

· 论著 ·

CT小肠造影诊断蓝色橡皮疱痣综合征一例并文献复习

廖英萍 韦进军 林海明 黄欣 黄樱琳 刘彪*

贵港市人民医院放射科(广西 贵港 537110)

【摘要】目的 探讨CTE对蓝色橡皮疱痣综合征(BRBNS)患者消化道血管畸形诊断、评估价值。方法 通过分析本院收治的1例BRBNS患者的临床资料,并结合相关文献复习,分析CTE在小肠疾病中的应用价值,分析BRBNS的病因、临床表现、诊断方法及其鉴别诊断。结果 CTE能很好显示BRBNS患者的消化道及消化道以外血管病变,有助于诊断BRBNS。结论 对于BRBNS患者,CTE是值得推荐的影像检查方法。

【关键词】CT小肠造影;蓝色橡皮疱痣综合征;诊断;消化道出血

【中图分类号】R732.2

【文献标识码】A

DOI:10.3969/j.issn.1009-3257.2025.5.005

Blue Rubber Bleb Nevus Syndrome Diagnosed by CT Enterography:a Case Report and Literature Review

LIAO Ying-ping, WEI Jin-jun, LIN Hai-ming, HUANG Xin, HUANG Ying-lin, LIU Biao*.

Department of Radiology, Guigang City People's Hospital, Guigang 537110, Guangxi Zhuang Autonomous Region, China

Abstract: Objective To evaluate the diagnostic and assessment value of CTE for Blue rubber bleb nevus syndrome (BRBNS). **Methods** The clinical data of a BRBNS patient admitted to our hospital were analyzed, and relevant literature was reviewed to explore the application value of CTE in small bowel diseases, as well as the etiology, clinical manifestations, diagnostic methods, and differential diagnosis of BRBNS. **Results** CTE clearly demonstrated both gastrointestinal and extraintestinal vascular lesions in BRBNS patients, aiding in the diagnosis of BRBNS. **Conclusion** CTE is a recommended imaging modality for BRBNS patients.

Keywords: Small Bowel Radiography; Blue Rubber Bleb Nevus Syndrome; Diagnosis; Gastrointestinal Bleeding

CT小肠造影(CT enterography, CTE)是一种经静脉注射对比剂使得肠壁及肠粘膜强化,同时口服或小肠导管注入对比剂使得肠管充盈,经CT扫描及后处理使得肠腔、肠壁、肠系膜及血管、腹腔内实质脏器、后腹膜等充分而全面展示的影像技术。蓝色橡皮疱痣综合征(blue rubber bleb nevus syndrome, BRBNS)是一种极罕见的以全身多处血管瘤及消化道出血为主要表现疾病,诊断主要依靠病史、查体,结合影像学、内镜检查及病理学等。目前尚未见BRBNS患者行CTE检查的相关报道。

我院近期收治一例行CTE检查的BRBNS患者,现报道并结合文献分析如下,旨在为后续BRBNS患者的影像诊断提供参考,减少工作中的漏诊、误诊。

1 临床资料

1.1 基本资料 患者男性,31岁。因“解黑便1周伴有头晕、乏力”入院。患者入院前1周无明显诱因下解黑便,每天1次,每次量约100g,伴头晕、乏力,无鲜红血便、无粘液脓血便,无腹痛、无呕吐。曾在当地予输血等治疗。2017年在院行颈部血管瘤切除手术。否认高血压、糖尿病等慢性病史,否认乙型肝炎、肺结核等传染病史,否认家族有类似疾病患者或其他遗传性病史,否认吸烟、饮酒等不良嗜好,无药物、食物过敏史。查体: T 36.9℃, P 71次/min, R 20次/min,

BP 92/56mmHg。神清,自主体位,贫血面容,颈部可见陈旧性手术疤痕。全身多处隆起结节、肿块,较大者大小约5cm×6cm,表面呈深蓝色。

1.2 实验室检查及胃肠镜检查 血红蛋白:59g/L,红细胞压积:22.00%,红细胞平均体积:73.8fL,平均血红蛋白量:19.8pg。粪便隐血试验:阳性。胃镜检查(图1):胃体见2个隆起病变,较大者直径约1cm,蓝紫色,粘膜表面光滑。肠镜(图2):结直肠粘膜苍白,符合贫血大肠粘膜改变。超声胃镜(图3):胃底见一结节状隆起病变,内为低回声,起源于粘膜下层,考虑静脉曲张。

