

乳糜腹水的病因及诊治的研究进展

孙朝兵, 万圣云*, 丁洋, 张同方, 詹炎青

摘要 乳糜腹水临床上比较罕见, 病因较多, 随着相关检验及影像学检查技术的进步, 做出临床诊断并不困难, 现对该疾病的病因、临床表现、诊断方法、治疗的研究进展进行阐述, 加深临床医生对该疾病的认识, 进行及时有效治疗。

关键词 乳糜腹水; 淋巴管; 病因; 诊断

中图分类号 R442.5; R44 **文献标识码** B **文章编号** 1009-9727(2011)10-1292-03

Etiology, diagnosis and treatment of chylthorax ascites. SUN Chao-bing, WAN Sheng-yun, DING Yang, et al. (Second Affiliated Hospital of Anhui Medical University, Hefei 230601, Anhui, P. R. China)

Abstract: Chyle ascites is clinically rare, etiology is more, with the related inspection and imaging technology progress, make clinical diagnosis is not difficult, the etiology, clinical manifestations, diagnosis, treatment of the disease, were discussed to deepen the understanding of this disease and perform effective treatments.

Key word: Chyle ascites; lymphatic; etiology; diagnose

乳糜腹水系指腹腔内聚集富含脂质的淋巴液, 是胸导管、腹腔淋巴管及其分支受压、阻塞或损伤后乳糜液溢入腹腔的一种临床表现。Morton 于 1691 年行腹腔穿刺时发现并进行首次报道。由于临床比较罕见, 相关文献报道住院病人发病率约为 1/5 万~1/10 万, 近年文献报道病例明显增多, 但随着治疗方式的增多及治疗水平的提高, 病死率已显著降低。

1 乳糜腹水发生的机制

乳糜腹水形成的三个主要机制^[1-2]: (1) 由于淋巴结和 / 或淋巴管纤维化致乳糜池和淋巴干乳糜流出梗阻, 淋巴管扩张、压力升高致自发破裂乳糜漏出; (2) 创伤或手术后致淋巴管或胸导管破裂, 乳糜经淋巴管直接漏出, 常伴腹膜后淋巴管异常; (3) 乳糜经腹膜后巨淋巴管管壁直接渗出。

2 乳糜腹水的病因

乳糜腹水病因很多, 尚不完全清楚, 儿童以先天性因素多见, 成人以肝硬化和肿瘤最常见, 约占 2/3, 我国多以肝硬化病人位居第一位, 西方国家肿瘤位居第一位。其他病因包括先天性、炎症性、阻塞性、损伤性及各种机制尚不明确疾病。

2.1 原发性淋巴管疾病 多见于儿童, 常为先天性淋巴管发育异常所致, 与淋巴管某处狭窄、闭锁、肠系膜淋巴干或乳糜池裂隙及淋巴管扩张等因素有关。常见疾病包括: 原发性淋巴管发育不良、Klippel-Trenaunay 综合征、原发性淋巴管异常增生、淋巴瘤、黄甲综合征^[3]等。

2.2 继发性淋巴管疾病 可分为肝硬化、炎症性疾病、阻塞性疾病、各种损伤及机制不明的疾病等。

2.2.1 肝硬化 在乳糜腹水病因中居第一位, 其机制为肝硬化门脉高压时胸导管明显扩张, 淋巴管流量显著增加以及肝硬化结节直接压迫胸导管致乳糜腹水形成。

2.2.2 炎症 居第二位, 炎症可使淋巴结充血、淋巴管壁水肿, 致淋巴管及胸导管完全或部分梗阻, 淋巴管狭窄, 乳糜渗入腹

腔。结核及丝虫病是常见病因, 也可见于罕见疾病如腹膜粘连、胰腺炎、原发性腹膜后纤维性病变、原发性肾病综合征、急性肾炎、系统性红斑狼疮、缩窄性心包炎、腹膜透析^[4]、收缩性肠系膜炎、类肉瘤病和白塞氏病等。

2.2.3 阻塞性疾病 多见于肿瘤, 也可见于一些良性疾病, 由各种疾病致胸导管、腹腔淋巴结及其分支受压、淋巴管阻塞致管腔内压力升高形成自发性破裂或从管壁渗出。按阻塞部位可分为腔内阻塞和腔外压迫, 腔内阻塞包括良性肿瘤 (如平滑肌瘤) 和恶性肿瘤 (白血病、淋巴瘤) 及丝虫病、结核病、Turner 综合征等; 腔外压迫主要见于恶性肿瘤 (胃癌、肝癌、胰腺癌及脾脏恶性肿瘤等) 及肝硬化、主动脉瘤、肢体静脉血栓形成和结节病等。

