

• 病例报告 •

原发性小肠淋巴管扩张症并双侧股骨颈骨折 1 例报告

胡健, 李洪鹏, 宋展昭

(解放军第 401 医院骨一科, 山东 青岛 266071)

关键词 原发性小肠淋巴管扩张症; 股骨颈骨折; 病例报告

DOI: 10.3969/j.issn.1003-0034.2010.02.022

A case report of primary-intestinal-Lymphangiectasia suffered from bilateral femoral neck fracture HU Jian, LI Hong-peng, SONG Zhan-zhao. *The 1st Department of Orthopaedics, the 401 Hospital of PLA, Qingdao 266071, Shandong, China*

Key words Primary intestinal lymphangiectasia; Femoral neck fractures; Case reports

Zhongguo Gushang/China J Orthop & Trauma, 2010, 23(2): 142-143 www.zggszz.com

患者,男,20岁,因行走时摔伤致双髋部疼痛、活动受限 2 d 于 2009 年 1 月 13 日入院。患者曾于 7 年前因反复腹泻、水肿而入当地医院治疗,当时未能明确诊断,经入院对症治疗,腹泻、水肿无明显改善,未能明确诊断而出院。患者出院时有腹泻及水肿,因一直能耐受,而未再医治。1 年前因腹泻、水肿症状明显加重,经消化道胶囊内镜及放射性核素检查,诊为“原发性小肠淋巴管扩张症”。入院经低脂、高蛋白、中链三酰甘油(MCT)饮食治疗及对症治疗,症状明显缓解,患者因经济原因,未能行进一步外科治疗而出院。出院后自服 MCT 及低脂、高蛋白饮食,病情稳定,无明显加重。

患者于 2 d 前于行走时不慎滑倒,臀部着地,即感双髋部明显疼痛,不能活动,于家中休养症状不能缓解,即来我院就诊,以“双侧股骨颈骨折、原发性小肠淋巴管扩张症”收入院。入院查体:腹部稍隆起,腹肌无紧张,全腹无压痛,肝、脾未扪及,移动性浊音阳性,肠鸣音正常,双下肢轻度水肿,外旋、内收、短缩畸形,可及骨擦感及异常活动,活动明显受限。X 线片示双侧股骨颈骨折,为头颈型,股骨颈骨质密度减低,未见骨质破坏(见图 1)。实验室检查:WBC $7.85 \times 10^9/L$, RBC $4.25 \times 10^9/L$, PLT $179 \times 10^9/L$, HGB 109 g/L, 淋巴细胞百分比 4.05%, 淋巴细胞绝对值 $0.318 \times 10^9/L$, TP 31.0 g/L, Alb 10.5 g/L, Glb 20.5 g/L, A/G 0.51, AST 106 IU/L, ALP 202 IU/L, 血沉 58 mm/h, 血 Ca 1.11 mmol/L。超声检查提示腹腔少量积液,心脏彩超检查提示少量心包积液。因患者经济条件不佳,且已经胶囊内镜证实小肠淋巴管扩张症诊断,即未再行胶囊内镜、胃镜及放射性核素检查。

入院后即行双下肢胫骨结节骨牵引,继续 MCT 及低脂肪、高蛋白饮食治疗,并予全胃肠外营养,静脉补充白蛋白、葡

萄糖酸钙、维生素,予奥曲肽皮下注射,患者腹泻逐渐停止,肢体肿胀消失,入院后 2 周复查白蛋白提高至 22.2 g/L,总蛋白提高至 39.3 g/L,血钙 1.54 mmol/L,即行闭合复位、双极加压螺钉内固定术。手术顺利,术中大量输注新鲜血浆及白蛋白,术后监测白蛋白始终维持在 25 g/L 左右,患者切口愈合良好,术后 2 周拆线,顺利出院。出院后继续低脂肪、高蛋白饮食及 MCT 治疗,仍时有腹泻,未出现明显水肿,但白蛋白及血钙仍明显低于正常。每月门诊复查 X 线片(见图 2-3),已随访 3 个月,骨折尚未愈合。

讨论

成人股骨颈骨折好发年龄为 50 岁以上的老年人,年轻患者多因高能量损伤如车祸、高处坠落伤等而发生,且多为单侧发生,少有双侧同时发生。该病例仅于行走时滑坐于地面即发生双侧股骨颈骨折,的确不可思议。其必然同时合并有导致严重骨质疏松、骨质软化的疾病基础。本例经追问病史,排除了其他疾病,我们认为其罹患的原发性小肠淋巴管扩张症是其发生轻微暴力后双侧股骨颈骨折的原因。

