

贝勒医学院

FROM
BAYLOR
COLLEGE OF MEDICINE

消化科

疑难病例讨论

第一集

杨桂元 主译



中国协和医科大学出版社

贝勒医学院

消化科疑难病例讨论

From Baylor College of Medicine

第一集

杨桂元 主译



中国协和医科大学出版社

图书在版编目 (CIP) 数据

消化科疑难病例讨论. 第1集 / 杨桂元译. —北京: 中国协和医科大学出版社, 2016. 1
ISBN 978-7-5679-0405-7

I. ①消… II. ①杨… III. ①消化系统疾病-疑难病-病案-分析 IV. R570.4

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2015) 第 176267 号

消化科疑难病例讨论 (第一集)

主 译: 杨桂元
责任编辑: 韩 鹏
助理编辑: 孙阳鹏

出版发行: 中国协和医科大学出版社
(北京东单三条九号 邮编 100730 电话 65260378)

网 址: www.pumcp.com
经 销: 新华书店总店北京发行所
印 刷: 北京佳艺恒彩印刷有限公司

开 本: 787×1092 1/16 开
印 张: 24.75
字 数: 530 千字
版 次: 2016 年 1 月第 1 版 2016 年 1 月第 1 次印刷
印 数: 1—3000
定 价: 128.00 元

ISBN 978-7-5679-0405-7

(凡购本书, 如有缺页、倒页、脱页及其他质量问题, 由本社发行部调换)

特邀审稿专家 (以姓氏笔画排序)

苗 毅 (南京医科大学第一附属医院 胰腺中心 教授)

范志宁 (南京医科大学第一附属医院 消化内镜中心 教授)

季国忠 (南京医科大学第二附属医院 消化医学中心 教授)

钱祝银 (南京医科大学第二附属医院 胰腺中心·腹部外科 教授)

译者 (以姓氏笔画排序)

王志永 (内蒙古自治区赤峰市医院 内镜科)

孙永刚 (解放军第 535 医院 消化科)

刘其龙 (广东省广州市增城区人民医院 普通外科)

朱黎婷 (世界科学技术杂志社 编辑部)

汤小伟 (南方医科大学南方医院 消化内科)

单 纯 (东南大学附属中大医院 感染病科)

杨桂元 (南京医科大学第二附属医院 胰腺中心·腹部外科)

彭 泉 (解放军第 105 医院 普通外科)

译者助理: 张轶凡

译者前言

这本书的缘起，是由于译者在丁香园读到了由中国协和医科大学出版社出版的《贝勒医学院神经科疑难病例讨论》第一集、第二集，由此追踪到贝勒医学院的网站（<http://www.bcm.edu/medicine/gi/>和 <http://www.bcm.edu/gastro/DDC/>），并发现消化道与肝病专科也有类似的网络资料，遂留心定期访问并学习之。纵观这些资料，门类齐全，翔实充分，涵盖了消化科疾病的方方面面，讨论部分引经据典，提供了多种看待问题的角度，让久在专科工作的人眼前一亮，耳目一新。

译者以为发现了一个知识宝藏，从中获益良多。苦于原文为英文，无法让广大的国内读者分享。于是就萌生了仿而效之，将其翻译集结，交由出版社出版的想法。循旧例，与贝勒医学院方面联系后，对方欣然同意我们免费取用其网络资料。再与出版社沟通，亦获允诺。该计划遂得以上马，并最终现在的面目呈现在读者诸君面前。计划实施中遭遇多种困难，所幸均得以克服，殊感不易且喜。书中部分检验计量单位与国内有所不同，为尊重原著，未作置换，必要时附注换算系数，特此说明。

在这里，我们需要感谢贝勒医学院的 Richard W Goodgame 教授和 Hashem B El-Serag 教授，他们同意无偿地由我们将这些资料翻译、结集出版，是他们的热情慷慨、无私奉献和知识共享的精神让我们有幸接触到这些医学知识和信息。需要感谢苗毅教授、范志宁教授、季国忠教授、钱祝银教授提携后进、奖掖同侪的高风亮节，百忙中为本书的部分稿件做了审校通读工作，把握了译稿的翻译质量和学术水准。需要感谢所有的译者，放弃报酬，牺牲休息时间，为本书付出了辛勤的汗水。

