

Peutz-Jeghers 息肉并巨大空肠套叠一例

简继华

【中图分类号】R814.42; R596 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2011)10-1127-01

病例资料 男, 19岁, 学生, 无明显诱因出现上腹剧痛2h入院。为持续锐痛, 伴恶心、呕吐, 无畏寒、发热。既往有十二指肠球部溃疡并出血史。体检: T 36.8℃, P 80次/分, BP 110/70 mmHg, 痛苦面容, 口腔黏膜及嘴唇可见紫癜样色素沉着, 腹肌稍紧张, 剑突下压痛(+), 左中腹扪及包块。实验室检查: WBC $15.9 \times 10^9/l$ 。CT表现如图1~3, 病理学检查如图4。

讨论 Peutz-Jeghers 综合征由 Peutz 在 1921 年和 Jeghers 在 1944 年及 1949 年首先报道。这种综合征特征表现为皮肤黏膜色素沉着和胃肠道错构瘤性息肉, 常在儿童或青少年时被发现, 为不完全性常染色体显性遗传, 通常认为是第 19 对染色体 p13.3 处含丝氨酸-苏氨酸激酶的 11 号抑癌基因发生突变所导致。色素沉着引起的损伤主要分布于嘴唇周围、口腔黏膜、舌头、眼睛等面部。Peutz-Jeghers 综合征导致的皮肤黏膜损伤可导致息肉形成, 胃肠道错构瘤性息肉是其特征性表现, 尽管这些息肉常在小肠被发现, 其实从胃到直肠均可发病。临床上常有间断腹痛病史, 主要为息肉导致的小肠套叠, 大多数套叠都可自动复位, 少数可引起小肠梗阻。息肉也可溃疡导致急性出血或慢性贫血^[1]。

Peutz-Jeghers 息肉经常在做钡餐时被发现, CT 上表现为肠腔内圆形软组织肿块, 边缘光滑, 口服阳性对比剂有时可进入鞘部和/或套入部肠腔, 可显示低密度的充盈缺损, 但 CT 对小息肉的检出率较低(20%)^[2]。为减少放射损伤, 有学者主张用 MR 肠动描记法对患者进行肠道检查, 值得注意的是直径 <1.5 cm 的息肉易漏诊^[3]。

Peutz-Jeghers 息肉在影像上不具备特征性, 与单纯性肠息肉的鉴别主要依靠临床病理学。Peutz-Jeghers 息肉也可发生在胃肠道外, 如肾脏、输尿管、胆囊、支气管和鼻腔。患者患胃肠道以外肿瘤的风险也在增加, Hearle 等对 419 例 Peutz-Jeghers 综合征患者进行健康评估发现女性最大的风险是乳腺癌, 60 岁以上发病率达 50%^[4]。

病理上在 Peutz-Jeghers 息肉除具有息肉的特征外, 往往可

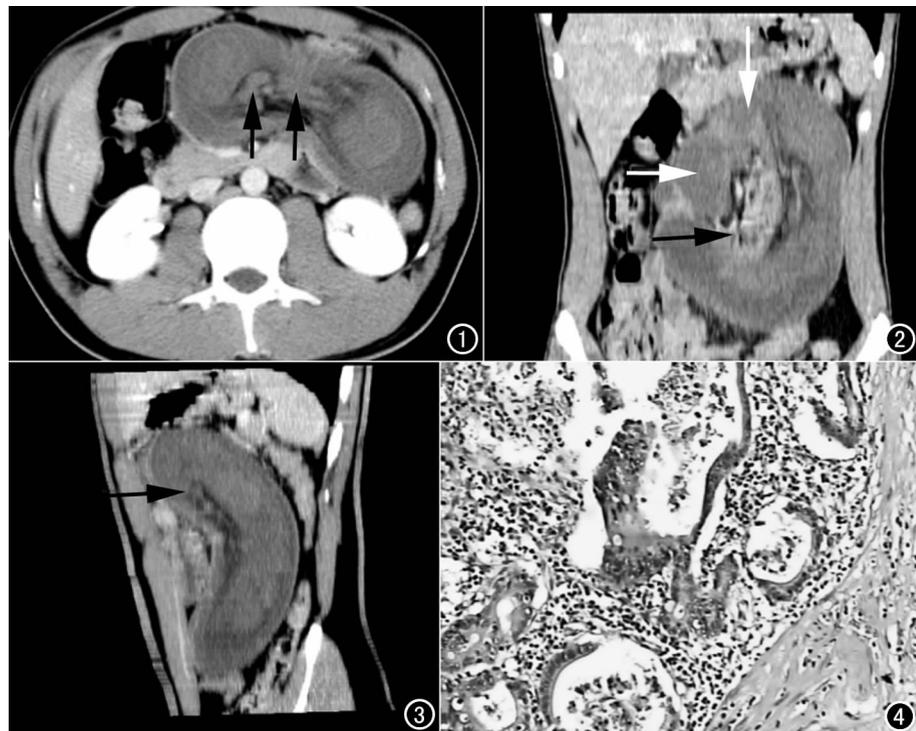


图1 CT轴面增强肠套叠显示呈分层状的肾形肿块, 中央可见套入的血管和脂肪。套入的血管和肠壁呈轻度强化, 密度较低, 为缺血性表现。图2 冠状面重组示肠管呈腊肠样改变, 近端见稍低密度(白箭), 息肉及中央套入血管(黑箭)显示清晰。图3 矢状面重组示套入肠管及血管呈缺血样改变, 套入血管轻度强化(黑箭)。图4 病理显示二息肉样肿块由许多大小不等的管状腺体构成, 细胞略有不同程度的异型性, 并见出血坏死, 累及黏膜和肌层。

见肠黏膜和肌层的假性浸润, 临床上容易误诊为恶性肿瘤, 且此种息肉有发展成腺癌的可能性。

参考文献:

- [1] Stephanie L. Rufener, Khaldoun Koujok, Barbara J. McKenna, et al. Best cases from the AFIP: small bowel intussusception secondary to Peutz-Jeghers polyp[J]. Radiographics January-February, 2008, 28(1):284-288.
- [2] 周康荣. 腹部 CT[M]. 上海: 上海医科大学出版社, 1993. 146-147.
- [3] Arun Gupta, Aymer J. Postgate, David Burling, et al. A prospective study of MR enterography versus capsule endoscopy for the surveillance of adult patients with Peutz-Jeghers syndrome[J]. AJR, 2010, 195(1):108-116.
- [4] Hearle N, Schumacher V, Menko F, et al. Frequency and spectrum of cancers in the Peutz-Jeghers syndrome[J]. Clin Cancer Res, 2006, 12(10):3209-3215.

(收稿日期: 2010-06-10 修回日期: 2010-11-22)

作者单位: 430064 武汉, 武汉科技大学附属天佑医院 CT 室

作者简介: 简继华(1970-), 男, 湖北仙桃人, 主治医师, 主要从事 CT 诊断及 CT 引导下的介入诊疗工作。