

小儿环状胰腺诊治的临床分析

何国荣 张浩川 陈肖鸣

【摘要】 目的 探讨小儿环状胰腺的临床诊断思维及手术策略。**方法** 回顾性分析 2000 年至 2011 年作者收治的 19 例环状胰腺患儿临床资料,对其临床症状、影像学特征、手术方式及预后进行分析。**结果** 19 例患儿均在胎儿时期或出生后 1 周内出现异常,畸形合并率 63%,以肠旋转不良和先天性心脏病多见,患儿均经手术治愈,其中 17 例行十二指肠十二指肠菱形吻合术,2 例行十二指肠侧侧吻合术;术后随访 3 个月至 11 年,生长发育良好,无一例出现并发症。**结论** 妊娠中后期胎儿超声检查有助于早期发现小儿环状胰腺,对于生后即有明显呕吐的患儿应尽早行腹部立位平片或上消化道造影检查,对剖腹探查明确为环状胰腺者,建议行十二指肠-十二指肠前壁菱形吻合术,注意术中仔细探查和处理肠道合并症,术后应做好长期随访。

【关键词】 胰腺;诊断;治疗;儿童

环状胰腺是临床罕见疾病,国内报道极少。作者于 2000~2011 年共收治环状胰腺患儿 19 例,均经手术治愈。现就其临床症状、诊断及手术方法等总结如下。

资料与方法

一、临床资料

19 例中,男 14 例,女 5 例;早产儿 1 例,胎龄 36 周,体重 1 700 g,足月儿 18 例,体重 2 150~3 950 g, <2 500 g 者 2 例;发病年龄 2 h 至 7 d,有 6 例在胎儿期即发现异常;发病至就诊时间 1 h 至 13 个月;手术年龄 1 d 至 13 个月,15 例于新生儿期手术;合并其它畸形 12 例,其中肠旋转不良 5 例,先天性心脏病 5 例(Ⅱ型房间隔缺损 5 例,膜周型室间隔缺损 1 例,动脉导管未闭 1 例),十二指肠闭锁 2 例,十二指肠瓣膜狭窄 1 例,胆管畸形 1 例,先天性肛门闭锁(低位)1 例,Ⅱ°尿道下裂 1 例,先天性胃壁肌层缺损伴穿孔 1 例,21-三体综合征 2 例。畸形合并率为 63%。

二、临床表现

临床主要表现为消化道症状,以呕吐最为常见,其中 14 例于出生后第 1 天即出现呕吐,呕吐物为胆汁样物 5 例,不含胆汁样物 9 例,腹胀 1 例。均有一

定程度的喂养困难,并有不同程度体重不增、降低和脱水及营养不良等,最严重者体重较出生时减少 690 g。产前超声检查发现羊水过多 6 例,其中有双泡征 5 例,三泡征 1 例,分别在孕 6~9 个月时发现。

三、辅助检查

本组术前行腹部立位平片检查 11 例,提示高位肠梗阻 4 例,双泡影 6 例,腹腔游离气体 1 例。行钡剂造影检查 13 例,提示十二指肠第二部完全梗阻 8 例,不完全梗阻 5 例。1 例行钡剂灌肠造影提示肠旋转不良。1 例行胃镜检查发现十二指肠球部与降部交界处有一狭窄环。1 例腹部超声检查发现胃及幽门明显扩张。

四、治疗方法

19 例术前均给予常规围手术期准备,1 例因先天性胃壁肌层缺损伴穿孔,行胃穿孔修补术,1 例因先天性肛门闭锁(低位)行会阴肛门成形术,上述 2 例术后胃肠减压管每日均有 110~170 mL 的草绿色液,行造影检查发现上消化道梗阻,行剖腹探查术。其余 17 例均在明确诊断后行剖腹探查术,术中均发现十二指肠降部肠管被胰腺组织包绕压迫,宽 1.0~2.0 cm,呈环状者 7 例,半环状者 12 例,受压部位以上肠段扩张,以下肠段空瘪,在梗阻近端十二指肠前壁胰腺上方约 0.5 cm 处做一 2 cm 横切口,发现十二指肠受压完全梗阻者 13 例,其中 1 例见肠管闭锁,不完全梗阻者 6 例,梗阻远端肠管纵行切开 2 cm,发现合并肠管闭锁 1 例,十二指肠瓣膜 1 例。行十二指肠十二指肠侧侧吻合术 19 例,其中 17 例为菱形吻合,吻合毕均行胃肠减压管内注气探查无

其他合并畸形。同时有 6 例行阑尾切除术,有 5 例术中发现合并肠旋转不良畸形,有 2 例严重者行 Ladd's 术,1 例行十二指肠瓣膜瓣膜切除成形术,1 例胆管畸形因无胆汁排出困难未予处理。