2.2.4 损伤 各种损伤致乳糜池、淋巴干 (管) 损伤或乳糜囊肿破裂。损伤因素可分为医源性损伤和非医源性损伤。医源性损伤早期 (一周左右) 出现乳糜腹水多为淋巴管损伤破裂所致, 中后期 (数周至数月) 多由淋巴粘连或受外部压迫引起。医源性损伤常见于手术和各种诊疗操作如胸腹主动脉瘤手术或主动脉置换术、后腹膜淋巴结清扫术、胰腺 Whipple 术、胃癌 D2 及以上根治术^[5]和腹膜透析的导管植入术等。非医源性损伤主要为腹部钝器及锐器伤, 肠系膜基部和 (或) 小肠损伤是非医源性损伤常见原因。

2.2.5 其他 部分病因发病机制不明确, 如右心衰竭、扩张性肌病及心肌淀粉样变性^[6], 其发生机制可能是淋巴液回流障碍, 长期淋巴液淤积致管腔压力升高及淋巴管扩张致乳糜溢出。服用药物^[7]放疗^[8]也有相关报道, 可能与肠道黏膜水肿和淋巴管通透性增加致淋巴液渗出有关。

3 临床表现及诊断

3.1 临床表现 乳糜腹水常见体征: 腹水、胸腔积液、双下肢水肿、淋巴结肿大、恶液质、疝和腹部暂时性包块。

作者单位: 安徽医科大学第二附属医院普外科, 安徽 合肥 230601

* 通讯作者 E-mail: wshy63@sina.com

对疑有腹水的患者应进行详细询问病史及体格检查,主要包括体重变化、腹胀、有无肿瘤家族史及肿瘤症状、近期腹部损伤史(手术史及外伤史)、肝肾疾病史、疫区游历史及一般症状如乏力、食欲减退、衰弱和腹部不适等。多数患者有典型的临床症状,但部分患者症状不典型,如出现非特异性腹痛、体重下降、进食后腹胀、恶心、水肿、低蛋白血症、腹泻、发热和夜汗等,因此需详细询问病史及体格检查避免遗漏。

3.2 腹部诊断性穿刺 是诊断和处理腹水的重要手段。腹水应常规行细胞计数、培养、革兰染色、细胞学检查和乳糜定性,并检测总蛋白、白蛋白、葡萄糖、乳酸脱氢酶(LDH)、淀粉酶和三酰甘油浓度。

实验室检查:典型乳糜腹水外观成乳白色,比重 1.010~1.054,静置后分三层,弱碱性,细胞计数 $>500 \times 10^9/L$,以淋巴细胞为主,甘油三酯水平通常高于 200mg/dl,也有人以 110mg/L^[5]为临界值,总蛋白 25~70g/L;血清/腹水蛋白梯度低 <1 ,LDH 110~200IU/L;淀粉酶可在 20~40u/L;葡萄糖 100mg/dl 以下;细菌培养呈阴性,李凡他试验阳性,乳糜定性试验阳性。

3.3 影像学检查

3.3.1 MR 淋巴显像 近年研究发现,MRI 可应用于胸导管、乳糜池等含水丰富的淋巴管道结构的显示^[9]。先建立常规 T1W 序列、T2W 序列、T2W 3D 压脂序列及 T1W2D 序列增强扫描,再通过 Leonardo 图像工作站对以上图像进行重建。MR 淋巴显像对乳糜池和胸导管下段等较大淋巴管的显示率较高,其中对乳糜池的显示率高于 X 线淋巴造影,使其成为显示正常和异常淋巴管的有潜力的检查方法,在乳糜腹水的诊断、术前淋巴管定位和避免手术损伤等方面有一定临床价值^[9]。

