

- and magnetic resonance imaging of a plexiform angiomyxoid myofibroblastic tumor: a case report[J]. BMC Med Imaging, 2017,17(1):7. DOI: 10.1186/s12880-017-0180-1.
- [6] Wu JD, Chen YX, Luo C, et al. Plexiform angiomyxoid myofibroblastic tumor treated by endoscopic submucosal dissection: a case report and review of the literature[J]. World J Gastroenterol, 2021,27(31):5288-5296. DOI: 10.3748/wjg.v27.i31.5288.
- [7] Li X, Li S, Xiong S, et al. A rare case of plexiform angiomyxoid myofibroblastic tumor in the stomach which was diagnosed at the earliest stage in the literature[J]. Gastroenterol Rep (Oxf), 2018,6(4):313-316. DOI: 10.1093/gastro/gow035.
- [8] 闫红燕, 王晓敏, 陈红芳, 等. 胃丛状血管黏液样肌纤维母细胞瘤临床病理特点与预后分析[J]. 现代肿瘤医学, 2022,30(9):1617-1620. DOI:10.3969/j.issn.1672-4992.2022.09.017.
- [9] Takahashi Y, Suzuki M, Fukusato T. Plexiform angiomyxoid myofibroblastic tumor of the stomach[J]. World J Gastroenterol, 2010,16(23):2835-2840. DOI: 10.3748/wjg.v16.i23.2835.
- [10] Xia Z, Zhou Z, Guo W, et al. Endoscopic submucosal excavation for gastric plexiform fibromyxoma: a case report and systematic review of literature[J]. Front Oncol, 2023,13:1090259. DOI: 10.3389/fonc.2023.1090259.
- [11] 张路, 金乾秀, 肖宁, 等. 10B 胃丛状纤维黏液瘤一例并文献复习[J]. 临床医学进展, 2022,12(12):12033-12039. DOI: 10.12677/ACM.2022.12121734.
- [12] Hu G, Chen H, Liu Q, et al. Plexiform fibromyxoma of the stomach: a clinicopathological study of 10 cases[J]. Int J Clin Exp Pathol, 2017,10(11):10926-10933.
- [13] Spans L, Fletcher CD, Antonescu CR, et al. Recurrent MALAT1-GLI1 oncogenic fusion and GLI1 up-regulation define a subset of plexiform fibromyxoma[J]. J Pathol, 2016,239(3):335-343. DOI: 10.1002/path.4730.
- [14] Nagahisa Y, Itou T, Okita C, et al. Laparoscopic and endoscopic cooperative surgery for plexiform angiomyxoid myofibroblastic tumor[J]. Case Rep Gastroenterol, 2016,10(2):302-307. DOI: 10.1159/000446764.
- [15] Lai J, Kresak JL, Cao D, et al. Gastric plexiform fibromyxoma: a great mimic of gastrointestinal stromal tumor (GIST) and diagnostic pitfalls[J]. J Surg Res, 2019,239:76-82. DOI: 10.1016/j.jss.2019.01.062.
- [16] Su HA, Yen HH, Chen CJ. An update on clinicopathological and molecular features of plexiform fibromyxoma[J]. Can J Gastroenterol Hepatol, 2019,2019:3960920. DOI: 10.1155/2019/3960920.
- [17] Kawara F, Tanaka S, Yamasaki T, et al. Gastric plexiform fibromyxoma resected by endoscopic submucosal dissection after observation of chronological changes: a case report[J]. World J Gastrointest Oncol, 2017,9(6):263-267. DOI: 10.4251/wjgo.v9.i6.263.
- [18] Ayyanar P, Nayak HK, Samal SC, et al. Recurrent plexiform angiomyxoid myofibroblastic tumour (PAMT) of the stomach with aggressive behaviour[J]. Pathology, 2022,54(5):650-654. DOI: 10.1016/j.pathol.2021.09.010.

