

小儿肠系膜裂孔疝 29 例临床分析



高春桃 李小松 桂佳育 任松林 王大勇

【摘要】 目的 总结小儿先天性肠系膜裂孔疝的临床经验,探讨小儿先天性肠系膜裂孔疝的临床特点及治疗方法。**方法** 回顾性分析 2007 年 2 月至 2014 年 2 月我们收治的 29 例肠系膜裂孔疝患儿病例资料。**结果** 入院时患儿临床表现:呕吐 26 例,腹痛 22 例,腹胀 11 例,停止排气排便 7 例,血便 2 例;伴休克前期或休克 4 例,伴腹膜炎 3 例;腹腔穿刺为血性腹水 9 例。术前即高度怀疑肠系膜裂孔疝或腹内疝 10 例;术前诊断机械性肠梗阻 11 例;术前不明确诊断 4 例;术前误诊为其他疾病 4 例;其中多发裂孔疝 2 例。上述病例中致肠缺血坏死 23 例,其中 19 例行肠切除肠吻合术,4 例行肠外置术。**结论** 先天性肠系膜裂孔疝早期诊断困难,极易误诊、漏诊,导致肠缺血坏死,严重者将丢失大量肠管,甚至造成短肠综合征。对于疑似病例,应早期手术探查,术中根据肠管缺血情况行肠管复位术、肠切除肠吻合术或肠外置术。

【关键词】 肠系膜; 疝; 外科手术; 治疗结果; 儿童

Clinical analysis of 29 cases of mesenteric hernia in children. GAO Chen-tao, LI Xiao-song. Department of general surgery, Beijing Children's Hospital, Capital Medical University. Beijing 100045, China.

【Abstract】 Objective To explore the clinical characteristics, diagnosis, and treatment of congenital mesenteric hiatal hernia in children including pathogenesis, by studying 29 clinical cases. **Methods** A retrospective analysis was conducted on the clinical data of 29 hospitalized patients with congenital mesenteric hiatal hernia in our hospital from Feb. 2007 to Feb. 2014. **Results** In all patients, the major clinical symptoms include vomiting in 26 cases, abdominal pain in 22 cases, abdominal distention in 11 cases, the absence of exhaust and defecate in 7 cases, bloody stool in 2 cases. Moreover, 4 cases complicated with hypovolemic shock, 3 cases with peritonitis, 9 cases with bloody ascites by abdominal puncture. Among these 29 patients, 10 cases were highly suspected mesenteric hiatal hernia preoperatively, 11 cases were diagnosed as intestinal mechanical obstruction at emergency. No definitive diagnoses were given in 4 cases, whereas other 4 cases were misdiagnosed preoperatively. Multiple mesenteric hiatal happened in 2 cases. 23 cases were demonstrated intestinal ischemic necrosis during operation, in which 19 cases implemented intestinal resection and anastomosis and 4 cases did intestinal exteriorization. **Conclusions** Early diagnosis of congenital mesenteric hiatal hernia is difficult. Delayed diagnosis might lead to intestinal ischemia and necrosis, even resulting in short bowel syndrome. For suspected patients, early exploratory operation should be preformed to avoid mass intestine lose. Intestinal reposition, resection and anastomosis or intestinal exteriorization were chosen according to intestinal status.

【Key words】 Mesentery; Hernia; Surgical Procedures, Operative; Treatment Outcome; Child

Heuerman^[1] 于 1778 年尸检时首先发现并报道了肠系膜裂孔疝。该病临床较少见,约占机械性肠梗阻的 1%~2%,是急性肠梗阻的少见原因之一,占先天性疝的 5%~10%。约 30% 的先天性肠系膜裂孔疝见于儿童^[1,2]。一般缺乏疝囊,是肠襻穿过肠系膜裂孔所致的一种腹内疝^[3]。因患儿发病年龄

不同,症状不典型,往往起病急,病情进展快,术前难以确诊,极易在短时间内导致肠绞窄和低血容量休克^[4,5]。2007 年 2 月至 2014 年 2 月我们收治 29 例,现回顾性分析其临床特点及诊疗经验。

