

✧腹部影像学

High frequency ultrasound in diagnosis of children with primary intestinal lymphangiectasia

ZHANG Jie, CHEN Wenjuan*, LI Hao, LIU Lingping, DUAN Xingxing

(Department of Ultrasound, Hunan Children's Hospital, Changsha 410007, China)

[Abstract] **Objective** To explore the diagnostic value of high-frequency ultrasound in children with primary intestinal lymphangiectasia (PIL). **Methods** Totally 20 children with clinically diagnosed PIL were retrospectively analyzed. All 20 children underwent abdominal high-frequency ultrasound, 13 of them underwent pathologic examinations. The accuracy, sensitivity, specificity, positive predictive value and negative predictive value of ultrasound in diagnosis of PIL were calculated. **Results** The accuracy, sensitivity, specificity, positive predictive value and negative predictive value of high-frequency ultrasound in diagnosis of PIL was 80.00% (16/20), 92.31% (12/13), 57.14% (4/7), 80.00% (12/15) and 80.00% (4/5), respectively. **Conclusion** High frequency ultrasound can accurately detect PIL from children with thickened intestinal wall.

[Keywords] lymphangiectasis, intestinal; child; ultrasonography

DOI:10.13929/j.issn.1003-3289.2020.03.027

高频超声诊断小儿原发性小肠淋巴管扩张症

张 杰, 陈文娟*, 李 皓, 刘凌萍, 段星星

(湖南省儿童医院超声科, 湖南 长沙 410007)

[摘要] **目的** 探讨高频超声诊断小儿原发性小肠淋巴管扩张症(PIL)的价值。**方法** 回顾性分析 20 例临床诊断 PIL 患儿,均接受腹部高频超声检查,13 例并接受组织病理学检查,计算超声诊断 PIL 的准确率、敏感度、特异度、阳性预测值和阴性预测值。**结果** 高频超声诊断 PIL 的准确率、敏感度、特异度、阳性预测值和阴性预测值分别为 80.00% (16/20)、92.31% (12/13)、57.14% (4/7)、80.00% (12/15) 和 80.00% (4/5)。**结论** 高频超声可较准确地在肠壁增厚患儿中筛查出 PIL。

[关键词] 淋巴管扩张, 肠; 儿童; 超声检查

[中图分类号] R551.2; R445.1 **[文献标识码]** A **[文章编号]** 1003-3289(2020)03-0425-04

小肠淋巴管扩张症是一种少见的蛋白丢失性肠病^[1],病因不明,可分为原发性和继发性。原发性小肠淋巴管扩张症(primary intestinal lymphangiectasia, PIL)又称 Waldmann 病,与淋巴管先天性紊乱有关^[2]。继发性小肠淋巴管扩张症可继发于感染、缩窄性心包炎、淋巴瘤、结节病、腹部外伤及手术损伤等使淋巴管狭窄、受压或回流不畅疾病^[3]。PIL 病程较长,且发病隐匿,临床表现多样^[4],长期蛋白质吸收不良和丢失导致患儿营养不良、免疫功能低下、发育迟缓,使

早期诊断尤为重要。肠活检是诊断 PIL 的金标准^[5],而相关非侵袭性影像学研究甚少。本研究观察高频超声诊断小儿 PIL 的价值。

1 资料与方法

1.1 一般资料 回顾性分析 2012 年 1 月—2018 年 10 月湖南省儿童医院收治的 20 例临床诊断 PIL 患儿,男 8 例,女 12 例;年龄 21 天~16 岁,中位年龄 6 岁;8 例慢性腹泻,6 例腹胀伴双下肢间断性水肿,4 例腹泻、腹胀,1 例腹胀、呕吐,1 例腹胀伴阴囊水肿。

