

胎儿多发小肠闭锁和狭窄合并肠重复畸形 1例 MRI 诊断并文献复习

杨朝湘¹ 张宴² 肖尚杰³

(1. 广东省妇幼保健院 放射科, 广东 广州 510010; 2. 广东省妇幼保健院 病理科, 广东 广州 510010; 3. 广东省妇幼保健院 新生儿外科, 广东 广州 510010)

【中图分类号】 R714.53 【文献标识码】 B

先天性肠闭锁 (congenital intestinal atresia, CIA) 与先天性肠狭窄 (congenital intestinal stenosis, CIS) 是胎儿期引发肠梗阻的最常见原因之一, 以 CIA 多见, 最常见发生部位为回肠。大多数胎儿 CIA 为单发, 两处及两处以上的多发性 CIA 和 CIS 较为少见。而多发 CIA 和 CIS 又合并肠重复畸形则更为少见。我们现有经产后手术病理证实, 并有产前 MRI 资料的胎儿多发 CIA 和 CIS 合并肠重复畸形病例 1 例。经查文献, 目前国内外尚未见有类似的产前病例报道。

1 临床资料

26 岁孕妇, G2P2。于孕 27 周时行产前超声检查: 胎儿腹腔内可见部分小肠扩张积液, 并可见散在强光斑及一无回声区, 无回声区范围 4.3cm × 2.9cm, 边界尚清, 内见细密光点, 考虑为胎粪性腹膜炎。除此外, 未发现胎儿其他畸形, 未见羊水减少。为进一步明确诊断而于 2 周后行产前 MRI 检查 (设备为美国 GE 公司 1.5T Brivo 超导型磁共振机)。MRI 示: 胎儿腹腔内可见广泛增宽扩张的肠管, 最宽处肠管内径约 2.0cm。扩张肠管的不同部分呈现不同的腔内信号。在单次激发快速自旋回波 (SSFSE) 序列 T2WI 上, 部分扩张肠管呈短 T2 低信号, 部分呈长 T2 高信号 (图 1)。而在快速反转恢复运动抑制 (FIRM) 序列 T1WI 上, 部分呈

胎粪样明显短 T1 高信号, 部分呈稍高信号 (图 3)。总体而言, 呈明显短 T1 和短 T2 信号的扩张肠管长度远不及呈稍短 T1 和长 T2 信号的扩张肠管。仔细观察, 于胎儿脐水平处腹部前方可见一内有液-液分层的类圆形异常信号灶影 (图 2、3)。其上层呈稍长 T1 和稍长 T2 信号, 下层呈稍短 T1 和等 T2 信号。该病灶大小约 4.4cm × 2.1cm。病灶周围可见少许腹水信号影。另外, 胎儿膀胱与骶骨间缺乏正常呈短 T1 高信号之直肠影。MRI 考虑肠梗阻; 脐水平腹部前方囊性灶考虑为胎粪性假性囊肿可能。

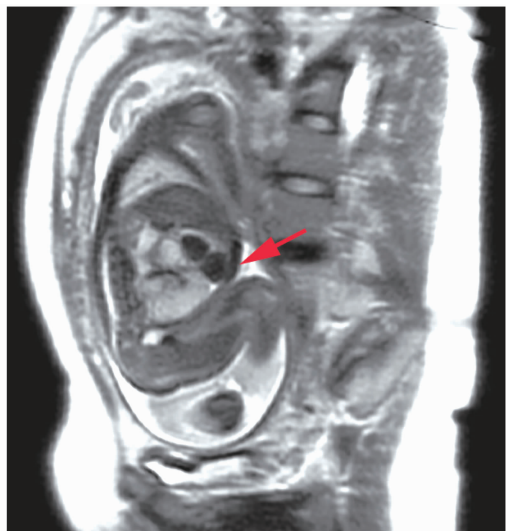


图 1 SSFSE 序列 T2WI 矢状位示胎儿肠管扩张。位于前上腹的部分扩张肠管呈低信号 (红箭示), 位于其后的部分扩张肠管呈高信号, 注意膀胱与骶骨间缺乏正常可见之低信号直肠影

