

成人先天性小肠旋转不良一例

卢俊竹 陈广成 詹俊

【摘要】 先天性小肠旋转不良是由于胚胎期中肠的旋转及固定发生障碍,使肠管位置发生变异,从而引起肠梗阻,甚至肠扭转。成人发病罕见,症状体征不典型,容易误诊。该文报道了 1 例 24 岁男性患者,以不明原因反复腹痛 1 年就诊,没有明显肠梗阻症状,在排除以慢性腹痛为特征的常见疾病后,结合上腹 CT 加 CT 血管造影显示空肠部分旋转至右侧腹,肠系膜上血管分支右旋至右侧腹,考虑诊断成人先天性小肠旋转不良。予对症止痛、促消化、调节胃肠动力等治疗后,行全消化道钡餐造影检查未见明确异常,患者亦诉腹痛明显缓解。请外科会诊后示患者目前无肠梗阻表现,暂无手术指征,出院后定期随访。

【关键词】 先天性小肠旋转不良,成人;肠梗阻;Ladd 手术

Adult congenital malrotation of the intestine: a case report Lu Junzhu, Chen Guangcheng, Zhan Jun. Department of Gastroenterology, Sun Yat-sen Memorial Hospital, Sun Yat-sen University, Guangzhou 510030, China

Corresponding author, Zhan Jun, E-mail: zjds663@163.com

【Abstract】 Congenital malrotation of the intestine is a disorder caused by the rotation and fixation obstruction of the midgut during the embryonic period, which alters the bowel position, thereby leading to intestinal obstruction and even intestinal torsion. It is rarely seen in adults. It is likely to make a misdiagnosis due to non-specific symptoms and physical signs. In this article, we reported a 24-year-old male patient presenting with recurrent abdominal pain for 1 year with unknown causes. He had no evident intestinal obstruction symptoms. The possibility of common diseases characterized with chronic abdominal pain was excluded. CT scan of the upper abdomen combined with CT angiography demonstrated that partial jejunum rotated to the right abdomen and the mesenteric vascular branch rotated to the right abdomen. The diagnosis of adult congenital intestinal malrotation was considered. Analgesic drugs, digestion-promoting intervention and gastrointestinal motility therapy were delivered. Subsequently, the examination of the gastrointestinal system with a barium meal detected no evident abnormalities. He reported that the abdominal pain was significantly alleviated. Round consultation of the surgeons revealed no intestinal obstruction manifestations or surgical indications. After discharge, follow-up should be delivered on a regular basis.

【Key words】 Congenital malrotation of the intestine, adult; Intestinal obstruction; Ladd surgery

先天性小肠旋转不良是由于先天肠管异位,形成异常索带或小肠系膜附着不全,以胃肠道表现为主的一种先天性疾病。本病大多发生于新生儿期,典型症状为高位不完全性肠梗阻表现,常反复发作,时轻时重;发生肠扭转时,突出症状为阵发性腹痛和频繁呕吐,是新生儿常见急腹症之一。成人发病罕见,症状体征不具特征性,易漏诊、误诊。该病诊断主要依靠影像学检查,包括 B 超、CT 或 MRI、消化道造影等。及时识别该病,特别是出现

肠梗阻征象时,并进行手术干预,往往能获得满意的治疗效果^[1]。为增加临床医师对成人发病的临床表现及诊治的进一步认识,减少误诊,现将本院收治的 1 例诊断为成人先天性小肠旋转不良的病例报道如下。

病例资料

一、病史及体格检查

患者男,24 岁,因反复左上腹痛 1 年,加重 2

个月于 2016 年 12 月 1 日收入院。患者于 1 年前开始出现左上腹绞痛，咳嗽、打喷嚏等腹压增加或体位改变时明显加重，与进食及呼吸无关，可向两侧中上腹及后腰背放射，持续十几分钟后可自行缓解，无发热、恶心、呕吐、腹胀、腹泻、黑便、停止排气排便等不适。既往史及个人史无特殊。体格检查：体温 36.6℃，脉搏 64 次/分，呼吸 18 次/分，血压 128/74 mm Hg（1 mm Hg = 0.133 kPa）。神志清晰，颈软，浅表淋巴结未触及肿大，心肺听诊无异常。腹部平坦，无皮疹，无明显压痛，但左上腹存在反跳痛，未触及包块，肝脾肋下未触及，移动性浊音阴性，肠鸣音正常。病理反射未引出，双下肢无水肿。