小肠淋巴管扩张症极为罕见,1961 年由 Waldmann 等首先提出,此后才渐有个别文献报道。其属于蛋白丢失性肠病的一种,以小肠淋巴引流受阻、乳糜管扩张及绒毛结构扭曲为特征,淋巴管的阻塞以及小肠淋巴压力的升高导致淋巴液漏出至小肠管腔,最终导致吸收不良和蛋白丢失^[1]。其分为原发性和继发性。原发性小肠淋巴管扩张症临床主要表现为低蛋白血症、水肿,胸腹腔积液,慢性脂肪泻。实验室检查可发现低蛋白血症、免疫球蛋白降低、淋巴细胞绝对数减少、CD4⁺细胞和 CD8⁺细胞明显降低等。消化道内镜可见病变肠黏膜水肿,绒毛苍白及大小不等的黄白色结节。病理活检可见黏膜下淋巴管扩张。核素淋巴管显像和淋巴管造影可直接观察到肠系膜淋巴管狭窄、曲张。胶囊内镜检查可以直观地显示全小肠的黏

通讯作者:胡健 E-mail: hujian401@yeah.net

[5] 张洪美,孙钢,赵铁军.全膝人工关节股骨假体屈曲原因分析及其对疗效影响.中国骨伤,2006,19(7):389-391.

total knee arthroplasty. Clin Orthop Relat Res, 2001, (392):306-314.

[6] Jones RE, Barrack RL, Skedros J. Modular, mobile-bearing hinge

(收稿日期:2009-11-20 本文编辑:连智华)



图 1 术前正位 X 线片示双侧股骨颈粉碎性骨折,为头颈型,对位、对线欠佳,股骨颈骨质密度减低,未见骨质破坏 图 2 术后 1 周正位 X 线片示骨折对位对线良好,内固定位置好 图 3 术后 2 个月正位 X 线片示骨折对位对线良好,骨折尚未愈合

Fig.1 Preoperative AP X-ray film showed comminuted fracture of both femoral necks, type of head-neck, the fracture position was no good, the bone density of femoral neck was reduced, but destruction of bone was not seen **Fig.2** One week after operation AP X-ray film showed the position of fracture line and internal fixators was good **Fig.3** Two months after operation AP X-ray film showed the position of fracture line was good, but fracture was not healed

膜绒毛结构,有助该病的诊断^[2]。小肠淋巴管扩张症尚无特效治疗方法,目前以内科治疗为主。MCT 是目前最主要的治疗方法。

近年来,随着胶囊内镜检查技术的开展,小肠淋巴管扩张症的诊断率有所提高^[3]。而在有限的病例报道中,涉及该疾病中骨质变化的研究鲜有报道,合并发生骨折的病例更是未见报道。Zelmanovitz 等^[4]对 1 例原发性小肠淋巴管扩张症患者行全身 Tc-99mMDP 发现该患者双下肢骨软化。Cole 等^[5]研究发现小肠淋巴管扩张症患者存在牙釉质发育异常。我们认为原发性小肠淋巴管扩张症合并骨折的可能机制是由于淋巴回流障碍导致的大量蛋白质、脂肪、维生素等的持续丢失,导致钙的丢失过多、吸收异常,而发生低钙血症,影响骨质中钙质的代谢,进而导致骨量减少,骨强度降低,发生骨质疏松、骨质软化,而容易发生骨折。该患者骨折前长期腹泻所导致的低钙、低蛋白影响了骨质的正常代谢,而发生骨质疏松、骨质软化,轻微暴力即导致了严重骨折的发生。其入院时血钙、白蛋白明显低于正常水平,经每日足量静脉补充仍不能恢复正常,为骨折的发生提供了病理基础,其骨牵引及手术操作时发现骨质强度明显低于正常,则是骨质软化存在的重要证据。

该病例的报道提示我们骨折是小肠淋巴管扩张症的一个可能的严重的并发症,在日常的护理、医疗工作及患者的后续康复治疗中应尽量避免不必要的外伤,以免发生肢体骨折,使患者的预后不佳。

参考文献

[1] 厉有名,张冰凌. 小肠淋巴管扩张症的研究现状. 诊断学理论与实践,2008,7(1):9-11.
 [2] Danielsson A,Toth E,Thorlacius H. Capsule endoscopy in the management of a patient with a rare syndrome-yellow nail syndrome with intestinal lymphangiectasia. Gut,2006,55:196-233.
 [3] 张冰凌,厉有名,陈春晓,等. 胶囊内镜诊断小肠淋巴管扩张症二例. 中华消化杂志,2007,27:206-207.
 [4] Zelmanovitz F,Ricardo Masiero P,Leão Spiro B,et al. Unusual excretion of Tc-99m MDP in regional intestinal Lymphangiectasia. Clin Nucl Med,2003,28(6):509-510.
 [5] Cole SL,Ledford DK,Lockey RF,et al. Primary gastrointestinal lymphangiectasia presenting as cryptococcal meningitis. Ann Allergy Asthma Immunol,2007,98(5):490-492.

(收稿日期:2009-05-22 本文编辑:王玉蔓)

·读者·作者·编者·

本刊关于“通讯作者”有关事宜的声明

本刊要求集体署名的文章必须明确通讯作者。凡文章内注明通讯作者的稿件,与该稿件相关的一切事宜(包括邮寄稿件、收稿通知单、退稿、退修稿件、校样、版面费、稿费、赠刊等)均与通信作者联系。如文内未注明通讯作者的文章,按国际惯例,有关稿件的一切事宜均与第一作者联系,特此声明!

《中国骨伤》杂志社