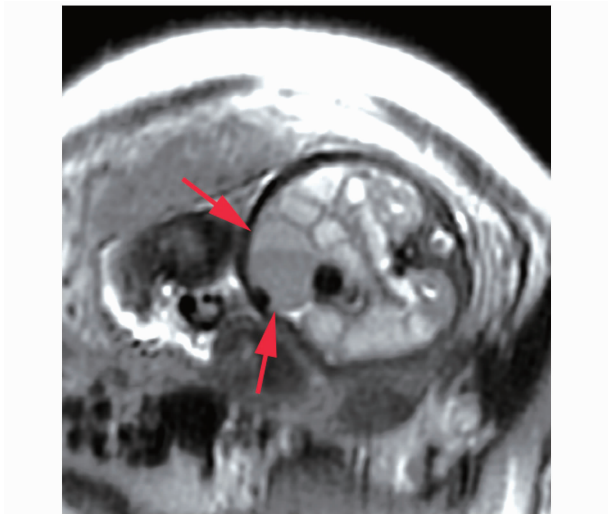


图 2 SSFSE 序列 T2WI 轴位示于胎儿脐水平前腹壁后方见一类圆形异常信号灶影(红箭示),其内可见液-液分层

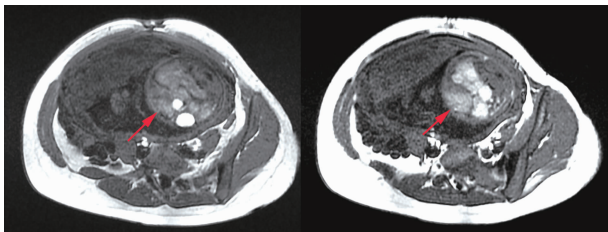


图 3 FIRM 序列 T1WI 两连续层面轴位示胎儿脐后方异常信号灶(图 2 中红箭所示病灶)内亦可见液-液分层征像(红箭示)。其后方扩张肠管呈现不同信号,部分呈胎粪样明显高信号,部分呈稍高信号

该孕妇于孕 36⁺² 周顺产一活婴。出生后 Apgar 评分为 10-10-10, 出生体重 2500g。生后当天患儿稍腹胀, 无呕吐, 未排胎粪。

患儿于生后第 3 天行手术治疗。术中于小肠距屈氏韧带约 60cm 处见肠闭锁, 闭锁以上肠管扩张, 内径约 3cm。闭锁段肠系膜缺如。闭锁远端小肠及结肠细小, 内径约 0.6cm。另于肠闭锁以上约 10cm 处见一局限性肠狭窄段。而于前腹部偏左侧见一两端为盲端中间膨大呈纺锤形之疑似肠管组织, 与正常肠管无黏附和相通, 有独立系膜血管供血。术中诊断: 先天性小肠闭锁及小肠狭窄, 肠重复畸形。切除肠重复畸形, 并将肠闭锁远端 5cm 肠管及以上 10cm 肠管连同肠狭窄处切除后行端端吻合。

病理示闭锁肠管一端为盲端, 近端肠扩张; 肠狭窄段长约 0.8cm, 内径约 0.5cm, 镜下狭窄腔内肠黏膜显急性炎, 部分区域出血坏死(图 4)。肠重复畸

形直径约 4cm, 内含胎粪样物。镜下见囊壁纤维化伴间质出血及钙化(图 5)。

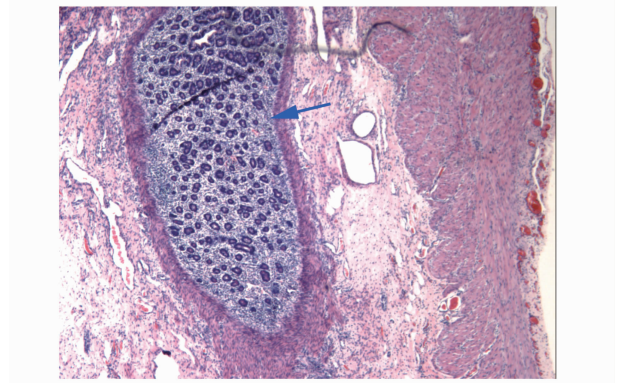


图 4 镜下示肠狭窄腔内肠黏膜(蓝箭示)显急性炎(HE 染色, ×40)

