

先天性肠闭锁 113 例预后分析

吴典明 崔旭林 宇张炳

【摘要】 目的 总结先天性肠闭锁的部位、病理分型的发生率,分析影响肠闭锁预后因素。**方法** 回顾性分析本院自 2002 年 12 月至 2012 年 12 月收治的 113 例先天性肠闭锁患儿临床资料,对其死亡率、术后肠梗阻发生率、术后排便时间及进食时间进行统计学分析。**结果** 肠闭锁部位为十二指肠 26 例(23.0%),空肠 30 例(26.5%),回肠 53 例(47.0%),结肠 4 例(3.5%)。按 Grosfeld 病理分型标准:Ⅰ型 42 例(37.2%),Ⅱ型 18 例(15.9%),Ⅲ a 型 27 例(23.9%),Ⅲ b 型 7 例(6.2%),Ⅳ型 19 例(16.8%)。死亡率与术后肠梗阻的发生有统计学意义($P < 0.05$),术后肠梗阻的发生率与闭锁部位、闭锁类型相关($P < 0.05$),与肠吻合方式无明显相关($P > 0.05$),术后排便及进食时间与肠闭锁部位有关($P < 0.05$)。**结论** 随着新生儿监护治疗技术的发展,先天性肠闭锁的死亡率逐步下降,肠闭锁的部位、病理分型、术后并发症(肠梗阻、短肠综合征)、合并严重的畸形是影响其预后的重要因素。

【关键词】 肠闭锁;肠梗阻;预后

The prognosis of 113 cases with congenital intestinal atresia. WU Dian-ming, CUI Xu, LIN Yu, et al. The Department of Pediatric Surgery, Fujian Provincial Maternal and Child Health Hospital, Fuzhou Fujian 350001, China, E-mail: 879738289@qq.com

【Abstract】 Objective To conclude the position and ratio of each pathological type of the congenital intestinal atresia, and analyse the factors that affect prognosis of the intestinal atresia. **Methods** A retrospective analysis was made on the 113 patients with congenital intestinal atresia treated in our hospital from Dec 2002 to Dec 2012. A statistical analysis was conducted on the mortality, the rate of intestinal obstruction after the surgery, time for defecating and dieting. **Results** Intestinal atresia occurred in duodenum in 26 cases (23%), jejunum in 30 cases (26.5%), ileum in 53 cases (47%) and colon in 4 cases (3.5%). The pathological types were classified according to Grosfeld system; 42 cases are of type I (37.2%), 18 of type II (15.9%), 27 of type IIIa (23.9%), 7 of type III b (6.2%) and 19 of type IV (16.8%). Statistical significance was found in mortality and intestinal atresia after surgery ($P < 0.05$). The rate of intestinal atresia after surgery was related to the position and pathological type of the congenital intestinal atresia ($P < 0.05$), but was not related to the intestinal anastomosis method ($P > 0.05$). The time for defecating and dieting was related to the position after the surgery ($P < 0.05$). **Conclusion** With the development of the neonate monitoring and therapy technology, the mortality of congenital intestinal atresia got decreased gradually. The influencing factors affect prognosis were the position and pathological type of the congenital intestinal atresia, complication after surgery (intestinal obstruction, short bowel syndrome) and associated serious malformation.

【Key words】 Intestinal Atresia; Intestinal Obstruction; Prognosis

新生儿肠闭锁是严重消化道畸形之一,是新生儿肠梗阻的重要原因,从十二指肠到结肠均可发生,手术是唯一的治疗方法。近 30 年来,随着新生儿外科、麻醉水平的提高和新生儿监护、肠外营养技术的发展,肠闭锁的治愈率逐步提高;尽管如此,有些高位空肠闭锁、Ⅲ b 型和Ⅳ型肠闭锁,以及术后严重并

发症(肠梗阻、短肠综合征)、合并严重畸形等仍是造成肠闭锁死亡率无法进一步降低的原因。本院小儿外科自 2002 年 12 月~2012 年 12 月年共收治新生儿肠闭锁 113 例,现将可能影响肠闭锁预后的可能因素分析如下。

