

生物学特性,手术切除的范围应包括距乳腺肿瘤1~2 cm以外的正常乳腺组织;如果肿瘤大小与乳房相比不能达到安全切缘或肿瘤直径>10 cm时才考虑单纯乳房切除术。如手术时发现肿大淋巴结,可行术中活检快速冰冻病理证实是否转移^[5],否则无需行腋窝淋巴结清扫。目前,认为恶性乳腺叶状肿瘤术后放化疗治疗无显著疗效。因此,早发现、早诊断对治疗乳腺叶状肿瘤有非常重要意义。且手术是治疗本病的最主要手段。

参考文献

1 Cheng F, Qin JJ, Yu MN, et al. De novo phyllodes tumor in an adolescent female after liver transplantation[J].

Pediatr Transplant, 2011, 15(1):E12-14.

2 史凤毅,叶海军,柴薇.乳腺叶状瘤的临床病理学研究[J].中华病理学杂志,2002,31(3):208-212.
 3 崔风强,巫姜,樊菁,等.巨大恶性乳腺叶状肿瘤伴感染性休克一例[J].中华乳腺病杂志(电子版),2017,9(1):62-64.
 4 严松莉,唐旭平,曹亚丽.超声在乳腺叶状肿瘤和纤维腺瘤鉴别诊断中的价值[J].中华超声影像学杂志,2006,15(3):202-204.
 5 陈杰.原发性乳腺恶性淋巴瘤17例临床分析[J].全科医学临床与教育,2006,4(1):37-38.

(收稿日期 2017-07-10)

(本文编辑 蔡华波)

·病例报道·

皮炎炎合并布加综合征1例报道

徐前成 张新军

布加综合征是由于各种原因所致的肝静脉和邻近的下腔静脉狭窄闭塞,肝静脉和下腔静脉血液回流障碍,产生肝大及疼痛、腹水,肝脏功能障碍等系列临床表现。其病因可分为原发性和继发性,皮炎炎合并布加综合征目前尚无相关病例报道。现报道1例皮炎炎合并布加综合征病例如下。

1 临床资料

患者男性,41岁,因四肢肌力减退4年,腹胀1月于2016年12月25日收入宁波大学医学院附属医院

院。患者4年前在家中无明显诱因下出现四肢肌力减退,伴肌肉痛,有吞咽异常感,四肢及面部多发红色皮疹,伴瘙痒,无腹痛、腹泻,无腰酸、腰痛,无咳嗽、咳痰,无胸闷、气促,于外院确诊为皮炎炎。患者曾服用强的松片最大剂量40 mg/d,最小剂量20 mg/d,目前服用强的松片35 mg/d。上述症状4年内反复出现,程度、性质基本同前。1月前因腹胀于当地医院住院治疗,期间查生物化学检测显示:丙氨酸氨基转移酶143 U/L,天冬氨酸转氨酶65 U/L,碱性磷酸酶623 U/L,丙氨酰基转肽酶468 U/L,上腹部彩超:肝肿大,脾偏大,腹腔积液。为进一步治疗来本院就诊,门诊拟皮炎炎、肝功能异常收入院。既往史:否认乙型肝炎、结核、高血压、糖尿病、肿瘤病史,否认饮酒、吸烟史。入院查体:体温:36.80℃,脉搏:

DOI: 10.13558/j.cnki.issn1672-3686.2018.02.034

基金项目:宁波市优秀中青年卫生技术人才基金

作者单位:315020 浙江宁波,宁波大学医学院附属医院 消化内科

通信作者:张新军,Email:zhangxinjun@nbu.edu.cn

80次/分,呼吸:20次/分,血压:159/98 mmHg,神志清,精神可,全身皮肤及巩膜无黄染,未见肝掌、蜘蛛痣,颈静脉未见怒张。颈部及锁骨上浅表淋巴结未及肿大。心肺查体无异常。腹部稍膨隆,未见腹壁静脉曲张,未见胃型及蠕动波。质软,无压痛、反跳痛,肝脾肋下及边,肝区、肾区无叩痛,肠鸣音4次/分,移动性浊音阳性,双下肢不肿,病理征阴性。入院后完善相关检查:血常规:白细胞计数 $5.40 \times 10^9/L$,血红蛋白108 g/L,血小板计数 $70 \times 10^9/L$,中性粒细胞百分比83.70%。尿常规:胆红素阴性(-),尿胆原正常。生物化学检测:总胆红素 $43.30 \mu\text{mol/L}$,间接胆红素 $22.50 \mu\text{mol/L}$,丙氨酸氨基转移酶283 U/L,天冬氨酸转氨酶107 U/L,碱性磷酸酶780 U/L,丙氨酰基转氨酶696 U/L,白蛋白36.50 g/L。凝血功能+D-二聚体:血浆凝血酶原时间10.60 s,凝血酶原国际比值0.92,血浆凝血酶时间19.30 s,D-二聚体 $1058 \mu\text{g/L}$ 。抗核抗体1:80,抗可溶性抗原、抗SSa抗体、抗Jo-1抗体阳性,抗线粒体抗体、抗ds DNA抗体、抗Sm抗体、抗SSb抗体均为阴性。抗中性粒细胞胞浆抗体:p-ANCA、c-ANCA阴性。免疫常规:IgG 23.90 g/L,IgA 4.80 g/L,IgM 2.28 g/L,C3 1.05 g/L,C4 0.15 g/L。甲型、乙型、丙型、戊型肝炎病毒标志物均为阴性。肿瘤标志物(甲胎蛋白、癌胚抗原、糖类相关抗原199)均正常。肝胆脾胰彩超见肝脏形态增大,肝右叶最大斜径约174 mm,肝左叶前后径118 mm,上下径76 mm,至第五肋间,边缘欠光滑,内部回声密集增强,分布均匀,血管网显示欠清晰。腹腔可见液性暗区,肝前液性暗区深约28 mm,肝肾间液性暗区深约80 mm,脾周液性暗区深约26 mm,考虑肝脏增大、腹腔积液。下腔静脉彩超见下腔静脉肝后端宽约12.50 mm,管腔内充满低回声,内未见明显血流信号,考虑下腔静脉肝后端栓塞可能。门脉CT血管造影术见肝脾增大,下腔静脉肝后段管腔明显变扁、狭窄。门脉高压考虑,腹腔大量积液。胸部CT:两肺间质性改变。骨髓穿刺及活组织检查未见异常。请风湿免疫科、介入科会诊,考虑皮炎合并布加综合征,行球囊扩张+支架植入术,术后造影示:下腔静脉狭窄段管腔恢复,术后予以抗凝、护肝、利尿治疗,1月后复查门静脉彩超提示支架植入术后再次狭窄、闭塞见下腔静脉近段宽约10 mm,肝后段血流束明显变窄,较窄处约2.30 mm。转外院进一步治疗救治无效,死亡。

2 讨论

皮炎是一种以肌肉和皮肤损害为主、补体介导的自身免疫性微血管病,临床特点是出现特征性皮炎、对称性四肢近端肌肉力弱、血清肌酸磷酸激酶升高和肌电图呈肌源性改变,肌肉病理特点主要表现为束周分布的肌纤维缺血性坏死、再生和肌束衣为主的炎细胞浸润^[1]。该患者在外院就诊时,出现对称性肌无力、血清肌酶升高、肌电图示肌源性损害,并伴有Gottron征。根据Bohan/Peter建议的皮炎诊断标准:本例患者皮炎诊断明确。

布加综合征是由肝静脉和/或下腔静脉肝段阻塞性病变引起肝静脉回流障碍,以肝细胞淤血坏死为病理基础,主要以门静脉高压和/或下腔静脉高压为临床表现的综合征^[2]。布加综合征目前比较公认的分型为肝静脉阻塞型、下腔静脉阻塞型和混合型三种类型。布加综合征目前没有明确的诊断标准,多依靠影像学并结合临床症状诊断。多普勒超声明确提示肝静脉和/或下腔静脉肝段阻塞者可诊断为布加综合征,但多为进展期^[3,4]。本例布加综合征患者以腹胀、腹水的非特异性症状起病,生物化学检测提示慢性胆汁淤积性肝损害,肝脏血管超声及门脉CT血管造影术均提示:下腔静脉肝后段栓塞。根据影像学结果及患者临床表现,该患者诊断布加综合征明确。