[第一作者] 张杰(1984—),女,湖南湘常人,硕士,主治医师。研究方向:小儿超声。E-mail: zhangjieyisheng888@126.com

[通信作者] 陈文娟,湖南省儿童医院超声科,410007。E-mail: 270615734@qq.com

[收稿日期] 2019-07-17

[修回日期] 2019-10-03

1.2 仪器与方法 采用 Philips iU Elite(线阵探头, 频率 5~12 MHz)、Philips EPIQ7C(线阵探头, 频率 3~12 MHz)超声诊断仪, 以适当速度量程(0.5 cm/s)、适当壁滤波观察肠壁血流信号, 彩色取样框高 1 cm, 宽 3~4 cm, 常规扫查腹部肠道及腹腔, 发现异常时进行局部重点扫查。观察内容: ①有无增厚肠壁, 呈均匀性或非均匀性, CDFI 增厚肠壁上有无血流信号; ②增厚肠壁层次结构是否清晰, 肠壁回声减低或增强; ③增厚肠壁有无大小不等的无回声区, CDFI 无回声区内有无血流信号; ④有无肠系膜增厚, 增厚肠系膜回声有无增强或减弱; ⑤增厚肠系膜上有无大小不等的无回声区, CDFI 无回声区内有无血流信号; ⑥有无腹腔积液(仰卧位腹腔积液于最深处 <4 cm 为少量腹腔积液; 肝肾隐窝显示无回声区为中量腹腔积液; 腹腔积液最深处 8~10 cm 为大量腹腔积液^[6]); ⑦有无肠管扩张及肠蠕动减弱。

1.3 随访 对 12 例患儿进行半年随访, 间隔时间为 3 个月。

2 结果

2.1 PIL 临床表现及高频超声诊断效能 本组 20 例临床拟诊 PIL 患儿, 主诉多为慢性腹泻、腹胀、水肿, 肝功能转氨酶均正常, 淋巴细胞比值均减低(0.10 ± 0.02), 均伴有低白蛋白血症 $[(23.53 \pm 3.56) \text{ g/L}]$ 及腹腔积液。其中 18 例接受内镜组织活检, 2 例接受手术切除及术后病理检查。病理确诊 13 例 PIL, 男 6 例, 女 7 例。高频超声诊断 15 例 PIL, 正确诊断 12 例, 误诊 3 例, 漏诊 1 例; 高频超声诊断 PIL 的准确率 80.00% (16/20), 敏感度 92.31% (12/13), 特异度 57.14% (4/7), 阳性预测值 80.00% (12/15), 阴性预测值 80.00% (4/5)。

2.2 高频超声表现 PIL 患儿均有广泛性肠壁均匀增厚, 呈“晕圈”征(图 1A), 增厚肠壁回声增强, 肠壁层次不清晰; 8 例增厚肠壁上可见大小不等的无回声区(图 2); 4 例伴有肠系膜增厚, 增厚的系膜上可见大小不等的无回声区(图 3)。CDFI 显示增厚肠壁及肠系膜上点条状血流信号,

无回声区内未见明显血流信号(图 3)。3 例大量腹腔积液, 8 例中量腹腔积液, 1 例少量腹腔积液。1 例除肠壁、肠系膜增厚外, 肠系膜上动静脉起始部见漩涡样改变, 高频超声诊断为肠旋转不良, 手术及病理确诊 PIL 并肠旋转不良。高频超声误诊 3 例, 1 例高频超声示节段性肠壁增厚, 回声增强, 肠腔小, 肠镜活检为克罗恩病; 1 例高频超声示肠壁增厚, 回声增强, 未见明显肠腔, 肠蠕动差, 肠间可见多处低无回声, 病理诊断肠结核。1 例高频超声示广泛性肠壁增厚, 增厚肠壁回声增强, CDFI 增厚肠壁未见明显血流信号, 病理显示肠腔大量果冻状异物。

2.3 治疗效果和随访 13 例确诊患儿均收入消化营养科, 接受系统性规范治疗。治疗过程中 1 例死亡, 12 例接受随访, 期间 3 例失访, 5 例临床症状治愈, 无肠壁增厚, 腹腔积液消失, 3 例临床症状稍缓解, 仍有肠壁或肠系膜稍增厚, 部分肠壁或肠系膜上可见大小不等无回声区, 伴少量腹腔积液(图 1B)。

