

- 817 - 823.
- [11] Burkill GJ, Badran M, AL-Muderis O, *et al.* Malignant gastrointestinal stromal tumors: distribution, imaging features, and pattern of metastatic spread [J]. *Radiology*, 2003, 226 (2): 527 - 532.
- [12] 李雪兰, 胡忠良, 郑长怡, 等. 胃肠道间质瘤的病理与免疫组化特征: 附20例报告 [J]. *中国普通外科杂志*. 2005, 14 (3): 221 - 224.
- [13] Emory TS, Sobn LH, Lukes L, *et al.* Prognosis of gastrointestinal smooth muscle (stromal) tumors: dependence on anatomic site [J]. *Am J Surg Pathol*, 1999, 23 (1): 82 - 87.
- [14] Sircar K, Hewlett BR, Huizinga JD, *et al.* Intestinal cells of Cajal precursors for gastrointestinal stromal tumors [J]. *Am J Surg Pathol*, 1999, 23 (6): 380 - 389.
- [15] Ando N, Goto H, Niwa Y, *et al.* The diagnosis of GI stromal tumors with EUS guided fine needle aspiration with immunohistochemical analysis [J]. *Gastrointest Endosc*, 2002, 55 (1): 37 - 43.
- [16] Bucher P, Villiger P, Egger JF, *et al.* Management of gastrointestinal stromal tumors: from diagnosis to treatment [J]. *Swiss Med Wkly*, 2004, 134 (11 - 12): 145 - 153.
- [17] Yoshida M, Otanty, Ohgami, *et al.* Surgical management of gastric leiomyosarcoma: evaluation of the propriety of laparoscopic wedge resection [J]. *World J Surg*, 2001, 21 (4): 440 - 443.
- [18] Dematteo RP, Shah A, Fong Y, *et al.* Results of hepatic resection for sarcoma metastatic to liver [J]. *Ann Surg*, 2001, 23 (4), 540 - 548.
- [19] Dematteo RP, Lewis JL, Leung D, *et al.* Two hundred gastrointestinal stromal tumors: Recurrence patterns and prognostic factors for survival [J]. *Ann Surg*, 2000, 23 (1): 51 - 55.
- [20] Joensuu H, Roberts PJ, Sarlomo RiKala M, *et al.* Effect of the tyrosine Kinase inhibitor STI51 in a patient with a metastatic gastrointestinal stromal tumor [J]. *NengJ Med*, 2001, 344 (14): 1052 - 1056.
- [21] Deininger MW, Goldman JM, Melo JV. The molecular biology of chronic myeloid leukemia [J]. *Blood*, 2000, 96 (3): 3343 - 3356.
- [22] Pierie JP, Choudry U, MuziKansky A, *et al.* The effect of surgery and grade on outcome of gastrointestinal stromal tumors [J]. *Arch Surg*, 2001, 136 (4): 383 - 389.

文章编号:1005 - 6947(2006)02 - 0146 - 01

· 病例报告 ·

全内脏反位合并先天性巨结肠 1 例

谭相斌, 蔡骏艺

(解放军第一七五医院 普通外科, 福建 漳州 363000)

关键词: 内脏/畸形; 巨结肠, 先天性; 病例报告

中图分类号: R656

文献标识码: D

患儿 男, 12岁。因便秘、腹胀 12年入院。体格检查: 身高 121cm, 体重 20kg。发育迟缓, 营养不良。心尖搏动位于第3肋间右锁骨中线内 1cm处, 叩诊心浊音界为右位心。腹部隆起, 腹壁可见静脉扩张, 腹壁紧张, 皮下脂肪薄, 无压痛、反跳痛, 叩诊正常肝浊音界消失, 肠鸣音 8~10次/min。直肠指诊: 肛门括约肌张力正常, 直肠壶腹部空虚, 指套退出粘有棕色恶臭粪便。辅助检查: 胸、腹部透视及全消化道钡餐示: (1) 先天性全内脏反位; (2) 先天性巨结肠。心电图

图诊断: (1) 窦性心率; (2) 右位心。入院后予开塞露刺激括约肌、诱发排便等保守治疗, 患者症状明显缓解, 拟行手术根治, 因经济特别困难出院, 现随访中。

讨论 完全性胸腹腔内脏器转位 (situs inversus totalis) 为罕见的先天性畸形。引起胸腹腔内脏器转位的原因目前尚无确切定论。有学者提出可能与家族遗传因素有关, 亦有学者认为染色体数目或结构的改变, DNA分子内核苷酸的排列或组合顺序发生错位, 可导致胚胎畸形发育。胚胎第4周时, 心管异常地向左而不向右弯曲, 则心脏及其血管的位置如镜内所呈现的影像一样左右相反。同期, 肠襻以肠系膜上动脉为轴作顺时针方向旋转, 或肠襻自脐带退回后未转位, 则造成腹腔内脏器转位。先天性巨结肠是一

种常见的先天性消化道畸形, 其病因目前亦尚不完全清楚, 但大多数认为本病属多因子遗传性疾病, 即由遗传和环境因素共同作用所致。全内脏反位合并先天性巨结肠目前国内尚未见报道, 其间是否相关, 目前尚不清楚。

全内脏反位患者, 一般若无心脏本身及其他器官畸形或病变, 其脏器功能多属正常, 可无任何临床症状, 也不会影响发育。当合并某脏器病变时, 临床所表现出来的症状与体征的部位, 与正常位置完全相反。了解内脏转位的意义主要在于, 诊断疾病时, 既明确其变异, 又不被其掩盖合并其他疾病; 治疗疾病, 尤其是手术治疗时, 应特别注意手术方式的设计、术中解剖结构的确认等, 以免误诊误治误伤。

收稿日期: 2005 - 11 - 11。

作者简介: 谭相斌, 男, 江西萍乡人, 解放军第一七五医院住院医师, 主要从事临床外科方面的研究。

通讯作者: 蔡骏艺 E-mail: caiatou@16