

先天性双幽门伴十二指肠溃疡1例并文献复习

袁晓艳, 黄颖秋

■背景资料

先天性双幽门(congenital double pylorus, CDP)是非常罕见的先天性疾病, 是幽门畸形中的一种。

袁晓艳, 黄颖秋, 中国医科大学第五临床学院 本溪钢铁(集团)总医院消化内科 辽宁省本溪市 117000

袁晓艳, 副主任医师, 主要从事胃肠动力疾病的基础与临床研究。

作者贡献分布: 本文写作由袁晓艳完成; 黄颖秋提供胃镜资料并修改。

通讯作者: 袁晓艳, 副主任医师, 117000, 辽宁省本溪市平山区人民路29号, 中国医科大学第五临床学院; 本溪钢铁(集团)总医院消化内科. yuanxiaoyan1978@163.com
电话: 024-42215138

收稿日期: 2016-08-16
修回日期: 2016-08-22
接受日期: 2016-08-29
在线出版日期: 2016-10-08

Congenital double pylorus with duodenal ulcer: A case report and review of the literature

Xiao-Yan Yuan, Ying-Qiu Huang

Xiao-Yan Yuan, Ying-Qiu Huang, the Fifth Clinical College of China Medical University; Department of Gastroenterology, General Hospital of Benxi Steel and Iron (Group), Benxi 117000, Liaoning Province, China

Correspondence to: Xiao-Yan Yuan, Associate Chief Physician, the Fifth Clinical College of China Medical University; Department of Gastroenterology, General Hospital of Benxi Steel and Iron (Group), 29 Renmin Road, Pingshan District, Benxi 117000, Liaoning Province, China. yuanxiaoyan1978@163.com

Received: 2016-08-16
Revised: 2016-08-22
Accepted: 2016-08-29
Published online: 2016-10-08

Abstract

Congenital double pylorus (CDP) is an extremely

rare congenital disease in which both the prosopyle and apopyle are intercommunicated with the gastric antrum and duodenal bulb. The pylorus of CDP is composed of normal mucous epithelium, the lamina propria, and the muscularis mucosae. However, a few CDP operations have proved the lack of the muscularis mucosae but the existence of heterotopic pancreas tissues in the pylorus of CDP. This article reports a case of CDP complicated with duodenal ulcer in a 67-year-old man. He presented with repeated epigastric pain for 8 years and melena for 6 years, with recurrence for 3 d. He was positive for *Helicobacter pylori* (*H. pylori*) antibody. Gastroendoscopy performed 8 years ago revealed double pylorus, bile reflux gastritis, and duodenal bulbar inflammation. Gastroendoscopy performed 6 years ago revealed double pylorus with a duodenal bulbar ulcer lesion, and pathological examination suggested chronic inflammation in the duodenal bulbar mucosa, accompanied with low grade gland dysplasia. A second gastroendoscopy performed 6 years ago also revealed double pylorus with a duodenal bulbar ulcer (A2 stage). Gastroendoscopy at our hospital revealed double pylorus and pyloric canal inflammation, and pathological examination suggested pyloric canal mucosal inflammation accompanied with erosion and mild intestinal metaplasia. He was then given proton pump inhibitor therapy combined with anti-*H. pylori* therapy, and his symptoms were obviously improved. This case suggests that gastroendoscopy is the most direct and accurate method for the diagnosis of CDP.

© The Author(s) 2016. Published by Baishideng Publishing Group Inc. All rights reserved.

□同行评议者

李鹏, 教授, 首都医科大学附属北京友谊医院消化科; 刘纯杰, 研究员, 军事医学科学院生物工程研究所

Key Words: Congenital double pylorus; Duodenal bulb ulcer; Double pylorus; Acquired double pylorus; Gastroendoscopy

Yuan XY, Huang YQ. Congenital double pylorus with duodenal ulcer: A case report and review of the literature. *Shijie Huaren Xiaohua Zazhi* 2016; 24(28): 4024-4028 URL: <http://www.wjgnet.com/1009-3079/full/v24/i28/4024.htm> DOI: <http://dx.doi.org/10.11569/wjcd.v24.i28.4024>

