

·病例报告·

孪生儿同患先天性胃壁肌层缺损 2 例

马同胜 张宏伟 刘丰丽 乔俊华

病例 A, 男, 3 d, G2P3, 孕 34 周, 因脐绕颈剖腹产出生, 体重 1.4 kg, 孕母怀孕期间无妊娠糖尿病、贫血病史, 患儿出生后因早产、低体重, 入住当地医院新生儿科, 给予禁食、置暖箱、吸氧、静脉营养治疗。生后 60 h 患儿出现腹胀, 无呕吐, 无发热, 胎便已解, 腹胀前无呼吸困难、青紫等症状发生。体查: 早产儿貌, 双肺呼吸音对称, 下胸壁、腹壁及阴囊均触及皮下捻发音, 腹部呈球状隆起, 腹壁静脉曲张, 叩诊呈鼓音, 无移动性浊音, 肛门指检: 见墨绿色大便排出, 无肛门狭窄及直肠内异常。腹部立位片: 双膈下大量游离气体, 肝脏、脾脏及肠管向下移位, 两侧胸壁、侧腹壁、阴囊区皮下见条带状透亮影。入院诊断为消化道穿孔。经术前准备后行剖腹探查术, 术中见胃前壁近小弯侧有一约 4 cm × 3 cm 的胃壁仅有黏膜及浆膜层, 未见肌层, 切除缺乏肌层的胃壁, 行胃修补术, 术后予以抗炎、静脉营养等治疗。患儿恢复顺利, 术后两周经口喂养良好, 治愈出院, 随访 6 月, 生长发育良好。

病例 B, 男, 3 d, G2P2, 孕 34 周, 无脐绕颈, 剖腹产出生, 与患儿 A 为孪生儿, 体重 1.9 kg, 生后 72 h 出现腹胀, 腹胀前病史及治疗与患儿 A 相同, 腹胀后行腹部立位片检查, 提示消化道穿孔, 完善术前准备后急行手术, 术中见胃前壁约 5 cm × 3 cm 的胃壁仅有黏膜层, 肌层缺损, 切除缺乏肌层的胃壁, 行胃修补术, 术中探查小肠短, 约 70 cm。术后予抗炎、静脉营养等治疗。术后 2 周经口喂养良好, 治愈出院, 随访 6 个月, 生长发育良好。

讨论 先天性胃壁肌层缺损是新生儿胃穿孔常见原因之一。穿孔一般在生后 2 ~ 5 d 发生, 穿孔前无明显前驱症

状, 部分患儿可表现为拒食、精神萎靡、呕吐, 穿孔发生后腹部可短时间内极度膨胀, 患儿一般情况迅速恶化, 可出现呼吸困难、紫绀、中毒性休克, 死亡率较高(70%)^[1,2]。发病机制尚存在争议, 包括: ①胃壁肌层发育缺陷学说: 胃壁肌层发育过程中来源于中胚叶的环肌最早发生, 始于食管下端, 渐向胃底及胃大弯部发展, 胚胎第 9 周时出现斜肌, 最后出现纵肌, 在此过程中如果出现发育停顿, 即可形成胃壁肌层缺损。②局部缺血学说: 有人认为出生前或分娩过程中如发生缺血、缺氧、窒息, 为保证全身重要脏器(大脑、心脏)的供氧, 全身血液将出现选择性再分配, 致使胃肠供血减少, 胃缺血后发生坏死。③胃内压增高学说: 有学者认为围生期面罩加压复苏可导致胃高压, 胃壁缺血坏死。本病例为孪生儿, 手术及病理检查均证实为胃壁肌层缺损致胃穿孔。两患儿为剖腹产出生, 于生后 3 d 内出现消化道穿孔征象, 患儿 A 有脐绕颈缺氧病史, 患儿 B 无缺氧窒息史, 患儿 A 的发病比患儿 B 早, 鉴于以上病史, 先天性胃壁肌层缺损的病因更倾向于胃壁肌层发育缺陷学说, 而局部缺血缺氧可能是促使本病进一步发展的因素之一。本病例患儿生后面罩加压复苏病史, 故不支持胃内压增高学说。

