

doi: 10.3978/j.issn.2095-6959.2017.12.038

View this article at: <http://dx.doi.org/10.3978/j.issn.2095-6959.2017.12.038>

· 临床病例讨论 ·

乙状结肠肠壁囊样积气症合并肠梗阻1例

陈柿姪, 乐美兆

(南京医科大学附属明基医院病理科, 南京 210019)

[摘要] 回顾性分析南京医科大学附属明基医院1例通过手术切除病理确诊的乙状结肠肠壁囊样积气症(pneumatosis cystoides intestinalis, PCI)合并肠梗阻患者的临床资料及其病理学特征, 结合国内外文献复习, 总结其病因、病理学特征、临床表现、诊断及治疗进展。PCI是一种罕见的消化系统疾病, 指发生在肠壁黏膜下和/或浆膜下及肌层的多发性充气囊肿, 常无症状或表现缺乏特异性, 临床易造成漏诊及误诊。近年来检查技术的提升及临床对PCI的进一步认识能有效提高诊断的准确率。

[关键词] 肠壁囊样积气症; 合并肠梗阻; 病理诊断

Pneumatosis cystoides intestinalis of the sigmoid colon complicated with intestinal obstruction: a case report

CHEN Shijin, LE Meizhao

(Department of Pathology, Affiliated BenQ Hospital of Nanjing Medical University, Nanjing 210019, China)

Abstract The report retrospectively analyzed the clinical data and pathological characteristics of one case of pneumatosis cystoides intestinalis of the sigmoid colon complicated with intestinal obstruction confirmed by pathological diagnosis, reviewed other cases from the related literature, and summarized the pathogenesis, pathological characteristics, clinical manifestations, diagnosis, and treatment progress. Pneumatosis cystoides intestinalis (PCI) is a rare disease of digestive system characterized by the presence of multiple gas-filled cysts in the intestinal submucosa and/or subserosa and/or muscularis. PCI was often missed diagnosis or misdiagnosed in clinic because it is usually asymptomatic or with no specific clinical manifestation. Strengthening the most understanding of PCI in clinic can effectively improve the accuracy of diagnosis with the improvement of inspection methods in recent years.

Keywords pneumatosis cystoides intestinalis; complicated with intestinal obstruction; pathological diagnosis

肠壁囊样积气症(pneumatosis cystoides intestinalis, PCI)又称肠气囊肿症, 是一种临床罕见消化系统疾病。因其临床表现缺乏特异性而易被漏诊和误诊, 往往在术中意外发现。近年随着检查技术的提升, 临床发病率有逐渐增加的趋势。

现报告南京医科大学附属明基医院收治的1例经外科手术切除病理确诊的乙状结肠PCI合并肠梗阻的临床资料及病理学特征, 并结合国内外文献复习, 探讨PCI的病因机制、病理特征、临床表现和诊治方法, 旨在加深对该病的认识, 有助于早

收稿日期 (Date of reception): 2017-09-17

通信作者 (Corresponding author): 陈柿姪, Email: chenshijin100@163.com

发现、早诊断, 早期制定治疗方案, 降低PCI产生严重并发症的概率。

1 临床资料

患者, 男, 81岁, 因“腹痛腹胀排便排气停止6天”以“肠梗阻”收住入院。患者6 d前无明显诱因突发腹痛腹胀, 排气后症状明显减轻, 未重视, 于2 d前再次出现同样症状, 程度加重, 有恶心感但无呕吐, 无排便排气。近期体重无明显减轻, 平素经常便秘, 无其他明显胃肠道症状。患者既往高血压口服代文1片, 1次/d; 糖尿病口服拜糖平1片, 3次/d, 血压血糖控制可; 右侧腹股沟直疝病史18年, 20 d前在我院行右侧腹股沟疝无张力修补术; 多次行痔疮手术; 无长期慢性咳嗽、咳痰、气短等慢性阻塞性肺病病史。否认工业毒物、放射性物质接触史, 否认家族性或遗传性疾病病史。入院体检: 一般情况可, 腹部膨隆, 可见明显胃型, 未触及包块, 无压痛、反跳痛, 叩诊鼓音, 肠鸣音5次/min, 较亢进, 移动性浊音阴性。实验室检查: WBC $6.05 \times 10^9/L$, N 84.1%; CA-199 66.71 U/mL。腹部立位平片示左半结肠明显扩张; 腹部平扫CT示乙状结肠及其周围肠系膜扭转。予胃肠减压及灌肠后症状无明显减轻, 遂行“乙状结肠切除+结肠造口术”, 术中见乙状结肠冗长, 乙状结肠系膜扭转, 完全性肠梗阻, 扭转肠段长约80 cm, 肠管巨型扩张, 直径约15 cm, 肠壁明显增厚。术后病理示: 乙状结肠PCI, 病变肠段长约30 cm, 合并肠梗阻。术后标本病理检查的大体观如图1, 镜下观如图2。患者术后半年门诊复诊未行CT和胃肠镜检查, 身体恢复良好, 左下腹造口内大便通畅。现已术后3年, 电话随访得知预后良好, 无明显胃肠道症状。本研究已获得患者知情同意。



