

成人腸道轉位異常：一病例報告

張瀚文 朱正心 許自齊* 林錫泉 高進祿 周孫衍

馬偕紀念醫院 胃腸肝膽科 *大腸直腸外科

摘 要：

大部分的先天性腸道轉位異常好發於嬰兒及新生兒時期。若此一時期沒有併發症發生，腸道轉位異常通常是沒有症狀而且是偶然發現的。

一位五十九歲男性因為持續腹痛、腹脹兩天住院，腹部 X 光攝影顯示小腸阻塞，鋇劑消化道攝影發現不正常位置的十二指腸空腸接合處及未下降盲腸。經過保守療法，小腸阻塞並未緩解，病人於是接受剖腹手術。手術中解除了粘著及選擇性的盲腸切除，術後過程平順，病患出院追蹤情況良好。上消化道鋇劑攝影對於腸道轉位異常是一種敏感性高的診斷工具，十二指腸空腸接合處和盲腸是二種主要標識物，對於有症狀的病人手術是需要的。

關鍵詞：腸道轉位異常(Intestinal malrotation)

內部疝氣(Internal herniation)

十二指腸空腸交接處(Duodenojejunal junction)

前言

腸道轉位異常(Intestinal malrotation)是一種先天性的胚胎發育缺陷，文獻上最早的記載可追溯至 1836 年，Reid 經由死體解剖報告二例不正常位置盲腸的病例，而 Mall 於 1898 年則藉由解剖建立了正常腸胃道的發育及腸道轉位異常的模式¹。絕大部分這種先天性的疾病是在新生兒及嬰幼兒時期被發現，少部分病例則是因為沒有明顯臨床症狀而在成人時期才被發現¹⁻⁴。這些成人腸道轉位異常病人的臨床徵兆常是不明確、長期且反覆發生的，而一般臨床檢查又無法提供

很好的資訊^{3,5}。本文提出一位以腸阻塞來表現的腸道轉位異常的成年男性。藉由影像檢查確立診斷，接受手術治療，避免了可能發生的嚴重併發症。

病例報告

一位 59 歲男性因為持續兩天腹痛住院。他於年輕時期曾經歷輕微的間歇性腹痛並持續數月，當時並未就醫治療，臨床上無特殊個人疾病史及家族史。此次住院前二個月，他開始感覺排便習慣改變及小口徑的糞便排出，大便顏色正常無黏液及血便，並主訴持續全腹部悶痛兩天，此種腹痛並沒有任何加重及緩解因子，且伴有腹脹及排便困難。理學檢查發現：生命跡象穩定、呼吸清晰、心跳正常、腹部叩診充滿鼓音、腸蠕動聲減少、腹部於觸診時是柔軟的、有壓痛但沒有回彈壓痛、肛診則無特殊發現。實驗室檢查：血色素 17.4 gm/dl，血比容 50.3%，白血球 9520 mm³，Seg 75%，Amylase 47 IU/L，AST 64 IU/L，ALT 42 IU/L，尿素氮 11 mg/dl，肌酸酐 1.0 mg/dl，鈉離子 137 mEq/L，鉀離子 4.0 mEq/L，腹部 X 光攝影(圖一)有腸阻塞現象，腹部超音波則發現輕度脂肪肝、膽囊息肉及脹大的腸環，經由禁食、輸液治療、鼻胃管引流處置後，病人脹、痛情況時好時壞。進一步安排鋇劑灌腸攝影，發現盲腸位於右上腹部，且鋇劑隨後很快地充填迴腸(圖二)。由於鋇劑灌腸檢查發現沒有器質性阻塞病變，病人後來接受了小腸鋇劑攝影，顯示了十二指腸的第三、第四部分呈垂直走向，而不是正常情況下的水平走向，造成十二指腸空腸交接處位於脊椎骨右側，且大部分的小腸是位於右下腹部(圖三)，鋇劑於十小時之後才通過迴盲瓣至升結腸(圖四)。病人因為持續腸阻塞經過保守性內科治療不得緩解，於是接受剖腹手術，手術中發現整個腹部粘著厲害，盲腸位於右上腹近肝臟下方的位置，有一粘著帶由盲腸伸展到左下腹部的後腹膜處造成小腸有內部疝氣(internal herniation)的現象。小腸沒有扭轉(volvulus)、缺血變化，將粘著剝離，選擇性盲腸切除後，病人術後療程順利。出院後追蹤半年情況良好。