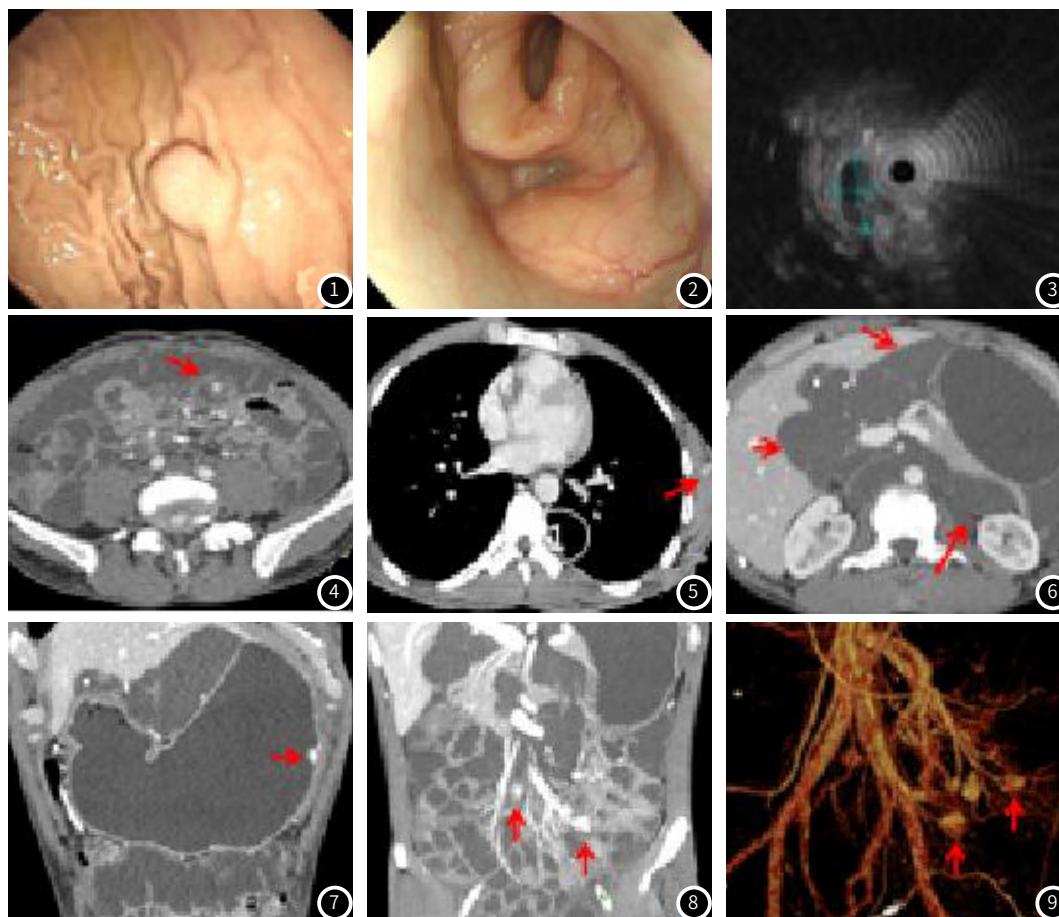
1.3 CTE扫描方案及重建方法 CTE检查征得患者同意,通过医院伦理委员会审批(编号为GYLL-20191210)。患者在检查前1天清淡、无渣饮食,晚餐后2h口服缓泻剂聚乙二醇电解质散。CTE检查安排在早上,检查前禁食。检查前1h开始口服2.5%等渗甘露醇溶液,每次400mL,间隔15min,共2000mL。上机检查前10min肌注山莨菪碱20mg。采用64排CT(siemens somatom definition flash),从剑突下扫描至耻骨联合下缘,扫描层厚、层距1mm;静脉内给予碘海醇100mL,速率3mL/s;进行多期增强扫描:平扫、延迟30s(动脉期)、60s(静脉期)、120s(延迟期)扫描;后处理:重建1mm图像,进行多平面重组(MPR)、曲面重建(CPR)、最大密度投影(MIP)、容积再现(VR)。

