

· 疑难病例讨论 ·

腹痛、呕吐、胸腹腔肿物

王维林 宋 丹 白玉作 周 新 李心元 曲日斌 张可仞 吕良英

病例摘要

患儿,男,13岁。因上腹部疼痛伴呕吐1年余入院。腹痛以剑下为主,呈阵发性,呕吐物为咖啡样液体。曾因缺铁性贫血服铁剂治疗,无好转。

体查:一般状态可,轻度贫血貌,皮肤未见黄染或皮疹,双肺呼吸音清晰,无明显增强或减弱区域,未闻及干湿罗音,腹软,未触及确切包块,肝脾不大,无压痛,肠鸣音良好,移动性浊音阴性,脊柱、四肢感觉运动均正常。

辅助检查:血常规提示轻度贫血(HGB 10^8 g/L);骨髓穿刺提示混合性贫血;胸片提示右下肺囊性占位性病变;超声检查提示右胸腔内一囊肿;CT增强加重提示右后纵膈囊性病变,未见强化,后下方有少许胸腔积液;上消化道造影检查仅见十二指肠降段外侧壁浅压迹;SPECT检查未见异位胃粘膜。胃镜检查见贲门口松弛,胃粘膜疝入,诊断为下段食管炎,十二指肠陈旧性出血。

讨 论

宋丹医师 患儿病史特点为反复上腹部疼痛伴呕吐1年余,辅助检查提示胸腔占位性病变以及轻度贫血表现,结合病史考虑为:①食管裂孔疝。据欧美资料统计,食管裂孔疝的发病率高达0.5%,但其中只有5%的患儿出现症状。其病因是由于遗传和环境因素相互作用,使食管周围韧带、组织结构的弹性减退,左右膈肌角肌纤维发育薄弱,膈肌裂孔开大,腹腔食管在膈肌运动时向上突入胸腔形成疝。本病以婴幼儿多见,临床表现为呕吐、呕血、便血、咳嗽、气喘等呼吸道感染症状,吞咽困难,有时食管旁疝可形成胃排气不良造成胃炎、胃溃疡、胃出血,发生嵌闭时出现梗阻症状,如胸骨后疼痛、胸闷、呼吸

急促等。体检时可见患儿发育及营养状况差,贫血貌,除发生嵌闭和胃扭转外,一般无阳性体征。本病的诊断主要依靠上消化道造影,X线下可见贲门和部分胃移至膈上,通常诊断柱状疝和滑动疝较为困难,其特点是胃食管交界处见胃粘膜皱襞影,下食管粘膜环上移,食管胃环上移,胃粘膜跨越膈肌上下,胃食管交界下方出现收缩现象等。内镜检查可以直接观察到食管内滞留、胃食管返流的轻重以及胃粘膜疝入食管和食管胃交界的上移情况。此外,核素扫描、食管PH 24 h动态监测和食管压力测定亦有助于诊断。此患儿有长达1年余的呕吐症状,体查及血液检查提示贫血,且胃镜提示下段食管炎,贲门口松弛,胃粘膜疝入,十二指肠陈旧性出血。符合食管裂孔疝的诊断。②纵膈囊性畸胎瘤。纵膈囊性畸胎瘤是胚芽细胞发育受阻、脱落、分化而形成的一种真性肿瘤,其特点为同时具有2~3个胚层的组织结构。多位于前纵膈接近心包底,突向一侧,较小时可无症状,增大时可压迫临近气管和肺引起咳嗽、胸闷、气短、胸痛,压迫心脏可引起心悸和心律不齐,合并感染时可穿破包膜形成胸腔感染,伴发热、咳嗽,偶可咳出油脂样物或毛发。有时和胸壁穿通形成瘘道,恶变后出现恶液质状。辅助检查:X线可见前纵膈内块状影,有时内含牙齿与骨骼,CT可分辨瘤内肌肉、脂肪和骨骼组织,血清中甲胎蛋白增高。此患儿没有纵膈囊性畸胎瘤的典型症状,且X线、CT检查见病灶位于右后纵膈,未见多胚层组织形成,因而诊断纵膈囊性畸胎瘤需待术后病理检查。③其它如纵膈肠源性囊肿、纵膈器官源性囊肿等较为少见疾病。总之,患儿诊断先天性消化道畸形和良性胸腔肿瘤的可能性大,建议手术切除,送病理科镜检。