如今，这部书终于面世，我们的工作告一段落。译文如有错舛不足、不当之处，敬希各位前辈同仁谅解并不吝指正。

杨桂元

2015 年 10 月

声 明

按照国际惯例刊登。

本书所包含的信息旨在为临床医师和其他健康服务专业人员提供参考。

本书所包含的资料来源于美国德克萨斯州休斯敦贝勒医学院消化道和肝脏疾病专科的病例讨论。译者和出版者不对其所涉及内容的准确性、完整性和时效性做任何明确或暗示性的保证。文中陈述的内容并不代表原文作者单位、译者和出版者的观点。

鉴于医学知识和技术的不断发展和更新，医学实践中面临的个体差异，医学信息传播途径和速度的不同。本文所载的信息并不保证能反应既往或当下的医学实际。文中所记载的药物、治疗方案等不能替代专业人士的意见，不能被读者当做标准或指南，直接套用或引申使用。有类似问题或困扰者应主动寻求当地专业医疗卫生机构或人士的帮助。否则，由此产生的不良后果由读者自负，原文作者、作者单位、译者和出版者概不承担责任和义务。

目 录

病例 1	韦格纳肉芽肿合并消化道出血 1 例	(1)
病例 2	艾滋病患者口咽吞咽困难 1 例	(14)
病例 3	普通变异型免疫缺陷症患者的内镜表现	(24)
病例 4	令人迷惑的肝脏	(36)
病例 5	Ⅲ型糖原贮积症	(51)
病例 6	血管可见的出血性溃疡的处理	(63)
病例 7	遗传性腺瘤性息肉病综合征	(77)
病例 8	慢性腹泻的诊断	(88)
病例 9	慢性转氨酶及碱性磷酸酶异常的诊断	(96)
病例 10	酗酒糖尿病患者腹泻一例	(107)
病例 11	脐部溃疡一例	(118)
病例 12	弥漫性结肠溃疡一例	(127)
病例 13	肝移植术后腹背痛 3 年	(143)
病例 14	一例癌症患者腹痛的诊断	(157)
病例 15	高血清腹水清蛋白梯度的腹水急性发作的诊断	(169)
病例 16	慢性呃逆一例	(184)
病例 17	急性严重上腹痛	(192)
病例 18	心绞痛样胸痛	(205)
病例 19	腹泻与全身毒性作用	(209)
病例 20	急性下消化道出血一例	(217)
病例 21	枪伤术后胆漏	(224)
病例 22	全胃肠外营养导管相关感染	(230)
病例 23	妊娠期胆管炎	(234)
病例 24	重症溃疡性结肠炎的营养问题	(244)
病例 25	黏膜下肿块出血一例	(253)
病例 26	一例急性白血病患者多发性息肉	(262)
病例 27	胰腺囊性病变的评估	(272)
病例 28	急性重型肝炎	(282)

病例 29	罕见的胰腺肿块	(291)
病例 30	行胃束带手术治疗肥胖导致的并发症	(301)
病例 31	腹痛, 体重下降与腹泻一例	(307)
病例 32	右侧踝骨骨折伴肝功能异常一例	(315)
病例 33	胆道金属支架发生梗阻	(321)
病例 34	黏膜下肿瘤引起的消化道出血	(331)
病例 35	Vater 壶腹异常	(343)
病例 36	单纯括约肌切开治疗胆结石	(354)
病例 37	动静脉畸形的治疗	(359)
病例 38	结直肠癌患者的肝脏功能评估	(367)
病例 39	叶酸缺乏/高同型半胱氨酸血症	(373)
病例 40	妊娠期黄疸	(378)
病例诊断索引		(384)
译后记		(386)

病例 1

韦格纳肉芽肿合并消化道出血 1 例



病 史

特征及主诉：40 岁男性，黑便。

现病史：患者无特殊既往史，平素体健，两个月前出现单侧听力下降，鼻出血，关节痛和皮疹，住进外院治疗。影像学检查显示肺部病变和肺门淋巴结。CT 引导下肺部病灶穿刺活检提示正常肺实质。耳鼻喉科检查证实感音神经性和传音性之混合性听力损害。予以抗生素治疗以及激素（泼尼松）梯度治疗后出院。在初级保健医生处随访数周，出现血肌酐升高达 1.7，关节痛进展，皮疹加重。收入 Hermann 医院进一步治疗。

患者入院后肾功能迅速衰退，需要透析治疗。C-ANCA 测试强阳性。皮疹部位皮肤活检示白细胞分裂性血管炎，肾活检示新月体性肾小球肾炎。鼻咽部纤维镜检示黏膜溃疡及鼻中隔穿孔。开始使用大剂量皮质激素、血液净化以及静脉环磷酰胺治疗可能存在的韦格纳肉芽肿。