材料与方 法

一、临床资料

收集 2002 年 12 月至 2012 年 12 月我们收治的 113 例先天性肠闭锁患儿临床资料,其中男性 80 例,女性 33 例。出生胎龄最小 32 周,最大 42 周,中位胎龄 (38.3 ± 2.25) 周;其中 < 37 周 33 例,占 20.4%; ≥ 37 周 80 例,占 79.6%。出生体重最小 1 400 g,最大 4 100 g,平均出生体重为 (2 895.7 ± 536.1)g;其中 < 2 500 g 22 例,占 19.5%; ≥ 2 500 g 91 例,占 80.5%。入院时年龄:0.5 ~ 24 h 49 例;24 ~ 72 h 38 例;3 ~ 10 d 16 例;15 ~ 60 d 8 例;4 个月 1 例;2 岁 3 个月 1 例。

二、临床表现

病历中有记录产前 B 超结果的 87 例,其中 61 例提示胎儿肠道畸形,产前诊断率 53.9% (61/113)。113 例均有反复呕吐,呕吐物为黄绿色 108 例,白色胃内容物 5 例。腹胀 80 例,无腹胀 33 例。有正常胎粪排出 12 例,无胎粪排出或仅排少量胎粪 101 例。腹部 X 线片提示高位肠梗阻 43 例,低位肠梗阻 70 例;结肠造影 97 例,其中细小结肠 86 例,结肠正常 11 例;上消化道造影 28 例,十二指肠梗阻 21 例,空肠梗阻 7 例。

三、肠闭锁部位和病理分型

肠闭锁部位:十二指肠 26 例,占 23.0%;空肠 30 例,占 26.5%;回肠 53 例,占 47.0%;结肠 4 例,3.5%。按 Grosfeld 分型标准:I 型 42 例,占 37.2%;II 型 18 例,占 15.9%;III a 型 27 例,占 23.9%;III b 型 7 例,占 6.2%;IV 型 19 例,16.8%。

四、并发症和合并畸形

早产儿 33 例,低出生体重儿 22 例。新生儿肺炎 27 例,脱水 10 例,电解质紊乱 20 例,酸碱平衡失调 9 例,营养不良 8 例,硬肿症 2 例,急性肾功能衰竭 2 例,败血症 5 例,窒息 3 例,缺血缺氧性脑病 2 例。合并畸形:肠坏死穿孔 15 例,肠旋转不良 17 例,胎粪性腹膜炎 27 例,美克尔憩室 3 例,肠重复畸形 1 例,异位胰腺 2 例,大网膜囊肿 1 例,环状胰腺 1 例,先天性高位肛门闭锁 1 例,左肾发育不良 1 例,T4 蝶椎畸形 2 例,房间隔缺损 8 例,室间隔缺损 3

例,多指畸形 2 例,21-三体综合征 2 例,全结肠巨结肠 4 例。

五、手术方式

根据肠闭锁部位、病理类型选择手术方法:隔膜切除纵切横缝 18 例;侧侧吻合 17 例;菱形吻合 4 例;端侧吻合 47 例;端端或端斜吻合 24 例;剖腹探查 2 例;回肠造瘘 1 例。

六、统计学处理方法

应用 SPSS19.0 统计软件进行数据录入和统计学分析,病死率、术后梗阻发生率比较采用 χ^2 检验或 Fisher 确切概率法,不同肠闭锁部位术后排便、进食的时间比较采用单因素方差分析,组间两两比较应用 LSD-t 检验, $P < 0.05$ 为差异有统计学意义。

结果

本组 113 例均予手术治疗,其中治愈 103 例,治愈率 91.2%。死亡 10 例,死亡率 8.8%。死亡原因:1 例为十二指肠闭锁术后应激性溃疡大出血;2 例为十二指肠闭锁合并 21-三体综合征术后放弃治疗后死亡;2 例为空肠闭锁合并先天性短小肠手术探查后家属放弃治疗死亡;空肠闭锁 III b 型 1 例、IV 型 1 例、III a 型 1 例和回肠闭锁 I 型 2 例术后持续肠梗阻,其中空肠闭锁 III a 型 1 例术后肠梗阻并发肠吻合口瘘,上述病例家属放弃治疗死亡。死亡相关因素统计分析见表 1。术后持续肠梗阻 25 例,占肠吻合术后病例的 22.5% (25/111),其中 5 例家属放弃治疗死亡;再次探查 7 例,2 例为吻合口狭窄,行吻合口远近端侧侧吻合术治愈;1 例粘连性肠梗阻行肠粘连松解治愈;4 例回肠闭锁术后肠梗阻手术探查吻合口通畅,经结肠多处活检病理检查为先天性全结肠型巨结肠,予回肠造瘘,6 个月下行巨结肠根治术治愈。肠闭锁合并先天性巨结肠发生率 3.5% (4/113)。其余 13 例保守治疗痊愈,最长保守治疗时间是 29 d。术后肠梗阻相关因素分析见表 2。对术后开始排便时间、进食时间比较,剔除死亡