白玉作副主任医师 根据患儿临床资料,考虑为:①先天性食管裂孔疝的可能性较小,因为作为本病主要诊断依据的X线上消化道造影检查仅表现为十二指肠降段外侧壁的浅压迹,未见食管裂孔疝的典型征象,尽管内镜检查提示返流性食管炎表现,

作者单位:中国医科大学附属盛京医院小儿普外科(辽宁 沈阳, 110004), E-mail: wangwl@cmuzh.com。

可疑为本病,但仅凭内镜不能明确诊断。②纵膈囊性畸胎瘤因多发于前纵膈,部位与本病不相符,且无纵膈畸胎瘤的典型症状与影像学表现,只能期待病理确诊。③因纵膈常见疾病的表现与此患儿的临床资料相符程度小,应考虑纵膈肠源性囊肿和纵膈气管源性囊肿等少见畸形。纵膈肠源性囊肿是胸腔内上消化道重复畸形,是由于胚胎期脊索和原肠分离发生障碍所致,常伴有胸椎半椎体畸形或短颈畸形,也有人认为是由于原肠腔化再沟通发生障碍或胚胎期肠缺血、残留坏死肠管形成。多见于小儿,成人偶有发现,多位于后纵膈,早期无明显症状,增大时可出现食管压迫症状,如吞咽困难、胸痛,压迫气管导致咳嗽、喘息、呼吸困难或反复呼吸道感染,压迫心脏或胸部腔静脉或主动脉出现颈部静脉怒张、心悸和心律不齐等,合并消化性溃疡时可引起出血、穿孔等并发症以及急性胸腔和肺内感染征象。囊肿较大时体检可发现患侧胸腔饱满,肋间隙增宽,叩诊呈浊音,气管移位、呼吸音弱伴罗音。X 线、CT 或 MRI 检查可发现后纵膈圆形或椭圆形、边界清楚的囊性肿块,紧靠食管。上消化道造影可见食管变窄、受压,但无粘膜破坏。核素扫描可见异位胃粘膜。贫血可能是本病引起消化性溃疡所致,且患儿的 X 线表现以及 CT 表现与本病的典型影像表现非常近似,因而诊断为纵膈肠源性囊肿的可能性大。但值得注意的是,偶有重复畸形肠管由十二指肠和空肠上段发出,穿过膈肌裂隙向胸腔延伸进入后纵膈形如食管囊肿、胃和小肠囊肿等,即纵膈肠源性囊肿,除胸腔肿物之外,尚可能合并腹腔消化道畸形,因而建议行腹腔彩超和腹腔 MRI 以避免漏诊。另外,纵膈气管源性囊肿是在前肠发育成肺芽的过程中,部分组织被隔离出来形成的囊肿,多位于中纵膈气管分叉后侧或靠近气管支气管总干。大部分患儿无症状,当肿物较大时会压迫食管、气管、大血管、心脏、神经而出现相应症状。合并感染时亦可出现胸腔和肺内感染表现。诊断依靠影像学检查,如 X 线、CT、MRI 提示中纵膈圆形或椭圆形边界清楚、密度均匀影,MRI 在 T_1 加权呈低信号影、 T_2 加权呈高信号影,部分病变出现分层影像。总之,患儿诊断为纵膈肠源性囊肿或气管源性囊肿等先天性畸形的可能性大,具备手术指征,但在手术之前应当完善腹部彩超检查和胸腹部 MRI 检查,已更进一步明确诊断。