在入院 6 天并开始治疗韦格纳肉芽肿 3 天后，患者诉出现全身乏力、低血压和心动过速。后解出大量柏油样便。因持续的黑便和低血压而转入 MICU 治疗。联用两种升压药物维持血压并输了 4 个单位红细胞。血红蛋白从前一天的 8.9（入院后的稳定值）降至 5.7。置入鼻胃管，吸出了少量咖啡样液体，250 ml 水灌洗后变清。

否认之前有黑便和便血史。否认呼吸困难、胃灼热或反流症状。排便规律无改变。无腹泻或便秘。无吞咽困难、吞咽疼痛、腹痛或呕血。诉过去几天内有间歇性恶心，同时体重在 2 个月内下降了约 11 kg。还诉有食欲缺乏和早饱。无使用 NSAID 史，曾接受 3 周的皮质激素治疗。本次入院后才开始使用质子泵抑制剂。既往无消化性溃疡病史，未做过内镜检查。

既往史：无。

药物史：无。

家庭用药：入院前（PTA）使用泼尼松 3 周，10 天前使用莫西沙星 2 周。

住院用药：静脉用环磷酰胺，静脉用甲泼尼龙，血液净化，持续静脉输注 PPI，去甲肾上腺素和血管升压素滴注。

个人和社会史：做保安工作，未婚无子，与女友同居，每年吸烟 20 包，每周饮酒 1~2 次，不使用违禁药物。近期无外地旅游史，生于墨西哥，在美国生活 15 年，不养宠物。未文身或输血。

家族史：父母双方均有糖尿病。



体格检查

生命体征：BP：92/45 mmHg（使用升压药物），HR：118 次/分，RR：17 次/分，T：37.7℃。体重约 84kg，身高约 180.3cm。一般情况：发育良好，营养良好，苍白，病容。皮肤：一些指甲有碎片样出血，上身和腿部弥漫性红斑和紫癜。四肢：双下肢凹陷性水肿 1+。头眼耳鼻喉：结膜苍白，无口腔溃疡。肺：正常。心：心动过速。腹部：软，无压痛，无脏器肿大，无包块，肠鸣音可闻及。直肠：软深黑色便，愈创木脂试验+，未见包块或病损，肌张力正常。神经系统：双手握持减退，右耳听力受损。



辅助检查

表 1-1 入院当天完成的实验室检查

血细胞分析	
Hb (g/dl)	8.9
Hct (%)	25.6
WBC (×10 ⁹ /L)	11
Bands	1%
Pmn	87%
Lymph	7%
Mono	3%
Eos	2%
Plt (×10 ⁹ /L)	376
MCV	81
肾功能	
Na (mEq/L)	136
K (mEq/L)	5.2
Cl (mEq/L)	105
HCO ₂ (mEq/L)	22
Glu (mg/dl)	92
Urea (mg/dl)	93

续 表

Creat (mg/dl)	7.5
Ca (mg/dl)	7.1
Phos (mg/dl)	8.1
病毒和免疫	
肝炎病毒	阴性
HIV Ab	阴性
CMV IgG	233
CMV IgM	0.218
C-ANCA	阳性 (1 : 160)
P-ANCA	阴性
ANA	阴性
抗过氧化物酶抗体	阴性
冷球蛋白	阴性
凝血	
PT (sec)	14.1
PTT (sec)	34.9
ESR (mm/1h)	131

表 1-2 入院第 6 天完成的实验室检查

血细胞分析	
Hb (g/dl)	5.8
Hct (%)	16.7
WBC ($\times 10^9/L$)	26.7
Bands	7%
Pmn	88%
Lymph	4%
肝功能	
TProt (g/dl)	4.0
Alb (g/dl)	2.0
TBili (mg/dl)	0.8
DBili (mg/dl)	0.2