二、实验室及辅助检查

血常规、尿常规、粪常规及潜血试验、肝肾功能、电解质、血脂、血糖均无异常。PPD 皮试、结核感染 T 细胞斑点检测以及结核抗体均为阴性。胸部正侧位、腰椎正侧位、腹部立卧位 X 线检查，肝胆胰脾及泌尿系 B 超未见异常。上腹部 CT 加 CT 血管造影（CTA）示空肠部分旋转至右侧腹，肠曲形态未见异常，肠壁未见水肿；肠系膜上动脉、上静脉分支右旋至右侧腹，旋转角约 180°，考虑先天性小肠旋转不良可能性大，见图 1、2。胃镜示慢性非萎缩性胃炎，肠镜示直肠炎症改变。

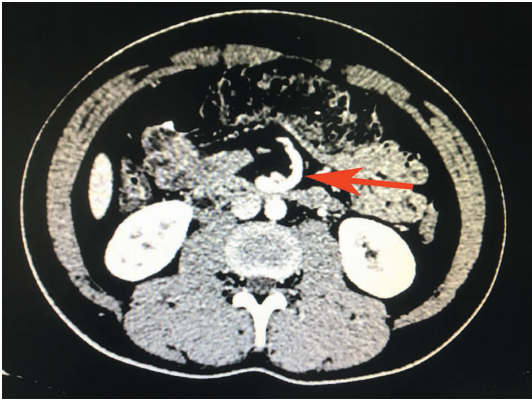


图 1 一例成人先天性小肠旋转不良上腹 CTA
箭头所示为肠系膜上血管分支右旋

三、诊治过程

根据患者青年起病，反复慢性腹痛，位置固定，结合上腹 CT 加 CTA 结果，考虑诊断成人先天性小肠旋转不良。入院后予对症止痛、PPI 护胃、促消化、调节胃肠动力等治疗后，2016 年 12 月 9 日行全消化道钡餐造影检查（钡检）未见明确异常，患者亦诉腹痛明显缓解。请外科会诊后示患者目前腹痛缓解，已无肠梗阻表现，暂无手术指征，建议

出院后定期随访即可。



图 2 一例成人先天性小肠旋转不良 CTA 三维重建
箭头所示为肠系膜上动脉分支右旋

讨 论

在胚胎期的第 5 周，发育正常的肠管被分为前肠、中肠和后肠，而肠旋转主要涉及中肠，该过程可分为三个阶段。在第一阶段中肠先突出胚外腔，然后以肠系膜上动脉为轴心按逆时针方向第一次旋转 90°，此时头支在右，尾支在左，最后退回胎儿腹腔；在第二阶段中肠继续按逆时针方向进行第二次旋转 180°。通过前两阶段中肠共旋转 270°，结果头支在左，尾支在右。这两次旋转使得十二指肠在肠系膜上动脉后形成“C”字环状，十二指肠空肠连接处位于脊柱左侧，升结肠位于右边，横结肠位于上边，降结肠位于左边。第三阶段则实现了肠系膜的融合和固定，最终升降结肠由结肠系膜附着于后腹壁，盲肠降至右髂窝，小肠系膜从 Treitz 韧带开始，由左上方斜向右下方，全固定于后腹壁^[1-2]。所以当肠不旋转、旋转不全或反向旋转、盲肠不下降、肠系膜固定障碍时，可出现异常索带（Ladd 韧带）或盲肠升结肠压迫十二指肠，引起十二指肠梗阻表现；或者由于小肠系膜不再是从左上至右下附着于后腹壁，而是凭借狭窄的肠系膜上动脉根部悬挂于后腹壁所致活动性增大，可发生小肠扭转而导致急性小肠梗阻，甚至因肠系膜血运障碍而引起小肠的广泛坏死^[3]。

根据既往资料，先天性小肠旋转不良发病率约为 0.2%，但近来也有文献报道其发病率可达 1%，这可能与影像学的发展提高了诊断率有关^[4-5]。

大多数先天性小肠旋转不良发病于新生儿期，成人时才出现症状的罕见，极少数患者可终身无任何症状。新生儿期发病的典型表现多为：出生后有正常胎粪排出，3~5 d 后出现间歇性呕吐，呕吐

