弥漫且颜色更红，动静脉瘘为两者最主要的鉴别点；(2)海绵状血管瘤，发病部位以盲肠和升结肠多见，病理学以瘤体与主干静脉之间引流静脉相通形成异常的血窦为特点，发展与患者成长不成比例，不会出现 KTS 典型的三联征表现；(3)蓝色橡皮泡痣综合征[6]，以皮肤与内脏血管畸形为特征的罕见疾病，肢体受累少见，内镜检查是诊断的金标准，内镜下表现为青紫色橡胶球样有弹性的血管瘤。

目前 KTS 无特效治疗方法，临床上主要是对症和减轻症状治疗。加压疗法(医用弹力绷带或穿弹力袜)作为一种保守治疗的主要方式，对治疗静脉曲张和淋巴管性水肿有一定疗效。出血、感染、畸形血管血栓等是手术治疗的绝对适应证，微创介入治疗是目前治疗静脉畸形的常用方法。

参 考 文 献

[1] Sung HM, Chung HY, Lee SJ, et al. Clinical Experience of the Klippel-Trenaunay Syndrome[J]. Arch Plast Surg, 2015, 42(5): 552-558. DOI: 10.5999/aps.2015.42.5.552.

[2] Banzic I, Brankovic M, Maksimović Ž, et al. Parkes Weber syndrome-Diagnostic and management paradigms: A systematic review[J]. Phlebology, 2017, 32(6): 371-383. DOI: 10.1177/0268355516664212.

[3] 那金波. 以下肢病变为主的 Klippel-Trenaunay 综合征的诊治新进展[J].医学综述，2012，18(23)：4012-4015.

[4] 徐涛，张云山，李馨，等. 彩色多普勒超声评价 Klippel-Trenaunay 综合征静脉畸形[J].中国医学影像技术，2017，33(7)：1119-1120. DOI: 10.13929/j.1003-3289.201610120.

[5] 麦发泽，黄飚，钟小玲，等.Klippel-Trenaunay 综合征临床表现及影像学特征[J].中国医学影像技术，2016，32(3)：425-428.

[6] 肖欣，吴广利. 蓝色橡皮泡痣综合征的研究进展[J].中华临床医师杂志(电子版)，2016，10(2)：275-278. DOI: 10.3877/cma.j.issn.1674-0785.2016.02.027.

(收稿日期：2018-03-17)

(本文编辑：顾文景)