参考文献

- 1 Durham MM, Ricketts RR. Neonatal gastric perforation and necrosis with Hunt-Lawrence pouch reconstruction[J]. J Pediatr Surg, 1999, 34: 649-651.
- 2 孔赤寰, 马继东, 马汝柏, 等. 先天性胃壁肌层缺损诊治与相关因素分析[J]. 中华小儿外科杂志, 2001, 6: 335-337.

doi:10.3969/j.issn.1671-6353.2012.05.030

作者单位: 江苏省徐州市儿童医院(江苏省徐州市, 221006), E-mail: mrcily@163.com

(上接第 397 页)

恶变^[1]。本例病理检查结果为良性, 因其为双侧巨大卵巢成熟畸胎瘤, 相对于单侧来讲, 仍需密切随访, 谨防复发和(或)恶变。

参考文献

- 1 王世闻, 熊庆, 黄薇, 等. 卵巢疾病[M]. 第 1 版, 北京: 人民卫生出版社, 2004, 270-271.

- 2 Templeman C, Fallat ME, Blinchevsky A, et al. Noninflammatory ovarian mass in girls and young women[J]. Obstet Gynecol 2000, 96: 229.
- 3 Templeman CL, Hertweck SP, Scheetz JP, et al. The management of mature cystic teratomas in children and adolescents: a retrospective analysis[J]. Hum Reprod 2001, 15: 2669.
- 4 Lack EE, Goldstein DP. Primary ovarian tumors in childhood and adolescence[J]. Curr Probl Obstet Gynecol 1984, 8: 1.

• 病例报告 •

乙状结肠系膜巨大淋巴管瘤 1 例

向东洲¹ 廖家权¹ 王康太¹ 张丽¹ 顾文燕²

小儿淋巴管瘤在我国发病率较高,可发生于任何部位,但发生于乙状结肠系膜者极罕见,作者近期收治 1 例巨大乙状结肠系膜淋巴管瘤患儿,现报告如下。

患儿,女,3 岁,因“发热 3 d、发现腹腔包块 1 d”入院。体查:T 39.2℃,P 110 次/分,R 24 次/分,心肺无异常,腹膨隆,腹肌软,肠鸣音可闻及,腹部触诊欠配合。彩超提示腹腔巨大囊性包块(图 1)。血常规 WBC $16.9 \times 10^9/L$ 、N% 84.4%,肝功能 ALB 27.89 g/L,腹部 CT 提示:腹腔偏右侧见较大囊实性异常密度影,以低密度影为主,其内可见分隔,大小约 13.5 cm×6.5 cm×8.6 cm,明显占位效应,邻近肠管受

推挤(图 2)。疑为腹腔肠系膜囊肿并感染。入院后予抗感染、补液治疗,复查血常规 WBC $10.35 \times 10^9/L$ 、N 68.42%。经完善术前准备,在全身麻醉下行剖腹探查术,术中见腹腔肿块来源于乙状结肠系膜,系膜表面有大量半透明、囊泡状肿物,且与肠管粘连紧密,对肿物进行减压后(图 3),有大量黄色清亮液体排出。行乙状结肠系膜肿块切除+部分乙状结肠切除+肠吻合术(图 4),肠吻合前予生理盐水、甲硝唑、甘露醇反复结肠灌洗,术后病理检查诊断为乙状结肠系膜淋巴管瘤(图 5)。