【第一作者】廖英萍,女,主治医师,主要研究方向:消化道肿瘤影像诊断。E-mail: 490159474@qq.com

【通讯作者】刘彪,男,主任医师,主要研究方向:影像诊断。E-mail: 695905130@qq.com

1.4 CTE检查结果 CTE示：胃腔、小肠充盈良好，中上腹部小肠内见一软组织密度灶，大小约1.5cm×0.9cm(图4)，多期增强扫描结节呈明显、不均匀、持续性强化；胃大弯前壁见一小结节状突起，大小约0.9cm×0.4cm，增强扫描明显强化(图7)；余胃壁见多发小结节状、管状强化灶。MIP重建(图8)、血管VR重建(图9)显示肠系膜静脉多发结节状膨大，较大者大小

约1.1cm×0.7cm。肝胃间隙、肝门区、腹膜后见不规则囊状低密度灶，CT值约13HU，增强扫描未见强化(图6)。左侧腋中线上胸壁软组织内见结节状持续强化灶(图5)。结合患者消化道出血、颈部血管瘤手术病史及CTE显示胃腔、小肠、肠系膜静脉、左侧胸壁多处血管瘤，诊断为BRBNS；肝胃间隙、肝门区、腹膜后病变，考虑脉管源性肿瘤：淋巴管瘤可能性大。



男性，31岁，因“解黑便1周伴有头晕、乏力”入院。**图1**胃镜示胃壁隆起病变，直径约1cm，粘膜表面光滑。**图2**肠镜结直肠粘膜苍白。**图3**超声胃镜示胃底结节状隆起病变，内为低回声，起源于粘膜下层。图4-图9为CTE检查。**图4**小肠腔内强化结节。**图5**左侧胸壁软组织内强化灶。**图6**肝胃间隙、肝门区、腹膜后不规则囊状低密度灶。**图7**胃大弯前壁隆起的强化结节。**图8**为MIP重建。**图9**为血管VR重建，均显示肠系膜静脉多发结节状膨大。

2 讨论

2.1 CTE检查的应用 小肠长约5~7m，位置深、相互重叠弯曲，距离消化道两端远；小肠可以发生多种疾病如先天血管病变、消化道出血^[1-2]、憩室、结核、克罗恩病^[3]、恶性肿瘤^[4]等；小肠解剖复杂、结构迂曲重叠、疾病谱繁多导致小肠疾病诊治存在一定困难。

随着CT设备迭代升级、扫描速度及处理技术提升，CTE以扫描速度快、密度分辨率高、可全方位观察肠腔内外、肠壁等优势而在小肠病变中等到应用广泛^[5]。王大勇^[6]等人的研究报告显示CTE能够高清晰成像且超低剂量，能清晰显示肠腔内、肠壁及肠系膜血管情况。国内外均有动物实验研究^[7-8]显示多层CT能帮助发现消化道的活动性出血。赵旖旎等人的研究^[9]显示CTE结合后处理技术可能显示常规腹部CT不能显示的隐匿性或少量出血。

本例患者以“反复黑便、乏力”病史就诊，这是BRBNS患者反复消化道出血的典型临床症状。该患者胃镜检查发现隆

起病变、表面光滑，但无破溃、出血表现，结肠镜检查提示贫血粘膜改变，也无出血表现，故该患者的消化道出血部位可能为胃、肠镜均不能检查到的小肠。因此行CTE检查，结果显示：胃腔、小肠腔充盈良好，胃腔、肠腔内血管瘤显示清晰；血管VR重建、MIP重建显示肠系膜静脉瘤；左侧胸壁软组织内血管瘤；肝胃间隙、肝门区、腹膜后囊性病变。结合患者的消化道出血症状、实验室检查、胃镜隆起病变、CTE所示多发血管病变(胃壁、小肠、肠系膜静脉、左侧胸壁软组织)，该患者诊断BRBNS，出血部位可能为中腹部小肠管内较大血管瘤，但其无对比剂外渗、浓聚表现，无法明确是否为活动性出血。CTE在小肠疾病的应用广泛，但也存在固有的不足：对粘膜早期、微小病变显示能力不足^[10]；CT扫描存在电离辐射，尤其是婴幼儿等生长发育旺盛阶段的应用选择更谨慎，不宜多次随访检查；增强扫描存在对比剂不良反应可能。

