

## ·病例报告·

## 小儿非梗阻性巨十二指肠症 1 例

曲志博 孙清政 刘冰洋 周鑫 张浩然 张世伟

巨十二指肠症(megaduodenum)是多种病因引起的以十二指肠显著扩张为特征的临床综合征。其表现为十二指肠二、三、四段的显著扩张。该病临床十分少见,幼儿时期发病更为罕见。该病依据是否存在梗阻分为梗阻性巨十二指肠症和非梗阻性巨十二指肠症。小儿非梗阻性巨十二指肠症是以十二指肠非机械性梗阻并显著扩张为特征的临床综合征,是一种极其罕见的先天性疾病。哈尔滨儿童医院普外科近期收治1例小儿非梗阻性巨十二指肠症,现报道如下:

患儿,女,1岁,因“腹胀5月余”入院。患儿入院前5个月无明显诱因出现腹胀,未予注意,后腹胀逐渐加重,病程中偶有腹痛,且伴有呕吐,呕吐物为胃内容物,腹痛、呕吐症状可自行缓解,病程中腹胀逐渐加重。该患儿入院时体重7.8 kg,身高70 cm,较同龄女孩发育略差,病程期间饮食及大小便正常。入院后询问病史,患儿无手术外伤史,无肝炎、结核病史,否认家族遗传病史。入院查体:腹胀,上腹为著,无固定压痛,未扪及明显包块,无肌紧张及反跳痛,肠音正常。

实验室检查:血常规、凝血全套、肝、肾功能等术前检查未见明显异常,电解质存在轻度紊乱,表现为低钠、低钾,给予补液纠正。立位腹部平片检查提示不完全性肠梗阻(图1);上消化道造影可见十二指肠降部中远段肠管扩张,可见巨大类球囊状造影剂充盈区,大小约为15 cm×12 cm(图2);腹部超声提示十二指肠极度扩张;遂行剖腹探查手术,术中见十二指肠中下段及空肠起始部巨大球形扩张,直径约为15 cm,扩张段肠管与空肠连接处未见明显机械性梗阻(图3);术中诊断小儿非梗阻性巨十二指肠症,遂行扩张肠管裁剪,在剖开十二指肠时,明确胰、胆管开口,即十二指肠乳头位置,注意保护,避免副损伤(图4);切除连接扩张肠管的部分空肠,行胃空肠 Rouxen-Y 吻合术(图5);术后病理证实十二指肠扩张肠管黏膜腺体增多,黏膜下层疏松水肿,肌间可见神经节细胞。免疫组化提示:NSE(+),CR(+),CD68(+),CD34(+)(图6至图9)。目前,术后随访1年,未见腹胀(图10),上消化道造影提示恢复良好(图11、图12)。