物中含有胆汁；十二指肠梗阻一般是不完全性的，发生时上腹膨隆，有时可见蠕动波，而剧烈呕吐后即平坦萎陷；患儿可因反复梗阻造成消瘦、脱水。发生肠扭转时，多会出现阵发性腹痛和频繁呕吐；部分轻度扭转可因体位改变而自动复位后缓解；部分不能自动复位或扭转加重，导致肠管坏死，从而出现全腹膨隆、压痛、腹肌紧张、血便及休克等状况^[3,6]。

对于成人才发现肠旋转不良的，其症状体征大多不典型，几乎不出现急性肠扭转。据相关文献报道，其表现可为慢性腹痛、腹胀、呕吐、便秘或腹泻^[7]。其中约 79% 表现为腹痛，约 13% 可出现肠梗阻的症状，约 8% 的患者无任何症状^[8]。本例患者为成人发病，表现为反复左上腹疼痛不适，腹压增大时加重，无其他特殊不适。

先天性小肠旋转不良最终需要手术确诊，但通过影像学手段有助于术前诊断。具体包括：①腹部 X 线检查表现为高位肠梗阻征象，可见胃和十二指肠第一段扩张并有液平面，小肠内仅有少量气体，呕吐后腹部平片可为正常。②钡剂灌肠显示大部分结肠位于左腹部，盲肠位于上腹部或左侧。③全消化道造影显示十二指肠空肠连接处位置异常，多在右上腹部，此为肠旋转不良特征性表现；也可显示盲肠不在右下腹部。④CT 或 MRI 显示肠管分布异常，肠系膜上动脉与静脉错位，约 21% 可形成“漩涡征”。⑤腹部 B 超可通过对肠系膜上血管的异常来判断。⑥腹腔镜或剖腹探查有助确诊^[9-10]。

本例就是通过上腹 CT 及 CTA 检查发现空肠部分旋转至右侧腹，肠系膜上动脉、上静脉分支右旋至右侧腹，旋转角约 180°，从而考虑诊断成人先天性小肠旋转不良。之后可能由于自动复位，行全消化道钡检时未见异常，患者亦诉腹痛已明显缓解。

因成人发病的症状体征不典型，所以临床上成人先天性小肠旋转不良很容易漏诊及误诊，应注意与其他疾病相鉴别。对于以高位肠梗阻为表现的患者，需要与十二指肠狭窄或闭锁、环状胰腺、肠系膜上动脉综合征等其他十二指肠壅积症相鉴别，其鉴别要点是：①十二指肠狭窄或闭锁：全消化道钡检可显示胃及十二指肠高度扩张，但无盲肠及升结肠位置异常，CT 或 B 超检查亦无肠系膜上血管分布异常表现；②环状胰腺：全消化道钡检显示十二指肠降段狭窄，但屈氏韧带、小肠及结肠位置正常，胃及十二指肠无扩张，增强 CT 显示十二指肠

降段可见强化的胰腺组织包绕；③肠系膜上动脉综合征：全消化道钡检示十二指肠水平部见钡柱垂直中断，呈“笔杆征”，受阻近端肠管可出现顺逆蠕动构成的钟摆运动，俯卧位时钡剂可顺利通过，逆蠕动消失，但无肠管异位表现，同时血管造影可计算肠系膜上动脉与主动脉夹角。此外，对于临床考虑先天性小肠旋转不良合并十二指肠狭窄或闭锁、环状胰腺等先天性发育异常时，如有屈氏韧带或盲肠、结肠位置的异常或 CT 示“漩涡征”，可先考虑肠旋转不良的诊断；若腹部 X 线检查同时示胃及十二指肠显著扩张，应考虑合并有十二指肠闭锁的可能；若影像学检查示狭窄端位于十二指肠降端，应考虑合并有环状胰腺的可能；但这些诊断最终还是需要手术证实^[11]。对于仅以慢性间歇性腹痛为表现的患者，例如本例患者，应与胃食管反流病、消化性溃疡、慢性胃炎、慢性胰腺炎、小肠憩室、肝胆疾病、结核性腹膜炎及以慢性腹痛为表现的其他系统疾病如血卟啉病、腹型过敏性紫癜等相鉴别，应仔细询问病史、结合慢性腹痛的特点及伴随的全身其他表现、完善胃镜检查或予以诊断性治疗，当排除以上疾病时，应考虑到先天性小肠旋转不良可能，并及时完善 CT、消化道钡检等检查以早期确诊^[12]。对于慢性腹泻或便秘的患者，在排除常规的相关疾病如感染性疾病、炎症性疾病、全身性疾病所致腹泻后亦应考虑到该病可能。