续 表

AlpP (U/L)	55
ALT (U/L)	16
AST (U/L)	13
凝血	
PT (sec)	14.5
PTT (sec)	27.8

问题

进行下一步前，回答下述问题：

1. 鉴别诊断和你的最初诊断是什么？
2. 如何进一步评估该病例？
3. 完善相关资料时，继续思考主要诊断是什么？

内镜学检查

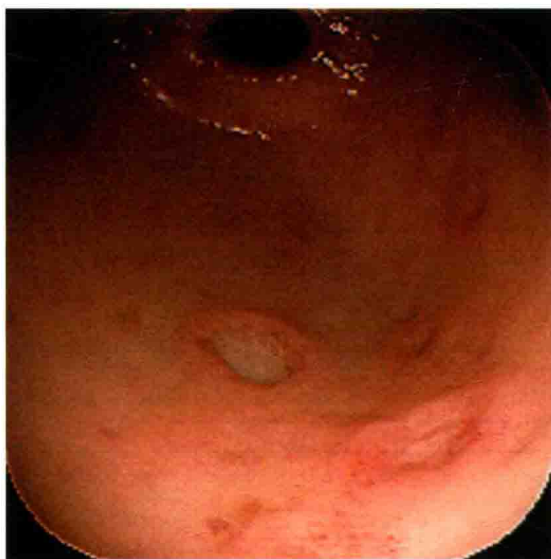


图 1-1 胃窦（之一）

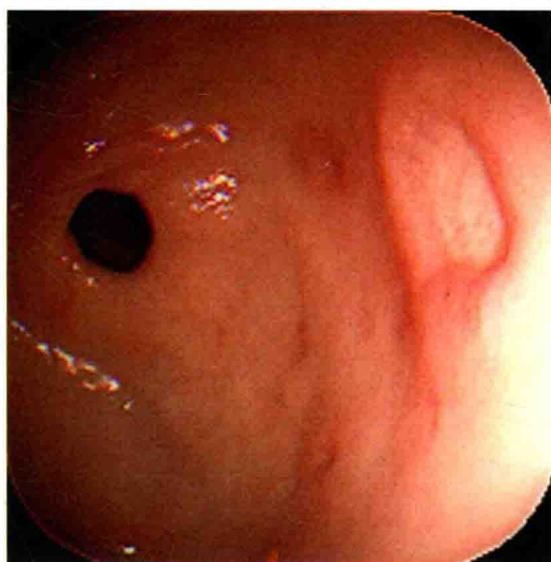


图 1-2 胃窦（之二）

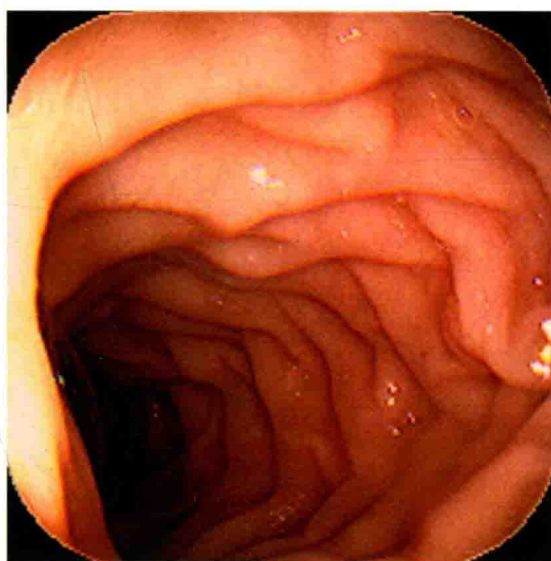


图 1-3 十二指肠

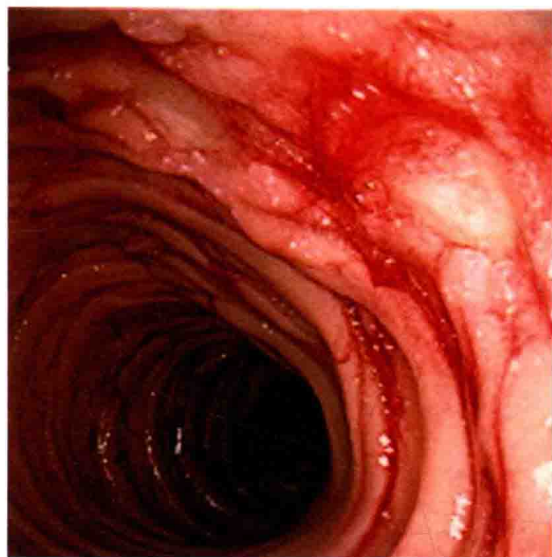


图 1-4 近端空肠（之一）

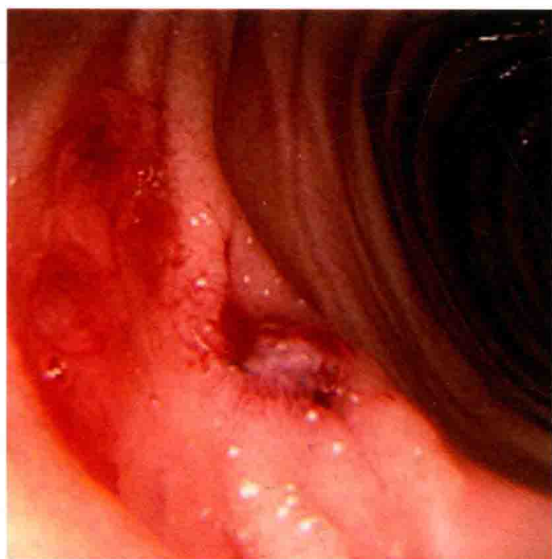
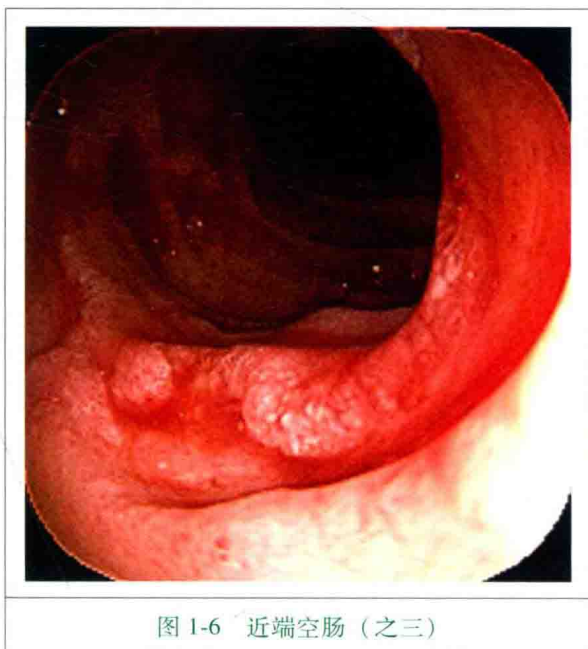


图 1-5 近端空肠（之二）



病理学检查

胃窦溃疡活检：良性胃窦黏膜合并反应性胃病改变。无感染、溃疡、血管炎、增生不良或恶变证据。



诊断和讨论

最终诊断：小肠韦格纳肉芽肿继发消化道出血。