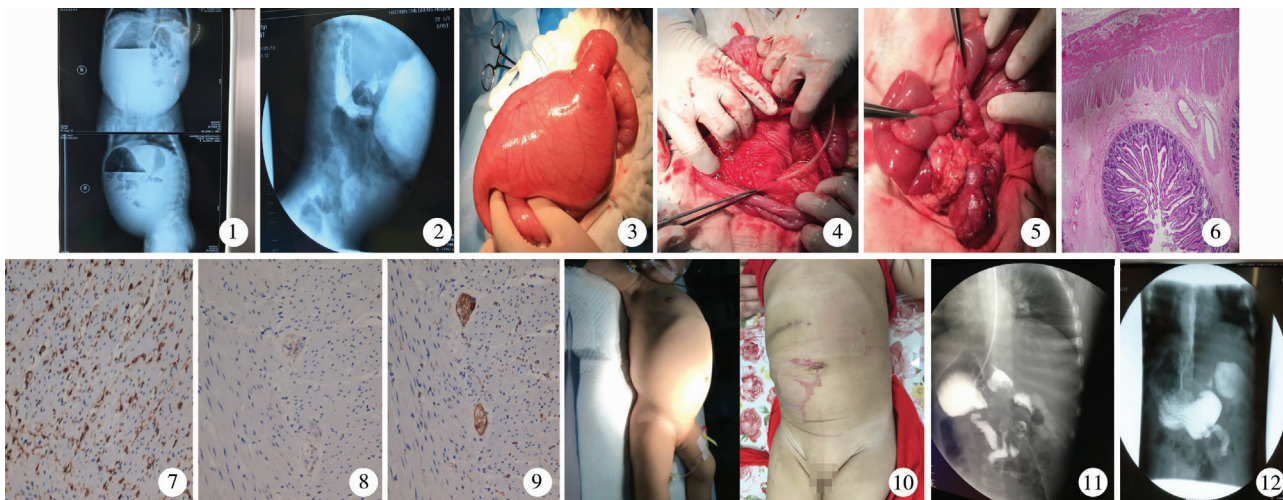


图1 非梗阻性巨十二指肠症术前肠梗阻表现 图2 非梗阻性巨十二指肠症术前上消化道造影 图3 非梗阻性巨十二指肠症术中十二指肠扩张、十二指肠框消失 图4 非梗阻性巨十二指肠症术中裁剪时保护十二指肠壶腹 图5 非梗阻性巨十二指肠症术中十二指肠裁剪、胃空肠吻合 图6 非梗阻性巨十二指肠症术后病理 图7 非梗阻性巨十二指肠症术后病理 CD34(+) 图8 非梗阻性巨十二指肠症术后病理 CR(+) 图9 非梗阻性巨十二指肠症术后病理 NSE(+) 图10 非梗阻性巨十二指肠症术前、术后腹型对比 图11 非梗阻性巨十二指肠症术后1个月上消化道造影 图12 非梗阻性巨十二指肠症术后1年随访

Fig.1 Preoperative manifestation of incomplete abdominal obstruction Fig.2 Preoperative upper gastrointestinal contrast Fig.3 Disappearing of megaduodenum during operation Fig.4 Protecting duodenal ampulla Fig.5 Rouxen-Y anastomosis Fig.6 Postoperative pathology Fig.7 CD34+ Fig.8 CR+ Fig.9 NSE+ Fig.10 Abdominal contour comparing at pre and post-operation Fig.11 UGI at 1 month post-operation Fig.12 UGI at 1 year post-operation

讨论 巨十二指肠症由 Meichior 1924 年首先报道,可分为梗阻性巨十二指肠症及非梗阻性巨十二指肠症。梗阻因素主要来自十二指肠肠腔外(如肠系膜上动脉压迫综合征、

DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2018.12.018

作者单位:哈尔滨儿童医院普外科(黑龙江省哈尔滨市,150010),Email:zhiboqu@126.com

环形胰腺、肿瘤、先天性索带等)、十二指肠肠壁内(如肿瘤压迫、十二指肠憩室、十二指肠炎症、胃空肠吻合口术后梗阻)以及十二指肠肠腔内梗阻所致(如空肠起始部狭窄、闭锁、胆结石、粪石、十二指肠隔膜及寄生虫因素等)<sup>[1]</sup>。

本病例为小儿非梗阻性巨十二指肠症,临床极为罕见。其病因综合文献如下:①遗传性因素,如家族遗传性内脏性神经病、家族遗传性内脏性肌病等;②非遗传性因素:由于肠神经的先天缺如或数量不够导致肠道功能紊乱及肠道神经机能障碍,蠕动减弱;由于多发性肌炎、紧张性肌病导致的肠道肌层病变;肠道神经和肌层混合性病变;由于硬皮病或淀粉样变性导致肠壁胶原蛋白及间质组织病变<sup>[2]</sup>。该患儿否认家族遗传病史,术中发现病变局限于十二指肠,术中未发现机械性梗阻病变,其他肠管、脏器未见异常改变,因此可排除家族遗传的梗阻性巨十二指肠症。该患儿术中病理提示十二指肠扩张肠管黏膜腺体增多,黏膜下层疏松水肿,炎性渗出,且肌间可见神经节细胞,同时免疫组化 CD34 为阳性,进一步说明其炎性浸润;NSE、CR 均为阳性,说明有神经节的存在,综合考虑该患儿可能是由于十二指肠浆肌层炎症导致肠道肌层病变继而出现十二指肠扩张表现。

