论　著

Peutz-Jeghers综合征的临床及小肠CT三维成像特点(附18例分析)

1.上海市长海医院影像医学科 (上海 200433)
2.上海市第十人民医院心脏外科 (上海 200072)
3.浙江省绍兴市诸暨市人民医院放射科 (浙江 绍兴 311800)
王铁功[1]　吴晓云[2]　张　娴[3]
袁　渊[1]　尹　伟[1]　许　兵[1]
金相兰[2]

【摘要】**目的** 探讨小肠CT三维成像对Peutz-Jeghers综合征的诊断及临床应用价值。**方法** 搜集长海医院收治的经病理证实的PJS患者18例，男女各9例，所有病例均行小肠CT三维检查，分析其CT表现，并结合临床资料进行回顾性分析。**结果** 18例均有皮肤色素沉着，18例均以反复腹痛为首发症状，8例有黑便，6例有肠梗阻病史，5例有肠套叠病史，2例肠镜后出现肠穿孔。1例伴发左乳纤维腺瘤。错构瘤性息肉12例(66.7%)，炎性息肉3例(16.7%)，绒毛-管状腺瘤2例(11.1%)，增生性息肉1例(5.5%)。息肉累及胃9例，小肠18例，结肠16例。息肉大小(1.0-4.5)cm，有或无蒂，类圆形或分叶状，增强后见条状小血管由肠壁进入息肉内。肠套叠可见典型的“靶征”、“双肠管征”。**结论** Peutz-Jeghers综合征临床表现特异，小肠CT三维成像诊断胃肠道息肉及有无肠套叠准确性高，同时作为一种无创检查，利于定期复查。

【关键词】Peutz-Jeghers综合征；断层，X线计算机；诊断
【中图分类号】R656.7
【文献标识码】A
DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2017.09.036

通讯作者：金相兰

Clinical and Small Bowel CT 3D Imaging Features of Peutz-Jeghers Syndrome: Analysis of 18 Cases

WANG Tie-gong, WU Xiao-yun, ZHANG Xian,et al., Department of Radiology, Changhai Hospital, Shanghai 200433, China

[Abstract] ***Objective*** To investigate the diagnosis and clinical value of small bowel CT three-dimensional imaging in Peutz-Jeghers syndrome. ***Methods*** 18 cases of PJS confirmed by pathology in changhai hospital were collected, including 9 males and 9 females. All cases underwent small bowel CT three-dimensional examination. The clinical manifestations of these patients were analyzed retrospectively. ***Results*** Skin pigmentation were found in 18cases, recurrent abdominal pain as the first symptom in 18 cases, black stool in 8 cases. 6 cases were present with intestinal obstruction, 5 cases with intussusception, 2 cases with intestinal perforation after colonoscopy. 1 case was accompanied by left breast fibroadenoma. There were 12 cases (66.7%) of malignant polyps, 3 cases of inflammatory polyps (16.7%), 2 cases of villous tubular adenoma (11.1%), and 1 case of hyperplastic polyps (5.5%). The location of polyps were 9 cases in stomach, 18 cases in small intestine, and 16 cases in colon. The size of polyps were from 1.0 cm to 4.5cm. The polyps were pedunculated or sessile, round or lobulated, Small strips of vessels entered the polyps from the intestinal wall after enhancement. The typical target sign and double bowel sign were found in the cases with intussusception. ***Conclusion*** The Clinical manifestations of Peutz-Jeghers syndrome was special. The small bowel CT three-dimensional diagnosis of gastrointestinal polyps with or without intussusception was of high accuracy, and it could be used as a noninvasive examination for following-up.

[Key words] Peutz-Jeghers Syndrome; Tomography; X-ray Computed; Diagnosis

Peutz-Jeghers综合征(Peutz-Jeghers syndrome，PJS)又称黑斑息肉病，是以口唇或肛门附近皮肤色素沉着、胃肠道多发息肉、家族性遗传为特征的少见疾病[1]。随着影像学检查水平的提高，该病的检出率逐渐增加。国内有关PJS的小肠CT三维成像特点的报道较少。本文通过回顾性分析我院18例PJS患者的临床和影像特点，探讨小肠CT三维成像对PJS的诊断及临床应用价值。

1　资料与方法

1.1 一般资料　搜集我院2010年10月～2017年3月收治的PJS患者18例，男女各9例，年龄(9～59)岁，平均25岁。18例均有皮肤色素沉着，18例均有腹痛症状，8例有黑便，6例既往有肠梗阻病史，2例肠镜后出现肠穿孔，1例伴发左乳纤维腺瘤，10例有家族性遗传史。

