

• 病例报告 •

腹膜后寄生胎 2 例诊治并文献复习

龚晟,袁晓琪,诸建明

doi:10.3969/j.issn.1671-0800.2025.04.027

【中图分类号】 R729 【文献标志码】 B 【文章编号】 1671-0800(2025)04-0426-03

寄生胎(fetus in fetu, FIF)是一种先天性疾病,遗传学上又称“胎内胎”,指完整胎体的某部分寄生有另一个或几个不完整的胎体,这种异常的胚胎发育方式极少见,其发病率约为 1/500 000,男女比例无明显差异^[1]。因其好发部位为腹膜后及腹腔,临床表现为逐渐增大的腹部包块,常需与腹部肿瘤相鉴别。本文收集宁波大学附属妇女儿童医院 2015 年收治的腹膜后寄生胎 2 例,探讨其诊治过程并结合文献复习,现报道如下。

1 病例

病例 1,患儿男,生后 1 d。因“体检发现腹腔占位 1 d”入院。专科查体:腹部平坦,未见胃肠型,腹软,肝脾肋下未及,右下腹可及 5 cm×4 cm 大小包块,质中,活动性差,无压痛,移动性浊音阴性,双肾叩击痛阴性,肠鸣音正常,4 次/min,各项实验室检查无明显异常。腹部超声检查示:右下腹囊性暗区,约 6.7 cm×5.3 cm×6.6 cm,内可见不完整胎儿回声,考虑畸胎瘤。腹部增强 CT 检查示:右中下腹部可见巨大软组织肿块,大小 5.5 cm×7.0 cm×7.2 cm,内部密度不均,可见骨骼样结构。肿块边界清晰,右肾明显受压积水,小肠受压推移,增强扫描肿块未见强化。考虑右中下腹占位,畸胎瘤? 寄生胎? 见图 1。

于患儿右肋下做 7 cm 斜切口,进腹后探查发现腹腔内肿块位于右上腹,后腹膜来源,大小约 7 cm×6 cm×6 cm,包膜完整,与周围组织边界尚清。术中注意保护肠系膜血管、结肠中血管和十二指肠。发现肿块背侧有粗大的血管,来自肠系膜

上动脉,结扎并切断血管。打开侧腹膜,切开包膜,吸出浅黄色囊液约 50 ml,在包膜内发现不完整胎儿双足、生殖器、脊柱和脐带等组织。术中诊断:腹腔内 FIF。将 FIF 和其包膜从切口提出,剥离周围粘连组织,连同包膜完整取出 FIF,见图 2。

病例 2,女,3 个月 24 d。因“腹胀 2 d,加重 1 d”入院。专科查体:腹部膨隆,未见胃肠型,肝脾肋下未及,左上腹可扪及 12 cm×11 cm×10 cm 大小包块,质中,活动度较差,移动性浊音阴性,双肾叩击痛阴性,肠鸣音正常,3 次/min。各项实验室检查无明显异常。腹部超声检查示:腹腔巨大囊性包块,约 8.0 cm×9.3 cm×10 cm,内部可探及不均质回声,考虑肠系膜淋巴管瘤、畸胎瘤。腹部增强 CT 检查示:左侧腹膜后见一最大截面约 11.2 cm×8.7 cm×9.5 cm 巨大肿块,囊性为主,内夹杂脂肪及斑块状钙化,边界尚清。增强后,肿块部分囊壁稍强化。考虑畸胎瘤? 寄生胎? 见图 3。

于左上腹做 12 cm 切口,进腹后探查发现腹腔内巨大肿块,位于左侧腹部,后腹膜来源,大小约 13 cm×12 cm×10 cm,包膜完整,呈囊实性。肿块上达左侧肝下缘,下至盆腔,左达脾脏。肠管几乎被挤压至右侧腹部较小区域内,术中发现肿块较大难以从切口提出,打开侧腹膜,切开包膜,吸出约 80 ml 淡黄色囊液,缩小肿块后发现肿块有一条营养血管发自腹主动脉,结扎并切断该血管。在包膜内发现不完整胎儿脊柱、双下肢和脐带等组织。术中诊断:腹腔内寄生胎。将寄生胎和其包膜从切口提出,剥离周围黏连组织,连同包膜完整取出寄生胎,见图 4。