布加综合征分为原发性和继发性两类。原发性布加综合征病因复杂,涉及遗传、后天及环境因素。包括FVLeiden突变、抗凝因子(蛋白C、蛋白S)缺乏等遗传因素,骨髓异常增生综合征、红细胞增多症、抗磷脂综合征、贝赫切特病、阵发性睡眠性血红蛋白尿等后天因素,口服避孕药、妊娠、分娩等环境因素导致的血液高凝状态。继发布加综合征是继发于静脉外的病灶对静脉的压迫或侵犯,如肿瘤、手术、外伤等^[5-7]。本例患者属于原发性布加综合征。患者有皮炎病史4年,无其他原发、继发引起布加综合征的危险因素。虽皮炎合并布加综合征目前尚无报道,但皮炎导致其他血栓性疾病发生并不罕见,故考虑其布加综合征为皮炎所致可能性较大。

皮炎患者血管肌能不全,广泛的血管炎为其病理基础,是一种弥漫性炎性血管内皮细胞病^[8]。根据德国病理学家菲尔研究显示,静脉血栓形成的三个主要原因是静脉淤血、血凝过快和内皮损伤^[9]。首先,皮炎全身炎症反应可通过减少血液

流动增加静脉淤血的风险。同时,炎症反应通过增加促凝物质如组织因子,减少抗凝物质如蛋白C和蛋白S,抑制纤溶系统导致高凝状态,促进血栓形成^[10]。此外,有研究显示,皮肤炎导致血管内皮细胞损伤,血栓调节蛋白与内皮细胞一氧化氮合酶在该疾病患者中减少,提示血管的抗凝和舒张功能下降^[8]。以上因素为该患者下腔静脉血栓形成的高危因素。

目前,布加综合征的治疗经历了由外科手术向介入治疗转变的过程,介入治疗已成为布加综合征的首选治疗方法,但介入治疗容易并发再狭窄。据报道,下腔静脉阻塞行球囊扩张和血管内支架植入后均可发生再狭窄,其发生率为10%左右。球囊扩张后再狭窄的发生机理尚不明确,可能与病因未能去除、致病因素持续存在有关;下腔静脉内支架植入后再狭窄发生的主要原因是血栓形成。本例布加综合征患者行球囊扩张+支架植入术后,予以华法林抗凝治疗,虽国际标准化比值达标,但腹胀、腹水无明显缓解,复查彩超提示下腔静脉再次阻塞,考虑与皮肤炎致病因素持续存在及支架内血栓形成相关。

综上所述,从本例布加综合征患者诊治过程可总结如下:①风湿免疫疾病为全身性疾病,需警惕血栓事件,当患者出现不明原因腹胀、腹水时,需考虑布加综合征可能。②布加综合征为少见病之一,对于其病因需多方面探究,不能局限于目前已报道病因。③布加综合征介入治疗后存在再狭窄风险,是否能够找到合适的实验室指标提前预测阻塞风险,减少再狭窄率。

参考文献

- 1 中华医学会风湿病学分会.多发性肌炎和皮肌炎诊断及治疗指南[S].中华风湿病学杂志,2010,14(12):828-831.
- 2 中华医学会放射学分会介入学组. BCS介入诊疗规范的专家共识[S].中华放射学杂志,2010,44(4):345-349.
- 3 张晓白.系统性红斑狼疮合并布加综合征1例[J].中国医师杂志,2012,14(6):140-141.
- 4 项锦红.布-加综合征的彩色多普勒超声诊断分型[J].实用医技杂志,2016,23(4):386-387.
- 5 Qi X, Han G, Guo X, et al. Review article: the aetiology of primary Budd-Chiari syndrome- differences between the West and China[J]. Aliment Pharmacol Ther, 2016, 44(11-12): 1152-1167.
- 6 李麟荪.评BCS定义与分型[J].介入放射学杂志,2007,16(2):75-78.
- 7 威德雷,徐浩,华荣,等.原发性布加综合征的病因及临床特征研究[J].中华肝脏病杂志,2013,21(11):850-854.
- 8 Shen GL, Lv H, Bi HY, et al. Reduction expression of thrombomodulin and endothelial cell nitric oxide synthase in dermatomyositis[J]. Neuropathol, 2007, 27(4): 309-313.
- 9 Zöller B, Li X, Sundquist J, et al. Autoimmune diseases and venous thromboembolism: a review of the literature[J]. Am J Cardiovasc Dis, 2012, 2(3):171-183.
- 10 Michal N, Katarzyna KN, Aleksandra SW, et al. Elevated risk of venous thromboembolic events in patients with inflammatory myopathies[J]. Vasc Health & Risk Manag, 2016, 12: 233-238.

(收稿日期 2017-07-15)

(本文编辑 蔡华波)