1.2 扫描前胃肠道准备　患者检查前一天晚上禁食并清洁灌肠，检查前30min内口服5%甘露醇1000～1500mL，开塞露20mL通便，检查前15min肌肉注射盐酸消旋山莨菪碱(654-2)10mg。开始检查前用18F导尿管经肛门注入气体约1000mL以充盈结肠。2例出现肠穿孔的患者直接行CT检查。

1.3 检查机器及扫描参数　应用Siemens Sensation Cardiac 64层扫描仪，先行全腹部平扫，采用管电压120kV，管电流330mA，层厚5mm，重建层厚1mm。增强扫描采用双筒高压注射器，经肘静脉注入碘海醇(350mg I/mL)(50～60)mL，注射速率3.0mL/s，总量1.5mL/kg。增

强扫描采用阈值触发方式，启动扫描阈值210Hu，跟踪点为胸主动脉膈肌水平。扫描时期包括动脉期及门脉期，动脉期扫描采用阈值触发后延迟5s，门脉期延迟时间50s。扫描范围自膈肌至耻骨联合水平。

1.4 图像处理 将薄层数据进行多平面重组(multi-curve plane reformation，MPR)、最大密度投影(maximum intensity projection，MIP)等方法重建，由2名具有丰富腹部疾病诊断经验的影像科医师进行阅片，结果不一致时经协商达到一致。

2 结 果

2.1 手术、内镜及病理结果 18例患者均行经口、经肛内镜下息肉摘除术或开腹手术治疗，镜下可见胃肠道多发息肉样隆起，带蒂、亚蒂或扁平，部分病灶表面光滑，部分息肉表面粘膜糜烂、充血。18例均经病理证实为PJS，其中错构瘤性息肉12例(66.7%)，炎性息肉3例(16.7%)，绒毛-管状腺瘤2例(11.1%)，增生性息肉1例(5.5%)。

2.2 小肠CT三维成像特点 18例均发现胃肠道肠壁多发突向腔内的结节影，部位分别为胃9例(图1)，小肠18例，结肠16例。结节大小(1.0～4.5)cm，与肠壁间呈蒂状或宽基底相连，密度均匀或中央线状稍高密度影(图4)，呈类圆形或分叶状(图9)。平扫结节的CT值约(36～57)Hu，动脉期为(93～129)Hu，门脉期为(83～114)Hu。增强扫描结节呈明显均匀强化，部分带蒂结节于动脉期见强化程度更高的条索影由肠壁伸入(图6)。5例患者发现空肠上段或回肠远段肠套叠，套叠部的肠管管壁明显水肿、增厚，呈典型的“靶征”(图13)或“双肠管征”，增强扫描可见增厚的肠壁强化程度弱于正常肠壁。同时平扫时套叠肠管内层与中间层间可见脂肪密度影(图14)，增强后还可清晰显示肠系膜分支血管向套叠的肠管内疝入(图9)。

3 讨 论

PJS是一种常染色体显性遗传疾病，HemminkiA等[2]报道位于19p13.3的STK11/LKB1基因的突变与PJS的发生、发展有着密切的关系。PJS具有明显的家族聚集倾向，无明显性别差异。粘膜黑斑和胃肠道息肉的联合发生提示二者可能有一个共同的多效性基因基础[3]。本组10例有PJS家族史，约占55.6%。

PJS的主要表现为典型部位的色素沉着，如口唇、口腔颊黏膜、指趾皮肤，偶见于会阴。患者色素沉着多于婴幼儿时期出现，随年龄增长色素逐渐加深，青少年时期明显。本组色素沉着最早者于出生后即见口唇及肢体末端皮肤散在黑斑，最晚者14岁。患者色素沉着处常无自觉症状，故无需特殊处理。PJS的息肉可发生于胃肠道的任何部位，其中以小肠最多[4]，主要见于空肠近端及回肠远端。本组胃9例、小肠18例、结肠16例可见多发息肉，息肉发生率分别为50%、100%、88%。

PJS的主要病理类型为错构瘤，其典型病理特点为起源于粘膜肌层的平滑肌呈树枝样延伸至息肉的粘膜下层[5]。戴益琛等[6]统计了国内近10年文献报道的750例PJS患者，错构瘤性息肉占全部息肉的65.6%，20.6%为腺瘤性息肉，还包括增生性息肉、炎性息肉和幼年性息肉等病理类型。本组患者的病理类型主要为错构瘤性息肉，约66.7%，与报道相仿。