图1 肠壁内见多发充气囊肿

Figure 1 Multiple gas-filled cysts in the intestinal wall

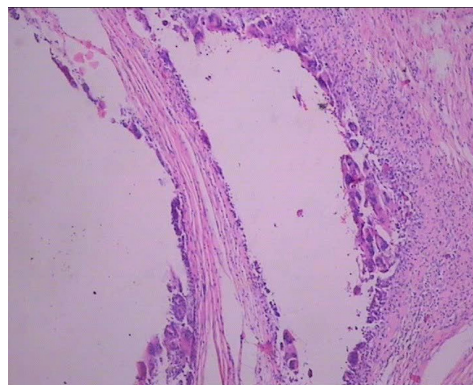


图2 囊内衬覆异物性多核巨细胞(HE, $\times 40$)

Figure 2 Cysts lined with foreign body multinucleated giant cells (HE, $\times 40$)

2 讨论

PCI最早在尸解标本中被描述, 指发生在肠壁黏膜下和/或浆膜下及肌层的多发性充气囊肿(氮气、氢气、二氧化碳等成份), 分为原发性与继发性, 原发性少见, 绝大多数为继发性(85%)^[1], 可累及从食管到直肠的各段消化道, 包括肠系膜、肝门等部位, 主要累及结肠和小肠, 以结肠较多见。我国高原地区报道病例数最多, 其他为全国散在病例, 提示可能与环境、地理及饮食有关。Wu等^[2]总结239例PCI患者, 发现本病男性多于女性, 年龄2~81岁。本例患者为81岁高龄男性, 但初始发病年龄无法查证。发生于婴儿的PCI通常表现为坏死性肠炎的症状之一, 往往能引起死亡, 发生于成人的PCI一般呈缓慢而平稳的良性临床经过, 偶可出现严重并发症, 如肠梗阻、肠扭转、肠套叠、肠穿孔、消化道出血、张力性气腹等。PCI的临床表现缺乏特异性, 可无症状或表现为程度不一的胃肠道症状, 如腹痛、腹胀、腹泻、便秘、排便习惯改变等, 出现并发症时主要表现为与其并发症相关的临床症状。如本例PCI合并肠梗阻, 患者因突发的不完全性和完全性肠梗阻相关症状而就医。虽其平素经常便秘, 但无其他明显胃肠道症状, 未予重视。当出现并发症时, PCI似乎更不易被临床发现, 从而仅诊断为症状和体征较明显的并发症或合并症。

PCI的病因尚不明确, 原发性可能与接触化学毒物, 如三氯乙烯有关, 此类报道多见于日本。继发性指继发于其他疾病或服用某些食物药物后产生, 常见的疾病有胃肠道疾病, 如消化性溃疡、幽门狭窄、阑尾炎、克罗恩病、缺血性

肠病、坏死性小肠结肠炎、假性肠梗阻、消化道恶性肿瘤等, 肺部疾病如慢性阻塞性肺炎、支气管哮喘、支气管肺炎、肺气肿等, 其他疾病如硬皮病、皮炎、干燥综合症、系统性红斑狼疮等, 以及糖尿病长期服用 α -葡萄糖苷酶抑制剂(α -glucoseinhibitors, α -GI)^[3], 以及近来提出的分子靶向治疗药物抗VEGF及表皮生长因子酪氨酸激酶抑制剂等^[4]。关于PCI的发病机制, 目前有机学说、细菌学说、肺源性学说、 α -GI应用学说、营养失调与化学反应学说等众多学说^[5], 但任何一学说均无法独立解释所有PCI。追问本例病史得知患者出生及长期定居于当地, 工作中未接触三氯乙烯或其他工业毒物, 故排除原发性PCI。考虑患者右侧腹股沟直疝病史病程较长(18年), 且有糖尿病病史长期口服 α -GI, 推测为本例继发性PCI的2个发病因素: 可能长期直疝影响肠道功能引起便秘, 致使肠腔内压力增加, 气体通过萎缩的肠黏膜、炎症性隐窝、黏膜破损处等挤入黏膜下层; 加之长期服用 α -GI延缓肠道内糖类吸收, 使得肠内产气菌利用糖类底物发酵产生过多气体。病变位于乙状结肠, 可能与本例患者乙状结肠冗长有关。