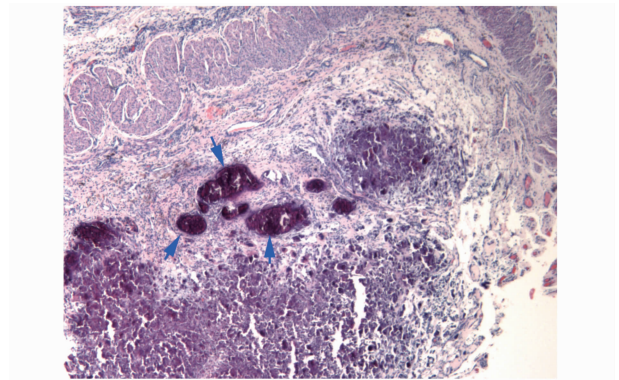


图 5 镜下示肠重复畸形壁内纤维化伴间质钙化(蓝箭示) (HE 染色, ×40)

2 讨论

消化系统发育异常是临床较为常见的出生缺陷, 其中消化道闭锁性畸形等严重情况, 即便生后行手术治疗, 仍很难治愈, 因此, 探讨消化系统畸形发生的潜在危险因素, 并以此提出干预策略, 具有现实的临床意义^[1]。CIA 及 CIS 的成因多认为是孕 12 周之后, 胎儿发育中的肠管因肠系膜血供中断而缺血坏死, 然后在其修复与瘢痕形成过程中发生闭锁和狭窄。在空、回肠的内因性梗阻中, CIA 约占 95%, 而 CIS 仅约占 5%。多发性闭锁约占 5%~20%^[2]。CIA 病理上可分为 4 型^[3]。I 型为隔膜闭锁, 即肠腔内出现隔膜, 而肠管及系膜保持连续性, 隔膜中央可有孔隙。II 型为盲端闭锁, 即闭锁两端的肠管均为盲端, 两端间有纤维索带相连, 闭锁段肠系膜保持连续性。III 型闭锁

分两个亚型,Ⅲa型为盲端闭锁,合并两盲端间闭锁段肠系膜呈V形缺损;Ⅲb型又称苹果皮样(apple-peel)闭锁,闭锁部位为十二指肠和空肠近端,两盲端分离并肠系膜发育不良,致闭锁以远小肠肠管下垂并沿系肠血管呈盘旋状,状似削开的苹果皮。Ⅳ型即多发性闭锁。本例回肠CIA闭锁段肠系膜缺如,属Ⅲa型;于CIA以上10cm处又合并CIS,为多发性CIA及CIS,较为少见。

小肠CIA和CIS的产前MRI诊断主要依据两个征象。一是肠管扩张,尤其当管径大于15mm及扩张肠段较长时;二是直肠明显变细,甚至不可见,此征象为肠梗阻的继发改变。本例多发性CIA和CIS可见以上两征象。此外,本例还出现一较为特别的征象,即扩张肠管段的不同肠袢在T2WI上呈现出低和高两种不同的信号,分别对应于T1WI上呈现为高和低信号的扩张肠袢。以往Shinmoto等^[4]也曾报道一例胎儿小肠两处闭锁,两段扩张的肠段内呈现不同的信号的病例。我们认为,这种多个扩张肠袢内呈现出不同信号的征象可能对诊断多发性CIA和/或CIS具有重要提示意义。其形成的原因是由于不同时间发生的多处CIA和/或CIS阻隔了扩张肠管间的沟通,致各个相互不通的扩张肠袢的内容物因不同的生成条件而不同,可能是羊水或胎粪,或者是两者某种比例的混合,甚或又可能合并有腔内出血。这一征象是产前MRI有可能诊断多发性CIA的一个依据,是产前MRI较之产前超声的一个优势所在。