PJS具有发病早，生存期长，病情反复的特点[7]。随年龄的增长，息肉体积逐渐增大，数目增多，可引起腹痛症状，位于小肠、结肠的多发息肉可致肠套叠、肠梗阻等。本组患者100%(18/18例)有反复腹痛症状，44.4%(8/18例)有黑便，33.3%(6/18例)有不完全性肠梗阻，27.8%(5/18例)有肠套叠。当出现肠套叠或肠梗阻时常需行外科手术切除部分病变肠管。另外PJS具有肿瘤易感性，多数学者认为有着错构瘤-腺瘤-腺癌的发展过程。本组即有2例病理提示回肠绒毛-管状腺瘤，其中一例伴部分腺体低级别内瘤变。PJS息肉发生癌变或发生胃肠道外恶性肿瘤的风险可高达13.87%[6]。因此对PJS患者的定期随访以便及时发现早期癌变、进而降低死亡率显得尤为重要，小肠CT三维成像作为一种无创检查，具有检查时间短、简便、可重复性强等优点，可作为PJS的有效随访手段。

小肠CT三维成像可清晰胃肠道内息肉呈多发大小不一的软组织密度结节影，边缘可光滑或不光滑，呈类圆形或分叶状，病灶密度均匀或中央见树枝状高密度影(平滑肌组织)[8]，增强扫描动脉期结节呈明显均匀强化，延迟后持续强化。此外CT还可清晰显示息肉的蒂，本组病例中部分结节内于动脉期可见更高强化的条索影自肠壁伸入结节内部，仔细观察发现条索影与肠系膜上动脉分支血管相连，考虑为小血管影，提示PJS息肉血供丰富。本组中1例绒毛-管状腺瘤性息肉可见息肉的蒂明显强化，且有血管影伸入息肉内部，另一例错构瘤性息肉亦可见此征象。