结 果

19 例患儿术后均送 NICU 或 PICU 监护,予预防感染及静脉营养支持等治疗。术后并发空肠粘连性完全性肠梗阻 1 例,行粘连松解术后痊愈;应激性胃出血 1 例,经保守治疗后痊愈。19 例患儿均获痊愈,术后随访至今,患儿体重增加满意,发育正常,未出现肠梗阻、胰腺炎、腹部肿瘤等并发症。

讨 论

环状胰腺是罕见的先天性异常,发病率约 1:20 000 ~ 1:1 000^[1]。病因尚未完全清楚,目前被广泛接受的学说是由 Lecco 在 1910 年提出的:胰腺的腹侧始基末端在向十二指肠右后旋转时发生固定,并与十二指肠异常融合而形成环状或半环状的胰腺组织^[2]。也有学者认为环状胰腺是腹侧始基左叶萎缩不全导致^[3]。环状胰腺病理分类中呈环状者约占 25%,半环状者占 75%^[4]。本组呈环状者占 36.8%,较文献报告稍高,可能与本组病例尚少和术者术中判断有关(当明确肠梗阻由环状胰腺压迫引起后,一般没有必要特意去探查胰腺组织包绕的程度而增加创伤及手术时间)。

一、诊断

环状胰腺只有在引起消化道梗阻出现临床表现时才被发现,约占新生儿消化道梗阻的 1%。根据十二指肠梗阻的程度不同,临床出现症状的时间及严重程度亦有差异,多数在胎儿时期或新生儿期出现异常,少数轻者可延至成年时期出现症状或终生无症状。本组患儿均在胎儿时期或生后 1 周内出现异常,生后第 1 天就出现异常呕吐者 14 例,约占 74%。15 例在新生儿期就诊,最晚于 13 月龄时才就诊。临床表现主要为消化道梗阻引起的胃肠道症状,如呕吐、喂养不耐受等,这与成人环状胰腺表现不同,成人常因其他合并症的表现而被发现,如胰腺炎、胆道畸形、胃或十二指肠溃疡等,其主要表现为腹痛、呕吐、腹胀、黄疸。环状胰腺最常见的合并症是先天性心脏病和肠旋转不良,其他少见的有肠道闭锁、胰胆管异常、泌尿生殖系统畸形、21-三体综合

征等,本组 2 例合并 21-三体综合征,占 10.5%,远较正常婴幼儿 21 三体综合征的发生率高。大多数病例在产前超声检查时即发现异常,早在 1982 年 Boomsma JH 等报告了第 1 例二维超声产前检查提示环状胰腺的病例^[5]。Robert 等认为二维超声下发现双泡征应高度怀疑环状胰腺,如在十二指肠周围发现高回声带即可基本明确为环状胰腺^[6]。三维超声不仅能大大提高环状胰腺及合并症在产前或出生后的诊断率,还能明显提高对胰腺空间结构的认识,从而为手术做好充分的准备^[7]。本组有 6 例妊娠中后期二维超声发现异常,并随访至妊娠结束,患儿出生后即转入 NICU 行监护及后续诊疗,减少了并发症的发生。超声检查在妊娠中后期对十二指肠梗阻或环状胰腺有诊断价值,如果同时行三维超声检查可以更加明确环状胰腺的诊断。腹部立位平片也可发现上消化道梗阻的表现,典型者可有双泡征表现,上消化道造影可发现十二指肠降部因肠管外在压迫致造影剂不能通过,也可成线性狭窄,钡剂排空延迟。同时消化道内镜检查、内镜超声检查、腹部 CT、MRCP、ERCP 等都可能阳性发现,但这些检查在成人中使用较多,本组只有 1 例行胃镜检查发现异常,在诊断和与肠道闭锁的鉴别上仍有重大意义。

作者认为,应重视妊娠中后期的胎儿超声检查,对于生后即有明显呕吐的患儿应尽早行腹部立位平片或消化道造影检查以明确诊断。

二、治疗

1. 围手术期处理:予常规小儿腹部手术围手术期处理,重点注意纠正脱水和内环境紊乱。

2. 手术时机及方式:手术是解决由环状胰腺造成肠梗阻最有效的治疗方法。关于手术时机的选择,作者认为一旦明确上消化道梗阻即可手术探查,尽早恢复肠道通畅,有利于患儿早期恢复正常饮食。本组 15 例在新生儿期手术,术后患儿生长基本与正常婴幼儿相仿。主要手术方式有十二指肠-十二指肠前壁菱形吻合术和十二指肠-十二指肠侧侧吻合术。17 例采用十二指肠-十二指肠前壁菱形吻合术,该术式操作简单,吻合口呈菱形持续开放状态,不易造成肠梗阻,并能最大限度减少乃至消除盲袢,且能保留十二指肠的自然解剖结构,从而保持消化道的连续性,比较符合生理状态。2 例行十二指肠-十二指肠侧侧吻合术:与菱形吻合相比,该术式吻合口呈线状,不利于肠内容物通过,吻合口功能恢复较慢。而十二指肠空肠 Roux-Y 吻合术、胃空肠吻合术和胰腺切断术因手术操作复杂、术后并发症多,

