

复杂消化道重复畸形 4 例

武瑞清

【摘要】 目的 探讨复杂消化道重复畸形的诊断治疗方法。**方法** 2001 年 12 月至 2010 年 10 月作者收治复杂消化道重复畸形 4 例,男 3 例,女 1 例,平均年龄 1.25 岁(3 个月至 3 岁),4 例均出现消化道出血及贫血,经影像学检查均于胸部或腹部发现肿物,其中 1 例分别于胸、腹部发现囊性肿物,3 例发现胸椎畸形。3 例于术前确诊,1 例于术中确诊。**结果** 4 例均经手术切除病变治愈,随访期间均发育正常,无异常症状。**结论** 复杂消化道重复畸形临床表现不一,但经细致检查和分析,术前可获初步诊断。手术是有效的治疗方法,应采取个体化手术方案。对解剖关系不清者术中造影有帮助,对一次手术难以达到根治目的者分期手术更安全。

【关键词】 胃肠道/畸形;诊断;治疗

消化道重复畸形可以发生在消化道的任何部位,病理类型复杂,临床症状不典型,术前诊断困难,手术应根据畸形的部位、范围及与附着消化道的关系而确定,尤其一些罕见部位、结构复杂以及并发症危重的复杂消化道重复畸形。作者自 2001 年 12 月至 2010 年 10 月手术治疗复杂消化道重复畸形 4 例,现将诊治体会介绍如下。

资料与方法

一、临床资料

本组 4 例患儿中,男 3 例,女 1 例,年龄 3 个月至 3 岁,平均年龄 1.25 岁。其中胸腔内巨大食管重复畸形 1 例,复杂胃肠重复畸形 1 例,胸腹腔重复畸形 1 例,十二指肠重复畸形 1 例。4 例均有消化道出血及贫血表现,2 例有腹痛,1 例有呕吐,术前影像学检查(CT、MR、消化道造影、胸腹平片)可见纵膈或腹腔内肿物、肠梗阻、肠壁局限增厚、十二指肠及空肠位置改变等影像,3 例合并胸椎畸形。术前诊断消化道重复畸形 3 例,1 例于术中确诊。

二、治疗方法

4 例患儿均予手术切除。1 例胸腔内食管重复畸形患儿术中见右后纵膈巨大囊性肿物,占胸腔容积约 1/3,由于囊肿巨大且张力较大,与周围组织解剖不清,且呼吸道压迫症状明显,术中多次出现缺

氧,先予囊内抽液减压,减小肿物张力及体积,变换体位,以减少呼吸道压迫,同时可以清楚辨认肿物与周围组织的关系。术中见囊肿与食管无相通,囊肿远端近膈肌处呈微小细管状延伸至膈下,不排除胸腹腔重复畸形的可能。患儿年龄小,一般情况较差,手术以缓解呼吸道压迫症状为主要目的。为确保手术安全性,故切除胸内病变后未再行术中造影检查及剖腹探查,待患儿痊愈后定期复查,以确定是否需要二期剖腹探查手术(图 1)。1 例胃肠重复畸形患儿术中发为管状重复畸形,畸形肠管具有完整肠管结构,与主肠管并行约 50 cm,同时见畸形胃肠近端有一细长管状组织向后上方深层延伸。为确定该管状组织结构及走行,避免盲目解剖,术中行管道造影,发现管近端于近脊柱处呈膨大盲端闭锁。遂进一步分离后完整切除该管及畸形肠管(图 2)。1 例胸腹腔重复畸形患儿术中见胸腔内囊肿通过膈肌孔隙与腹腔畸形肠管相连,腹腔内畸形肠管均有独立的系膜血管以及类似于胃、肠形态的完整管腔结构,与主消化道并行延至结肠,考虑为全消化道重复畸形。术中分别开胸、开腹完整切除重复肠管(图 3)。1 例术前诊断为腹膜后肿物患儿开腹后见左肾上方有一囊性肿物有管状组织与十二指肠相通,考虑为十二指肠重复畸形。由于囊肿较孤立,未压迫胆管及胰管,遂完整切除肿物,修补十二指肠壁瘘口。