治疗上，该病患者如无肠梗阻或肠扭转表现，可予对症治疗并定期随访。本例患者因腹痛入院，CT 检查后考虑诊断成人先天性小肠旋转不良，但由于无肠梗阻表现，经内科保守治疗后腹痛明显缓解，全消化道钡检亦未见异常，遂暂不行手术治疗，出院后定期随访。而对于反复出现肠梗阻的患者，则需要行手术治疗，经典术式为 Ladd 手术。其要点为根据不同情况松解压迫十二指肠的膜状索带和黏连，彻底解剖十二指肠和游离盲肠，整复扭转的小肠，使十二指肠沿着左腹直下，将小肠置于腹腔右侧，将盲肠和结肠置于腹腔左侧，同时切除阑尾，有肠坏死者行受累肠段的切除吻合术。因肠旋转不良常同时并发多种畸形，故术中应注意多发畸形的探查，避免漏诊^[4,13-14]。

综上所述，先天性小肠旋转不良成人发病罕见，且因临床症状体征缺乏特征性，容易误诊。所以对于不明原因的腹痛或伴腹胀、呕吐、停止排便排气的患者，需要行 B 超、CT 或消化道钡检来排除此病可能。如有肠梗阻及时行手术治疗，预后良

好。

参 考 文 献

[1] Sözen S, Güzel K. Intestinal malrotation in an adult: case report. *Ulus Travma Acil Cerrahi Derg*, 2012, 18 (3): 280-282.

[2] Sadler TW, Langman J. *Langman's medical embryology*. 9th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins, 2004, 60-100.

[3] 兰平. 先天性肠旋转不良. 8 版. 北京: 人民卫生出版社, 2013, 383-384.

[4] James AW, Zarnegar R, Aoki H, Campos GM. Laparoscopic gastric bypass with intestinal malrotation. *Obes Surg*, 2007, 17 (8): 1119-1122.

[5] Adams SD, Stanton MP. Malrotation and intestinal atresias. *Early Hum Dev*, 2014, 90 (12): 921-925.

[6] 李光泽, 向丽, 刘伟, 李晓庆, 金先庆, 王佚. 154 例不同年龄先天性肠旋转不良临床比较分析. *激光杂志*, 2013, 34 (5): 111-113.

[7] Seymour NE, Andersen DK. Laparoscopic treatment of intestinal malrotation in adults. *JSLs*, 2005, 9 (3): 298-301.

[8] Husberg B, Salehi K, Peters T, Gunnarsson U, Michanek M, Nordenskjöld A, Strigård K. Congenital intestinal malrotation in adolescent and adult patients: a 12-year clinical and radiological survey. *Springer Plus*, 2016, 5 : 245.

[9] 姚我, 潘文胜. 成人先天性小肠旋转不良长期误诊 1 例. *中国当代医药*, 2015, 22 (30): 171-173.

[10] 胡贵华, 刘毅. 成人先天性肠旋转不良的影像分析. *实用医技杂志*, 2015, 22 (5): 508-509.

[11] 王斌, 杨维民, 韩淑珍, 齐风华, 颜有霞, 黄波涛. 先天性肠旋转不良的影像学诊断. *中国现代医生*, 2010, 48 (19): 93-94.

[12] 胡品津, 谢灿茂. *内科疾病鉴别诊断学*. 6 版. 北京: 人民卫生出版社, 2014, 496-522.

[13] 裴宇辉, 汪晨, 楼毅, 王爱. 婴儿肠旋转不良 47 例诊治分析. *中华危重症医学杂志*, 2015, 8 (1): 43-44.

[14] 顾志成, 孙庆林, 汪健, 张锡庆, 朱锦祥. 小儿先天性肠旋转不良——附 63 例报告. *新医学*, 2001, 32 (12): 719-721.

(收稿日期: 2017-03-06)
(本文编辑: 杨江瑜)

