

式,将 3 根形成共汇的肺静脉矫治后,再将另一根肺静脉连接到左房,形成完全矫治,这也是国内专家选择的方式。有报道保留单独异位引流的肺静脉,保持其与体静脉系统的连接,形成不完全矫治,亦获得良好的手术效果,远期患儿没有明显的肺动脉高压,活动耐量可^[5]。这种不完全矫治方法可能基于一些患有部分肺静脉异位引流的患儿可以无症状生存的考虑。但有学者也报道上述方法可导致阻塞性肺血管病变,发生的机制可能与相应的一些代谢反应有关。目前不完全矫治的方法主要针对单根肺静脉异位引流、无梗阻的患儿,对于有梗阻的患儿需要进行完全矫治或者二次完全矫治^[6]。对于有矫治困难的患儿甚至可以采用部分肺叶切除,这样也消除了异位引流的肺静脉。

参考文献

- 1 李守军,宋民,杨研,等.混合型完全性肺静脉畸形引流的外科治疗[J].中国循环杂志,2002,17(4):304-306.
- 2 李春华,张仁福,朱洪玉,等.混合型完全性肺静脉异位连

接外科治疗 3 例[J].中华胸心血管外科杂志,2002,18(6):368-369.

- 3 Suneil Kumar Aggarwal, Vijay Sai V. Ramnath. Mixed Supra-and Infradiaphragmatic Totally Anomalous Pulmonary Venous Connection in an Adolescent[J]. Iyer Pediatr Cardiol, 2008,29:858-859.
- 4 Enrico Aidala, Pietro Angelo Abbruzzese. Images in cardiothoracic surgery: Mixed total anomalous pulmonary venous connection[J]. European Journal of Cardio-thoracic Surgery, 2004,25:281.
- 5 Ujjwal K. Chowdhury, Diplomate NB, et al. Mixed total anomalous pulmonary venous connection: Anatomic variations, surgical approach, techniques, and Results [J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2008,135:106-116.
- 6 Tara Karamlou, Rebecca Gurofsky, Eisar Al Sukhni, et al. Factors Associated With Mortality and Reoperation in 377 Children With Total Anomalous Pulmonary Venous Connection[J]. Circulation, 2007,115:1591-1598.

·病例报告·

全结肠重复畸形 1 例

王皓洁 阿里木江·阿不都热依木 赵静儒 林 峰 刘志杰 苏勒彼哈 刘 宇

患儿,男,8 个月,哈萨克族,出生后 12 d 排便时自肛门膨出黏膜样圆形包块,直径 2 cm,排便后可自行回纳,包块中央有一细小瘘口,亦有少许大便排出,随病情发展,排便渐困难。钡剂造影提示全结肠重复畸形(图 1)。完善术前准备后在全麻下行“楔形中隔部分切除术”。患儿取截石位,会阴及肛门区常规消毒,缝合牵引线扩肛后,先将重复肠管盲端做开窗状切除,再将共壁中膈楔形切除 2~3 cm,使重复肠管开口通畅。手术及恢复顺利。术后随访 3 个月,排便正常。切除标本光镜下见肠壁两侧有完整的黏膜层,并有共同的肌层和浆膜层,病理诊断为“(直肠中膈)重复畸形”。

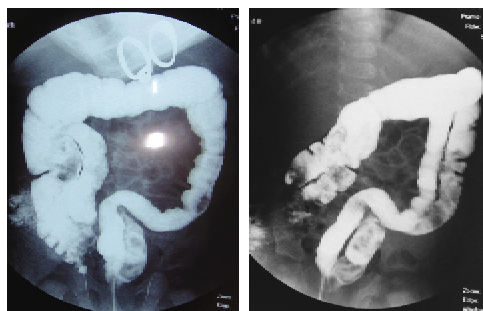


图 1 钡剂造影提示全结肠重复畸形

讨论 消化道重复畸形是一种少见的先天性疾病,病因尚不明确,可发生在自口腔至肛门的消化道任何部位,以回

肠最多见。据报道,小肠占 57.4%,胸腔 19.9%,结直肠 9.9%,十二指肠 7.1%,胃 3.8%^[1]。患儿临床表现复杂,文献报道术前确诊率仅 20%~30%。X 线及造影检查、腹部 B 超及同位素扫描有助于诊断。

消化道重复畸形一般分为囊肿型与管状型。前者又分为肠壁囊肿型与肠外囊肿型,与肠腔不通而粘连在肠壁上,积留分泌液后,逐渐增大呈球形。多发生在回肠末端,可压迫肠管形成梗阻或肠扭转坏死。后者与肠道呈并列双腔管道,其长度可为数厘米至数十厘米,甚至延伸整个结肠,有完全正常的肠壁结构,多数与附着的肠管有交通口相通。

患儿预后大多良好。由于消化道重复畸形常有消化道梗阻、出血和穿孔等并发症,故均需手术治疗。手术中要避免遗漏多发重复畸形。手术方式视畸形的解剖情况而不同^[2]。通常情况下,单纯重复畸形切除术适用于来自后腹膜或悬挂于分离的肠系膜上的球状畸形;重复肠管畸形切除术适用于大部分小肠重复畸形;开窗式内引流术适用于十二指肠重复畸形;中膈部分切除术适用于长管状的结肠重复畸形,使双腔变为单腔,有利于肠腔内容物通畅排出。

参考文献

- 1 李正,王慧贞,吉士俊.实用小儿外科学[M].北京:人民军医出版社,2000.711-717.
- 2 刘贵麟.小儿外科手术学[M].北京:人民军医出版社 2005.93-94.