

## 先天性巨结肠类缘病与先天性巨结肠的钡灌肠表现对照分析

严振辉, 洪居陆, 柳学国, 李晓群

**【摘要】** 目的:对照分析先天性巨结肠类缘病(HAD)与先天性巨结肠(HD)的钡灌肠(BE)表现,以提高对 HAD 的诊断水平。方法:回顾性分析经病理证实的 22 例 HAD(HAD 组为研究组)的 BE 表现,并与 22 例 HD(HD 组为对照组)的 BE 表现进行对照,分析两组间痉挛段、移行段出现概率、扩张段与移行段/痉挛段之间肠壁夹角、24h 后钡剂残留位置及概率的差异。结果:HAD 组与 HD 组间移行段出现概率、扩张段与移行段/痉挛段之间肠壁夹角的差异均有统计学意义( $P=0.014, P=0.000$ );而痉挛段出现概率、24h 后钡剂残留位置的差异均无统计学意义( $P=0.240, P=0.185$ )。结论:HAD 与 HD 的 BE 表现类似;移行段较少出现、扩张段与移行段/痉挛段之间肠壁夹角较大,可能有助于 HAD 诊断。

**【关键词】** 先天性巨结肠类缘病;先天性巨结肠;钡灌肠;儿童

**【中图分类号】** R729; R814.5 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2015)02-0153-04

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2015.02.014

## A comparative study of barium enema features of the Hirschsprung's disease-allied disorder (HAD) and Hirschsprung's disease

YAN Zhen-hui, Hong Ju-lu, LIU Xue-guo, et al. Department of Radiology, Zhongshan People's Hospital, Guangdong 528403, P. R. China

**【Abstract】 Objectives:** To explore the barium enema (BE) features of the Hirschsprung's disease-allied disorder (HAD) in order to improve the diagnostic level of HAD. **Methods:** The BE findings of 22 cases with HAD (study group) and 22 cases with Hirschsprung's disease (HD) confirmed by pathology were analyzed retrospectively. The incidence rate of the stenosis zone and the transition zone and the barium retaining after 24 hours were analyzed between these two groups. **Results:** There was statistical significance in the incidence rate of the transition zone between HAD and HD ( $P=0.014 < 0.05$ ), there was also statistical significant difference in the average angle of the intestinal wall between the expansion zone and the transition zone or the stenosis zone ( $P=0.000 < 0.05$ ). However, there was no statistical significance in the incidence rate of the stenosis zone ( $P=0.240 > 0.05$ ) and the barium retaining ( $P=0.185 > 0.05$ ) after 24 hours between the two groups. **Conclusion:** The BE features of HAD and HD are similar. The transition zone appear less and the angle of the intestinal wall between the expansion zone and the transition zone or the stenosis zone is larger, these are likely to contribute to the diagnosis of HAD.

**【Key words】** Hirschsprung's disease-allied disorder; Hirschsprung's disease; Barium enema; Child

先天性巨结肠类缘病(Hirschsprung's disease-allied disorder, HAD)是一组肠神经发育异常的疾病,临床表现与先天性巨结肠(Hirschsprung's disease, HD)有诸多类似之处,但病理与 HD 不同<sup>[1]</sup>,术前易误诊为 HD。HAD 与 HD 的治疗方法不同<sup>[2]</sup>,HAD 一般是保守治疗至少 6 个月后症状无缓解再行手术治疗,而 HD 首选手术治疗。术前正确诊断 HAD,对手术治疗效果及预后非常重要。HAD 术前诊断方法包括直肠活检、钡灌肠(BE),肛管直肠压力测定(ARM)和直肠粘膜的乙酰胆碱酯酶(AChE)反应<sup>[3]</sup>。目前,国内对 HAD 的 BE 影像研究报道较少<sup>[4]</sup>,且部分研究结果不一致。本文拟回顾性对照分析经病理证实的 22 例 HAD 和 22 例 HD 的 BE 表现,以提高 HAD 的