PCI的诊断较为困难, 目前尚无统一的诊断标准, 可综合X线、CT、胃肠镜、超声内镜、腹腔镜等检查手段, CT、胃肠镜及超声内镜为目前较佳手段。CT的重要性在于它可同时发现其他腹部病变, 但常规窗宽下CT很难区分出PCI病变内气体与腹腔内气体, 可能需要气腹窗或肺窗显示, 较高分辨率的多层螺旋CT可显示充气囊肿的大小、形态和累及肠段的部位、范围, 可结合多平面重建等后处理技术^[6]; 胃肠镜可见黏膜多发圆形和椭圆形隆起, 触之有气囊感, 囊壁较薄时可有透光性, 检钳夹破后因气体溢出病变塌陷为其特征^[7]; 超声内镜可显示起源于黏膜下层的混合回声或高回声病灶, 内部回声不均匀, 有蜂窝状或管状无回声区, 其后方可伴有特征性气体声影^[8]。近年随着胃肠镜的普遍开展, 肠壁黏膜下型气囊肿的发现率有逐渐增加趋势, 但对于浆膜下型及混合型的气囊肿无法窥及, 可联合多层螺旋CT检查全面的评估病变。本例黏膜下型PCI未能早期明确诊断而进行有效治疗, 与患者平素体检未行胃肠镜检查有关。

PCI术后标本的病理诊断, 有特征性的大体外观, 肠壁内充气囊肿致使肠黏膜呈现凸向肠腔的类圆形隆起, 散在或成簇分布, 形成息肉状葡萄样包块或蜂窝状外观, 隆起表面一般光滑, 如表

面见糜烂充血或苍白可能与黏膜层的炎症及供血障碍有关。充气囊肿与肠腔不相通, 囊肿之间也不相通, 常位于黏膜下层, 也可见于肌层及浆膜下、甚至肠系膜内。显微镜下关键的诊断特征是巨细胞围绕完整、部分或萎缩的囊肿排列^[9], 囊腔内衬大小不等的异物性多核巨细胞, 局部受囊内积气挤压内衬细胞较扁平, 囊壁为肠壁内固有结构被充气囊肿推挤后的改变, 囊肿周围组织可伴有结缔组织增生、充血水肿、炎细胞浸润、巨细胞性肉芽肿形成, 表面肠黏膜可见程度不一的炎症。肠镜活检时因标本为小块组织, 通常仅能诊断为黏膜慢性炎症。该病需与肠道的息肉、黏液囊肿、脂肪瘤、间质瘤、类癌以及多囊性间皮瘤、淋巴管瘤、子宫内膜异位症、炎症性肠病等疾病鉴别。

PCI目前尚无统一治疗方案, 应综合考虑制定有效策略。首先, 工作中接触三氯乙烯而发病的患者, 应劝导其脱离相应环境; 其次, 因PCI大多为潜在基础疾病继发所致, 要积极查找并治疗原发病; 最后, 对PCI施行必要的内科及外科治疗手段。由于部分PCI病例的囊肿可自发消失, 无症状或症状轻微者建议长期随访观察; 症状较明显者可进行内科保守治疗, 如要素饮食、胃肠减压、内镜下治疗与高压氧疗^[10], 或联合抗生素应用及输液支持治疗等; 如病情严重、多次保守治疗失败、有手术指征的并发症或合并症时, 可谨慎行手术治疗。PCI一般预后良好, 通常经内科保守治疗后病变可缓解或消失, 复发的病例可再次保守治疗, 应尽量减少不必要的手术, 以免影响患者生活质量。本例患者虽高龄, 术后3年预后仍良好。

总之, PCI临床罕见, 确切病因和发病机制尚不明, 缺乏典型临床症状, 诊断方法依赖内镜和CT检查等, 治疗手段主要有治疗原发病、氧疗、内镜下治疗和外科手术, 一般预后良好。所以, 早发现、早诊断、早治疗是预防PCI出现严重并发症的唯一途径。加深对PCI的认识, 能帮助开拓思路, 提高诊断准确率。

参考文献

1. Feuerstein JD, White N, Berzin TM. Pneumatosis intestinalis with a focus on hyperbaric oxygen therapy[J]. Mayo Clin Proc, 2014, 89(5): 697-703.
2. Wu LL, Yang YS, Dou Y, et al. A systematic analysis of pneumatosis cystoids intestinalis[J]. World J Gastroenterol, 2013, 19(30): 4973-4978.