討論

胚胎時期的腸胃道是一長條管狀構造，分成前腸(foregut)、中腸(midgut)、後腸(hindgut)。其中，中腸是由上腸繫膜動脈供給血液，其長度起初與前腸、後腸相當，最後構成中段十二指腸至末端橫結腸之間的構造，腸胃道轉位主要就是發生在中腸這一段，可分為三個時期。第一時期：大約在胚胎時期第五週開始，中腸因為快速生長的關係，發生生理性臍部內疝氣(physiologic umbilical herniation)。以上腸繫膜動脈(對側是 vitelline duct)為支點，由矢狀面(sagittal plane)觀察，中腸可分為頭端的十二指腸空腸環(duodenojejunal loop) 或稱為動脈前部分(prearterial segment)及迴盲環(ileocecal loop)又稱為動脈後部分(postarterial segment)。另外由於肝臟右葉生長壓迫中腸的結果，十二指腸空腸環反時針旋轉九十度(由胚胎的腹側觀察)，形成位於上腸繫膜動脈的右側及下側(圖五)。第二時期：由於腹腔空間日趨變大，中腸於胚胎時期第十週開始返回腹腔內。近端的十二指腸空腸環是最先返回的，並繼續再完成了反時針一百八十度旋轉，通過了上腸繫膜動脈下端，到達了它的左端，而遠端的迴盲環較晚返回腹腔，也同樣地反時針旋轉一百八十度，最後形成了上腸繫膜動脈通過了十二指腸第三部份的前端而橫結腸則從它的前方通過(圖六、七)。第三時期：包含了盲腸的下降及小腸的固定。盲腸於第五個月時，到達相當於腸骨脊(ilic crest)的水平位置。

第一時期轉位異常很少會發生，中腸有時伴隨肝胃等臟器無法返回腹腔內，造成新生兒時期 omphalocele，此時需要緊急手術。

第二時期不正常轉位：可分為不轉位(nonrotation)、轉位異常(malrotation)、反轉位(reversed rotation)。不轉位(nonrotation)係指十二指腸及其後連結的小腸維持位於上腸繫膜動脈右側的位置，使得橫結腸形成了 U 型環，盲腸到了左腹部。轉位異常(malrotation)係指任一階段的旋轉發生了偏差，也可稱為不完全轉位(incomplete rotation)，最常見的例子就是未下降的盲腸(undescent cecum)，發生率約為 5-6%^{6,7}。一般不會有臨床症狀，但是盲腸炎時會造成診斷困難，且易與膽囊炎混淆。另外有一些病人會在盲腸、結腸與右側後腹壁之間形成 Ladd's bands 壓迫十二指腸形成慢性十二指腸阻塞。反轉位(reversed rotation)係指中腸於第二時期順時針旋轉了一百八十度，盲腸及結腸較先返回腹部，並由上腸繫膜動脈後面通過，形成了橫結腸位於上腸繫膜動脈後方，而十二指腸則位於上腸繫膜動脈前方。

第三時期異常：主要是指腸繫膜不完全融合形成長窄的 pedicle，造成腹膜無法穩定固定，容易產生內部疝氣(internal herniation)或腸扭轉(volvulus)。