诊断水平。

## 材料与方法

## 1. 临床资料

将我院及佛山市第一人民医院 2007 年 1 月—2013 年 12 月期间,经病理证实的 22 例 HAD 患儿作为研究组(HAD 组,术前均误诊为 HD);采用随机数字表法选取同期经病理证实的 22 例 HD 患儿作为对照组(HD 组)。两组患儿的一般资料见表 1。HAD 组和 HD 组临床表现相似,多以胎粪排出延迟、反复腹胀、便秘就诊,大便 5~7d 一次,肛门指检小指进入肛门有裹手感,直肠壶腹空虚无粪,拔指后可有气、粪排出。

## 2. BE 检查方法

采用 Philips 数字胃肠机进行 BE 检查。硫酸钡剂由生理盐水和硫酸钡粉调制,浓度 20%~30%,一次调制 100 mL。经肛门插入细导管(用注射管自制)后,使用 50 mL 注射器缓慢向细导管注入稀释钡剂 50~100 mL,透视下钡剂完全进入结肠后,拔出导管。

作者单位:528403 广东,中山市人民医院放射影像中心(严振辉、李晓群);528000 广东,佛山市第一人民医院影像科(洪居陆);519000 广东,中山大学附属第五医院放射科(柳学国)

作者简介:严振辉(1974—),男,广东惠来人,硕士,副主任医师,主要从事消化、呼吸与心血管系统放射影像学研究。

通讯作者:柳学国, E-mail: liuxueg@mail.sysu.edu.cn

基金项目:中山市科技计划资助项目(20122A158)

透视下点片,拍摄左、右侧位及仰卧位腹部平片,并于24 h后复查拍摄正、侧位腹部平片。

### 3. 图像分析

将HAD组和HD组的X线片从PACS工作站以DICOM 3.0格式导出,存储于移动硬盘。由2名消化系统影像诊断经验丰富的高年资医师,在不知病理结果条件下,独立利用Philips DICOM Viewer软件进行图像分析,记录痉挛段、移行段出现概率、扩张段结肠内径、扩张段与移行段/痉挛段扩张肠腔夹角及24 h后钡剂残留情况。结论不一致时,经过讨论协商达成一致意见。

### 4. 统计学分析

应用SPSS 17.0统计软件对数据进行处理。计量数据用均数±标准差( $\bar{x} \pm s$ )表示,计数资料以率或百分比表示。对计量资料行正态性检验及方差齐性检验,方差齐时采用单因素方差分析;计数资料行卡方检验或Fisher's精确概率法; $P < 0.05$ 为差异有统计学意义。

## 结果

HAD组与HD组的BE表现见图1、2,痉挛段、移行段出现概率、扩张段与移行段/痉挛段之间肠壁夹角及结肠扩张情况见表1,24h后复查钡剂残留情况见表2, HAD组术后病理见表3。

表1 HAD组与HD组的一般资料及BE表现

	HAD组	HD组	统计量及P值
男:女	18:4	19:3	$P=1.000$
年龄(岁)	$3.3 \pm 3.1$	$2.2 \pm 2.3$	$F=2.042, P=0.160$
痉挛段出现概率	72.7%(16/22)	90.9%(20/22)	$P=0.240$
移行段出现概率	40.9%(9/22)	77.3%(17/22)	$\chi^2=6.017, P=0.014$
扩张段结肠内径(mm)	$47.6 \pm 15.7$	$46.3 \pm 18.8$	$F=0.068, P=0.795$
扩张段与移行段/痉挛段之间肠壁夹角	$116.1^\circ \pm 24.3^\circ$	$84.5^\circ \pm 20.7^\circ$	$F=21.565, P=0.000$

表2 HAD组与HD组24h后复查钡剂残留情况

	HAD组(例)	HD组(例)	P值
降结肠、乙状结肠及直肠	5	1	0.197
乙状结肠及直肠	6	5	1.000
全结肠	10	11	0.292
合计	21	17	0.185

