

全结肠无神经节细胞症 X 线诊断(附 13 例报告)

周仲佑 刁胜林

【摘要】 目的:探讨全结肠无神经节细胞症的 X 线表现,及其 X 线诊断方法。方法:回顾性分析经手术病理证实的全结肠无神经节细胞症 13 例,均作腹部平片和钡剂灌肠检查。结果:腹部平片显示普遍性小肠胀气 13 例,出现液平 9 例,无 1 例结肠或直肠充气。钡灌肠(13 例)显示结肠细小 10 例,3 例结肠近似正常,有 1 例表现结肠缩短,1 例合并多处穿孔,6 例排钡延迟。结论:钡灌肠检查仍是目前 X 线诊断全结肠无神经节细胞症的主要方法。

【关键词】 全结肠无神经节细胞症 X 线 诊断

【中图分类号】 R814.4, R574 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2001)01-0040-02

X-ray diagnosis of total colonic aganglionosis (report of 13 cases) Zhou Zhongyou, Diao Shenglin. Department of Radiology, Hospital of Guang Dong Medical College, Guang dong 524001

【Abstract】 Objective: To study X-ray findings of total colonic aganglionosis and to investigate its diagnostic method. **Methods:** All of 13 cases proved surgically and pathologically took an abdominal plain X-ray film and barium enema. **Results:** Plain radiograms showed distention of small intestines in all cases, distention with fluid level of small intestine in 9 cases, and no gas was found in colon or rectum. Barium enema showed microcolon in 10 cases, nearly normal size of colon in 3 cases, shortening of colon in 1 case, multiple perforation of colon in 1 case, and delayed evacuation of barium in 6 cases. **Conclusion:** Barium enema is still the main method of choice in the X-ray diagnosis of total colonic aganglionosis.

【Key words】 Total colonic aganglionosis X-ray Diagnosis

全结肠无神经节细胞症(TCA)是先天性巨结肠(CM)或赫希施普龙病(HD)的一种特殊类型,首先由 Zueler、Wilson 于 1948 年报道^[1],在巨结肠中只占 1%~2%,近年来偶有文献报道。此病表现特殊,诊断方法不多,误诊率高。本文分析 13 例经手术病理证实的此类患者的临床表现及 X 线表现,以提高对本病的认识并探讨其诊断方法。

材料和方法

1988 年~1999 年,收集的 13 例中,男 10 例,女 3 例,发病年龄 2 天~1 个月(平均 6 天)。临床表现:①腹胀、呕吐。13 例均有不同程度的腹胀,10 例有呕吐,2 例有喷射性呕吐,呕吐内容物多为绿色液体,有 4 例为粪样物。一般于生后第 2,3 天开始腹胀,并且病程愈长愈明显,10 例是出生后停止排便,第 2 天始腹胀并有呕吐,3 例是排出少量胎便后停止排便、排气,持续呕吐、腹胀。其中 8 例腹部可见肠形和蠕动波。②排胎便延迟,8 例有排胎便延迟,其中 3 例 5 天后才有少量粪便排出,2 例有便秘和腹泻。③肛门指检未触及大便,拔指后无爆破样排气排便。④阳性家族史 2 例。本组病例全部行腹平片和稀钡灌肠检查,6 例 24h

后复查,并全部手术病理证实。

结果

1. X 线表现

13 例腹部平片均有普遍性小肠胀气,伴有液平面的 9 例,无 1 例结肠直肠充气。平片诊断小肠低位性梗阻 6 例,考虑巨结肠或消化道畸形的 3 例,4 例诊断为肠淤张。钡灌肠检查 13 例(19 次)。结肠细小 10 例,宽径 0.5~1cm。结肠袋消失,肠腔狭窄,肠管呈细绳状。3 例宽径近似正常,约 3~4cm,肠管僵直,边缘有锯齿状改变。1 例表现结肠缩短,6 例钡剂只到达降结肠,即放弃造影,误诊为小肠梗阻,1 例合并多处穿孔,腹腔内有钡剂双侧片状涂布(图 1、2),6 例复查有排钡延迟。

2. 手术所见

10 例结肠细小,结肠宽径约 0.3~1cm,3 例宽径约 3cm,结肠呈痉挛状,颜色苍白,回肠末端均有水肿,其中 3 例有坏死,受累肠管以上小肠扩张明显,1 例在回肠末端及直肠与乙状结肠交界处各见一小穿孔,腹腔内有钡剂漏出,本组 13 例均手术治疗好转出院。