摘要

先天性双幽门(congenital double pylorus, CDP)是极其罕见的先天性疾病, 指2个幽门孔连通胃窦和十二指肠球部。CDP的幽门由正常的黏膜上皮、固有层和黏膜肌层组成, 少数CDP手术证实缺乏黏膜肌层但存在异位胰腺组织。本文报道CDP合并十二指肠溃疡1例。患者男, 67岁, 主诉: 反复上腹痛8年, 伴黑便6年, 再发3 d。血幽门螺杆菌(*Helicobacter pylori*, *H. pylori*)抗体(+). 8年前胃镜: 双幽门(double pylorus, DP)、胆汁返流性胃炎、十二指肠球炎。6年前第1次胃镜: DP、十二指肠球部溃疡性病变, 性质待定。病理回报: 十二指肠球部黏膜慢性炎症, 伴腺体轻度异型增生。6年前第2次胃镜: DP、十二指肠球部溃疡(A2期)。本次住院胃镜: DP、幽门管炎。病理回报: 幽门管黏膜炎症伴糜烂, 轻度肠化。给予该患者PPI联合抗*H. pylori*治疗, 症状明显改善。本病例提示: 胃镜检查是诊断CDP最直接、最准确的诊断方法。

© The Author(s) 2016. Published by Baishideng Publishing Group Inc. All rights reserved.

关键词: 先天性双幽门; 十二指肠溃疡; 双幽门; 后天性双幽门; 胃镜

核心提要: 双幽门(double pylorus, DP)分先天性双幽门(congenital double pylorus, CDP)和后天性双幽门两种。而迄今国内外仅见几例CDP报道。他的幽门管组成包括: 正常的黏膜上皮、固有层和黏膜肌层。少数CDP手术证实缺乏黏膜肌层但存在异位胰腺组织。胃镜检查是最直接、最准确的诊断方法。

袁晓艳, 黄颖秋. 先天性双幽门伴十二指肠溃疡1例并文献复习. *世界华人消化杂志* 2016; 24(28): 4024-4028 URL: <http://www.wjgnet.com/1009-3079/full/v24/i28/4024.htm> DOI: <http://dx.doi.org/10.11569/wjcd.v24.i28.4024>

0 引言

先天性双幽门(congenital double pylorus, CDP)又称幽门重复畸形, 是非常罕见的先天性疾病, 指2个幽门孔连通胃窦和十二指肠球部, 2处幽门之间为正常胃黏膜分隔, 可伴有食管及十二指肠重复畸形。迄今国内外仅见几例CDP报道。现报道本溪钢铁(集团)总医院1例CDP并十二指肠溃疡(duodenal bulb ulcer, DU), 以期对临床工作者有所借鉴。

1 病例报告

患者, 男, 67岁, 以“反复上腹痛8年, 伴黑便6年, 再发3 d”为主诉于2014-04入院。8年前患者无明确诱因出现上腹部疼痛, 为胃区持续性疼痛, 伴恶心呕吐胃内容物, 口苦, 完善胃镜诊断“双幽门(double pylorus, DP)、胆汁返流性胃炎”, 抑酸治疗后缓解。平素上腹痛反复发作, 症状时轻时重, 6年前因排黑便, 2次住院复查胃镜诊断“DP、十二指肠球部溃疡”, 抑酸对症治疗好转出院。3 d前患者再发胃区疼痛, 自服气滞胃痛冲剂2 d, 无缓解入院。病来无消瘦, 无黄疸, 无发热, 无咳嗽咳痰, 进食可, 尿量正常。既往史: 否认消化性溃疡病史, 否认非甾体类抗炎药及激素等药物应用史, 否认传染病史, 否认食物及药物过敏史。

入院查体: 双肺呼吸音粗, 闻及少许干鸣音, 心率89次/分, 律齐, 腹软, 剑下轻压痛, 无反跳痛及肌紧张, 肠鸣音正常。

辅助检查: 幽门螺杆菌(*Helicobacter pylori*, *H. pylori*)抗体(+), 余血尿便常规及生化离子未见明显异常。8年前胃镜: DP、胆汁返流性胃炎十二指肠球炎。6年前第1次胃镜: DP、十二指肠球部溃疡性病变, 性质待定, 取病理5块。病理回报: 十二指肠球部黏膜慢性炎症, 伴腺体轻度异型增生。6年前第2次胃镜: DP、十二指肠球部溃疡(A2期)。本次住院胃镜: DP、幽门管炎, 取病理2块。病理回报: 幽门管黏膜炎症伴糜烂, 轻度肠化。患者8年来4次胃镜检查如图1-4。根据上述资料, 该患者诊断: CDP并DU。予PPI联合抗*H. pylori*治疗, 患者症状缓解。