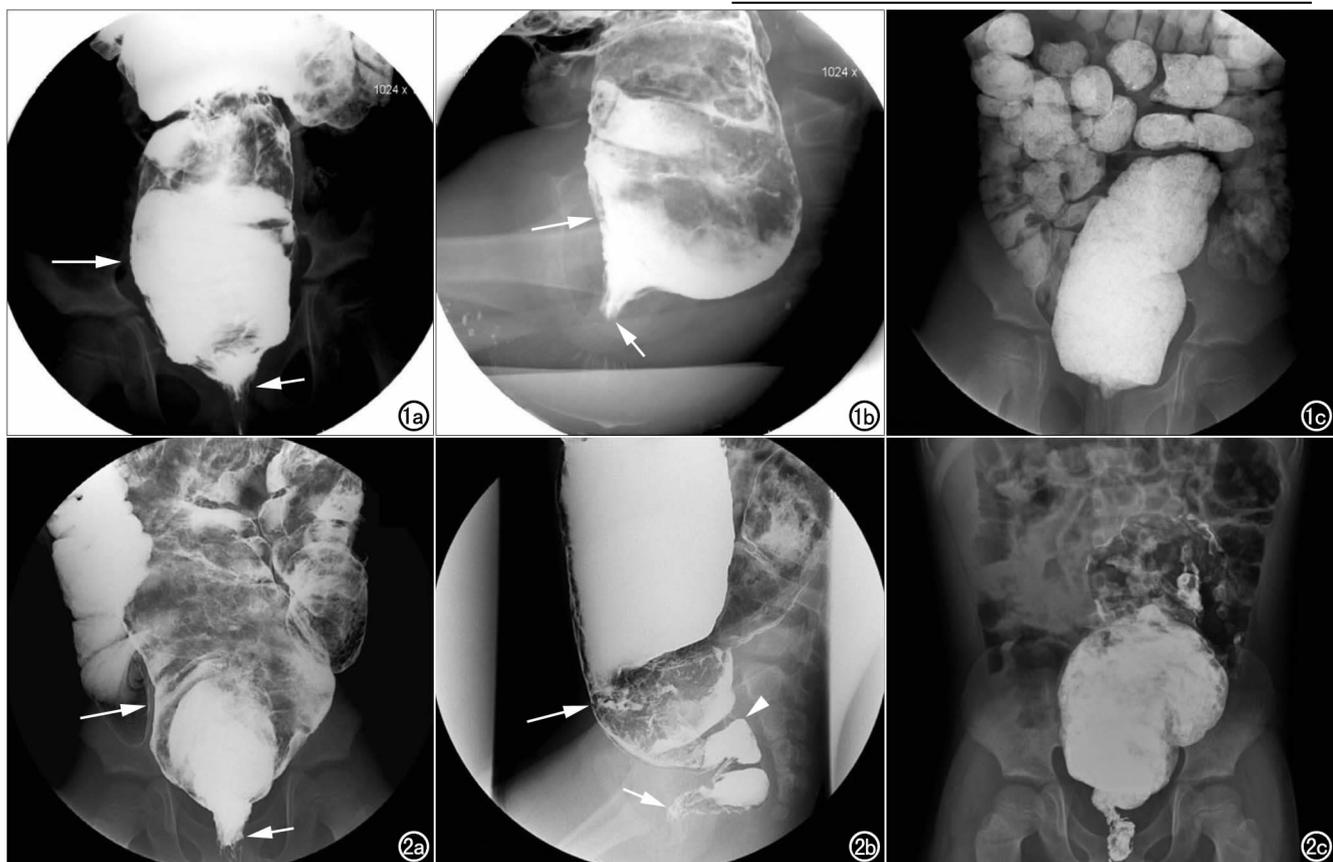


图1 男,9岁,出生后胎粪排出延迟,反复腹胀、腹痛、排便困难9年;肛门指检退指无粪便喷出;镜下病理示神经节细胞减少、部分变性,符合HAD。超短痉挛段(短箭)和扩张段(长箭)之间无移行段;24h后复查BE示全部结肠内大量钡剂潴留;扩张段与痉挛段之间肠壁夹角约113.6°。a) BE正位片; b) BE侧位片; c) 24h后复查BE正位片。图2 男,8岁,反复腹胀、排便困难8年,加重2年;镜下病理示狭窄段见神经束,未见神经节细胞,扩张段可见神经节细胞及神经纤维,符合HD。痉挛段(长箭)和扩张段(短箭)之间见移行段(箭头);24h后复查BE示直肠及乙状结肠见较多钡剂潴留;扩张段与移行段之间肠壁夹角约65.7°。a) BE正位片; b) BE侧位片; c) 24h后复查BE正位片。

表3 HAD组病理表现

病理类型	例数	百分比(%)
神经节细胞减少或伴变性	17	77.3
神经节细胞发育不良	3	13.6
神经节细胞发育不良伴HD	2	9.1

## 讨论

### 1. HAD与HD临床、病理的区别与联系

HD临床较常见,发生率为1:5000活产婴儿,男:女为4:1,常累及直肠和乙状结肠,可累及直肠和乙状结肠外的结肠(20%),极少累及全部结肠<sup>[5]</sup>。HAD的临床表现与HD类似,极易与HD混淆,而病理证实HAD肠壁有神经节细胞存在,只是该细胞发育异常,故HAD曾被称为巨结肠同源病、假性巨结肠、巨结肠特殊类型和巨结肠类似病等。随着病理学技术的发展,目前认为HAD并不少见,文献报道HAD占肠神经元异常(IDs)的36%~68%<sup>[6-7]</sup>。武汉同济医院报道的428例HAD中,男性占58.2%;另外,他们对HAD与HD患儿年龄进行比较发现,年龄≤3岁的患儿中,HD的发病率高于HAD,而年龄>3岁的患儿中,HAD的发病率高于HD<sup>[8]</sup>。