3 讨论

PIL 相对罕见, 通常表现为间歇性腹泻或营养不良^[7-9], 可通过肠镜、多点活检诊断, 以黏膜、黏膜下和浆膜下淋巴管局灶性或弥漫性扩张为特征^[7]。本组 20 例中, 11 例经内镜组织活检确诊, 2 例经手术切除及术后病理检查确诊。

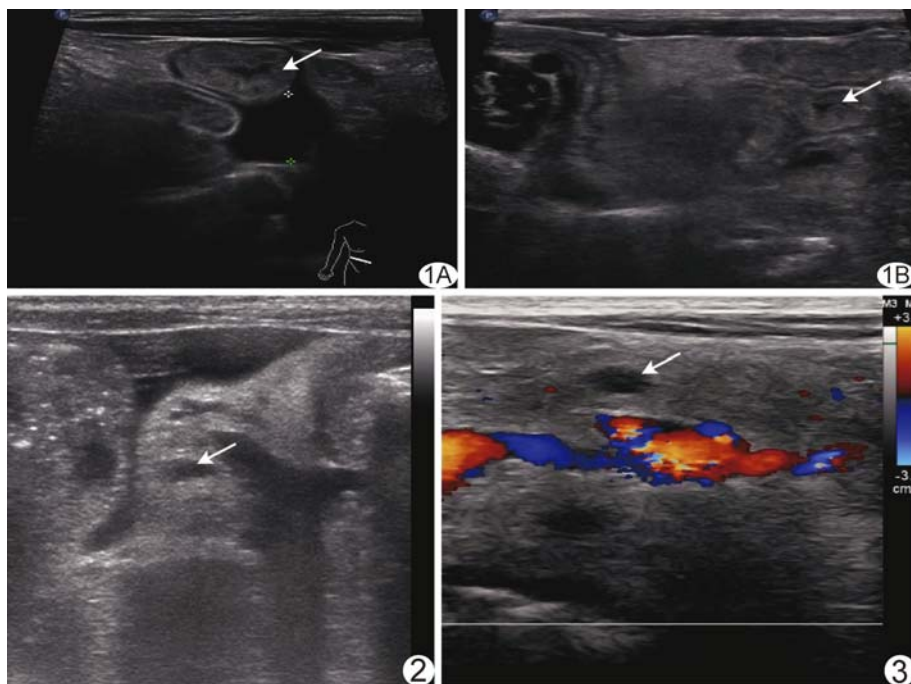


图 1 患儿女, 8 岁 9 个月, PIL A. 肠壁增厚, 呈“晕圈”征样(箭), 伴大量腹腔积液; B. 3 个月后复查, 部分肠壁稍厚(箭), 少量腹腔积液

图 2 患儿男, 11 个月, PIL, 增厚肠壁可见无回声区(箭)