小肠CT三维成像还可清晰显示病变部位肠壁有无水肿增厚、肠腔有无狭窄、有无肠套叠及肠梗阻近端肠管的扩张程度。当患

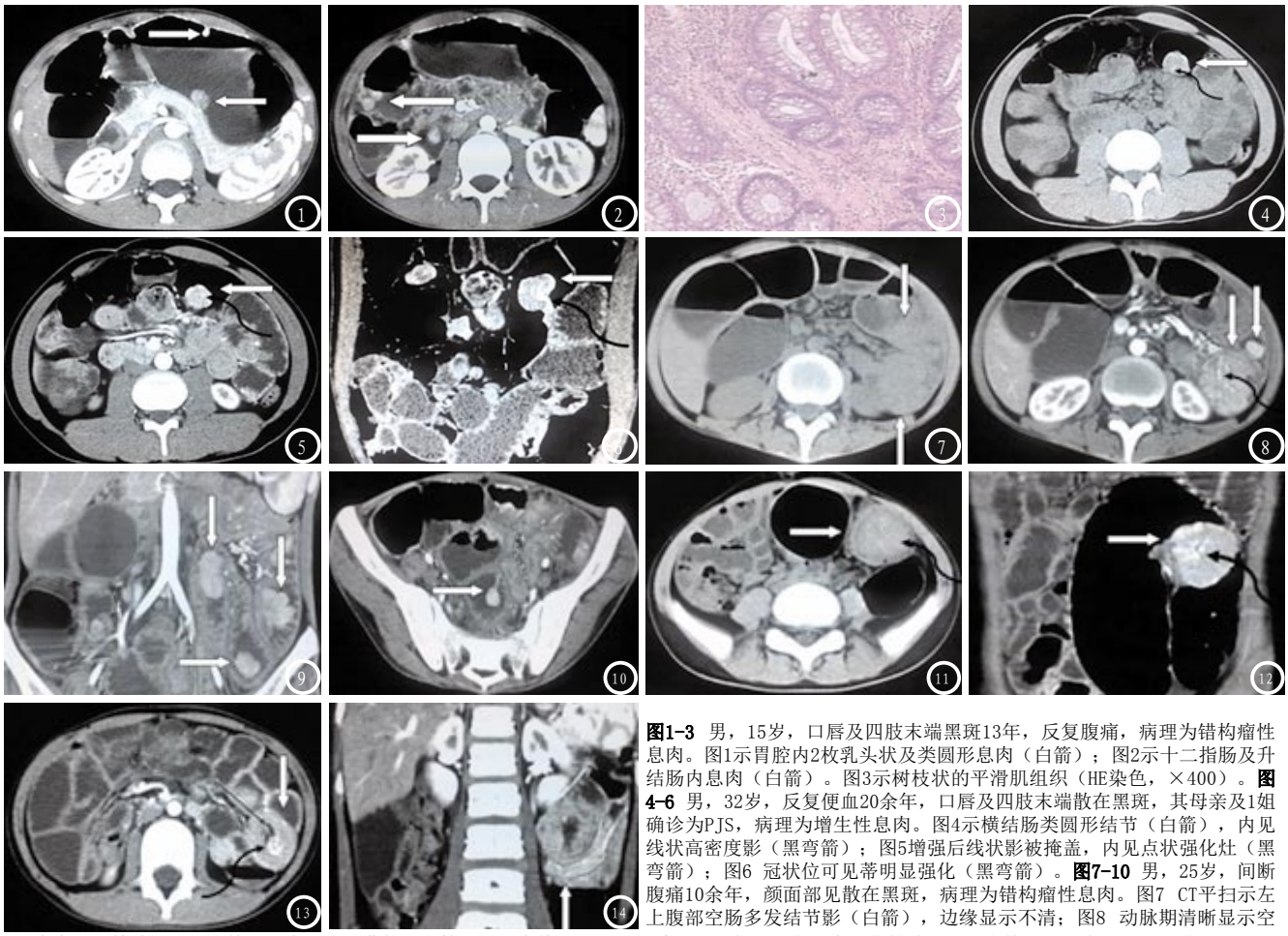

图1-3 男，15岁，口唇及四肢末端黑斑13年，反复腹痛，病理为错构瘤性息肉。图1示胃腔内2枚乳头状及类圆形息肉（白箭）；图2示十二指肠及升结肠内息肉（白箭）。图3示树枝状的平滑肌组织（HE染色，×400）。**图4-6** 男，32岁，反复便血20余年，口唇及四肢末端散在黑斑，其母亲及1姐确诊为PJS，病理为增生性息肉。图4示横结肠类圆形结节（白箭），内见线状高密度影（黑弯箭）；图5增强后线状影被掩盖，内见点状强化灶（黑弯箭）；图6 冠状位可见蒂明显强化（黑弯箭）。**图7-10** 男，25岁，间断腹痛10余年，颜面部见散在黑斑，病理为错构瘤性息肉。图7 CT平扫示左上腹部空肠多发结节影（白箭），边缘显示不清；图8 动脉期清晰显示空肠内大小不等结节影（白箭），内可见迂曲的小血管影（黑弯箭）。图9 门脉期冠状位显示空肠内强化的结节影（白箭），呈类圆形、分叶状。图10 乙状结肠内一带蒂息肉（白箭）。**图11-14** 男，9岁，腹痛伴便血3年，口唇部见散在黑斑，病理为错构瘤性息肉。图11示乙状结肠腔内直径3.4cm结节（白箭），图12轴位、图13冠状位分别示动脉期结节中度强化，内见更高强化血管影（黑弯箭）。图14显示套叠的肠管呈靶征，中央见脂肪密度影（黑箭）。

者存在肠套叠或肠梗阻时，肠镜常无法进镜，而CT扫描可同时显示肠腔内外及腹腔情况。套叠体部呈典型的“靶征”或“双肠管征”，套叠尾部呈“彗星尾征”，套叠的内层和中间层之间可见脂肪密度影，增强后还可见旋涡状血管伸入肠管中。MPR还可多角度显示病灶的形态、大小、数目及肠梗阻的管腔狭窄部位，为术前定位及手术方案的制定提供重要参考依据。另外通过肠系膜血管的容积成像可显示息肉的血供情况及周围肠管有无坏死，有利于早期发现患者有无血运障碍性肠梗阻[9]。

综上所述，小肠CT三维诊断胃肠道息肉及有无肠套叠准确性高，同时作为一种无创检查，利于定期复查。但也有一定的局限性，如有辐射，不能像内镜一样取活检进行定性诊断并治疗性摘除息肉，患者肠道准备差时直接影响诊断。

参考文献

[1] Duan SX,Wang GH,Zhong J,et al. Peutz-Jeghers syndrome with intermittent upper intestinal obstruction:A case report and review of the literature[J]. Medicine (Baltimore),2017,96(17): e6538.

[2] Hemminki A,Markie D,Tomlinson I,et al.A serine/threonine kinase gene defective in Peutz-Jeghers syndrome[J].Nature,1998,391(6663):184-187.

[3] 姜野.黑斑息肉病致肠套叠5例分析[J].现代医药卫生,2008,24(1):92.

[4] 徐显林，徐静华，方柳庄，等.Peutz-Jeghers综合征3例报告并文献复习[J].罕少疾病杂志,2014,5(12):38-40.

[5] 杨健,贾安平,梁秀兰.黑斑息肉综合征6例临床分析[J].右江民族医学院学报,2011,33(3):287-288.

[6] 戴益琛,宋于刚,肖冰,等.黑斑息肉综合征临床病理研究52例[J].武警医学,2008,19(5):450-452.

[7] 杨斌,赵博,王振军.黑斑息肉病的临床特点和治疗策略[J].大肠肛门病外科杂志,2004,10(4):271-273.

[8] 闾长安,姜新宇,陈宏伟.黑斑息肉综合征合并肠套叠的临床及CT表现[J].重庆医学,2011,40(16):1628-1631.

[9] 冯瑞,宋云龙,王萍,等.多层螺旋CT在黑斑息肉综合征诊断中的应用价值[J].中国医学装备,2016,13(4):67-71.

（本文编辑：汪兵）

【收稿日期】2017-07-24