1. 什么是韦格纳肉芽肿（Wegener's granulomatosis, WG）？

背景：WG 是一种罕见的多系统病变，以上下呼吸道和肾脏坏死性肉芽肿性炎以及累及中小血管的坏死性血管炎为特征。1931 年，Klinger 首次将 WG 归结为结节性多动脉炎的变种。1936 年，韦格纳描述该疾病为“特殊的鼻源性肉芽肿，特别累及动脉系统及肾脏”。

病理生理学：WG 病因至今不明。有证据表明 WG 是一种自身免疫性过程，涉及抗中性粒细胞胞质抗体（c-ANCA），该抗体作用于病程中出现的中性粒细胞蛋白酶 3（PR-3）。中性粒细胞和内皮细胞在病变早期既是炎症的靶目标又是促进因子。c-ANCA 可能与导致中性粒细胞激活的事件有关，而且选择性的作用于内皮细胞。内皮细胞损伤和中性粒细胞的激活产生炎症介质，导致单核细胞和 T 细胞趋集，加重内皮损害。

发病率：在美国，WG 是一种罕见病，发病率不详。国际上，英国的发病率估计为 8.5 例每百万人每年。

死亡率/发病率：绝大多数的死因是肾脏疾病。未经治疗的患者 1 年生存率约为 18%。

大多数发病率与现行治疗相关。

人口统计学特征：WG 最常见于白人；很少发生于黑人。黑色人种可能是 ANCA 阳性血管炎治疗耐药的一个预测因子。男女比例报告为 1：1~2：1。可发生于任何年龄，最多见于 35~55 岁。