2 讨论

DP是罕见的消化道疾病, 是幽门畸形中的一种, 指一条连接带将一个幽门分隔成2个幽门, 分

研究前沿

目前关于CDP的形成有3种假说, 但任何一种假说都不足以解释他的发生机制, 该问题有待于进一步研究。

相关报道

1971年Christien等首次描述迄今, 国内外仅见几例CDP报道。双幽门(double pylorus, DP)胃镜检出率约为0.001%-0.400%, 男女发病率约2:1, 目前认为后天性双幽门约占其中90%, 由此可见CDP内镜检出率极低; 也有文献报道DP的胃镜检出率不足0.002%。

创新点

本文结合目前国内外相关文献及本病例特点报道1例极其罕见的CDP伴发十二指肠溃疡(duodenal bulb ulcer, DU)病例。

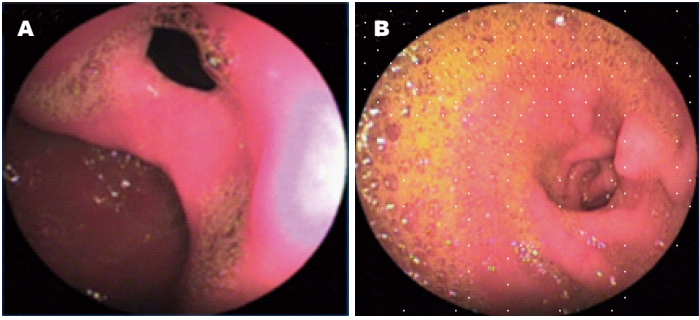


图 1 患者8年前胃镜(2006-02-22). A: 双幽门、胆汁返流性胃炎; B: 十二指肠球炎.

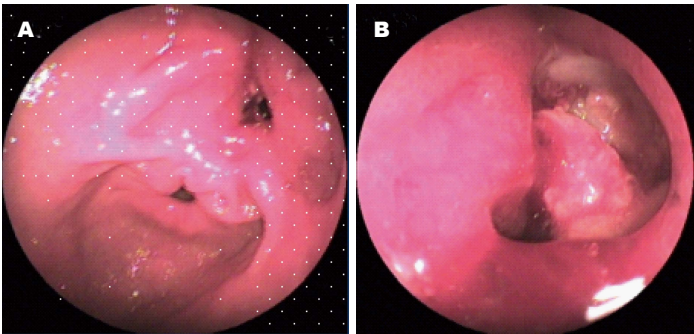


图 2 患者6年前第1次胃镜(2008-02-06). A: 双幽门; B: 十二指肠球部溃疡性病变, 性质待定(取病理5块).

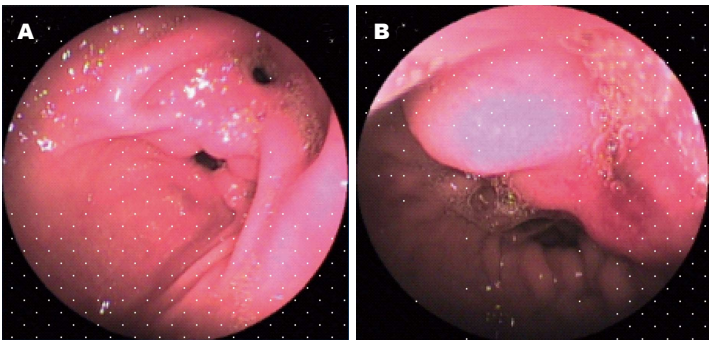


图 3 患者6年前第2次胃镜(2008-09-05). A: 双幽门; B: 十二指肠球部溃疡(A2期).