王维林主任医师 根据前面医师讨论意见,行腹腔彩超和胸腹部 MRI 检查。超声诊断为十二指肠

降段重复畸形。MIR 诊断为:①右侧后、下纵膈脊椎旁、膈上囊性肿物;②腹腔相当于腹段食管或胃贲门上下高度、中线部位囊性肿物,均为长 T_1 、长 T_2 信号。以上情况提示患儿不仅存在胸腔囊性占位性病变,也存在腹腔囊性占位性病变,二者穿过膈肌相通。根据该患儿反复上腹部疼痛伴呕吐 1 年余及轻度贫血的临床特点,考虑为:①胃十二指肠重复畸形,患儿的临床表现、影像学检查以及血液学检查均较符合这一诊断,且既往有报道腹腔重复畸形肠管由十二指肠和空肠上段发出,穿过膈肌裂隙突入胸腔后纵膈,因而可以解释胸腹腔同时存在囊肿的现象。②胸腹腔多发性囊肿,患儿胸腔和腹腔同时存在囊性病灶,亦可能为不同性质的病灶。③胸腔囊肿可能为纵膈囊肿(气管源性或肠源性囊肿)。纵膈畸胎类肿瘤和囊肿的可能性略小(多位于前纵膈),胸腺肿瘤多位于前纵膈,且多有眼睑下垂表现。纵膈神经源性肿瘤可能性小,后者多为后纵膈实性肿物,后期可出现神经压迫症状和呼吸系统症状。④腹腔可能为消化道重复畸形、囊性畸胎瘤或肠系膜囊肿等,患儿轻度贫血可能为囊肿内出血所致,这种猜测符合影像学所见,但不符合诊断学一元论的原则。⑤联合畸形。胸腹腔囊肿可能为相联系的同一肿物,如既往有病例报道提出发现胸腔囊性肿物,其病理活检同时包含消化道粘膜组织和呼吸道粘膜组织,即支气管、胃联合重复畸形(前肠囊肿)。肠源性囊肿和支气管源性囊肿同为前肠起源,这为两种畸形同时存在提供了理论基础。本例病人肿物性质不明,因而亦不能排除联合畸形的可能。目前患儿具备手术指征,可经胸腹联合切口切除胸腹腔肿物,然后送病理,以求明确诊断。

治疗结果与分析

行经胸腹入路肿物切除术,术中见肿物呈哑铃形,上部约 $6.5\text{ cm} \times 8.0\text{ cm} \times 4.0\text{ cm}$ 大小,位于右后纵膈,与右肺下叶炎性粘连,中部穿过膈肌至右上腹,约 $7.0\text{ cm} \times 5.5\text{ cm} \times 4.5\text{ cm}$ 大小。腹部肿物位于胃窦后方,向肝门下内侧延伸,连续胸腔囊肿,与周围组织相粘连,与消化道不相通。腹部囊肿底部位于胰头被膜处,见一 2 mm 细索条与胰腺被膜下相连,内有一极细腔隙与囊肿相通。术后予抗炎支持治疗,患儿恢复良好,目前无不良并发症发生,亦未再出现腹痛、呕吐等术前症状。

术后病理检查结果:肿物为囊性,肿物来自于胸

腹腔两部分, HE 染色提示腹腔肿物囊壁组织由胃粘膜及平滑肌组成, 胸腔肿物囊壁组织由大量疏松纤维结缔组织组成, 被覆纤毛柱状上皮, 亦即腹腔肿物被覆胃底粘膜和胃窦粘膜, 胸腔肿物被覆支气管粘膜。故结合临床资料与病理检查, 患儿最终诊断为胸腹腔前肠囊肿(亦称为胸腹腔前肠重复畸形、胸腹腔胃支气管重复畸形)。

纵膈肠源性囊肿是小儿外科不多见的一种先天性畸形, 占肠重复畸形的 10%。纵膈肠源性囊肿通常位于纵膈后部, 和椎体前部相连, 在囊壁内有发育成熟的肌层和各种胚胎上皮。一半的纵膈肠源性囊肿合并椎体畸形、脊椎纵裂和半椎体, 亦可合并其它畸形如食道狭窄、食道闭锁、气管食管瘘、胸腹裂孔疝、肺脏发育不良, 腔内出血, 甚至恶变。本病的影像学诊断流程是胸腹部的正侧位像、食道钡餐透视、脊柱 X 线和超声检查, 怀疑本病时行放射性核素扫描, 必要时行 CT 和或 MRI 检查。纵膈肠源性囊肿的诊断特点: ①具有呼吸系统压迫症状; ②体查可能发现患侧胸廓隆起, 呼吸活动度差, 呼吸音减弱或消失; ③后纵膈囊肿多合并椎体畸形; ④彩超表现为后