图 3 患儿女, 3 岁, PIL, 增厚肠系膜上无回声区内未见明显彩色血流信号

文献^[5]报道,在儿童和青少年时期,PIL 通常表现为小肠淋巴管扩张,要临床表现为水肿、低蛋白血症、腹泻和淋巴细胞减少。个案^[10]报道 CT 提示肠壁增厚和包裹性积液。本组病例高频超声显示广泛肠壁均匀性增厚,呈“晕圈”征,增厚肠壁回声增强,肠壁层次不清晰,CDFI 可见点状血流信号;病理显示增厚肠壁黏膜下层水肿,黏膜下淋巴管增生,小灶黏膜糜烂,黏膜内可见少量炎症细胞浸润,与叶珊等^[11]的报道一致。高频超声示增厚部分肠壁上可见大小不等的无回声区,CDFI 无回声区内未见明显血流信号,病理示增厚肠壁黏膜层可见扩张的淋巴管结构,提示高频超声显示增厚肠壁上无回声区与扩张的淋巴管有关。本组 4 例除广泛性肠壁均匀性增厚外,伴有肠系膜增厚,回声增强及增厚的肠系膜上可见大小不等的无回声区,CDFI 增厚的肠系膜上可见点状彩色血流,无回声区内未见明显彩色血流;其中 2 例接受手术治疗,术后病理示增厚的肠系膜可见淋巴管增生及扩张,提示超声显示增厚肠系膜内无回声区与淋巴管扩张有关。手术病例之一为 21 天男性患儿,因腹胀、阴囊水肿入院,高频超声除示肠壁增厚、肠管扩张、肠蠕动差、中量腹腔积液,提示肠梗阻声像改变外,还发现肠系膜增厚,肠系膜上动静脉起始部呈漩涡征样改变,术中见肠系膜上动静脉走行异常,术后病理示增厚的肠壁及肠系膜黏膜层内可见散在扩张的淋巴管,提示 PIL 伴肠系膜血管发育异常。另一手术病例为 3 岁女性患儿,因腹胀、呕吐入院,高频超声示广泛性肠壁增厚、回声增强,肠管扩张,肠蠕动差,肠系膜增厚,回声增强,增厚肠系膜上可见大小不等的低无回声区;行分段小肠切除术,术后病理示淋巴管扩张,主要局限于肠壁浆膜下层和肠系膜,而肠壁黏膜层不明显,与 KIM 等^[12]报道一致。本研究提示,PIL 的病变淋巴管可位于肠壁浆膜下、黏膜下层、黏膜层及肠系膜。

本组高频超声误诊 3 例病例,均有肠壁增厚、回声增强,层次结构不清,伴不同程度腹腔积液,病理诊断分别为克罗恩病、肠结核及肠腔内果冻状异物,提示 PIL 需与克罗恩病、肠结核及异物鉴别。肠壁节段性增厚 ≥ 4 mm,回声不均匀,壁表面不光滑,呈波浪样改变,增厚肠壁内可见活跃的血流信号时,需考虑克罗恩病^[13]。于天琢等^[14]提出,若肠壁不均匀性回声增强,肠间多处低无回声区,CDFI 下肠间低无回声区内无血流信号,需结合结核菌素试验排除肠结核。若肠壁均匀性增厚,且 CDFI 无血流信号时,需追问病史,排除肠腔果冻状或膜状异物可能。PIL 还需与以下疾病相鉴别:①腹型过敏性紫癜,肠壁对称性、均匀性、节段性增厚,回声增强,

CDFI 下可见丰富的血流信号^[15],结合临床表现可加以鉴别;②肠壁淋巴瘤,超声示肠壁不对称性增厚,回声极低,CDFI 下极低回声肠壁有丰富血流信号^[16]。

本组 PIL 均伴不同程度低蛋白血症、腹腔积液及淋巴细胞比值减少,但肝功能正常,提示低蛋白血症与肝功能合成蛋白减低无明显相关;病理均见淋巴管扩张,淋巴管系统异常导致淋巴回流、转运蛋白质功能异常,当淋巴回流不畅时,管内压力升高,瓣膜功能受损,淋巴液外渗,使大量蛋白质丢失而出现低蛋白血症;淋巴细胞丢失而使淋巴细胞比值减少,免疫细胞数减少,免疫系统功能减低。研究^[16]报道,PIL 可能伴有免疫缺陷。本组 1 例因免疫功能低下反复感染导致死亡。

综上所述,PIL 高频超声表现有一定特征性,高频超声诊断 PIL 准确率、敏感度、阳性预测值均高。PIL 累及肠道较为罕见,早期诊断可提高生存率、延缓疾病进展过程。发现患儿低蛋白血症、水肿、腹泻、淋巴细胞减少,同时伴以上高频超声改变时,需要考虑或者排除 PIL。

[参考文献]