表 1 先天性肠闭锁死亡相关因素分析(n)

Table 1 The analysis of the death causes and related factors of intestinal atresia(n)

生存状态	早产		肺炎		术前肠穿孔		术后肠梗阻		术后肠瘘		小肠长度 < 70 cm		空肠以上闭锁	
	是	否	是	否	是	否	是	否	是	否	是	否	是	否
死亡	3	7	3	7	1	9	5	5	1	9	2	8	8	2
生存	30	73	24	79	14	89	20	83	0	103	5	98	48	55
χ^2 值	0.003		0.225		0.102		4.948		10.392		3.598		4.067	
P 值	>0.05		>0.05		>0.05		<0.05		>0.05		>0.05		>0.05	

表 2 先天性肠闭锁术后肠梗阻相关因素分析(n)

Table 2 The analysis of the related factors of intestinal obstruction after the surgery of intestinal atresia(n)

术后肠梗阻发生情况	闭锁部位				病理类型					手术方式						
	十二指肠	空肠	回肠	结肠	I	II	III a	III b	IV	膈膜切除	侧侧吻合	菱形吻合	端侧吻合	端斜/端端吻合	剖腹探查	肠造瘘
发生	1	13	11	0	3	4	5	4	9	1	3	0	15	6	0	0
未发生	25	17	42	4	39	14	22	3	10	17	14	4	32	18	2	1
χ^2 值	13.262				16.892					6.905						
P 值	<0.01				<0.01					>0.05						

病例和二次剖腹探查病例 17 例,96 例按部位对上述两项进行统计学分析,发现术后排便及进食时间与肠闭锁部位有关($P < 0.05$);同时将不同手术部位的两项指标进行两两比较,得出空肠的术后排便时间与进食时间均长于其他 3 个部位($P < 0.05$)。不同部位的肠闭锁术后排便、进食时间比较见表 3。

表 3 不同部位先天性肠闭锁术后排便、进食时间比较($\bar{x} \pm s$)

Table 3 Comparing with time for defecating and dieting of different position of after the surgery of intestinal atresia($\bar{x} \pm s$)

闭锁部位	n	术后排大便时间(d)	术后进食时间(d)
十二指肠	23	5.00 ± 2.132	8.87 ± 5.611
空肠	25	7.56 ± 2.501#	13.20 ± 4.941##
回肠	44	4.86 ± 0.955	7.89 ± 2.159
结肠	4	4.50 ± 0.577	7.25 ± 0.500
F 值		14.047	10.075
P 值		<0.05	<0.05

注:#:空肠组术后排便时间晚于其他三组($P < 0.05$),##:空肠组术后进食时间晚于其他三组($P < 0.05$)。

讨论

先天性肠闭锁是严重新生儿肠道畸形之一,是新生儿肠梗阻常见原因,曾严重威胁新生儿的生存;有作者报道在 1990 年以前生存率 55%,1990 年以后手术后生存率达 94%^[1]。随着诊断技术(包括产前诊断)、新生儿外科、麻醉、新生儿监护、静脉营养技术的发展,我国对先天性肠闭锁的治疗水平逐步提高,目前其治愈率已接近或达到国际水平^[2]。以往,肠闭锁早期死亡原因有:早产、低出生体重、肺炎、败血症、硬肿症等;术后常见并发症有:吻合口瘘、术后肠梗阻、短肠综合征等。郭卫红等^[3]对肠闭锁死亡原因进行分析,指出影响肠闭锁患儿存活的主要原因是术后肠梗阻(包括各种功能性梗阻)和各种原因造成的剩余肠管长度不足。从本组资料分析来看,最主要的死亡原因是术后的肠梗阻($P <$