先天性中肠反向转位伴空肠疝入畸形网膜 1 例

王晴 孙科

株洲市中心医院消化病医学中心普通外科一科, 株洲 412007

通信作者: 孙科, Email: 1485143221@qq.com

A case report of Congenital midgut malrotation with herniation of the jejunum into a malformed omentum

Wang Qing, Sun Ke

【摘要】 先天性肠旋转不良是胚胎时期以肠系膜上动脉为轴心进行肠旋转时发生障碍所遗留的肠道解剖及其系膜固定异常, 可引起肠扭转、肠梗阻等急腹症。本文报道 1 例因“反复脐周疼痛 10 余年, 加重 6 个月”入院的 23 岁女性患者, 经手术探查术中确诊先天性中肠反向转位, 同时发现十二指肠旁网膜形成疝囊, 上段空肠疝入, 形成腹内疝。术中将肠系膜系膜根、升结肠及右侧横结肠按照原始解剖位置固定, 术后随访半年以上, 患者无腹痛、腹胀等不适, 恢复良好。

【关键词】 先天性肠旋转不良; 腹内疝; 大网膜发育异常

患者 女性, 23 岁, 因“反复脐周疼痛 10 余年, 加重 6 个月”于 2024 年 1 月 11 日就诊于株洲市中心医院消化科。患者

既往有反复腹痛史, 曾在外院就诊, 行 CT 检查考虑有腹内疝, 经过保守治疗后症状缓解, 未行手术治疗。查体显示:

DOI: 10.3760/cma.j.cn441530-20240306-00087

收稿日期 2024-03-06 本文编辑 朱雯洁

引用本文: 王晴, 孙科. 先天性中肠反向转位伴空肠疝入畸形网膜 1 例[J]. 中华胃肠外科杂志, 2025, 28(1): 88-89. DOI: 10.3760/cma.j.cn441530-20240306-00087.



上腹部膨隆,未见胃肠型,腹肌软,右上腹压痛,无反跳痛,肠鸣音正常。行小肠CT造影示:右上腹小肠异常聚集,考虑有腹内疝,十二指肠位于横结肠前,相应肠系膜血管纠集、扩张、扭曲,十二指肠后横结肠局部受压,见图1。予以禁食、胃肠减压、润肠通便等保守治疗,肛门恢复排气排便,但仍出现反复腹痛。后转入普通外科,全科讨论认为有手术探查指征,遂术前胃镜下置入肠梗阻导管至十二指肠,于2024年1月17日在全身麻醉下行手术探查。术中见空肠上段有长约50 cm肠管疝入十二指肠右侧网膜中。见图2。将空肠从网膜中拖出复位,切除部分网膜,缝闭疝囊间隙。术中探查横结肠中段位于十二指肠水平段、肠系膜上动脉后方,挤压肠内容物显示肠管通畅、无卡压。空回肠、盲肠、回盲部、升结肠及横结肠右侧的系膜均未与腹后壁融合,处于游离状态;横结肠左侧、降结肠、乙状结肠系膜与后腹膜部分融合。术中考虑肠旋转不良并肠系膜未固定,远期有肠扭转风险,遂行肠系膜固定术,将悬挂于肠系膜上动脉根部的空回肠系膜固定在后腹壁,自第二腰椎左侧斜向右下跨过脊柱及其前方结构,止于右骶髂关节前方;再将回盲部、升结肠、横结肠右侧按正常解剖位置固定。关闭可能引起腹内疝的系膜、网膜或腹膜间隙。为保证肠管通畅,术中同时将肠梗阻导管送至末端回肠,进行小肠肠排列。术后予以胃肠减压、禁食等对症治疗,肛门恢复排气排便,术后第5天开始进食少量流质,术后第7天复查CT示无明显肠梗阻后拔出肠梗阻导管。见图3。患者顺利康复并出院。术后随访11个月,患者恢复良好,无腹痛、腹胀等不适。