3. 病理所见

结肠壁肌间神经节细胞缺如或稀少,肌间神经纤维少,符合 TCA 诊断。

作者单位: 524001 广东省湛江市,广东医学院附属医院放射科
作者简介: 周仲佑(1970~),男,广东人,学士,住院医师,主要从事胃肠病、肿瘤影像诊断。

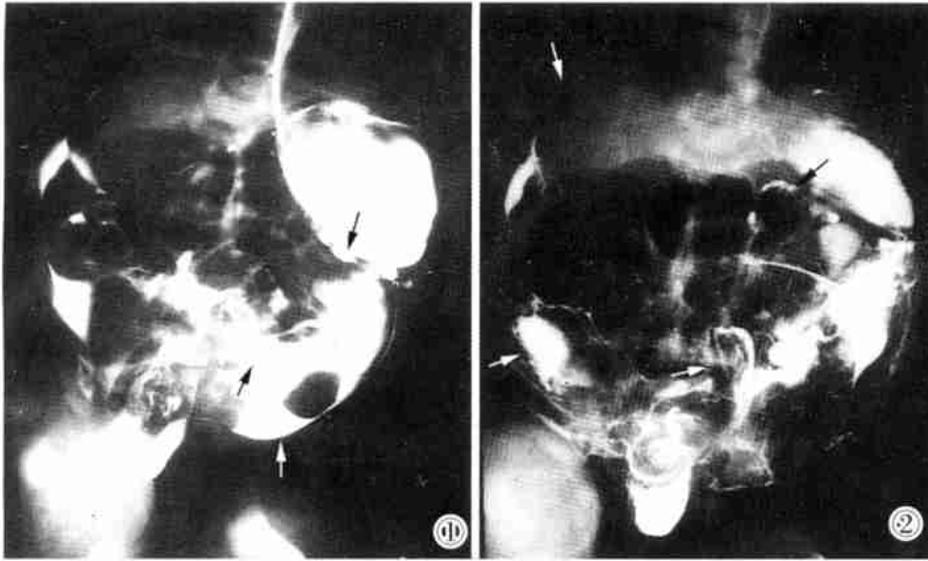


图1 经胃管碘油造影后行钡灌肠造影,可见乙状结肠、降结肠充盈呈细绳状,看不到狭窄段、移行段及扩张段,双侧腹腔可见造影剂散开,片状涂布,小肠内胀气明显。图2 24h复查,腹腔内造影剂散开,到达双侧膈下,而胃及结肠内造影剂仍没有排空,小肠内仍胀气明显。

讨论

TCA 临床上主要表现为出生后无胎便或排胎便延迟、呕吐、腹胀和便秘等。X 光检查主要包括腹部透视、腹部平片和钡灌肠检查。腹部透视和腹部平片是常规检查,表现普遍性小肠充气扩张、积液,结肠、直肠无气体或很少气体,多误诊为小肠梗阻或肠淤张。稀钡灌肠是 X 线检查的主要手段。但是,检查不同类型的巨结肠,操作有所不同。检查常见型巨结肠时,钡剂经过狭窄段进入扩张段即可,以防止灌入太多钡剂,造成粪便干结阻塞。而 TCA 的检查却要求把钡剂灌到回盲部,并且注入钡剂时要注意观察结肠形态大小的变化。TCA 主要表现为全结肠细小,结肠袋消失,肠管边缘呈锯齿状,肠管僵直、缩短,并有排钡延迟,不同于

其它原因引起的肠梗阻^[2,3]。但是临床大多数情况下只考虑到常见型巨结肠,而忽略了此种类型,导致钡灌肠时钡剂刚到达降结肠即放弃造影。本组有 6 例,通过复查有排钡延迟才手术治疗而确诊。另外,钡灌肠时,插管应轻柔,压力应适中,防止水肿、坏死、肠管穿孔。本组 1 例有双穿孔,其中回肠末端穿孔是由于肠管坏死引起,而直肠与乙状结肠交界处穿孔很可能是由于插管不当造成。除了钡灌肠,有文献主张采用直肠粘膜吸引活检,直接观察粘膜下层有无神经节细胞诊断 TCA^[4],但本文认为,该吸引法只是代表直肠区域,而不能代表全结肠。另外,直肠测压法、直肠粘膜组织化学检查诊断 TCA 无太

大价值^[4],最后确诊仍然是依靠手术活检,对多处肠壁快速切片作病理检查。鉴别诊断:①小肠梗阻或肠淤张,可以稀钡灌肠协助诊断;②先天性回肠末端狭窄,曾有误诊为此病而再手术的病例报道;③回肠结肠闭锁,钡灌肠显示结肠直径仅 5mm 左右;④胎便性便秘引起的肠梗阻,经双氧水洗肠后,梗阻症状消失;⑤新生儿败血症,引起肠麻痹,腹胀不排便。

参考文献

- 1 余亚雄. 全结肠无神经节细胞症[J]. 中华小儿外科杂志, 1994, 1: 47.
- 2 李铁一. 儿科 X 线诊断学[M]. 天津: 科技出版社, 1992. 158-159.
- 3 Nelson. Textbook of Pediatrics. 14. Edition[M]. Saunders WB: AnHBJ International Edition, 1993. 954-955.
- 4 邓春, 吴仕孝. 全结肠无神经节细胞症 10 例[J]. 实用儿科临床杂志, 1997, 12(4): 272.

(2000-08-29 收稿)

欢迎订阅 2001 年《放射学实践》

《放射学实践》是由卫生部主管, 同济医科大学主办, 与德国合办的国家级影像学学术期刊, 由著名影像专家郭俊渊教授担任主编。至今创刊已 16 年, 并在德国、东南亚及港台等地均有发行。本刊系我国中文科技核心期刊, 中国科学引文数据库统计源期刊, 全面介绍 X 线、超声诊断、CT、磁共振、介入放射及放射治疗、核医学、影像技术学等的新进展、新知识、新动态。主要栏目有论著、继续教育园地、外刊摘要、本刊特稿、学术动态、焦点问答、读片追踪、短篇报道等。

本刊为双月刊, 逢单月 20 日出版, 大 16 开版, 72 内页, 激光照排, 胶印, 每册订价 8.00 元, 全年 48.00 元。国内统一刊号: ISSN 1000-0313/CN 42-1121/R, 邮政代号: 38-122。全国各地邮局均可直接订阅, 如订期已过, 请直接向我编辑部订购。

通信地址: 430030 武汉市解放大道 1095 号 同济医院《放射学实践》编辑部

电话: (027) 83662630 传真: (027) 83662645 E-mail: xwang@tjh.tjmu.edu.cn