- [1] WANG X, JIN H, WU W. Primary intestinal lymphangiectasia manifested as unusual edemas and effusions: A case report[J]. *Medicine*, 2016,95(10):1-3.
- [2] BORZUTZKY A, ESPINO A, ALBERTI G, et al. Primary intestinal lymphangiectasia (Waldmann's disease) [J]. *Am J Gastroenterol*, 2019,114(2):197.
- [3] TANG Q Y, WEN J, WU J, et al. Clinical outcome of nutrition-oriented intervention for primary intestinal lymphangiectasia[J]. *World J Pediatr*, 2011,7(1):79-82.
- [4] ISAH M, AL-ARAYEDH G G, MOHAMED A M. Intestinal lymphangiectasia in children. A favorable response to dietary modifications[J]. *Saudi Med J*, 2016,37(2):199-204.
- [5] MARTINS C, GAGNAIRE A, ROSTAIN F, et al. Waldmann's disease: A rare cause of protein losing enteropathy in an adult patient[J]. *Rev Esp Enferm Dig*, 2017,109(5):385-388.
- [6] 张杰,陈文娟,孟慧娴,等. 儿童郎格罕细胞组织细胞增生症腹部超声表现[J]. *中国医学影像技术*, 2018,34(6):884-887.
- [7] LAI Y, YU T, QIAO X Y, et al. Primary intestinal lymphangiectasia diagnosed by double-balloon enteroscopy and treated by medium-chain triglycerides: A case report[J]. *J Med Case Rep*, 2013,19(7):1-5.
- [8] RASHMI M V, NIRANJANA MURTHY B, RANI H, et al. Intestinal lymphangiectasia—a report of two cases[J]. *Indian J Surg*, 2010,7(2):149-151.
- [9] VIGNES S, BELLANGER J. Primary intestinal lymphangiectasia (Waldmann's disease) [J]. *Orphanet J Rare Dis*, 2008,3:1-8.
- [10] HASHEMI J, FARHOODI M, FARROKH D, et al. Congenital Intestinal Lymphangiectasia: Report of a case[J]. *Iran J Radiol*, 2008,5(6):189-193.

- [11] 叶珊, 詹学. 原发性小肠淋巴管扩张症的研究进展[J]. 中华临床医师杂志, 2016, 10(11): 1613-1616.
- [12] KIM N R, LEE S K, SUH L. Primary intestinal lymphangiectasia successfully treated by segmental resections of small bowel[J]. J Pediatr Surg, 2009, 44(10): e13-17.
- [13] 魏淑萍, 杨斌, 徐超丽, 等. 常规超声检查及超声造影在克罗恩病诊断中的应用价值[J]. 中华医学超声杂志, 2016, 13(6): 406-410.
- [14] 于天琢, 杨高怡, 张莹, 等. 肠结核常规超声及超声造影表现分析[J]. 中国超声医学杂志, 2015, 31(7): 667-669.
- [15] 胡原, 何静波, 陈文娟. 高频超声和彩色多普勒超声在诊断腹型过敏性紫癜中的价值[J]. 中国超声诊断杂志, 2006, 7(4): 269-271.
- [16] 闰玉玺, 刘庆华, 刘小芳, 等. 小儿继发性肠套叠超声表现[J]. 中国医学影像技术, 2019, 35(1): 91-94.

Prenatal ultrasonic diagnosis of head navel conjoined twins: Case report

产前超声诊断头脐联体双胎 1 例

马 斌¹, 李小英², 王艺璇¹, 李天刚¹

(1. 甘肃省妇幼保健院功能检查科, 甘肃 兰州 730050; 2. 陇西县妇幼保健院超声科, 甘肃 定西 748100)