2 讨论

FIF 的发病原因目前尚未明确,主流观点为单卵

基金项目:宁波市医学重点扶持学科(2022-F25)

作者单位:315010 宁波,宁波大学附属妇女儿童医院

通信作者:龚晟,Email:dcgongsheng@163.com

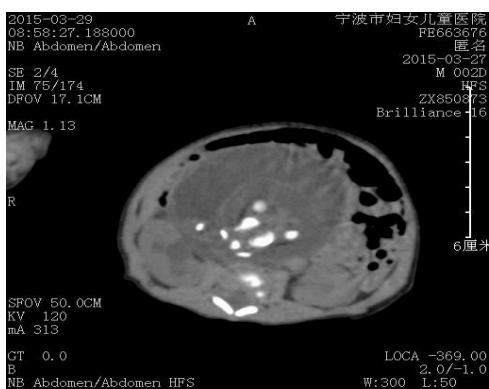


图1 病例1增强CT表现



图3 病例2增强CT表现



图2 病例1切除标本



图4 病例2切除标本

双胎理论和畸胎瘤理论。单卵双胎理论是指受精卵在发育阶段不均等分裂,形成大小不等的细胞团,由于各种原因部分细胞团停止发育或发育不良,被包裹入发育正常的细胞团所形成的胚胎中,从而出现1个或多个FIF^[2]。单卵双胎理论可以通过检测FIF和胎儿之间的DNA来进行验证^[3]。畸胎瘤理论的实质是指FIF为高度分化的成熟畸胎瘤,畸胎瘤由多功能内细胞团的聚集所引起,多位于腹膜后,不能分化出成形的器官和椎骨轴,具有恶性可能。但是无论上述哪种理论,均无法解释FIF和畸胎瘤共存于胎儿体内,目前尚无遗传学方面的研究成果,因此FIF的发病原因仍有待于进一步探索^[4]。

FIF可以分为内生型及外生型^[5],内生型多以压迫症状为主,其临床症状取决于FIF的位置及大小,以腹膜后和腹腔内为主,轻者可无症状,仅辅助检查提示腹部包块,严重者可以压迫周围组织导致腹胀、呕吐、肠梗阻、黄疸等。外生型出生后即可发现肢体样体表肿物,多位于骶尾部、阴囊、腰背部等^[6]。本文2例FIF均为内生型,腹膜后来源,以发现腹部包块和腹胀为首要临床表现,FIF分别位于右上腹和左侧

腹部,较大包块者已经出现压迫症状。

典型的FIF诊断上并不困难,超声检查可以作为首选检查,具有操作简单、无创伤、无辐射等优点,但检出率较低,产前诊断率仅有20%^[7]。CT检查具有一定辐射性,适合于手术前的检查和诊断。FIF在影像学表现上需和畸胎瘤相鉴别:畸胎瘤表现为肿块内不规则的钙化灶,FIF则有完整的纤维囊膜,可见明显的脊椎和长骨,甚至可识别的脏器结构。CT检查有多种后处理的方法可以看清FIF内部的结构,三维重建后可以清晰显示脊柱、骨骼的全貌。也有学者提出可以用MRI进一步检查,表现为巨大的肿块内骨组织、器官组织和脂肪信号影,可以显示出骨化不全的椎间盘来协助诊断,并看清和周围器官、血管和软组织的关系,有利于制定更好的手术方案及避免患儿术中周围组织的损伤^[8]。FIF患儿甲胎蛋白(AFP)多在正常范围以内,特别是6个月以内的患儿,AFP参考值波动范围较大,不能作为判断恶性程度的指标,需结合影像学综合判断^[9]。

FIF非常罕见,以婴、幼儿多见,大多数在产前或出生后不久即被诊断,其临床特点总结如下:(1)发

病率低,复习近二十年国内文献中均以个案报道为主,张心悦等^[6]报道的8例FIF为所有文献中最多的记录,且男女发病无性别差异,本院近十年内仅收治过2例,男女各1例;(2)腹腔和腹膜后为好发部位,其次为骶尾部,也有发生在颅内、胸部、阴囊和口腔内的报道^[10];(3)FIF有完整的囊膜包裹,其表面有部分或完整的皮肤覆盖;(4)FIF与胎儿之间有较大血管连接,部分有自体的胎盘和胎盘血管。FIF的最终确诊需要病理学检查,病理结果中可以看到发育成熟或不成熟的器官组织。

