

## • 病例报告 •

## 先天性膈疝伴胃壁肌层缺损 1 例

张建军 刘丰丽

患儿男, 7 d, G<sub>2</sub>P<sub>2</sub>, 胎龄 38 周, 剖宫产, 生后有缺氧史。以“呕吐 7 d, 腹胀 1 d”入院。生后哺乳即出现呕吐, 呈淡黄色液体, 行腹部立位平片检查, 入院诊断: 消化道畸形? 膈疝? 膈膨升? 膈肌缺如? 予胃肠减压、吸氧、心电监护、暖箱保暖、纠正电解质失衡及补液等处理, 腹部立位平片提示(图 1): 肠梗阻, 消化道畸形, 左侧胸腔肠样透光影(膈疝? 膈膨升? 膈肌缺如?); 腹部 B 超提示: 左侧膈肌缺如伴胃上移的可能, 大量肠胀气, 全腹腔腔略扩张。术前诊断: 先天性膈疝? 消化道畸形; 术中打开腹腔后发现一包裹性空腔, 周围为黄色脓苔样附着物, 向上疝入左侧胸腔, 打开后有较多黄色浑浊液体, 吸尽液体后探查为胃、横结肠、脾及部分小肠间

包裹粘连形成并向上疝入左侧胸腔, 将上述组织分离复位后见膈肌中央缺如, 胃大弯侧肌层缺损并穿孔, 小肠细小, 发育差; 未见合并其它畸形, 遂行胃壁修补+膈疝修补+腹腔引流术。术中予大量温生理盐水冲洗, 同时放置腹腔引流管。术后因患儿左肺发育不良, 入 ICU 行机械通气 3 d, 在吸氧情况下能自主呼吸且血氧饱和度保持在 90% 以上转回普通病房, 给予输血、营养支持及抗炎等治疗。术后第 3 天予开塞露通便, 复查胸部、腹部立位平片(图 2~3)。术后病理检查证实为胃壁肌层缺损(图 4)。体重由入院时 3.0 kg 增加至出院时 3.4 kg。术后随访患儿食乳好, 能自主排便, 无呕吐、腹胀, 无发热。

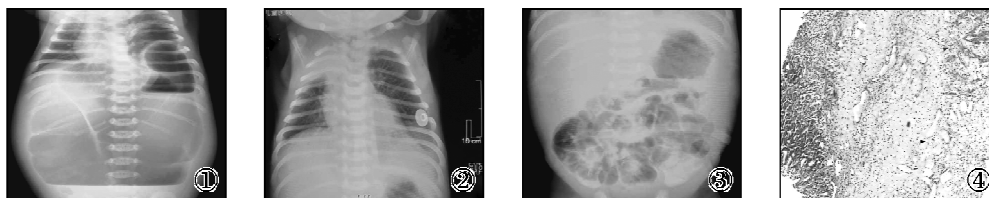


图 1 纵膈右移, 左侧胸腔内见不规则肠样透光影, 其内见胃肠减压管影, 左侧膈面显示不确切, 腹部为包裹性积气, 未见肠管明显显影, 腹脂线无明显显示, 盆区无气, 右膈下未见游离气体。图 2~3 右上肺见大片状影, 下缘尚平整, 两下肺可见点状影, 两肺野内带纹理增多、模糊。心影大小、外形未见明显异常改变。直肠内见少许气影显示。双膈下未见明显游离气影。图 4 红色箭头处为胃壁黏膜, 蓝色箭头为肌层, 黑色箭头为肌层缺损

**讨论** 先天性膈疝(congenital diaphragmatic hernia, CDH)发病率较低, 先天性胃壁肌层缺损(congenital defects of gastric musculature)并胃穿孔较少见, 死亡率高。约 40% 的 CDH 患者合并其他畸形, 如肠扭转不良、先天性心脏病<sup>[1]</sup>; CDH 常在胎儿时期已形成, 导致肺发育不良<sup>[2]</sup>。最显著的特点因横膈发育缺损, 腹腔内容物疝入胸腔导致心肺发育不良和产后肺动脉高压及持续性胎儿循环<sup>[3]</sup>。其病因不明, 有胚胎发育、局部选择性缺血、胃内压增高、溃疡、先天性胃壁发育缺陷、胃壁缺血坏死、溃疡、感染、机械性损伤等多种学说<sup>[4]</sup>。一般认为胃壁先天性发育缺陷是病理基础, 而后天窒息、再灌注损伤和胃内压升高(如窒息时不恰当的加压给氧, 进食过多过快)等是诱发因素。Kneisz 认为缺损部位多位于胃底部和大弯侧, 穿孔原因是在胃壁肌层发育不良的基础上, 喂养、呕吐、洗胃、面罩加压给氧等使胃内压力升高; 感染、窒息、低温、缺氧等因素使胃壁黏膜缺血坏死引起病变部位破裂。穿孔后形成粘连包裹, 同时疝入左侧胸腔, 腹部立位平片上并无“足球征”、膈下游离气体、膈膨升、横膈全腹的气-液平面、胃泡消失等典型 X 线征象, 术前很难诊断。术中彻底切除穿孔边缘破裂、菲薄、灰暗、坏死的失活胃壁组

织, 直至有活跃出血及正常厚度的胃壁, 以丝线作两层内翻缝合修补。温生理盐水彻底冲洗腹腔, 放置有效的腹腔引流。术后予机械通气, 持续胃肠减压、暖箱保暖、营养支持、抗炎等治疗, 监测血常规及 CRP 变化, 开塞露刺激患儿排便, 同时注意预防切口感染、切口裂开、肺部感染、硬肿症等并发症。

## 参考文献

- 1 Grazino JN. Cardiac anomalies in patients with congenital diaphragmatic hernia and their prognosis[J]. J Pediatr Surg, 2005, 40(6):1045-1050.
- 2 Deprest J, Jani J, Cannie M, et al. Prenatal intervention for isolated congenital diaphragmatic hernia[J]. Current Opin in Obstetrics Gynecology, 2006, 18(2): 203-215.
- 3 Liu WY. Diagnosis and treatment of congenital diaphragmatic hernia[J/CD]. Chin J Obstet Gynecol Pediatr (Electron Ed), 2009, 5(1):6-8.
- 4 Leone RJ Jr, Krasna IH. Spontaneous neonatal gastric perforation: Is it really spontaneous[J]. Pediatr Surg, 2000, 35(7): 1066-1069.