3. 宗晔, 赵海英, 王拥军, 等. α -葡萄糖苷酶抑制剂诱导的结肠囊样积气症1例[J]. 胃肠病学, 2016, 21(10):639-640.
ZONG Ye, ZHAO Haiying, WANG Yongjun, et al. Pneumatosis cystoides coli induced by α -glucosidase inhibitor: a case report[J]. Chinese Journal of Gastroenterology, 2016, 21(10): 639-640.
4. Petrides C, Kyriakos N, Andreas I, et al. Pneumatosis cystoides intestinalis after cetuximab chemotherapy for squamous cell carcinoma of parotid gland[J]. Case Rep Surg, 2015, 2015: 530680.
5. 陈志芬, 孙萌. 肠气囊肿病[J]. 医学新知杂志, 2015, 25(2): 80-82.
CHEN Zhifen, SUN Meng. Pneumatosis cystoides intestinalis[J]. Journal of New Medicine, 2015, 25(2): 80-82.
6. 刘焱, 蒋黎, 张林川, 等. 肠道气囊肿症的多层螺旋CT影像学特征分析[J]. 中华胃肠外科杂志, 2016, 19(10): 1188-1190.
LIU Yan, JIANG Li, ZHANG Linchuan, et al. MSCT Imaging characteristics analysis of pneumatosis cystoides intestinalis[J]. Chinese Journal of Gastrointestinal Surgery, 2016, 19(10): 1188-1190.
7. 王永娟, 焦国慧, 王玉明, 等. 肠气囊肿症12例的诊治分析[J]. 中华消化内镜杂志, 2017, 34(2): 127-131.
WANG Yongjuan, JIAO Guohui, WANG Yuming, et al. A report of 12 cases of pneumatosis cystoides intestinalis[J]. Chinese Journal of Digestive Endoscopy, 2017, 34(2): 127-131.
8. 陈可. 内镜及超声内镜下肠道气囊症的影像学特征及超声内镜对其的诊断价值[J]. 胃肠病学和肝病学杂志, 2016, 25(12): 1444-1447.
CHEN Ke. Imaging features and diagnostic value of endoscopic ultrasonography in the diagnosis of PCI by endoscopy and endoscopic ultrasonography[J]. Chinese Journal of Gastroenterology and Hepatology, 2016, 25(12): 1444-1447.
9. Koreishi A, Lauwers GY, Misdraji J. Pneumatosis intestinalis: a challenging biopsy diagnosis. Am J Surg Pathol, 2007, 31(10): 1469-1475.
10. 曹友红, 吕翔, 王福根, 等. 结肠气囊肿症13例诊治分析[J]. 现代消化及介入诊疗, 2016, 21(4): 628-630.
CAO Youhong, LÜ Xiang, WANG Fugen, et al. Diagnosis and treatment of 13 cases of pneumatosis cystoides coli[J]. Modern Digestion & Intervention, 2016, 21(4): 628-630.

本文引用: 陈柿姘, 乐美兆. 乙状结肠肠壁囊样积气症合并肠梗阻1例[J]. 临床与病理杂志, 2017, 37(12): 2739-2742. doi: 10.3978/j.issn.2095-6959.2017.12.038

Cite this article as: CHEN Shijin, LE Meizhao. Pneumatosis cystoides intestinalis of the sigmoid colon complicated with intestinal obstruction: a case report[J]. Journal of Clinical and Pathological Research, 2017, 37(12): 2739-2742. doi: 10.3978/j.issn.2095-6959.2017.12.038

勘误声明

由于作者笔误, 外侧钢板与内外侧双钢板内固定治疗股骨远端C2, C3型骨折的疗效比较[J]. 临床与病理杂志, 2017, 37(11): 2421-2427. 一文应进行以下修改:

表1、表2和表3中组别“内侧钢板组”应改为“外侧钢板组”。

特此更正, 并向广大读者致歉。

《临床与病理杂志》编辑部