

## 《请您诊断》病例 46 答案: 儿童小肠重复畸形

陈欣, 赵滨, 胡少健

【中图分类号】R814.42; R816.5 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2010)12-1416-02

**病例资料** 患儿,女,出生2个月,无明显诱因出现腹胀1个月,进行性加重。查体:神清,颈软,心肺(-),腹膨隆,腹胀明显,全腹散在压痛,无反跳痛,腹壁静脉紧张,肠鸣音减弱。实验室检查:WBC  $16.1 \times 10^9/l$ , CRP 146 mg/l。

立位腹平片提示低位肠梗阻(图1)。钡餐造影检查十二指肠及近端小肠未见明显扩张,近端小肠受压移位,钡剂通过受阻,右中腹部可见一囊袋影像,内含较多气体(图2)。28h后观察显示囊袋内可见对比剂充盈,其左侧缘与相邻小肠相通,囊袋内可见肠黏膜影像及频繁逆蠕动。CT显示腹部肠管扩张,其内可见气液平面(图3)。

手术所见:肿块为囊性,大小约30 cm×8 cm×6 cm,呈管状结构,位于两层系膜之间,与正常肠管共壁,距回盲部140 cm,完整切除肿块及相邻肠管约35 cm,行肠吻合术,置引流管。病理诊断:肠重复畸形,重复肠管黏膜为胃黏膜(图4)。

**讨论** 肠重复畸形(intestinal duplication)可发生于肠道的任何部位,多见于小肠,特别是回肠远端,重复的肠管常附着于小肠系膜侧,呈球形或管状空腔结构。其病因及发病机制不明,多数学者认为是由于胎儿应激反应或缺氧使局部肠管的血管受损产生供血不足所致<sup>[1]</sup>。重复畸形肠管内壁衬有胃肠道上皮,壁内可有发育良好的平滑肌,且多数与相邻肠管共用血管供应。根据重复肠管形态可分为4型:①肠壁囊肿型,位于肠壁肌层或黏膜下,该段肠管壁向外突出形成圆形或卵圆形肿块,向腔内突出可引起肠套叠或肠梗阻;②肠外囊肿型,囊肿附着于肠壁一侧与肠腔不相通,呈袋形结构;③肠外管状型,在正常肠管的系膜侧有一平行的异常肠管,一端或两端与正常肠管相通,若近端相通远端盲端则显著膨大;④憩室型,呈袋状且与肠腔相通<sup>[2]</sup>。本病好发于婴幼儿,临床表现取决于畸形的类型、长短、大小、所处位置以及是否与邻近肠管沟通,主要表现为呕吐、腹痛、血便、腹部肿块,严重者可并发肠套叠,甚至穿孔、腹膜炎。

X线平片主要表现为不全性肠梗阻,对诊断可有提示作用。上消化道造影表现为重复畸形与正常肠管相通,钡剂可进

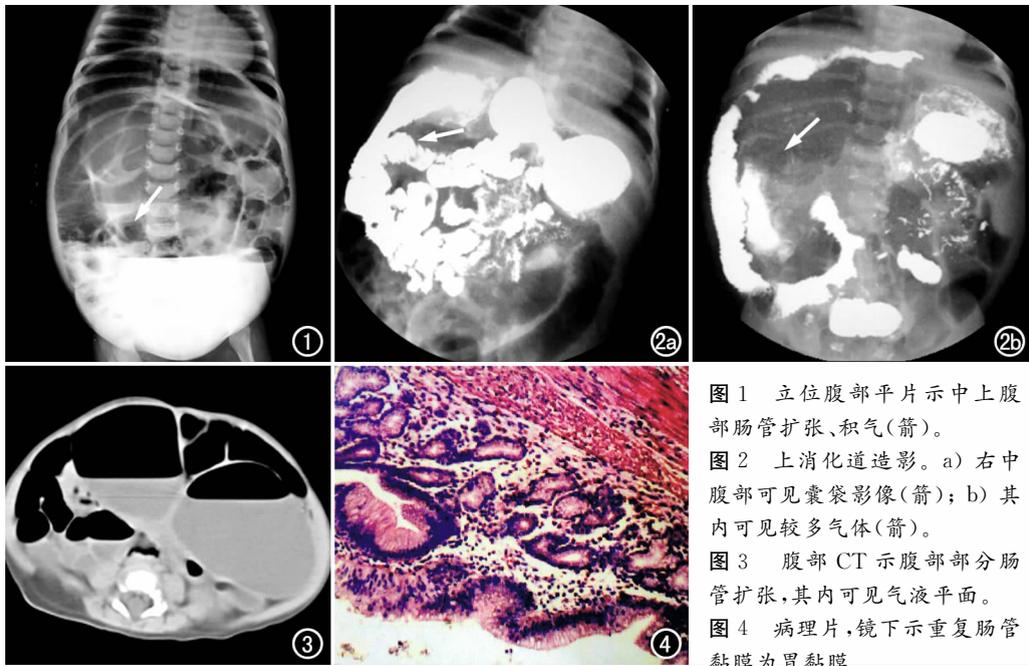


图1 立位腹部平片示中上腹部肠管扩张、积气(箭)。  
图2 上消化道造影。a) 右中腹部可见囊袋影像(箭); b) 其内可见较多气体(箭)。  
图3 腹部CT示腹部部分肠管扩张,其内可见气液平面。  
图4 病理片,镜下示重复肠管黏膜为胃黏膜。