HAD及HD临床表现均为出生后不排胎粪或排出延迟,顽固性便秘进行性加重,腹部明显膨胀,可见肠型及蠕动波,不用缓泻剂或塞肛不能排便等。HAD与HD的病理特征为神经节细胞质与量发生变化。1995年Schärli提出规范肠神经分布异常标准术语的建议,用IDs作为任何肠神经(元)分布异常情况的统称,包括:①无神经节细胞型,即HD;②发育低下型(包括节细胞未成熟和节细胞减少);③发育不良型(包括IND A型和IND B型);④组合型。其中②~④3型属于HAD。

HAD临床症状及体征与HD非常相似,术前诊断极其困难。由于HAD与HD治疗方法不同,HAD首选保守治疗而HD首选手术治疗<sup>[2]</sup>,术前能否正确诊断,关系到治疗方案的制定及预后。因此,如何提高HAD术前诊断符合率,是目前研究的重点和难点。

### 2. HAD诊断

直肠全层活检,是诊断HAD最有效的方法,但为有创性检查,需在全身麻醉下进行,并可能有穿孔、出血及感染等并发症,限制了其在临床中的应用。而非侵入性诊断方法,如BE、ARM及AChE反应测定已被广泛应用于临床。武汉同济医院小儿外科研究者认为文献报道中BE、ARM及AChE反应对诊断IDs的敏感度和特异度的不一致,可能干扰儿科医生对IDs的诊断,使术前准确诊断更加困难<sup>[8]</sup>,于是他们综合考虑3种方法的权重,制定了HAD和HD的新鉴别诊

断评分系统,得到了较高的敏感度和特异度。评分标准:①BE移行段:有1分,无0分;②ARM:有1分,无0分;AChE反应测定:弱阳性1分,阳性2分,强阳性3分。综合评分<5分多为HAD,>5分多为HD。