结 果

4 例患儿术后均经病理检查证实为消化道重复畸形,其中 2 例被覆胃黏膜。1 例食管重复畸形患

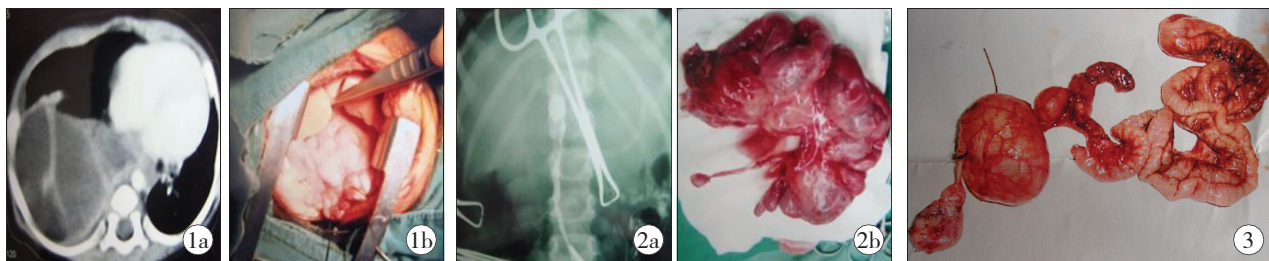


图 1 a,胸腔内巨大食管重复畸形 CT 表现; 图 2 a,术中造影显示重复组织近端;b,完全切除畸形消化道重复病变。

图 3 胸腹腔重复畸形完整标本。

儿术后呼吸道症状明显缓解,未出现肺炎、心衰、纵膈感染等并发症,进食后无呕吐、腹胀,术后随访 1 年,未发现腹部肿块及呕吐、便血等消化道症状,目前继续随访;3 例痊愈出院,随访 1~5 年,生长发育正常,未出现呼吸道及消化道并发症。

讨 论

消化道重复畸形最常见于回肠,约占 60%~80%,其次为食管、胃、十二指肠、结肠、直肠等^[1]。病因目前尚不明确,普遍认为是多源性因素引起,不同部位与形态的畸形可由不同病因引起^[2]。临床表现主要取决于发生部位和类型,如压迫症候群、肠梗阻、消化道出血、肿块和疼痛等,常伴其它畸形如脊柱畸形、肠闭锁、肠旋转不良、脐膨出等。因缺乏特异性临床表现,多以出现并发症就诊,术前诊断有一定困难。根据临床表现结合相关影像学检查及剖腹探查以确诊。B 超可显示腹腔内囊性包块,边界清楚,壁较厚,囊壁呈 3 层,由外至内呈强、弱、强回声,即双环征,这是肠重复畸形的特征性超声表现,由于重复畸形囊肿壁内存在发育良好的平滑肌,部分患儿更可观察到囊肿蠕动收缩,X 线检查显示胸部占位性病变、脊柱畸形、肠梗阻等^[3]。CT、MR 及消化道造影显示与消化道伴行的囊性占位性病变及正常组织受压状态,病变与消化道相通者可见造影剂进入病变囊肿。核素扫描可见异位胃黏膜。术中病变造影可显示病变位置及范围^[4]。

消化道重复畸形常引起严重并发症,如呼吸窘迫、肠梗阻、消化道出血、穿孔等,一经诊断应及时手术治疗。手术方法包括:①单纯病变切除术:适用于病变较孤立的病例。②重复肠管与其依附的正常肠管同时切除:适用于大部分小肠、结肠重复畸形,因其多系同一血管供应。③开窗式内引流术:适用于病变及依附器官不宜切除或切除难度过大而病变又无出血的病例。④中隔部分切除术:适用于管状

重复有共壁的病变及部分胃重复病例^[5]。除以上主要处理措施外,作者体会:①复杂消化道重复畸形发生在每个病人情况都不相同,手术方案应针对每一个病人的具体情况制定“个体化”的方案。②术前检查尽可能全面,以便更多了解病变的详细情况,有的放矢进行探查。③胸部消化道重复畸形常对呼吸道造成严重压迫,术前一定要充分估计手术体位对呼吸状态的影响,并准备术中应急处理方案。本组 1 例胸腔内重复畸形患儿囊肿巨大,手术体位及病变压迫呼吸道严重,术中曾多次出现呼吸道不通畅的情况。④胃以上重复畸形的病变头端多与脊柱紧密附着,可为术者提示解剖方向。⑤如部分病变被周围组织覆盖或解剖关系复杂、不易辨别时,术中行囊腔或管腔造影,可对术者有很大帮助。本组 1 例胃肠重复畸形患儿术中发现管状组织向深层延伸,解剖结构不清,通过术中造影确定该管状组织解剖位置,从而完整切除病变。⑥患儿情况危重或病变复杂、解剖关系不清时,应以解除主要病变、缓解症状为宗旨,分期手术较安全。总之,根据术中病变特点灵活采用多种手段,是治疗复杂消化道重复畸形的关键。

参 考 文 献

- 1 Hata H, Hiraoka N, Ojima H, et al. Careinoid tumor arising in a duplication cyst of the duodenum[J]. Pathol Int, 2006, 56(5): 272-278.
- 2 Kumar R, Tripathi M, Chandrashekar N, et al. Diagnosis of ectopic gastric Muc-osa using 99Tcm-pertechnetate: Spectrum of scintigraphic findings[J]. Br J Radiol, 2005, 78(932): 714-720.
- 3 陈小知, 黄福光, 潘尹. 肠重复畸形的超声诊断[J]. 中国超声诊断杂志, 2006, 7(2): 108-110.
- 4 杨吉刚, 马大庆. 小儿肠重复畸形的临床及影像学诊断[J]. 实用儿科临床杂志, 2008, 23(7): 545-547.
- 5 李正, 王慧贞, 吉士俊. 实用小儿外科上册[M]. 北京: 人民卫生出版社, 2001: 712-715.