入重复畸形内,若能显示两者通道,则可明确诊断,重复畸形内钡剂可排空延迟。正常肠管环绕包块,可见弧形压迹,周围充盈钡剂的肠管可衬托出肿块的轮廓。超声表现为无回声的液性暗区,周围有肠管包绕。CT表现为单房囊性肿块,CT值近似于水,合并出血感染时CT值可增高。囊肿位于系膜侧,可与肠腔相通,与所附着的肠壁紧密相连。本病临床表现无明显特异性,重复肠管内造影剂常延迟充盈与排空,因此易造成误诊。

肠重复畸形需要与肠系膜囊肿、大网膜囊肿以及囊性畸胎瘤鉴别:肠系膜囊肿囊壁一般很薄,囊肿内常有间隔,而肠重复畸形囊肿壁厚,与邻近肠管壁厚度相近,常呈单房,无分隔。大网膜囊肿一般紧贴前腹壁,对肠管推挤明显,而肠重复畸形与肠管关系密切,周围有肠管包绕。囊性畸胎瘤以腹膜后多见,以囊性成分为主,且含有软组织、脂肪和钙化,容易鉴别。

本例患者临床症状不典型,钡餐造影开始仅显示右中腹部囊袋影像,延迟观察显示囊袋内对比剂充盈,且囊袋左侧缘与相邻小肠相通为重要提示性征象,并经手术及病理证实。

**参考文献:**

- [1] 潘恩源,陈丽英. 儿科影像诊断学[M]. 北京:人民卫生出版社, 2007. 575-576.
- [2] 李欣,邵剑波. 中华影像医学:儿科影像卷[M]. 北京:人民卫生出版社, 2010. 302-303.

(收稿日期:2010-07-23)

**专家点评**

肠重复畸形发病率为0.025%~1.000%,以回肠及回盲部多见,占50%~70%;大多数在婴幼儿期出现症状;由于临床表现差异大,影像表现又缺乏特异性,故术前确诊率低,仅15.2%~45.7%。

作者单位:300070 天津,天津市儿童医院影像科

作者简介:陈欣(1980-),女,天津人,医师,主要从事小儿影像诊断工作。

病理分为囊肿型(约82%)和管型(约18%),前者又分为肠内型及肠外型,多与肠腔不相连;后者常与主肠管平行,远端多有共同开口。Gross于1953年提出病变腔内衬消化道黏膜,囊壁有平滑肌外套,且与邻近消化道壁密切接触。

腹部平片表现为不全性肠梗阻;消化道造影显示对比剂进入重复畸形内,呈斑駁状且排空延迟,表明病变与正常肠道相通。“彩超”有特征性表现,即重复畸形囊壁回声似相连肠管壁,即“内高、中低、外高”,局部囊壁可见蠕动。CT表现多为单房囊性肿块,可与肠管相通呈气液平面;囊壁较肠管壁稍厚或相近,可见钙化,内壁可见皱褶样突起。

本病术前确诊率低的可能原因:①肠重复畸形合并出血、穿孔或炎症时,囊壁显示不清,厚薄不均;②肠重复畸形导致肠梗阻时或合并肠套叠时,病变被包绕、挤压或近端肠管扩张致结构显示不清;③管型肠重复畸形远端与主肠管有共同开口,囊腔可无扩张。此外,肠重复畸形需与腹腔内其它囊性病变相鉴别。

总之,肠重复畸形在临床和影像学表现上缺乏特异性,当患儿出现反复呕吐、腹胀、腹痛、消化道出血、原因不明肠梗阻或发现腹部囊性包块时,应考虑本病可能。

(四川大学华西第二医院放射科 廖芳丽 宁刚)

## 椎管内髓外间叶性软骨肉瘤一例

· 病例报道 ·

李文艳,汪军,谢万猛

【中图分类号】R445.2; R816.8 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2010)12-1417-01

**病例资料** 患者,女,27岁,2个月前无明显诱因出现右下肢麻木、无力,加重1周入院,无大小便失禁,无头痛头晕、抽搐昏迷,既往身体健康,无家族遗传病史。

**MRI表现:**平Th<sub>7</sub>水平椎管内胸髓右前方见类圆形等T<sub>1</sub>、稍短T<sub>2</sub>异常信号影,直径约1.2cm,边缘光整,内信号均匀,相应水平脊髓受压(图1a、b)、蛛网膜下腔被撑开增宽。增强扫描病灶呈中等程度强化,其内见点状低信号无强化区(图2)。MRI诊断:Th<sub>7</sub>水平椎管内髓外占位性病变,考虑为脊膜瘤。