3.3.2 放射性核素淋巴显像^[10,11] 于第一、二趾蹼间皮下注射造影剂 99mTc- 硫化锑或 99mTc- 右旋糖酐,利用造影剂为大分子物质不透过毛细血管壁而仅停留在淋巴系统的特点,通过 γ 相机可获得淋巴管行径图像,了解淋巴管是否通畅。此外,利用淋巴结内单核吞噬细胞能吞噬造影剂功能,故可清晰显示各组淋巴结。国内相关报道其灵敏性为 82%,特异性为 100%,准确性为 88%^[10]。由于具有无创、安全、操作简便迅速、可反复检查等优点,在淋巴水肿和乳糜腹水的诊断中作为首选。

3.3.3 X 线淋巴管造影:在双足第一、二趾蹼间皮下注射美蓝,利用美蓝作为指示剂,准确寻找到足背淋巴管后注入造影剂,定时摄片,直接观察淋巴系统的形态改变。由于 X 线淋巴管造影可准确观察淋巴系统,有利于手术方式选择^[12,13]。

3.3.4 X 淋巴管造影后 CT 扫描^[14] 在 X 线淋巴管造影后行 CT 检查,通过 CT 断层扫描和三维重建可准确定位。X 淋巴管造影和 CT 结合不仅可明确诊断而且可以在术前对瘘口进行准确的定位。此检查方法有广泛的临床价值。

3.3.5 口服 ^{13}C - 软脂酸 王景平^[15]等对其作了首次报道,利用长链脂肪酸经肠道吸收后直接进入肠干淋巴管的特点,口服 ^{13}C - 软脂酸后,通过连续测定腹水及呼气中 ^{13}C 含量来检测肠干淋巴管有无漏出。该方法可以判断漏出部位和阻塞程度也可判断出肠干淋巴管的漏出部位,弥补了放射性核素淋巴显像和其 X 线淋巴管造影对肠干淋巴结病变无法诊断,为乳糜腹水诊

断及治疗方案的选择提供了可靠依据。

3.3.5 CT 检查及 B 超 CT 可观察到胸导管形态、胸导管周围有无肿大淋巴结及占位性病变,但无法明确瘘管部位,故单纯 CT 检查乳糜腹水的诊断及治疗方案的选择上应用较少,故常与直接淋巴管造影联合应用。B 超可发现腹部肿大的淋巴结及腹水的多少,但是对淋巴管病变无法做出判断,故不用于诊断。

4 乳糜腹水的治疗

乳糜性腹水的治疗原则^[16-17] 经影像学及腹腔穿刺检查确诊后,先行非手术治疗,以低脂+中链三酰甘油饮食(2周),如效果不佳行全肠外营养(TPN)(2~6周),如再无效,考虑手术治疗。相关报道^[18-19]:60%以上乳糜腹水患者可经保守治疗而痊愈,但仍有近 30%患者需手术治疗。

4.1 原发病的治疗 如病因明确,可针对处理,如抗结核治疗、对恶性肿瘤进行放疗和化疗等。相关文献报道术后化疗也可治疗乳糜腹水^[20]。

4.2 保守治疗

4.2.1 饮食治疗 饮食治疗目的改善患者全身营养情况、提高机体免疫力。予以高蛋白、低钠、低脂饮食。中短链脂肪酸经肠道后直接弥散进入门脉系统,减少淋巴液生成,促使瘘口的闭合,故应予以食用中短链脂肪酸。如腹水症状改善不明显可予以禁食。禁食状态淋巴流量为 0.93ml/min,而餐后为 225ml/min,故禁食可以明显减少淋巴液产生及丢失,使胃肠道充分休息,促使瘘口闭合。

4.2.2 肠外营养^[21] 肠外营养可以提供每天必需的营养物包括水、电解质、必需维生素等,改善营养状态,同时肠外营养还可抑制胃肠激素的分泌,减少淋巴液的生成及漏出,促进淋巴管破裂口愈合。肠外营养(包括 TPN)的广泛应用使乳糜腹水死亡率明显降低,使其成为乳糜腹水基本的治疗方法。

4.2.3 生长抑素 生长抑素可抑制多种胃肠道激素的释放,抑制胃液、胰液的分泌,抑制胃及胆道的运动,减少肠道淋巴液的生成;生长抑素还可以通过抑制肠壁淋巴管内的特异受体,减少淋巴液的分泌^[22-23]。生长抑素联合肠外营养可使治疗周期明显缩短^[24]。

4.2.4 抗感染治疗 乳糜腹水早期由于淋巴液中含大量淋巴细胞和免疫球蛋白,继发腹腔感染可能性较小,故早期无需使用抗生素,如长期大量乳糜腹水可引起体内淋巴功能缺陷或低下,易导致感染,甚至威胁生命,因此,对于乳糜腹水保守治疗 2 周的患者应该给予抗感染治疗^[17]。