一般而言,小肠CIA,尤其是回肠CIA较常见的合并症为胎粪性假性囊肿,合并肠重复畸形较为少见。我们经查国内外文献,尚未见有胎儿肠闭锁合并肠重复畸形的产前报道。肠重复畸形可能与胚胎期肠管空肠化过程异常或憩室样外袋退化不全有关^[5]。按重复畸形与肠管相对位置的不同可分为肠内型、肠壁型、肠外型 and 孤立型^[6]。其中,孤立型是指呈独立存在的重复畸形结构,与肠外型者贴附于主肠管一侧并与主肠管共有相同的动脉供血不同,其与主肠管无关联,并有独立的血供。孤立型较为少见。而本例肠重复畸形即属孤立型。

MRI上,胎儿肠重复畸形多表现为管状或球形单房囊肿,边缘较清楚光整,囊壁偏厚,囊内容物多呈长T1长T2信号。由于其MRI表现并无明显的特征性,因此,产前常需与胎儿腹部其他囊性病变,如卵巢囊

肿、大网膜或肠系膜囊肿等相鉴别。本例肠重复畸形有较为特殊的MRI表现,即囊腔内出现液-液分层,且下层呈稍短T1等T2信号。术后病理提示囊肿内含胎粪样物(其形成可能与内壁炎症、出血坏死后细胞脱落有关),考虑这是造成囊内分层及下层物质在T1WI上呈现高信号的原因。这种囊内分层征象在之前的肠重复畸形囊肿MRI相关文献中尚没见报道。

由于本例肠重复畸形囊肿信号较为特殊,因此在诊断上要与MRI表现可能与之相似的胎粪性假性囊肿和卵巢囊肿相鉴别。胎粪性假性囊肿一般在T2WI上呈高信号,在T1WI上呈中等或高信号^[7],也可呈稍低信号^[8]。曾有文献提及胎粪性假性囊肿可在产前超声上出现囊内液-液平面^[9]。但胎粪性假性囊肿继发于肠穿孔,形态多不规则,部分可见肠管汇入囊肿区。卵巢囊肿可因囊内出血而出现液-液分层,这在我们的产前病例中曾经发现过。与肠重复畸形囊肿的鉴别主要依据胎儿性别和病变发生的部位,卵巢囊肿只见于女性胎儿,且多发生于下腹部邻近膀胱处。

参 考 文 献

- [1] 关怀,郭邑,郭艳杰,等. 38例围生期消化系统畸形发生危险因素分析[J/CD]. 发育医学电子杂志,2016,4(1):37-40.
- [2] 潘思源,陈丽英. 儿科影像诊断学[M]. 北京:人民卫生出版社,2007:561.
- [3] 李胜利. 胎儿畸形产前超声诊断学[M]. 北京:人民军医出版社,2004:308.
- [4] Shinmoto H, Kashima K, Yuasa Y, et al. MR imaging of non-CNS fetal abnormalities: a pictorial essay[J]. Radiographics, 2000, 20(5): 1227-1243.
- [5] 李欣,邵剑波. 儿科影像诊断必读[M]. 北京:人民军医出版社,2007:418.
- [6] 韩福友,于泓,孙岩,等. 小儿肠重复畸形的分型与诊断[J]. 中华小儿外科杂志,1997,18(2):91-93.
- [7] Veyrac C, Couture A, Saguintaah M, et al. MRI of fetal GI tract abnormalities[J]. Abdom Imaging, 2004, 29(4): 411-420.
- [8] Wong AM, Toh CH, Lien R, et al. Prenatal MR imaging of a meconium pseudocyst extending to the right subphrenic space with right lung compression[J]. Pediatr Radiol, 2006, 36(11): 1208-1211.
- [9] Avni FE, Massez A, Cassart M. Tumours of the fetal body: a review[J]. Pediatr Radiol, 2009, 39(11): 1147-1157.

(收稿日期:2017-12-01)

编辑:宋文颖