0.05);术后持续肠梗阻,通过静脉营养等保守治疗 2~3 周不能解除梗阻,往往需要再次手术;短肠综合征需要长时间静脉营养;很多家长对反复手术的预后没有信心、长时间住院、长期静脉营养、昂贵的治疗费用等因素,使家属难以承受,进而放弃治疗导致患儿死亡。影响死亡率的另一因素是早产儿,早产儿动脉导管未闭、肺炎、肺透明膜病、颅内出血、呼吸暂停、败血症和喂养困难等问题较足月儿多见,由于这些原因,加上手术的应激反应,增加早产儿死亡率^[4]。本组材料中患儿死亡率与早产、新生儿肺炎、术前肠穿孔等因素,无明显相关($P > 0.05$),这主要得益于近年来新生儿监护、静脉营养等技术的发展。合并严重的畸形与死亡率密切相关,本组 2 例十二指肠闭锁合并 21-三体综合征入院后急诊手术,术前根据患儿的外观高度怀疑合并 21-三体综合征,家长术后放弃治疗。Piper HG 等^[5]分析肠闭锁临床预后因素,认为肠闭锁位置不影响死亡率和住院时间,但空肠闭锁术后全肠内营养时间要比十二指肠闭锁长。本组材料虽然死亡率与肠闭锁部位和残留小肠的长度差异无统计学意义,但空肠以上肠闭锁的死亡率 16.7% (8/56),明显高于空肠以下肠闭锁死亡率 3.5% (2/57);残留肠管长度小于 70 cm 者死亡率 28.7% (2/7),明显高于小肠长度 ≥ 70 cm 者的死亡率 7.5%。上述结果提示肠闭锁部位越高、残留的肠管小于 70 cm,需要静脉营养和住院时间更长,死亡率越高。

肠闭锁术后肠梗阻是常见的严重并发症,是影响生存率的主要因素。其原因可以分为机械性和功能性;机械性因素包括:吻合口狭窄、粘连扭曲、远近端肠管肠腔不对称、吻合口有褶皱、遗漏隔膜型闭锁;功能性因素有:手术时对近端扩张肥厚水肿肠管切除不够或因空肠近端闭锁而远端小肠较短(< 70 cm)不能切除足够长的空肠(否则易导致短肠综合征);近端肠管肠壁神经丛和神经节细胞发育异常,近端肠管蠕动功能不良;远端肠管发育不

良,产生功能性肠梗阻。

本组资料术后肠道功能恢复时间与闭锁部位有关,空肠闭锁术后排便时间和开始进食时间较其他部位闭锁所需时间更长($P < 0.05$)。术后肠梗阻发生率 22.5% (25/111),统计显示术后肠梗阻与肠闭锁位置、病理类型密切相关,空肠闭锁和 III b 型、IV 型术后肠梗阻发生率明显高于其他部位及病理类型的肠闭锁($P < 0.01$);术后肠梗阻发生率与手术方式无明显相关($P > 0.05$);7 例再次手术明确肠梗阻病因,其中吻合口狭窄 2 例,粘连性梗阻 1 例,先天性全结肠型巨结肠 4 例。术后肠梗阻放弃治疗 5 例,其梗阻原因不明;13 例保守治疗成功考虑为功能性肠梗阻。有研究表明在肠闭锁近端一定范围内的肠壁神经系统、平滑肌、Cajal 间质细胞、神经肌肉接头的改变和远端肠管病变(如肠神经发育不良等)是导致动力性肠梗阻的原因之一^[6]。尚海等^[7]通过对肠闭锁肠壁 SP 及 VIP 能神经在肠壁各层的分布进行研究,认为 II、III a 型肠闭锁近端至少切除 10 cm 以上,根据肠管的病变程度适当扩大肠管切除范围,远端要切除 2~3 cm 为好。当闭锁位置较高不能切除较多肠管时,应做系膜对侧裁剪后再行吻合术。Ozguner 等^[8]、郭卫红等^[3]主张在保证肠管长度的前提下尽可能闭锁近端扩张、肥厚、水肿的肠管,避免术后引起肠功能障碍。因此,小儿外科医师一直致力于研究如何防止扩张肠管的运动功能障碍以及缩小吻合口远近两端管腔大小的差异,从而降低术后肠梗阻的发生率。多年来临床经验表明无论采取何种的吻合方式,最重要的是对近端肠管的取舍和功能的判断。总有部分患儿闭锁近端肠管扩张范围比较广,甚至累及十二指肠和胃,此时残留部分明显扩张的肠管,吻合口远近端大小不相称难以避免。当术后肠梗阻通过 2~3 周保守治疗,梗阻无法解除时,是否再次手术探查以及手术方式的选择又是小儿外科医师不得不面对的难题。再次手术如果是吻合口狭窄可以切除吻合口重新做端端或端侧吻合;如果是空肠闭锁所剩余的肠管不多,切除吻合口容易导致短肠综合征,此时切除肠管需慎重,可以在吻合口远近端行侧侧吻合;如果吻合口无明显通过障碍,应警惕合并先天性巨结肠可能,需对吻合口远端的小肠、结肠多处活检,快速冰冻病理检查了解肠壁神经节细胞发育情况,病理检查证实为无神经节细胞症或神经节细胞发育不良者,可在神经节细胞正常的肠管行肠造瘘术。