纵膈边缘清楚、内壁光滑的单房性含液囊肿, 有时囊肿无回声区内见到小强光点反射和条状强回声带, 是囊肿内出血和合并感染所致; ⑤核素扫描发现后纵膈囊肿内有异位胃粘膜。本病的根治方法为手术切除。

纵膈肠源性囊肿和气管源性囊肿同时存在的情况非常少见。由于原始消化管和肺芽均起源于前肠, 因而有学说将纵膈囊肿按起源部位划分为前肠囊肿、神经管和原肠囊肿、胃肠囊肿和间皮囊肿。前肠囊肿又因分化不同而划分为支气管囊肿、食管囊肿和胃囊肿, 这一划分的原因即为气管源性囊肿和肠源性囊肿同为前肠异常发育所形成, 纵膈肠源性囊肿发生的机制目前认为有脊索与原肠分离障碍、原肠腔化再疏通障碍、胚胎期肠缺血坏死等原因, 气管源性囊肿则为前肠发育成肺芽的过程中部分组织被隔离出来形成囊肿, 因此, 气管源性囊肿和肠源性囊肿具有共同的起源, 在理论上具备同时出现形成联合畸形的可能, 这一可能目前也被数篇病例报道所证实。本例患者的诊治也为我们对胸腹腔胃支气管重复畸形这一罕见疾病的诊治提供了帮助。

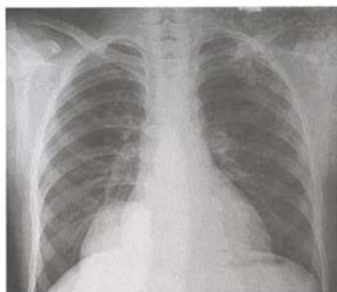


图 1 胸部 X 线片示右下纵膈占位改变。

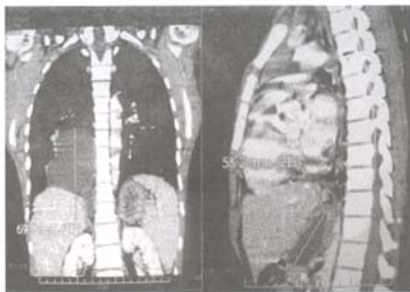


图 2 CT 增强加重重建: 右后纵膈囊性病变, 未见强化, 后下方少许胸腔积液; 胃体右侧, 腹主动脉及腔静脉前方另一囊性病变, 向下延伸至胰腺后部。

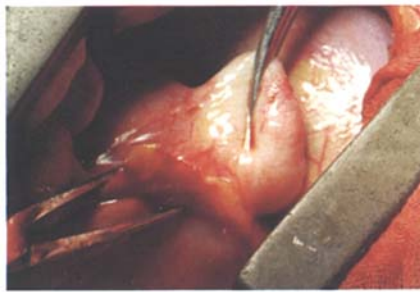


图 3 术中见胸腔囊性肿物。



图 4 术中见腹腔囊性肿物, 二者通过膈肌裂孔相互连通。



图 5 大体所见: 肿物为囊性, 由胸腹两部分组成, 之间由直径 1cm 管腔相通。

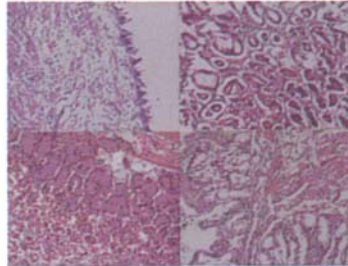


图 6 病理所见: 囊壁同时包含支气管上皮和胃底部、胃窦部粘膜。

腹痛、呕吐、胸腹腔肿物

作者: [王维林](#), [宋丹](#), [白玉作](#), [周新](#), [李心元](#), [曲日斌](#), [张可仞](#), [吕良英](#)
作者单位: [中国医科大学附属盛京医院小儿普外科, 辽宁, 沈阳, 110004](#)
刊名: [临床小儿外科杂志](#) 
英文刊名: [JOURNAL OF CLINICAL PEDIATRIC SURGERY](#)
年, 卷(期): 2007, 6(3)
被引用次数: 0次

本文链接: http://d.wanfangdata.com.cn/Periodical_lcxewkzz200703030.aspx

授权使用: 黔南民族师范学院(gnnzsfxy), 授权号: 1915842b-37d8-4aca-aec0-9ed4011314b1

下载时间: 2011年4月29日