腸道不正常轉位的發生率為每五百例活產中會有一例⁸，55%在第一週內發現，80%在第一個月內發現⁹，而成人的發生率約為 1%¹⁰，其中以腸道轉位異常(malrotation)最常見，成人腸道轉位異常大多數是無症狀的、或是反覆發作無特異性的症狀，常被誤認是功能障礙、腸粘連、慢性胰臟炎、克隆瓦病(Crohn's disease)……等等。正確的診斷要靠腹部 X 光攝影，尤其是上消化道鋇劑攝影，其敏感度、正確率分別可達 95%及 86%¹¹。定位出十二指腸空腸交接處(duodenojejunal junction)是很重要的，雖然在沒有轉位異常的情況下有 4%的人，他們的十二指腸空腸接合處會位於脊椎骨右側，但是一般還是認為十二指腸空腸交接處位於脊椎骨的左側，則表示近端環完成了完整的轉位，若是位於脊椎骨右側，則表示未轉位，與脊椎骨重疊則表示不完全轉位⁵。如果上消化道攝影無法提供明確的答案，下消化道的鋇劑攝影是另一項選擇，尤其是在評估遠端環方面，結腸位於左腹部表示未轉位，結腸若橫跨過脊椎骨則表示至少有部分轉位，腹部電腦斷層及血管攝影則可以清楚顯示上腸繫膜血管與腸胃道的相關位置。正常情況下，上腸繫膜靜脈位於上腸繫膜動脈的腹側及右側，轉位異常則會造成上腸繫膜動脈跑到了上腸繫膜靜脈的前方。腸道轉位異常可以是全腸道、也可以是只有近端或遠端腸道，它可以是完全或是不完全轉位，而大部分的病例則是部分性(segmental)，不完全性(incomplete)

的轉位異常⁵。在本病例中藉由影像檢查，可見十二指腸空腸接合處位於脊椎骨右側及肝臟下盲腸(subhepatic cecum)，是屬於近端腸環轉位異常，而開刀所見之粘著帶則是因為腸繫膜不完全融合所致。值得慶幸的是，本病例只發生了小腸阻塞的併發症，而沒有腸扭轉(volvulus)，腸缺血(bowel ischemia)的情況產生。有文獻報告顯示，67%腸道轉位異常病人是以腸扭轉(volvulus)來表現，這其中又有三分之一需要腸切除¹¹。腸道轉位異常併發腸扭轉的病人平均發病年齡為三、四十歲，這比起一般其他原因造成腸扭轉的病人要年輕許多⁴。腸道轉位異常的病人常有慢性、反覆性腹痛而後又自動緩解，這意謂著發生可回復性腸缺血。甚至有學者建議對於因不明腹痛的病人發現腸道轉位異常，施以預防性手術以避免日後發生腸扭轉及缺血性腸病變的併發症¹²。

毫無疑問地，手術是治療腸道轉位異常的惟一方法，包括解除腹腔內的粘著、將腸道歸於正常位置、進一步的腸道固定術則是不必要的¹³。一般在沒有發生腸扭轉腸缺血的情況下，癒後良好。

參考文獻

1. C.H.Wang, Claude E.Welch. Anomalies of intestinal rotation in adolescents and adults. *Surgery* 1963;54:839-55
2. Rowsom JT, Sullivan SN, Girvan DP. Midgut volvulus in the adult. A complication of intestinal malrotation. *J Clin Gastroenterol* 1987;9:212-16
3. Konings-Beetstra EI. van der Jagt EJ. Malrotation of the midgut: a rare complication in an adult patient. *European Journal of Radiology* 1990;11:73-7

4. Tatsuro Fukuya, Bruce P Brown, Charles C Lu. Midgut volvulus as a complication of intestinal malrotation in adults. *Dig Dis Sci* 1993;38:438-44
5. Emil J Balthazar. Intestinal malrotation in adult. *Am J Roentgenol* 1976;126:358-67
6. Estrada RL. Anomalies of intestinal rotation and fixation. Springfield, Illinois: Charles C. Thomas, 1958
7. Smith GM. A statistical review of the variations in the anatomic positions of cecum and the process vermiform in the infant. *Anat Rec* 1911;5:549
8. Stewart DR. Colodny AL. Daggett WL. Malrotation of the bowel in infants and children: a 15 years review. *Surgery* 1976;79:716
9. Kiesewetter WB. Smith JW. Malrotation of midgut in infancy and childhood. *Arch Surg* 1958;77:483-91
10. Berardi RS. Anomalies of midgut rotation in the adult. *Surg Gynecol Obstet* 1980;151:113-24
11. A Margarita Torres, Moritz M Ziegler. Malrotation of intestine. *World J Surg* 1993;17:326-31
12. Cathcart RS, Williamson B, Gregorie HB, Glason PF. Surgical treatment of midgut nonrotation in the adult patient. *Surg Gynecol Obstet* 1981;152:207-10
13. Stauffer UG, Herrman P. Comparison of late results in patients with corrected intestinal malrotation with and without fixation of mesentery. *J Pediatr Surg* 1980;15:9-12