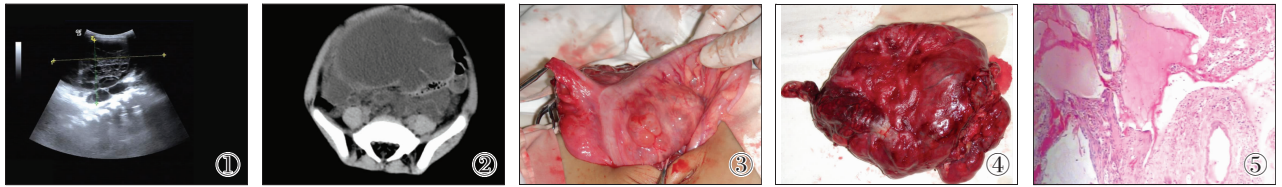


图 1 彩超示腹腔巨大囊性包块;图 2 腹腔偏右侧见较大囊实性异常密度影,以低密度影为主,其内可见分隔,明显占位效应,邻近肠道受推挤;图 3 腹腔肿块来源于乙状结肠系膜,系膜表面有大量半透明、囊泡状肿物,且与肠管粘连紧密,对肿物进行减压;图 4 被切除的乙状结肠系膜肿块;图 5 病理诊断为乙状结肠系膜淋巴管瘤。

讨论 淋巴管瘤(Lymphangioma)是一些与淋巴系统不连通的淋巴组织起源的良性肿瘤,是一种先天性病变,发病率约 1/12 000^[1]。小儿淋巴管瘤发生于颈部、胸部、腋窝常见,发生在腹部的淋巴管瘤较少见,占淋巴管瘤的 5% 左右^[1]。腹部淋巴管瘤中,以肠系膜淋巴管瘤居多,但发生于乙状结肠系膜者极罕见。肠系膜淋巴管瘤属肠系膜肿瘤性囊肿,约占全部肠系膜肿瘤的 30%^[2]。该病一般不发生恶变,但有时可围绕肠壁生长,引起肠梗阻或绞窄^[3]。

本病生长缓慢,约 50% 的患儿无症状,只在无意中被发现。症状与肿块大小、位置及有无并发症相关,而与病变类型关系不大。腹部包块、腹痛是常见的临床表现。腹部包块具有侧向自由运动,而纵向移动受限的特点。小的肿块可无症状,增大后有囊内出血或继发感染时可引起腹痛等,也可表现为肠梗阻、肠穿孔、消化道出血等。本病术前确诊困难,X 线钡餐检查可能显示肠管受压和移位,间接对诊断有帮助,腹部彩超、CT、核磁检查可以显示与肠管关系紧密的多囊性或囊实性占位性病变,对肿块的定性和诊断有较大的帮助。

手术是肠系膜淋巴管瘤唯一的治疗方法。随着肿块增大,症状明显,并发症增多,易引起急腹症。因此诊断明确应及时手术治疗。本病手术方法为肿块摘除或局部切除,但如肿块与肠管紧密粘连,或切除后血供受累,应同时行肠切除^[4],将包括肿块在内的病变肠管送病理检查,依靠术后病理检查确诊。本病经手术治疗后,预后较好,一般无复发。作者体会:①本病临床少有报道,非专科医生对该病缺乏认识,且警惕性不高;②未进行有效的肠道准备时,行结肠一期吻合前结肠灌洗尤其重要,可极大的减少吻合口瘘等并发症的发生;③此病术前一般难以确诊,只要发现腹腔肿块的患儿,应想到本病的可能性,并进行充分的肠道准备择期手术,必要时急诊行剖腹探查以免延误诊治。

参考文献

- 1 Schipper B, Rogers A. Lymphangioma with amyloidosis causing small bowel obstruction [J]. Contemporary Surg, 2004, 60:115-116.
- 2 石美鑫,张延龄. 现代外科学[M]. 上海:复旦大学出版社,2002,8:737.
- 3 张启瑜. 钱礼腹部外科学[M]. 北京:人民卫生出版社,2006,1:111.
- 4 黎介寿,吴孟超. 手术学全集(普通外科卷)[M]. 第 2 版. 北京:人民军医出版社,2005,1:181.