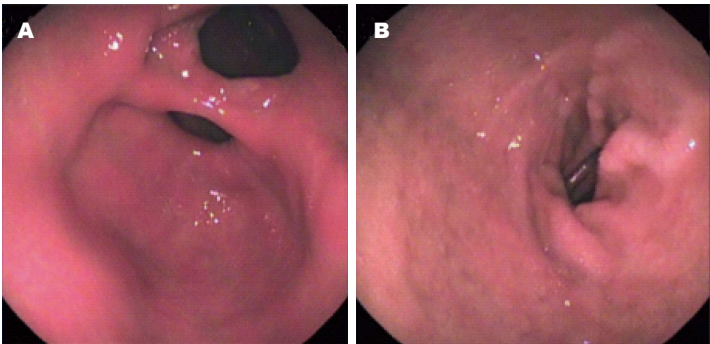


图 4 患者本次住院胃镜(2014-04-15). A: 双幽门、幽门管炎(取病理2块); B: 十二指肠球部.

应用要点

胃镜检查是诊断CDP最直接、最准确的诊断方法, 上消化道造影也是一种较好的诊断方法. 大多数CDP患者无症状, 无需治疗; 少数有症状CDP患者予对症治疗, 必要时联合抗H. pylori治疗, 症状可明显缓解.

CDP和后天性双幽门(acquired double pylorus, ADP)两种. CDP^[1]的幽门管组成包括: 正常的黏膜上皮、固有层和黏膜肌层. 少数CDP手术证实缺乏黏膜肌层但存在异位胰腺组织^[2]. 1969

年Smith等^[3]首次报道DP病例, 1971年Christien等^[4]首次报道了CDP病例, 迄今国内外仅见几例CDP报道^[5-10]。据报道^[11]DP胃镜检出率约为0.001%-0.400%, 男女发病率约2:1, 目前认为ADP约占其中的90%^[12], 由此可见CDP内镜检出率极低; 也有文献报道^[13]DP的胃镜检出率不足0.002%。

目前关于CDP的形成有3种假说: (1)可能是幽门管腔在胚胎早期的再通失败^[8]; (2)肠管形成初期, 原始肠管内腔上皮暂时性闭塞而发生空泡, 在充实性索状体中相互融合, 形成2次肠管腔。2次肠管腔形成障碍时在幽门处形成分隔, 将1个幽门分成2个, 而成DP^[12]; (3)在原始消化管管腔重建时, 部分腔隙未与主腔连通, 形成管状或球结构, 附于胃或十二指肠^[14]。

CDP与ADP的鉴别点在于形成不同。ADP多为消化性溃疡所致, 是胃窦部到十二指肠球部形成的瘘口, 以原发性胃窦溃疡破入十二指肠球部多见^[15,16], 也曾有报道胃或十二指肠肿瘤引起的胃十二指肠瘘^[17,18]。所以ADP常同时伴溃疡或胃十二指肠瘘的其他征象, 而且ADP的瘘孔由平滑肌形成, 瘘口位置一般位于胃窦小弯侧。

目前认为小儿DP多为先天性发育畸形, 即CDP; 而成人DP除先天性因素外, 还有后天性胃十二指肠瘘导致ADP畸形。

CDP的临床特点: 大部分CDP患者无症状, 少数表现为上腹部不适感、消化道出血等征象。Wetscher等^[6]报道了1例首发上消化道出血行胃镜检查发现CDP合并Dieulafoy的病例。目前CDP和消化道症状间的关系仍不清楚: CDP伴发消化性溃疡, 或许可以解释为继发于DP状态下的幽门功能不良导致胃排空障碍; 另一种解释为消化道症状的存在引起患者重视, 进行了胃镜或上消化道造影检查, 发现了CDP。无症状CDP未行胃镜或上消化道造影检查难以被发现。CDP的实验室检查通常是正常的, 但在消化道出血时会出现贫血和肠源性氮质血症, *H. pylori*检查可为阳性。

胃镜检查是诊断CDP最直接、最准确的诊断方法。胃镜可以直接通过两个幽门口到达十二指肠球部, 并鉴别是CDP还是ADP, 一般ADP与消化性溃疡同时存在, 胃镜下可在两个幽门管间连接带钳取组织送检病理进一步验证CDP。如果胃黏膜肿胀或被胃内容物覆盖,

胃镜有时会漏诊第2个幽门, 鉴于上消化道造影检查可以观察钡剂通过2个幽门的动态征象, 因此上消化道造影也是一种较好的诊断方法, 但应注意因钡剂易在幽门形成充盈缺损, 而将其中一个幽门误诊为胃息肉、十二指肠球部憩室、巨大黏膜皱襞, 甚至胃癌^[19]。大多数CDP无症状, 无需治疗; 少数有症状CDP患者予对症治疗, 必要时联合抗*H. pylori*治疗, 症状可明显缓解。