2.2 BRBNS认识及其鉴别诊断 英国皮肤科医师Gascoyen于1860年首次报道，后由Bean在1958年进一步详细报道，因其特

征为皮肤血管瘤呈深蓝色的、触诊时呈橡胶质地，故命名为蓝色橡皮疱痣综合征(BRBNS)，也称Bean综合征。BRBNS与第9号染色体短臂点突变有关的，目前报道均为散在发病。文献报道^[11]BRBNS的最高诊断年龄为89岁，最低诊断年龄为2.5岁；男女比例约为1:1，发病率约为1:14000；多数患者在青少年期内发病，并随着年龄增长、发病率逐渐增高，但尚未见癌变的报道^[12]。BRBNS是一种累及多系统、多器官的发育性血管畸形疾病，主要表现为胃肠道、内脏、体表多发血管瘤，也有中枢神经系统的报道^[13]；临床常表现为不明原因、间断性消化道出血，且呈渐进性加重；有研究显示^[14]BRBNS患者存在100%的胃肠道血管畸形、且病变在小肠比在胃或结肠更常见，因此全面评估小肠的病变对BRBNS病情评估尤为重要。

BRBNS的鉴别诊断主要有：遗传性出血性毛细血管扩张症(Osler病)，也是常染色体显性遗传性疾病，主要表现为皮肤粘膜的毛细血管扩张；Maffucci综合征，主要表现为内脏海绵状血管瘤伴多发性软骨瘤；Peutz-Jeghers综合征，也是常染色体显性遗传性疾病，特征为皮肤粘膜色素沉着伴有胃肠道多发错构瘤性息肉的疾病；Kilppel-Trenaunay综合征即先天性静脉畸形肢体肥大综合征，表现为毛细血管瘤、肢体浅静脉曲张、骨及软组织增生，是一种先天性周围血管疾病。

2.3 BRBNS的其他检查方法 BRBNS患者还可以进行SPECT检查，如出现胃肠道内放射性浓聚则提示病变活动性出血^[15]；该检查对于提示小肠出血的敏感性较高，有报道^[16]显示其敏感性可高达94.4%，并提示出血量在0.05~0.1mL/min时，便能发现出血病变，但存在假阳性、定位错误和不能进一步定性、采集时间长等缺点^[17]。

数字减影血管造影(DSA)也是诊断消化道出血的有效检查方法。BRBNS的DSA可表现为胃肠道等多发或散在异常染色；出血量 $\geq 0.5\text{mL/min}$ 时肠系膜动脉造影还可看到造影剂外溢，出血慢或停止时不能显示对比剂外溢^[15]；另外DSA还可能发现小肠的其他血管相关性病变如富血供肿瘤、动静脉瘘等；对于消化道急性较大出血病变可同时进行诊断和介入治疗，治疗后还可观察对比剂是否外溢即时评估疗效^[18]。该检查的不足之处在于：对操作人员专业技术要求高，要具备相应设备，检查阳性结果还取决于出血速度、时机。因此DSA的开展受到诸多限制。

胶囊内镜是目前小肠检查的一线方式^[19]。胶囊内镜随着胃肠蠕动而移动并对肠腔进行连续摄影，可以直观地观察小肠、结直肠的粘膜，缺点是不能控制胶囊运行、图片阅片时间长、无法对图像病变进行精准定位及即时活检^[20]，对吞咽困难、肠梗阻、肠腔狭窄、胃肠蠕动功能低下的患者不适用，胶囊内镜检查存在滞留、嵌顿风险^[21]、可能需手术取出，胶囊内镜可能会存在检查不全^[22]、漏诊病变、有时需多次复查，检查费用较高、普及率仍不高，所以胶囊肠镜的广泛开展存在一定困难。

遗憾的是本例BRBNS患者未进行SPECT、DSA或胶囊肠镜检查。

3 小结

CTE操作简单、图像信息丰富而全面，患者接受程度高，可提高肠道血管瘤的检出率、并能定位，同时可观察有无活动

性出血，有助于判断BRBNS患者消化道出血、评估病情及为临床治疗、预后评估提供有相当价值的影像学指导，值得我们更深入研究。对于不愿意接受侵入性操作如DSA、外科手术或无开展胶囊内镜、SPECT检查条件的BRBNS患者，CTE是值得推荐的影像检查方法。