小儿非梗阻性巨十二指肠症临床症状存在个体差异。常表现为消瘦和营养不良,间断腹胀、呕吐、腹泻,偶发餐后大量胆汁性呕吐,呕吐后腹胀缓解;超声检查提示:右上腹囊性肿物。上消化道造影是诊断该病的重要检查之一。

该病手术治疗的方式存在争议<sup>[2,3]</sup>。该患儿行巨十二指肠裁剪,胃空肠 Rouen-Y 吻合术,术后随访 1 年恢复良好,裁剪后十二指肠无继续扩张表现,但更长期的疗效有待进一步随访观察。张现伟等<sup>[2]</sup>提出此术式可能存在弊端,仍有再次出现巨十二指肠的可能,他建议该类患儿应行十二指肠旷置,胃空肠 Rouen-Y 吻合术,术后效果良好。除此以为,亦有专家指出,如果该类患儿术前造影显示十二指肠近端无明显扩张,术后病理结合免疫组化考虑为炎性病变且存在神经节,可否行扩张肠管切除后远近端肠管吻合术。但无论哪种术式,均应避免损伤十二指肠乳头处,即胆总管十二指肠开口。

## 参考文献

- 1 文字,李求国. 巨十二指肠症[J]. 中华胃肠外科杂志, 2003,6(4):277-278. DOI:10.3760/cma.j.issn.1671-0274.2003.04.033.  
Wen Y, Li QG. Megaduodenum[J]. Chin J Gastrointest Surg, 2003,6(4):277-278. DOI:10.3760/cma.j.issn.1671-0274.2003.04.033.
- 2 张现伟,阿里木江·阿不都热依木,赵静儒,等. 小儿非梗阻性巨十二指肠症的外科治疗[J]. 中华小儿外科杂志, 2014,35(5):362-365. DOI:10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2014.05.010.  
Zhang XW, Alimujiang, Zhao JR, et al. Tapering duodenoplasty and gastrojejunostomy in the management of children with megaduodenum[J]. Chin J Pediatr Surg, 2014,35(5):362-365. DOI:10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2014.05.010.
- 3 Papis D, Marangoni. Surgical treatment of megaduodenum in familial visceral myopathy-report of a case and review of the literature[J]. Acta Chir Belg, 2016,7(5):1-4. DOI:10.1080/00015458.2016.1147263.

(收稿日期:2017-07-21)

**本文引用格式:**曲志博,孙清政,刘冰洋,等. 小儿非梗阻性巨十二指肠症 1 例[J]. 临床小儿外科杂志,2018,17(12):959-960. DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2018.12.018.

**Citing this article as:** Qu ZB, Sun QZ, Liu BY, et al. Pediatric non-obstructive megaduodenum: one case report[J]. J Clin Ped Sur, 2018, 17(12):959-960. DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2018.12.018.

## 本刊对表格版式的要求

本刊对表格的版式要求如下:

- (1)在文中的位置:表格需紧接相关一段文字,不串文,不腰截文字,不宜出现在讨论段中。
- (2)表序和表题:需有中英文表题,表题在表格上方居中排,不用标点,停顿处转行,转行的文字左右居中。表题不得与表分排在两页上。
- (3)表头:纵标目在每栏上方居中排。标目词若需转行,同一表内各栏直转或横转必须一致。
- (4)表格转行:①直表转栏排:凡表内谓语项目较少、主语项目较多而致全表横短竖长时,为了节省版面和美观,可将表转成左右两栏来排。两栏之间用双正线隔开(双线之间距为 1 mm),转栏后重复排表头。②横表分段排:凡表内主语项目较少、谓语项目较多而致全表横长竖短时,可将表转成上下两段来排。两段之间用双正线隔开,下方的一段重复排主语纵、横标目。