FIF一旦诊断明确,需尽早手术治疗,避免患儿在生长发育过程中与肠道或胆道黏连,导致不必要的损伤。国外也有文献报道FIF与胆道黏连,术后发生胆瘘,而导致死亡的病例^[11]。对于采用何种手术方式,目前有一定的争论,术前CT检查至关重要,对于囊性成分占比超过50%的病例,可以考虑采取微创手术,术中找到囊性区域后先吸出囊液,缩小肿块后再完整剥离,对操作者有一定技术要求。无论采用开腹还是微创手术,都应充分暴露手术视野,辨认FIF的营养血管,回顾文献,大部分营养血管来自腹主动脉和肠系膜上动脉分支,本文2例营养血管分别来自上述两条动脉。术中需完整分离肿块和周围组织的粘连,需注意切勿损伤血管、肠管和胆道,将FIF和囊膜完整的从切口取出。国内外都有文献报道FIF术后出现恶性肿瘤的复发,主要是生殖源性的内胚窦瘤^[12-13],因此术后需要进行长期的随访,进行影像学和血生化的检查,本文2例均随访1年以上,未见明显复发,预后良好。

综上所述,FIF虽然较为罕见,但只要提高对该病的认识,经过合理的临床管理,同时需要儿外科、

影像科、麻醉科和护理团队的多学科合作,术后定期的随访复查,仍可以取得良好的治愈率。

利益冲突 所有作者声明无利益冲突

参 考 文 献

- [1] SUN R C, CHENG L S, SHAH R H, et al. Case report: The medical and surgical management of an infant with extreme prematurity and fetus-In-fetu[J]. Front Surg, 2022, 9: 856837.
- [2] TIWARI C, SHAH H, KUMBHAR V, et al. Fetus in fetu: Two cases and literature review[J]. Dev Period Med, 2016, 20(3): 174-177.
- [3] MIURA S, MIURA K, YAMAMOTO T, et al. Origin and mechanisms of formation of fetus-in-fetu: Two cases with genotype and methylation analyses[J]. Am J Med Genet A, 2006, 140(16): 1737-1743.
- [4] 程伶熙,杨星海,林松,等.腹膜后寄生胎7例及文献回顾[J].临床小儿外科杂志,2021,20(10):956-961.
- [5] 宋华,祁泳波,单若冰.新生儿外寄生胎合并巨型脐膨出一例并文献复习[J].中华小儿外科杂志,2018,39(8):612-615.
- [6] 张心悦,赵家伟,李冠潼,等.8例寄生胎的诊治经验[J].中华实用儿科临床杂志,2024,39(5):376-379.
- [7] 杨玲,宋文英,郑明丽,等.新生儿骶尾部寄生胎一例并文献复习[J].中华新生儿科杂志,2021,36(1):46-50.
- [8] 吴慧莹,李鹤虹,鹿连伟,等.儿童寄生胎CT特征[J].中国医学影像技术,2021,37(5):716-720.
- [9] LUT T, MA J M, YANG X D. A rare case of fetus in fetu in the sacrococcygeal region: CT and MRI findings[J]. BMC Pediatr, 2021, 21(1): 575.
- [10] HEITMAN E A, THOMAS J C, MALLER V V, et al. Scrotal fetus in fetu in a newborn: A rare case report[J]. Urology, 2022, 166: 241-245.
- [11] TAHER H M A, ABDELLATIF M, WISHAHY A M K, et al. Fetus in fetu: Lessons learned from a large multicenter cohort study[J]. Eur J Pediatr Surg, 2020, 30(4): 343-349.
- [12] HOPKINS K L, DICKSON P K, BALL T I, et al. Fetus-in-fetu with malignant recurrence[J]. J Pediatr Surg, 1997, 32(10): 1476-1479.
- [13] 刘登辉,肖雅玲,李勇,等.小儿肠系膜寄生胎1例[J].临床小儿外科杂志,2017,16(4):414-415.

收稿日期:2024-10-18

(本文编辑:吴迪汉)