风险大,临床已基本不用。随着腹腔镜视频设备的改进、手术仪器越来越精致及医生手术经验越来越丰富,小儿外科腹腔镜手术在显著增加。Gluer 等于 2002 年报道了首例腹腔镜下成功治疗环状胰腺合并肠旋转不良的患儿^[8]。Sarah Hill 等在对比婴儿先天性十二指肠梗阻开腹手术与腹腔镜手术时发现:腹腔镜手术是一个安全有效的术方式,它可以同时发现和处理其他合并症,如肠旋转不良、肠闭锁等,在术后并发症、术后进食时间、住院时间上没有显著差异,虽然腹腔镜手术的手术时间相对较长,但其创伤小、术后机械通气时间短、麻醉药物使用量少、切口美观等优点^[9]。另外,手术中还应仔细探查其余肠段情况,注意是否合并其他消化道畸形。本组除 1 例因先天性胃壁肌层缺损伴穿孔手术时未探查出合并环状胰腺而行再次手术,其他术后均未出现因其他消化道畸形而再次腹部手术的情况。

三、术后并发症及预后

环状胰腺近期疗效显著,愈后良好。近期可能出现的并发症有粘连性肠梗阻、吻合口狭窄、吻合口瘘、十二指肠盲端综合征、切口感染等。术中必须注意操作轻柔、减少肠管暴露与损伤,妥善处理围手术期。目前报道的环状胰腺文献资料主要集中在诊断、影像学特征及治疗方面,很少有文献报道环状胰腺的远期疗效。Naoto Urushihara 等报告了 6 例环状胰腺患儿分别在术后 21 个月至 11 年出现反复发作急性胰腺炎,检查发现合并胰胆管异常(胰脏分离、胰胆管连接异常、胆总管囊肿、十二指肠腔内憩室)而需再次手术治疗^[10]。Nicholas J Zyromski 等在对比儿童和成人环状胰腺时发现成人约有 22% 发生急性胰腺炎,11% 发生胰胆管肿瘤,其发生率显著高于正常人,而在小儿却非常少见,这可能与环状胰腺常合并胰胆管畸形有关^[1]。本组随访至今尚未发现此类情况。但即使对于已行十二指肠旁路手术的环状胰腺患儿仍应密切随访,警惕其可能存在的胰胆管畸形和高成瘤风险。

综上所述,临床应重视妊娠中后期胎儿超声检查,对于生后即有明显呕吐的患儿应尽早行腹部立

位平片或消化道造影检查,如剖腹探查明确环状胰腺后,建议行十二指肠-十二指肠前壁菱形吻合术,并注意术中仔细探查和处理肠道合并症,术后做好长期随访。

参考文献

- 1 Nicholas J Zyromski, John A Sandoval, Henry A Pitt, et al. Annular Pancreas: Dramatic Differences Between Children and Adults[J]. J Am Coll Surg, 2008, 206: 1019-1027.
- 2 Lecco TM. Zur Morphologie des Pancreas annulare[J]. Sitzungsber Wien Akad Wissensch, 1910, 119: 391-406.
- 3 Baldwin WM. A specimen of annular pancreas[J]. Anat Rec, 1910, 299-304.
- 4 Papachristou GI, Topazian MD, Gleeson FC, et al. EUS features of annular pancreas (with video) [J]. Gastrointest Endosc, 2007, 65: 340-344.
- 5 Boomsma JH, Weemhoff RA, Polman HA. Onographic appearance of annular pancreas in utero: a case report[J]. Diagn Imaging, 1982, 51: 288-290.
- 6 Robert Dankovcik, Jan E. Jirasek, Eduard Kucera, et al. Prenatal Diagnosis of Annular Pancreas: Reliability of the Double Bubble Sign with Periduodenal Hyperechogenic Band[J]. Fetal Diagn Ther, 2008, 24: 483-490.
- 7 Robert Dankovcik, Stela Muranska, Eduard Kucera, et al. Prenatal Three-Dimensional Sonographic Findings Associated with Annular Pancreas[J]. Fetal Diagn Ther, 2010, 27: 57-60.
- 8 Gluer S, Petersen C, Ure BM. Simultaneous correction of duodenal atresia due to annular pancreas and malrotation by laparoscopy[J]. Eur J Pediatr Surg, 2002, 12: 423-425.
- 9 Sarah Hill, Curt S Koontz, Simone M, et al. Laparoscopic Versus Open Repair of Congenital Duodenal Obstruction in Infants[J]. Journal of Laparoendoscopic & advanced Surgical Techniques, 2011, 21: 10.
- 10 Naoto Urushihara, Koji Fukumoto, Hiroaki Fukuzawa, et al. Recurrent pancreatitis caused by pancreatobiliary anomalies in children with annular pancreas[J]. Journal of Pediatric Surgery, 2010, 45: 741-746.