参考文献

- [1] 李静, 李欣, 韩萍, 等. CT小肠成像诊断不明原因消化道出血的应用研究[J]. 临床放射学杂志, 2016, 35(5): 750-753.
- [2] 凌冰, 王永康, 刘加宁. MSCT与胶囊内镜对不明原因消化道出血的诊断价值研究[J]. 中国CT和MRI杂志, 2020, 18(12): 141-143.
- [3] Jia Y, Li C, Yang X, et al. CT Enterography score: a potential predictor for severity assessment of active ulcerative colitis[J]. BMC Gastroenterol, 2018, 18(1): 173.
- [4] 孟祥辰, 王亚楠, 阎鹏光, 等. 原发性小肠肿瘤180例的临床分析[J]. 中华消化杂志, 2018, 38(7): 451-454.
- [5] 张沁, 买买提明·马合木提, 谭娟. CT小肠造影对于鉴别肠结核与淋巴瘤的价值研究[J]. 中国CT和MRI杂志, 2023, 21(7): 136-138, 144.
- [6] 王大勇, 周青, 王志学. 宝石能谱CT小肠造影在小肠病变的应用价值[J]. 罕少疾病杂志, 2018, 25(5): 56-58, 封2.
- [7] Kuhle WG, Sheiman RG. Detection of active colonic hemorrhage with use of helical CT: findings in a swine model[J]. Radiology, 2003, 228(3): 743-752.
- [8] 刘文冬, 吴兴旺, 刘斌, 等. 能谱CT单能量成像诊断活动性小肠出血的实验研究[J]. 中华放射学杂志, 2014, 4(7): 594-598.
- [9] 赵旖旎, 刘文冬, 刘斌, 等. CTE对消化道出血病因诊断的价值[J]. 安徽医科大学学报, 2018, 53(4): 638-641.
- [10] Heo HM, Park CH, Lim JS, et al. The role of capsule endoscopy after negative CT enterography in patients with obscure gastrointestinal bleeding[J]. European Radiology, 2012, 22(6): 1159-1166.
- [11] Aron J, Couturier A, Sinayoko L, et al. An unusual cause of gastrointestinal bleeding in a hemodialysis patient[J]. Hemodialysis International, 2018, 22(4): E60-E62.
- [12] Kaur T, Singh S. Blue rubber bleb nevus syndrome: a case report[J]. Indian J Dermatol, 2014, 59(1): 96-98.
- [13] Lasso Andrade FA, Cadena Arteaga JA, Echeverry Morillo VL, et al. Blue rubber bleb nevus syndrome: Presentation of a case and review of the literature[J]. Radiol Case Rep, 2021, 16(8): 2003-2006.
- [14] Xia H, Wu J, Huang Y. Blue rubber bleb nevus syndrome: a single-center case series in 12 years[J]. Transl Pediatr, 2021, 10(11): 2960-2971.
- [15] 裴贻刚, 胡道予. 多层螺旋CT和DSA诊断蓝色橡皮大疱痣样综合征二例[J]. 中华放射学杂志, 2008, 42(8): 895-896.
- [16] Speir EJ, Newsome JM, Bercu ZL, et al. Correlation of CT Angiography and (99m) technetium-labeled red blood cell scintigraphy to catheter angiography for lower gastrointestinal bleeding: a single-institution experience[J]. J Vasc Interv Radiol, 2019, 30(11): 1725-1732, e7.
- [17] Farhat R, Kim DT, French TD, et al. A novel technique to measure the intensity of abnormality on GI bleeding scans: development, initial implementation, and correlation with conventional angiography[J]. Clin Nucl Med, 2018, 43(2): 82-86.
- [18] 潘大维, 陈东风. 血管造影在消化道出血诊治中的临床价值[J]. 胃肠病学和肝病学杂志, 2018, 27(1): 89-91.
- [19] Melson J, Trikudanathan G, Abu Dayyeh BK, et al. Video capsule endoscopy[J]. Gastrointest Endosc, 2021, 93(4): 784-796.
- [20] Stunell H, Buckley O, Lyburn ID, et al. The role of computerized tomography in the evaluation of gastrointestinal bleeding following negative or failed endoscopy: a review of current status[J]. Journal of Postgraduate Medicine, 2008, 54(2): 126-134.
- [21] Kim SH, Chun HJ, Chun. Capsule endoscopy: pitfalls and approaches to overcome[J]. Diagnostics (Basel), 2021, 11(10).
- [22] Kim SH, Lim YJ, Park J, et al. Changes in performance of small bowel capsule endoscopy based on nationwide data from a Korean Capsule Endoscopy Registry[J]. Korean J Intern Med, 2020, 35(4): 889-896.

(收稿日期: 2023-11-09)

(校对编辑: 韩敏求)