圖片說明



圖一 腹部 X 光顯示小腸阻塞



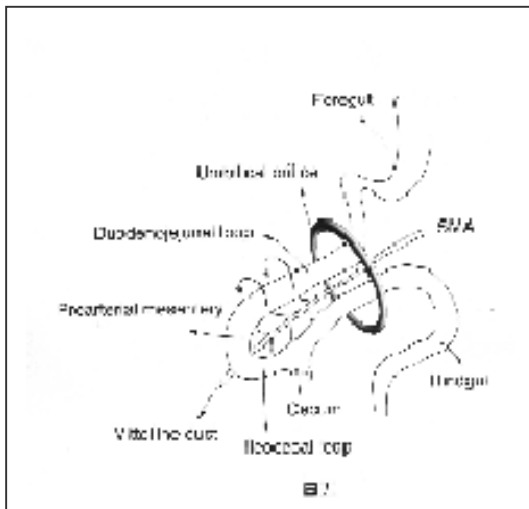
圖二 鋇劑灌腸可見盲腸位於右上腹部



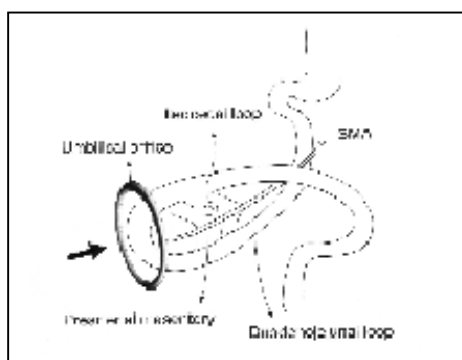
圖三 小腸鉬劑攝影可發現十二指腸第三、第四部分呈垂直走向，而
 十二指腸空腸交接處(箭頭)位於脊椎骨右側



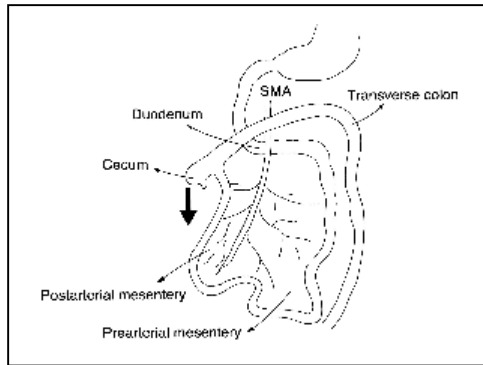
圖四 鉬劑於十小時後才到達結腸



圖五 中腸增長並以 SMA 為支點分為 prearterial segment 及 postarterial segment，
 進入臍帶內反時針旋轉九十度。



圖六 中腸再反時針施轉一百八十度，並返回腹腔。



圖七 第三時期，中腸近端環移位至腹腔左側，遠端環移位至腹腔右側，盲腸下降至右下腹部。

Intestinal Malrotation in Adults-A Case Report

Han-Wen Chang, Cheng-Hsin Chu, Tzu-Chi Hsu*,

Shee-Chan Lin, Chin-Roa Gao, and Sun-Yen Chou

Division of Gastroenterology, Department of Internal Medicine,

*Division of Colon and Rectal Surgery, Department of Surgery,

Mackay Memorial Hospital, Taipei, Taiwan.

Abstract

Most congenital anomalies of intestinal rotation occur in infancy and neonatal period. If no complications are observed in these periods, malrotation usually remains

silent and is discovered incidentally. A 59-year-old male was admitted due to persistent abdominal pain with distension for 2 days. On admission, plain film of abdomen revealed intestinal obstruction. Abnormal position of duodenojejunal junction and undescended cecum were found by swallowed gastrointestinal barium studies. He received laparotomy later because of persistent intestinal obstruction with conservative treatment. Lysis of adhesion bands and elective appendectomy were performed. Post-operative course was smooth. He was well during the follow-up period. By clinical experience, the upper gastrointestinal barium study is a sensitive diagnostic tool for intestinal malrotation. The position of duodenojejunal junction and cecum are the critical landmarks in diagnosis of bowel malrotation. Surgery is indicated in symptomatic and complicated cases.