讨论 先天性肠旋转不良是胚胎时期以肠系膜上动脉为轴心进行肠旋转时发生障碍所遗留的肠道解剖及其系膜固定异常。本例患者十二指肠旁网膜形成疝囊,上段空肠疝入,形成腹内疝。笔者认为,在正常的肠道旋转过程中,横结肠及其系膜覆盖了十二指肠,大网膜又覆盖了横结肠,因此网膜不容易形成疝囊。而在中肠旋转不良的情况下,十二指肠位于横结肠的前方,两者之间交叉存在间隙,大网膜主要覆盖横结肠的左侧,而十二指肠右侧和横结肠右侧的间隙则未被覆盖^[1-2]。随着网膜的发育和成熟,其面积增大,网膜与这些间隙形成疝囊;一旦肠管疝入,就会形成腹内疝,疝囊似蚕茧样包裹上段小肠。由于在胚胎期网膜的发育不成熟,难以形成疝囊包裹肠管;根据患者的病史推测,应是患者成年后网膜发育成熟,才有机会形成疝囊,同时肠管疝入逐渐增

多,张力增大,从而导致反复腹痛10余年病情。

成人先天性肠旋转不良的原则为解除梗阻,恢复肠管通畅^[3-4]。本例患者十二指肠与横结肠间隙间存在发育不良的网膜形成的疝囊,空肠上段肠管疝入形成腹内疝,但并未出现嵌顿或绞窄,遂行肠管复位,切除部分网膜并缝闭间隙,以预防疝再发。该患者中肠反向旋转,可能因十二指肠压迫横结肠引发肠梗阻,可选处理方案包括:(1)彻底游离十二指肠、横结肠,重新固定正常肠管位置;(2)离断横结肠,在十二指肠前重新吻合;(3)将横结肠左侧与右侧行侧侧吻合,建立短路通道。术中检查横结肠与十二指肠交叉处未见压迫,因此未做特殊处理。

中肠旋转不良可能导致肠系膜不固定,增加肠扭转风险。目前有线性和扇形固定两种方法^[5]。对于较窄的小肠系膜根部和较长的系膜半径,可选择扇形固定以增加肠系膜与后腹膜固定的宽度,减少扭转风险;若长度和系膜半径适宜,可以视情况予以线性固定更符合生理解剖和肠系膜上动脉走行。本例手术中,先将小肠和回盲部按正常解剖位置摆放,采用间断缝合初步固定,检查位置满意、横结肠无卡压后,再进行连续缝合,以确保肠系膜完整、连续固定于后腹壁,避免间隙。升结肠、横结肠右侧系膜与后腹壁相应位置顺势缝合固定即可。因本例患者病情复杂和需探查横结肠,故选择开放手术。

利益冲突 所有作者均声明本研究不存在利益冲突

参 考 文 献

- [1] 李和,李继承.组织学与胚胎学(第三版)[M].北京:人民卫生出版社,2015.
- [2] 李继承,曾园山.组织学与胚胎学(第9版)[M].北京:人民卫生出版社,2018.
- [3] Ribeiro T, Greene B, Bennett S, et al. Variations of intestinal malrotation in adults: a case report of midgut volvulus and literature review for the surgeon[J]. Int J Surg Case Rep, 2022, 91: 106750. DOI: 10.1016/j.ijscr.2021.106750.
- [4] Elgeyoushy F, Qari AS, Faidh RA. A rare case of congenital intestinal malrotation presented as an intestinal obstruction in an adult[J]. Cureus, 2023, 15(12): e49812. DOI: 10.7759/cureus.49812.
- [5] 周良弼,罗云,冯文浩,等.小肠系膜扇形固定术在小肠系膜扭转治疗中的体会[J].中华胃肠外科杂志,2024,27(5):510-513. DOI: 10.3760/cma.j.cn441530-20231025-00148.



图1 术前CT,红色箭头所示十二指肠及空肠上段肠管聚集,似有膜包裹;黄色箭头所示横结肠从小肠后方经过 图2 空肠上段被网膜包裹成疝 图3 术后第7天复查CT,图红色箭头所示十二指肠水平段,其内有肠梗阻导管;黄色箭头所示横结肠从十二指肠后方经过