4.2.5 腹腔穿刺引流 在早期诊断或腹胀严重时缓解症状时应用,尽量避免反复穿刺放液,适量的腹水可形成一定的腹压,有限抑制腹水形成、促进瘘口的闭合和损伤淋巴管愈合。故不主张长期放腹水或放置引流管引流。

4.3 手术治疗 如保守经治疗 4~6 周,无明显改善或虽改善但每日引流量 $>500ml$,可考虑行手术治疗。术前应行直接淋巴管造影术、直接淋巴管造影后 CT 检查、放射性核素淋巴显影检查或 MR 淋巴显影检查,有助于淋巴管瘘位置的定位。

4.3.1 腹腔镜治疗 由于各种术前检查可了解淋巴管形态及周围组织关系并对瘘口进行准确定位,使腹腔镜成为可供选择

的一种新的治疗方法。由于腹腔镜手术损伤小、术后恢复快的优点,使腹腔镜治疗逐渐成为外科治疗的首选。

4.3.2 门体分流术、经颈内静脉门静脉分流术 胸导管颈内静脉吻合术,主要适用于肝硬化门脉高压者,通过降低门静脉压力,减轻对乳糜池的压迫及减少淋巴管流量来治疗乳糜腹水,临床上有较好的疗效。

4.3.3 单纯结扎修补术 主要适用于瘘口明确者,瘘口主要位于肠系膜上血管起源部或肠系膜根部,对于术前影像学检查瘘口明确并可定位者,可行腹腔镜手术治疗,有利于减少手术创伤和术后早期恢复。

4.3.4 腹腔静脉转流术^[2,19] 包括 Denver 和 LaVeen 腹腔静脉转流术即将腹腔内乳糜腹水经颈静脉或经大隐静脉引流上、下腔静脉。主要适用于重度腹水且一般情况较差者,也可用于无法确定瘘口或未发现瘘口者。

4.3.5 大隐静脉倒转分流术^[25] 即将大隐静脉离断并将静脉拖至下腹壁,将血管切口并与切开腹膜做间断外翻吻合,适用于患者一般情况较差合并其他恶性疾病者。

4.3.6 腹腔内和腹膜后的淋巴管(干)-生殖静脉的吻合^[26] 适用于腹膜后淋巴管扩张、瓣膜功能障碍、乳糜返流等,主要用于低位淋巴回流重建。

4.3.7 胸导管颈内静脉吻合术^[27] 适用于患者一般情况差、重度乳糜腹水、瘘口多或无法确定者,一般通过自体大隐静脉移植来实现。

4.3.8 胸导管结扎术 主要适用于胸导管或淋巴干损伤者,由于手术损伤较大,在乳糜腹水手术治疗中应用较少。

对于术前定位不清,术中未发现漏口,不必苛求必须找到漏口,以免因再次盲目分离或切开后腹膜区而再次损伤细小淋巴管加重病情,术后继续予以保守治疗。

综上所述,虽对乳糜腹水治疗国内外均多倾向于保守治疗^[19,21,24,28],但随着 MRI、高分辨 CT 及各种影像学检查方法的联合使用,可对乳糜腹水淋巴管瘘口进行准确定位,给保守治疗失败需手术治疗的患者带来了新的希望。

参考文献:

- [1] Browse NL,Wilson NM . Aetiology and treatment of chylous ascites [J] . Br J Surg,1992,79(10) :1145-1150.
- [2] 韩殿冰,董家鸿.乳糜腹水的诊断和治疗[J] . 消化外科,2004,5(3) :371-373.
- [3] Maldonado F,Tazelaar HD,Wang CW,et al . Yellow nail syndrome: analysis of 41 consecutive patient[J] . Chest,2008,134:375-381.
- [4] Guneri S,Nazli C . Chylous ascites due to constrictive pericarditis [J] . Int J Card Imaging,2000,16:49-54.
- [5] John Griniatsos,Nikoletta Dimitriou . Chylorrhea complicating D2+agastrectomy:review of the literature and clarification of terminology apropos one case [J] . Chinese Medical Journal,2010,123(16) :2279-2283.
- [6] Ju-Yi Chen,Wei-Ting Li,Chih-Hsin Hsu,et al . Chylous Ascites and Chylothorax;An Unusual Manifestation of Cardiac Amyloidosis [J] . Intetr Med,2010,49:1763-1766.
- [7] Wei-Shun Yang,Jenq-Wen Huang,Huei-Wen Chen,et al . LERCAN IDIPINE -INDUCED CHYLOPERITONEUM IN PATIENTS ON PERITO NEAL DIALYSIS [J] . Peritoneal Dialysis International,2008,28:632-636.
- [8] Vishal G Shelat,Garvi J Pandya,et al . Post radiation chylous ascites: a case repor[J] . Cases Journal,2009,2:9393.
- [9] 吴茹,宋彬,杨洋,等. MR 淋巴显像技术显示乳糜池和胸导管的研究[J] . 中国普外基础与临床杂志,2007,14(5) :594-597.
- [10] Hayashi S,Miyazaki M.Thoracic duct:visualization at nonen-hanced MR lymphography-initial experience [J] . Radiology,1999,212(2) :598-599.
- [11] 朱瑞森,陆汉魁,朱继芳,等. 肢体淋巴性水肿⁹⁹Tcm-DX 显像的临床分析[J] . 中国医学影像技术,2006,22(7) :1087-1089.
- [12] Yamagami T,Masunami T,Tanaka O,et al . Spontaneous healing of chyle leakage after lymphangiography [J] . Br J Radiol,2005,78(933) :854-857.
- [13] 陈周,李定军. 外伤性乳糜腹的诊断与治疗[J] . 中国现代普通外科进展,2008,11(6) :25-28.
- [14] Deso S,Ludwig B.Lymphangiography in the Diagnosis and Localization of Various Chyle Leak[J] . Cardiovasc Intervent Radiol,2010,16.
- [15] 王景平,朱峰. 口服¹³C-软脂酸诊断乳糜腹水[J] . 中华内科杂志,1996,35(7) :382-383.
- [16] Aalami OO,Allen DB,Organ CH.Chylous ascites;a collective review [J] . Surgery,2000,128(5) :761-778.
- [17] 宣卓琦,黄建明. 乳糜性腹水[J] . 胃肠病学,2008,13(18) :318-320.
- [18] Jesus E Hidalgo,Alexander Ramirez . Chyloperitoneum after Laparoscopic Roux -en -Y Gastric Bypass (LRYGB)[J] . OBES SURG,2010,20:257-260.
- [19] Richard E Link,Nivee Amin,Louis R Kavoussi . Chylous ascites following retroperitoneal lymphadenectomy for testes cancer Nature clinical practice urology,2006,3(4) :226-232.
- [20] 沈伟峰,杨甲梅. 腹腔镜化治疗原发性肝癌所致乳糜性腹水[J] . 中华肝胆外科杂志,2004,10(3) :198-199.
- [21] 全竹富,鲍扬. 肠外营养支持在腹部手术后乳糜腹水治疗中的应用[J] . 肠外与肠内营养,2000,7(3) :128-130.
- [22] Al-Ghamdi MY,Bedi A.Chylous ascites secondary to pancreatitis: management of an uncommon entity using parenteral nutrition and octreotide[J] . Dig Dis Sci,2007,52:2261-2264.
- [23] 刘斌,唐建荣,黄世锋. 腹腔镜胃癌根治术后淋巴瘘的治疗 附 3 例报告[J] . 中国医师杂志,2007,9(9) :1670.
- [24] 黄琦,江志伟,姜军,等. 肠外营养支持联合生长抑素治疗乳糜腹水[J] . 肠外与肠内营养,2005,10(2) :74-78.
- [25] 钟麟,李福玉,胡廷泽,等. 儿童乳糜腹水大隐静脉倒转分流术[J] . 中华小儿外科杂志,2001,22(4) :224-225.
- [26] 沈文彬,孙宇光. 乳糜腹的诊断与治疗[J] . 中华外科杂志,2005,43(1) :25-28.
- [27] 谢敏,饶南燕. 自体大隐静脉移植胸导管颈内静脉吻合术治疗乳糜漏 1 例[J] . 中国实用外科杂志,2006,10(26) :790.
- [28] Halkic N,Abdelmoumene A.Postoperative chylous ascites after radical gastrectomy A case repor[J] . Minerva Chir,2003,58(3) :389-391.

收稿日期 2011-06-08 编辑 谢永慧