临床表现：任何器官系统都可发生坏死性肉芽肿。上呼吸道（尤其是鼻和鼻窦）最为常见（图 1-7）。

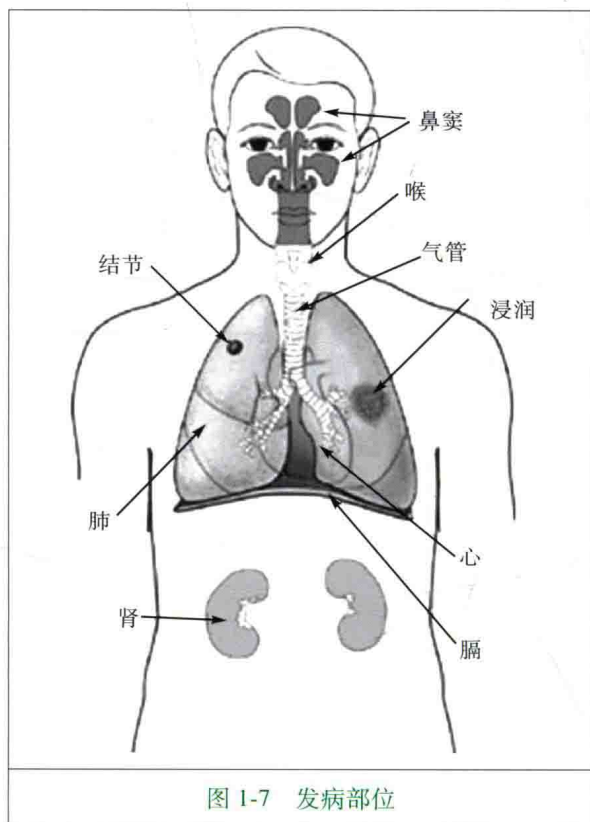


图 1-7 发病部位

典型表现包括上呼吸道症状，如慢性鼻窦炎或流鼻涕。Hoffman 等 1983 年报道 185 例研究结果示，四大最常见受累部位为：上呼吸道（鼻、喉、鼻窦）92%；肺 85%；肾 77%；眼 52%。

少见的受累部位包括：皮肤、中枢神经系统、心、乳腺、消化道、脾脏和泌尿生殖道。大多数涉及这些少见部位的报告都是病例报告和小型研究。

患者可能会诉慢性非特异性全身性症状如发热、乏力、疲劳、关节痛和体重减轻。

实验室检查：抗中性粒细胞胞质自身抗体，PR3 特异性 c-ANCA 对 WG 最有特异性。80%~95% 的活动性病例能发现。其滴度可用于监测疾病活动程度。多达 25% 的活动性 WG 病例有核周自身抗体（p-ANCA）的表达，特异性作用于髓过氧化物酶（MPO）。

治疗：严重病例可以选用环磷酰胺和皮质激素进行免疫抑制治疗。也可以进行经常性的血浆置换帮助清除循环中的免疫复合物和自身抗体。

硫唑嘌呤、甲氨蝶呤（MTX）以及来氟米特作为佐剂或替代物使用可以减少 CYC 或皮质激素的总剂量。少数病例报告复方新诺明和碘化钾有效。英利昔单抗可以按 3~5mg/kg 的剂量在诱导后每 4 周一次输注作为 WG 的辅助治疗。而有意思的是，证据显示了一种剂量-反应现象，即较高的剂量可以导致较多的缓解消退。

治疗耐药的预测因子包括女性、黑色人种以及严重肾脏疾病表现。缓解后复发的预测因子包括抗 PR3 抗体阳性、上呼吸道损害和肺损害。

2. WG 如何影响消化道以及消化道受累的发病率为多少？

如前所述，系统性血管炎病（包括 WG）消化道受累的情况在医学文献中尚未有详细阐述。资料仅限于小规模病例研究，尸检报告和临床病例报告。

报道的 WG 累及消化道的发病率不一：

Fauci 和 Wolff（1973）报告 18 例 WG 的研究。其中仅有 1 例有消化道受累，而且是在尸检时发现的。Lie（1997）对 216 例 WG 患者的组织标本进行了研究，发现 14 例（6.5%）有消化道受累。另一项研究发现 59 例 WG 患者中有 23 例（39%）在尸检时有消化道受累证据。

Camilleri 等（1983）进行了一项观察性研究，对象是 1974~1981 年间收入他们中心的 65 例系统性血管炎患者（表 1-3）。

表 1-3 系统性血管炎累及消化道病例的人体测量资料

系统性血管炎类型	数量（总）	肠道表现病例数（%）	年龄区间	平均年龄	男：女
PAN	8	4（50）	42~60	50	3：1
MP	17	8（53）	16~71	49	8：1
WG	36	4（11）	30~64	43	0：4
CSS	4	1（25）	30	—	0：1

这一组系统性血管炎病病例中有消化道受累的与单纯 WG 相比情况如下：腹痛 85%：75%，腹泻 50%：50%，消化道出血 44%：25%，肝功能检测异常 50%：75%。

系统性血管炎初诊时就有消化道表现的有 9 例患者，其中 5 例死亡（4 例肠道穿孔、1 例急性胰腺炎）。

需要重视的是，仅在有系统性血管炎其他非消化道表现存在的情况下才出现消化道症状（表 1-4）。