### 3. HAD影像表现

HAD与HD的BE表现较为相似,常见表现为痉挛段、移行段、近端结肠扩张及检查后一定时间内肠腔钡剂残留;其他表现为透视下灌肠痉挛段肠管出现的不规则收缩波等。本研究HAD与HD痉挛段出现概率分别为72.7%和90.9%,前者略高于文献(47.4%~64.3%),而后者与文献相符(85.1%~94.7%);移行段出现概率分别为40.9%和77.3%,均高于文献(7.1%~21.1%和5.3%~68.1%)<sup>[4]</sup>。本研究对HAD和HD的痉挛段及移行段出现概率统计学分析结果显示,痉挛段出现概率在两组间差异无统计学意义,而移行段出现概率在两者间差异有统计学意义,与吴朔春等<sup>[4]</sup>研究结果不一致。在最新的HAD与HD鉴别诊断评分系统中<sup>[8]</sup>,考虑移行段权重而不考虑痉挛段权重,也间接支持了本研究的结果。本研究对HAD与HD扩张段与移行段/痉挛段之间扩张肠壁夹角进行统计学分析显示,两者间差异有统计学意义,说明HAD扩张段与移行段/痉挛段之间肠壁夹角更大。

HAD与HD患者的排粪功能均较差,检查后多数患者有钡剂残留现象。本研究HAD与HD患者24h后钡剂残留出现概率分别为95.5%和77.3%,经统计学分析,两者间差异无统计学意义,与文献报道相符<sup>[4]</sup>。本研究还发现,HAD与HD的扩张段结肠内径的差异无统计学意义。

综上所述,HAD术前诊断需要综合多种检查方法,而BE痉挛段与扩张段之间的移行段出现概率低、扩张段与移行段/痉挛段之间肠壁夹角较大,有助于HAD的诊断。

### 参考文献:

- [1] Gasparovic I, Kovac D, Persic M, et al. Ganglia/nerve fibers ratio correlates with the need for surgery in patients diagnosed with hirschsprung's disease allied disorder (HAD)[J]. Fetal Pediatr Pathol, 2011, 30(6):405-413.
- [2] Martucciello G, Pini Prato A, Puri P, et al. Controversies concerning diagnostic guidelines for anomalies of the enteric nervous system: a report from the fourth International symposium on Hirschsprung's disease and related neurocristopathies[J]. J Pediatr Surg, 2005, 40(10):1527-1531.
- [3] 韩莉. 先天巨结肠伴巨大粪石形成1例[J]. 放射学实践, 2014, 29(5):578.
- [4] 吴朔春, 袁新宇, 白凤, 等. 儿童先天性巨结肠类缘病与先天性巨结肠的影像鉴别[J]. 中华放射学杂志, 2010, 44(11):1167-1170.
- [5] 施诚仁, 张忠德. 肠神经节发育异常症研究进展[J]. 临床儿科杂

志, 2013, 31(5): 484-487.

- [6] Feichter S, Meier-Ruge WA, Bruder E. The histopathology of gastrointestinal motility disorders in children[J]. Semin Pediatr Surg, 2009, 18(4): 206-211.
- [7] Puri P, Rolle U. Variant Hirschsprung's disease[J]. Semin Pediatr Surg, 2004, 13(4): 293-299.

- [8] Wu XJ, Zhang HY, Li N, et al. A new diagnostic scoring system to differentiate Hirschsprung's disease from Hirschsprung's disease-allied disorders in patients with suspected intestinal dysganglionosis[J]. Int J Colorectal Dis, 2013, 28(5): 689-696.