本例患者为极其罕见的CDP合并DU, 依据如下: (1)该患者既往无消化性溃疡病史; 无非甾体类抗炎药及激素等药物应用史; (2)先(2006年)发现DP, 后(2008年)合并十二指肠溃疡; (3)内镜下: 2个幽门中间有带状黏膜皱襞, 且幽门边缘规整光滑, 均有括约肌功能, 并相通在十二指肠球部; (4)内镜活检病理证实: 2个幽门管间连接带为胃黏膜组织, 未见平滑肌。

■名词解释

先天性双幽门(CDP): 又称幽门重复畸形, 是极其罕见的先天性疾病, 指2个幽门孔连通胃窦和十二指肠球部, 2处幽门之间为正常胃黏膜分隔, 可伴有食管及十二指肠重复畸形。

3 参考文献

- Macpherson RI. Gastrointestinal tract duplications: clinical, pathologic, etiologic, and radiologic considerations. *Radiographics* 1993; 13: 1063-1080 [PMID: 8210590 DOI: 10.1148/radiographics.13.5.8210590]
- Wolters VM, Nikkels PG, Van Der Zee DC, Kramer PP, De Schryver JE, Reijnen IG, Houwen RH. A gastric diverticulum containing pancreatic tissue and presenting as congenital double pylorus: case report and review of the literature. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2001; 33: 89-91 [PMID: 11479415 DOI: 10.1097/00005176-200107000-00017]
- Smith VM, Tuttle KW. Gastroduodenal (pyloric) band. Endoscopic findings and first reported case. *Gastroenterology* 1969; 56: 331-336 [PMID: 5764600]
- Christien G, Branthomme JM, Volny L, Deschamps P, Morice A. [Double pylorus: a congenital malformation]. *Sem Hop* 1971; 47: 1485-1488 [PMID: 4327269]
- Naidoo R, Singh B. Congenital double pylorus. *Case Rep Gastrointest Med* 2012; 2012: 537697 [PMID: 22924137 DOI: 10.1155/2012/537697]
- Wetscher G, Schwab G, Glaser K, Fend F, Bodner E, Pointner R. Dieulafoy lesion in a congenital double pylorus. *Endoscopy* 1994; 26: 374-375 [PMID: 8076580 DOI: 10.1055/s-2007-1009003]
- Mylonas A, Papazios B, Paraskevas G, Fragos E, Gigis P, Papazios T. Congenital double pyloric ostium in the adult. *Surg Endosc* 2002; 16: 1639 [PMID: 12072995 DOI: 10.1007/s00464-002-4204-7]
- Williams RS, Gilmore IT, Johnson AG. Congenital double pylorus: a case report. *Br J Surg* 1981; 68: 65 [PMID: 7459608 DOI: 10.1002/bj.s.1800680122]
- 吴乾能, 季峰, 厉有名. 胃镜发现双幽门2例. *中国内镜杂志* 2011; 17: 781-782
- 邓平. 先天性双幽门两例报告. *白求恩医科大学学报* 1995; 21: 507
- Wiseman SM, Tan D, Hill HC. Double pylorus: an unusual endoscopic finding. *Endoscopy* 2005; 37:

□ 同行评价

国内外CDP报道不多, 文献报道D P的胃镜检出率不足0.002%。该文报道了1例合并DU的CDP患者, 罕见病例, 分析也比较深入。

- 277 [PMID: 15731948 DOI: 10.1055/s-2005-861016]
- 12 周丽雅, 林三仁. 胃疾病. 第1版. 沈阳: 辽宁科学出版社, 2005: 77-78
- 13 Chen QY, Chen Y, Liang J, Du Q, Cai JT, Chen JM. Acquired double pylorus: a case report. *Asian Pac J Trop Med* 2012; 5: 503-504 [PMID: 22575987 DOI: 10.1016/S1995-7645(12)60087-X]
- 14 罗文杰, 姚有贵, 邱雄, 罗毅, 阳红, 杨树彩, 张良. 双幽门畸形一例. *胃肠病学和肝病学杂志* 2005; 14: 559-559
- 15 Arhan M, Oztas E, Ibis M, Sezgin S, Ozin Y. A rare endoscopic finding: acquired double pylorus. *Surg Endosc* 2010; 24: 244-245 [PMID: 19517171 DOI: 10.1007/s00464-009-0557-5]
- 16 Hu TH, Tai DI, Changchien CS, Chen TY, Chang WC. Double pylorus: report of a longitudinal follow-up in two refractory cases with underlying diseases. *Am J Gastroenterol* 1995; 90: 815-818 [PMID: 7733094]
- 17 Matsuyama E, Nagashima R, Watanabe S, Takahashi T. Endoscopic hemostasis for hemorrhage from gastric cancer complicated by double-channel pylorus. *Gastrointest Endosc* 2001; 53: 679-680 [PMID: 11323608 DOI: 10.1067/mge.2001.113645]
- 18 刘晶晶. 双幽门畸形合并十二指肠球部腺癌一例. *临床内科杂志* 2009; 26: 699
- 19 陈有为, 厉有名. 84例胃双幽门荟萃分析. 杭州: 浙江大学, 2010

编辑: 马亚娟 电编: 胡珊



ISSN 1009-3079 (print) ISSN 2219-2859 (online) DOI: 10.11569 © 2016 Baishideng Publishing Group Inc. All rights reserved.

• 消息 •

《世界华人消化杂志》外文字符标准

本刊讯 本刊论文出现的外文字符应注意大小写、正斜体与上下角标。静脉注射iv, 肌肉注射im, 腹腔注射ip, 皮下注射sc, 脑室注射icv, 动脉注射ia, 口服po, 灌胃ig。s(秒)不能写成S, kg不能写成Kg, mL不能写成ML, lcpm(应写为1/min)÷E%(仪器效率)÷60=Bq, pH不能写PH或P^H, *H. pylori*不能写成HP, T_{1/2}不能写成tl/2或T₁², V_{max}不能写成Vmax, μ不写为英文u。需排斜体的外文字, 用斜体表示。如生物学中拉丁学名的属名与种名, 包括亚属、亚种、变种。如幽门螺杆菌(*Helicobacter pylori*, *H. pylori*), *Ilex pubescens* Hook, et Arn. var. *glaber* Chang(命名者勿划横线); 常数*K*; 一些统计学符号(如样本数*n*, 均数mean, 标准差SD, *F*检验, *t*检验和概率*P*, 相关系数*r*); 化学名中标明取代位的元素、旋光性和构型符号(如*N*, *O*, *P*, *S*, *d*, *l*)如*n*-(normal, 正), *N*-(nitrogen, 氮), *o*-(ortho, 邻), *O*-(oxygen, 氧, 习惯不译), *d*-(dextro, 右旋), *p*-(para, 对), 例如*n*-butyl acetate(醋酸正丁酯), *N*-methylethanilide(*N*-甲基乙酰苯胺), *o*-cresol(邻甲酚), 3-*O*-methyl-adrenaline(3-*O*-甲基肾上腺素), *d*-amphetamine(右旋苯丙胺), *l*-dopa(左旋多巴), *p*-aminosalicylic acid(对氨基水杨酸)。拉丁字及缩写*in vitro*, *in vivo*, *in situ*; *Ibid*, *et al*, *po*, *vs*; 用外文字母代表的物理量, 如*m*(质量), *V*(体积), *F*(力), *p*(压力), *W*(功), *v*(速度), *Q*(热量), *E*(电场强度), *S*(面积), *t*(时间), *z*(酶活性, kat), *t*(摄氏温度, °C), *D*(吸收剂量, Gy), *A*(放射性活度, Bq), ρ (密度, 体积质量, g/L), *c*(浓度, mol/L), ϕ (体积分数, mL/L), *w*(质量分数, mg/g), *b*(质量摩尔浓度, mol/g), *l*(长度), *b*(宽度), *h*(高度), *d*(厚度), *R*(半径), *D*(直径), *T*_{max}, *C*_{max}, *V*_d, *T*_{1/2} *CI*等。基因符号通常用小写斜体, 如*ras*, *c-myc*; 基因产物用大写正体, 如P16蛋白。



Published by **Baishideng Publishing Group Inc**
8226 Regency Drive, Pleasanton,
CA 94588, USA
Fax: +1-925-223-8242
Telephone: +1-925-223-8243
E-mail: bpgoffice@wjgnet.com
<http://www.wjgnet.com>



ISSN 1009-3079