材料与方法

一、临床资料

自 2007 年 2 月至 2014 年 2 月我们收治肠系膜裂孔疝患儿 29 例,约占本院同期肠梗阻病例的

4.7%,与外院统计数据类似^[6,7];占本院同期腹内疝病例的62.4%。29例患儿中,合并畸形5例。采用描述性方法,逐项查阅29例患儿病案,摘录相关临床信息,按照发病年龄、性别、诱因、症状、季节分布、肠系膜裂孔疝位置、坏死肠管长度、手术方式、预后及随访等收集资料进行分析。

二、统计学处理

临床资料主要采用 EXCEL 软件进行归纳录入,以 SPSS17 统计学软件进行数据统计分析, $P<0.05$ 为差异有统计学意义。

结 果

一、患儿年龄及性别构成

29例患儿中,年龄最大为12岁10个月,最小为生后1小时,平均年龄2.9岁。7岁以内共24例,占所有病例的82.8%,男女比例约为1:1^[8,9]。29例中,有明确诱因者4例,占13.8%,分别为饱食后、冷饮后、冷饮及剧烈运动后、车祸伤后。

表 1 29 例患儿年龄及性别构成(例)

年龄分组 (岁)	男	女	合计	构成比 (%)	累计构成比 (%)
<1	3	9	12	41.4	41.4
1~3	4	2	6	20.7	63.1
4~6	5	1	6	20.7	82.8
7~9	1	2	3	10.3	93.1
10~13	0	2	2	6.9	100

二、发病季节分布

本调查所用季节划分方法为天文划分法。结果表明:肠系膜裂孔疝夏季发病最多,共11例;其次为春、秋季,各8例,各占27.6%;冬季最少,2例,占6.9%。由于统计病例数目较少,本病发病是否与季节相关还需要进一步观察。

三、临床症状

本组病例临床表现呈多样化(表2)。其中呕吐症状最多,腹痛症状次之,可能是由于婴幼儿不能自诉腹痛所致。大龄患儿腹痛者多表现为全腹压痛(7例)或脐周痛(5例)。呕吐多出现在阵发性哭闹后,或伴随腹痛症状同时出现;29例患儿中12例有黄色或黄绿色呕吐物,2例喷射性呕吐。肠系膜裂孔疝合并其他畸形者有5例,占17.2%,畸形包括:先天性膈疝,梅克尔憩室,胆总管囊肿,先天性肠旋转不良,先天性肠闭锁,肠重复畸形,先天性短结肠,泄殖腔畸形,先天性肛门闭锁,先天性脐膨出,脊膜

膨出,马蹄肾(入院时常以合并畸形为突出症状及体征)。

表 2 肠系膜裂孔疝的临床症状分析

临床表现	出现例数	阳性率(%)
呕吐	26	89.7
腹痛	22	75.9
腹胀	11	37.9
停止排气排便	7	24.1
血便	2	6.9
腹膜炎	3	10.3
休克或休克前期	4	13.8

四、术前辅助检查

术前有25例行腹部B超检查,其中诊断肠梗阻10例(怀疑腹内疝7例);诊断肠系膜裂孔疝2例,大量腹水8例,其他描述性诊断多为:肠管淤张,增宽;肠管扭转;肠壁或肠系膜明显肿胀,甚至成团状,肠壁未见血流信号,腹腔内浑浊游离腹水。根据B超诊断肠梗阻阳性率为84%。20例行腹立位平片,14例可见典型肠梗阻征象,其中2例高度怀疑腹内疝;1例有肠穿孔征象;其他描述性诊断:腹水征象,肠管淤张,僵硬,走行欠规则,腹立位平片肠梗阻阳性率为80%。根据患儿症状及体征,腹部B超及腹立位平片,对9例高度怀疑腹内疝的患儿进行腹腔穿刺,均能抽出血性渗出液或不凝血,阳性率100%。根据发生肠系膜裂孔疝的肠管部位及长度,影像学表现不一^[4,5]。

五、肠系膜裂孔出现部位及嵌顿情况

在29例肠系膜裂孔疝中,有2例为多发裂孔,其中1例空肠系膜原发裂孔2处,另外1例肠系膜裂孔分别位于距回盲部20cm及30cm,共31个肠系膜裂孔。根据术中探查肠管情况,将术中肠管有缺血征象甚至缺血坏死者认为肠系膜裂孔疝并嵌顿。表3为肠系膜裂孔分布情况,从表3可以看出肠系膜裂孔一半以上出现在回肠,96.8%出现在小肠,主要集中在回肠末端距回盲部100cm以内。