(收稿日期: 2014-05-15 修回日期: 2014-07-04)

## 本刊可直接使用的医学缩略语

医学论文中正确、合理使用专业名词可以精简文字, 节省篇幅, 使文章精炼易懂。现将放射学专业领域为大家所熟知的专业名词缩略语公布如下(按照英文首字母顺序排列), 以后本刊在论文中将这一类缩略语不再注释其英文全称和中文。

ADC (apparent diffusion coefficient): 表观扩散系数

ALT: 丙氨酸转氨酶; AST: 天冬氨酸转氨酶

BF (blood flow): 血流量

BOLD (blood oxygenation level dependent): 血氧水平依赖

BV (blood volume): 血容量

b: 扩散梯度因子

CAG (coronary angiography): 冠状动脉造影

CPR (curve planar reformation): 曲面重组

CR (computed radiography): 计算机 X 线摄影术

CT (computed tomography): 计算机体层成像

CTA (computed tomography angiography): CT 血管成像

CTPI (CT perfusion imaging): CT 灌注成像

DICOM (digital imaging and communication in medicine):

医学数字成像和传输

DR (digital radiography): 数字化 X 线摄影术

DSA (digital subtraction angiography): 数字减影血管造影

DWI (diffusion weighted imaging): 扩散加权成像

DTI (diffusion tensor imaging): 扩散张量成像

ECG (electrocardiography): 心电图

EPI (echo planar imaging): 回波平面成像

ERCP (endoscopic retrograde cholangiopancreatography):

经内镜逆行胰胆管造影术

ETL (echo train length): 回波链长度

FLAIR (fluid attenuation inversion recovery): 快速小角度

激发反转恢复

FLASH (fast low angle shot): 快速小角度激发

FOV (field of view): 视野

FSE (fast spin echo): 快速自旋回波

fMRI (functional magnetic resonance imaging): 功能磁共振成像

振成像

IR (inversion recovery): 反转恢复

Gd-DTPA: 钆喷替酸葡甲胺

GRE (gradient echo): 梯度回波

HE 染色: 苏木素-伊红染色

HRCT (high resolution CT): 高分辨率 CT

MPR (multi-planar reformation): 多平面重组

MIP (maximum intensity projection): 最大密(强)度投影

MinIP (minimum intensity projection): 最小密(强)度投影

MRA (magnetic resonance angiography): 磁共振血管成像

MRI (magnetic resonance imaging): 磁共振成像

MRS (magnetic resonance spectroscopy): 磁共振波谱学

MRCP (magnetic resonance cholangiopancreatography): 磁

共振胰胆管成像

MSCT (multi-slice spiral CT): 多层螺旋 CT

MTT (mean transit time): 平均通过时间

NEX (number of excitation): 激励次数

PACS (picture archiving and communication system): 图像

存储与传输系统

PC (phase contrast): 相位对比法

PET (positron emission tomography): 正电子发射计算机

体层成像

PS (surface permeability): 表面通透性

ROC 曲线 (receiver operating characteristic curve): 受试者操作特征曲线

SPECT (single photon emission computed tomography): 单光子发射计算机体层摄影术

PWI (perfusion weighted imaging): 灌注加权成像

ROI (region of interest): 兴趣区

SE (spin echo): 自旋回波

STIR (short time inversion recovery): 短时反转恢复

TACE (transcatheter arterial chemoembolization): 经导管动脉化疗栓塞术

T<sub>1</sub> WI (T<sub>1</sub> weighted image): T<sub>1</sub> 加权像

T<sub>2</sub> WI (T<sub>2</sub> weighted image): T<sub>2</sub> 加权像

TE (time of echo): 回波时间

TI (time of inversion): 反转时间

TR (time of repetition): 重复时间

TOF (time of flight): 时间飞跃法

TSE (turbo spin echo): 快速自旋回波

VR (volume rendering): 容积再现

WHO (World Health Organization): 世界卫生组织

NAA (N-acetylaspartate): N-乙酰天门冬氨酸

Cho (choline): 胆碱

Cr (creatinine): 肌酸

(本刊编辑部)