[Keywords] head navel conjoined; pregnancy, twin; ultrasonography, prenatal

[关键词] 头脐联体; 妊娠, 双胎; 超声检查, 产前

DOI: 10.13929/j.issn.1003-3289.2020.03.028

[中图分类号] R714.2; R445.1 [文献标识码] B [文章编号] 1003-3289(2020)03-0428-01

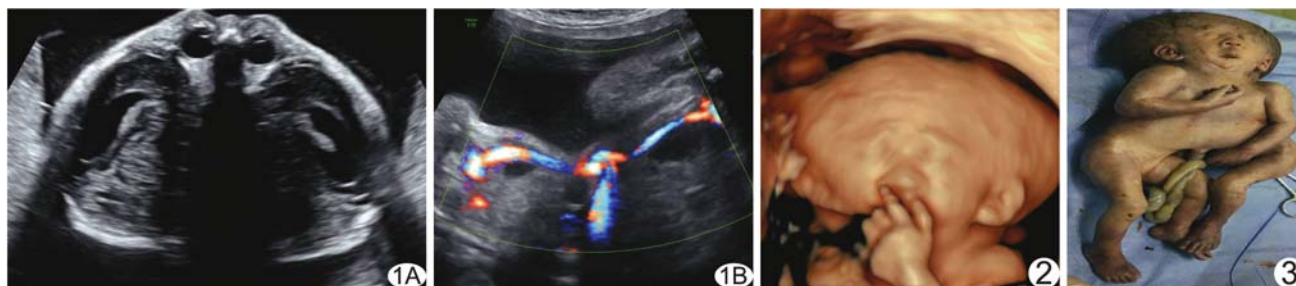


图 1 产前超声 A. 声像图示双侧胎儿头颅部分融合, 侧脑室增宽, 可见 2 只眼睛; B. 两胎儿腹部融合, CDFI 于膀胱两侧仅见 1 支脐动脉, 脐血管由共同脐部发出 图 2 三维表面成像图 图 3 引产后标本

孕妇 23 岁, 孕 1 产 0, 孕早期未接受产前超声检查。孕 29 周超声检查发现 2 个胎儿, 自头部至脐部广泛相连, 脐以下各具独立结构; 1 个共同头颅内见 4 个侧脑室及 4 个脉络丛, 双胎侧脑室增宽约 15 mm; 共探及 4 个耳朵, 位置较低, 颜面部见 2 只眼睛, 1 个鼻子, 1 张嘴(图 1A), 三维超声清晰显示头颅形态及颜面部(图 2); 1 个躯干, 胎儿双脊柱面对面排列, 4 个上肢, 4 个下肢, 两胎儿双手、双足均可见; 共用 1 个心脏、1 个胃泡及 1 个肝脏, 膈肌回声连续性中断, 胃泡回声位于胸腔内, 心脏为单心房单心室结构, 受压略移位; 下腹部及盆腔内可见 4 个肾脏及 2 个膀胱回声; 脐血管由共同脐部发出, 双胎均为单脐动脉(图 1B), 脐血管内可见 4 支血管(2 支脐动脉和 2 支脐静脉); 仅探及 1 个胎盘回声, 羊膜囊内未探及羊膜分隔。超声提示: 宫内头脐联体双胎并多发畸形。之后孕妇接受引产, 证实产前超声诊断(图 3)。

讨论 联体双胎是单绒毛膜双胎中的罕见畸形, 发生率为 1/10 万~2/10 万, 针对其发病机制主要有分裂理论及融合理论两种学说。根据胎儿身体融合范围及部位, 联体双胎分为对称性联体和不对称性联体; 前者相对常见, 表现为胸部联胎、脐部联胎和臀部联胎, 头部及脊柱联胎少见; 对于联体范围较大者可通过复合语来反映介于两种之间的类型, 如本例命名为头脐联胎。产前超声可直接显示绒毛膜羊膜类型及羊膜腔内胎儿数目, 多切面动态观察联体双胎融合部位、类型及范围。彩色多普勒超声可明确胎儿有无合并心血管畸形及脐血管数目; 三维超声可提供双胎身体联体范围及外观的立体特征。本例孕早期未接受任何产前超声检查, 致孕 29 周才发现严重联体双胎并多发畸形。孕早期明确诊断联体双胎并及时采取干预措施, 有助于减轻孕妇身心损伤。

[第一作者] 马斌(1984—), 男, 甘肃平凉人, 硕士, 主治医师。E-mail: 153873545@qq.com

[收稿日期] 2019-05-26 [修回日期] 2020-01-09