随着产前诊断技术的发展,产前诊断或怀疑胎

儿消化道畸形和肠闭锁的患儿越来越多,其产前 B 超检查主要提示包括孕妇羊水异常、胎儿肠管扩张,伴有液平或肠襻形成,或可见亢进的肠蠕动。本研究产前 B 超提示胎儿肠道畸形 61 例,占 53.9% (61/113)。沈淳等^[9]研究提示产前诊断肠闭锁患儿尽管住院时间和手术时年龄早于生后诊断组,不增加死亡率,但其预后差于生后诊断组,因其需要 TPN 时间延长,住院天数增加,并发症和再住院率上升,肠闭锁产前明确诊断是评价预后不良因素之一。家属得到产前诊断告知后,会进一步咨询胎儿是否进一步检查排除其他重大畸形、胎儿出生后的治疗方案、预后、分娩方式、治疗费用等,并可选择有新生儿外科手术条件的医院进行分娩,以期胎儿出生后得到及时诊断和治疗,减少并发症,提高生存率。

手术治疗先天性肠闭锁是唯一的治愈方法,术后肠梗阻、合并严重的畸形、残留小肠为短肠者是死亡的主要原因;降低术后肠梗阻的发生率和提高术后肠梗阻的治愈率,以及良好的新生儿监护治疗条件,肠外营养的应用是提高先天性肠闭锁治愈率的关键。

参 考 文 献

- 1 Akkoyun I, Erdoğ an D, Cavusoğ lu YH, et al. What is Our Development Progress for the Treatment Outcome of Newborn with Intestinal Atresia and Stenosis in a Period of 28 Years? [J]. *N Am J Med Sci*, 2013, 5(2): 145-148.
- 2 伏雯,夏慧敏,余家康,等.先天性肠闭锁 134 诊治分析[J]. *临床小儿外科杂志*, 2008, 7(1): 18-20.
- 3 郭卫红,陈永卫,候大为,等.先天性肠闭锁病死率 40 年回顾性分析[J]. *中华小儿外科杂志*, 2011, 32(6): 434-437.
- 4 Dawson J, Rosenbaum J, Wickline K, et al. Common problems and complications of premature and full-term infants. In: Oldham KT, Colombani PM, Foglia RP, Skinner MA, editors. *Principles and Practice of Pediatric Surgery* [M]. Philadelphia: Lippincott Williams & Williams, 2005: 49.
- 5 Piper HG, Alesbury J, Waterford SD, et al. Intestinal atresias: factors affecting clinical outcomes [J]. *J Pediatr Surg*, 2008, 43(7): 1244-1248.
- 6 吴晓霞,陈兰萍.肠闭锁术后肠动力障碍的原因探讨[J]. *实用医院临床杂志*, 2012, 9(4): 34-37.
- 7 尚海,王练英,李正.先天性肠闭锁肠壁肽能神经免疫组织化学研究[J]. *中华小儿外科杂志*, 1998, 19(1): 366-367.
- 8 Ozguner IF, Savas C, Ozguner M, et al. Intestinal atresia with segmental musculature neural defect [J]. *J Pediatr Surg*, 2005, 40(8): 1232-1237.
- 9 沈淳,郑珊,吕志葆,等.产前诊断对小肠闭锁患儿的预后判断作用[J]. *中国临床医学*, 2005, 12(4): 687-689.