**手术所见:**肿瘤位于Th<sub>7</sub>椎体水平脊髓腹侧,脊髓受压明显,向背侧移位变薄,受压脊髓呈暗红色,肿胀明显。肿瘤质硬韧,大小约30mm×15mm×12mm,有包膜,边界清,血运丰富,肿瘤基底与硬脊膜关系密切。切除肿瘤,脊髓减压充分,搏动恢复。病理切片特殊染色:Vimentin、SMA散在阳性细胞,CD34血管阳性,CK、EMA、Desmin阴性。病理诊断:间叶性软骨肉瘤(图3)。

**讨论** 软组织间叶性软骨肉瘤是一种极为少见且预后差的软组织恶性肿瘤,其好发部位依次为脑膜、四肢软组织、鼻窦、胸壁、髂周软组织、脊柱周围软组织、肩部、腹膜后等,患者可在短期内死于全身多发转移,所以早期诊断十分关键。未分化小细胞和肿瘤性软骨并存的双重组织学形态特点是病理诊断软组织间叶性软骨肉瘤的重要依据<sup>[1]</sup>。该病发生部位广泛,MRI表现缺乏一定的特征性,因此单纯凭影像表现定性诊断较困难,其影像表现与一般骨内软骨肉瘤无明显差异,突出特征为斑点状钙化,部分病灶界限清晰,有硬化边缘,增强扫描病灶强化,内见低信号影的钙化未强化影。主要与中枢神经脑膜瘤(脊膜瘤)、软组织血管瘤等疾病相鉴别,来源于中枢神经脑膜瘤(脊膜瘤)增强时病灶呈显著强化。软组织血管瘤呈长T<sub>2</sub>明显高信号为主的混杂信号,增强时病灶呈明显强化。椎管内间叶性软骨肉瘤临床主要表现为肿块及其压迫症状,对该肿瘤进行诊断时必须结合临床、影像、病理三方面特

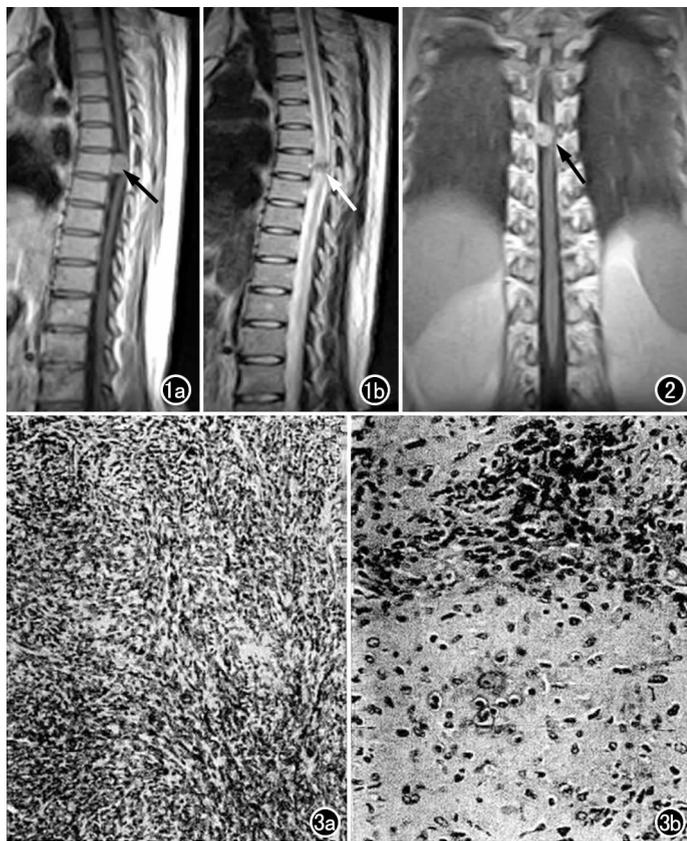


图1 a)矢状面T<sub>1</sub>WI示胸<sub>7</sub>水平椎管内胸髓右前方见类圆形等信号影(箭),边界清晰,脊髓受压;b)矢状面T<sub>2</sub>WI示病灶呈稍低信号影(箭)。图2 冠状面MRI增强扫描示病灶呈中等程度强化,其内见点状低信号无强化区(箭)。图3 病理诊断为间叶性软骨肉瘤。a)低倍镜下示间质成分(×25,HE);b)中倍镜下示软骨肉瘤成分(×50,HE)。

点,主要依赖病理结果确诊。

**参考文献:**

- [1] 蔡雷,高子芬,黄啸原. 软组织间叶性软骨肉瘤临床病理分析[J]. 北京大学学报(医学版),2006,38(5):501-505.

作者单位:441300 湖北,随州市中心医院放射科 MRI室  
作者简介:李文艳(1976-),女,湖北随州人,主治医师,主要从事磁共振影像诊断工作。

(收稿日期:2009-11-02)