六、肠系膜裂孔直径及疝入肠管长度

29例患儿术中可以确定肠系膜裂孔大小的有22例,其肠系膜裂孔的大小与肠坏死情况:由卡方检验,使用 Fisher 确切概率法统计结果显示: $n<40,P=0.565$,差异无统计学意义,即肠系膜裂孔疝嵌顿后肠管是否坏死与肠系膜裂孔直径大小无明显直接关系。

在本组病例中肠系膜裂孔疝导致肠坏死最长可达300cm,最短为10cm,76.2%(2/3)的病人为30

表 3 肠系膜裂孔疝的裂孔位置

裂孔位置	出现例数	构成比 (%)	嵌顿 (例)	嵌顿比 (%)
回肠	16	51.6	14	87.5
空肠	5	16.1	4	80
结肠	1	3.2	1	100
小肠系膜(不明确)	9	29.0	7	77.8
合计	31	100	29	76.3

表 4 肠系膜裂孔疝大小与肠管情况(例)

分组	肠管发生坏死数	肠管未坏死数	合计	肠管坏死 (%)
裂孔直径 <5 cm	13	5	18	72.2
裂孔直径 >5 cm	2	2	4	50
合计	15	7	22	68.2

cm 至 150 cm 不等。23 例肠缺血坏死者有 19 例行肠切除肠吻合术,4 例行肠外置术。

总结坏死肠管术后病理结果提示:符合肠系膜裂孔疝所致肠出血坏死。送检肠管几乎全部出血坏死,结构破坏,散在淋巴细胞浸润,断端残存肠壁,黏膜下淋巴组织增生,淋巴滤泡形成,边缘残存肠壁肌间可见神经节细胞。免疫组化:组织蛋白酶 D(+)。

七、影响肠管坏死的多因素统计分析

对肠系膜裂孔直径大小、肠管有无坏死及坏死肠管长度、患儿入院前发病时间进行统计,共得到 22 例完整数据,对此病例进行统计分析。结果显示:肠管有无坏死、坏死肠管长度与肠系膜裂孔疝疝孔直径大小以及发病时间显著性(双侧)*P* 值均 > 0.05,故肠系膜裂孔疝患者肠管有无坏死及坏死长度与入院前时间及肠系膜裂孔直径大小并无明显直接关系。

八、预后及随访结果

29 例患儿术中肠管缺血坏死 23 例。针对未发生肠管坏死的 6 例患儿,行疝内容物减压回复及肠系膜裂孔修补术;对肠管缺血坏死的 23 例,视术中情况予 19 例行肠切除肠吻合+肠系膜裂孔修补术,4 例行肠外置术。1 例术后 45 d 肠管吻合口瘘;2 例术后分别于第 3 天、第 6 天出现肠梗阻,1 例保守治疗有效,1 例手术治疗;1 例术后 8 d 出现腹腔包裹性积液,在 B 超定位下经直肠腹腔脓肿穿刺抽脓治疗有效;1 例出现切口感染。最长住院时间 25 d,最短住院时间 8 d,住院时间众数为 8 d,中位数 11 d,年龄在 1 岁以内、术后出现并发症或者伴随其他先天性疾病者住院时间明显延长。

患儿术后随访 0.5~7 年,其中 6 例失访;1 例

肠切除患者出院后死亡(手术顺利,出院后半年发生其他药物过敏,抢救无效);2 例因肠梗阻再入院,其中 1 例因多次肠梗阻再入院治疗;3 例偶有腹胀、腹痛;1 例小肠切除 300 cm 后出现短肠综合征,患儿持续腹泻,营养不良;其余病人无明显不适。失访的主要原因为登记的联系方式有所变动。

讨 论

小儿先天性肠系膜裂孔出生时已存在,部分患者可终生无症状^[10]。29 例患者经术中探查发现除肠系膜裂孔疝以外,另有 2 例出现两处肠系膜裂孔(共 31 个肠系膜裂孔),但仅存在一处肠系膜裂孔疝,7 例术中探查发现肠系膜裂孔存在,尚未形成肠系膜裂孔疝,因此未入组分析。肠系膜裂孔形成有多种假说:①胚胎期中肠完成正常旋转后,脏层腹膜与后腹膜的壁层膜融合成为肠系膜,若融合不全或人类背侧肠系膜部分退化则使肠系膜上留有裂孔^[11];②胎儿时期肠系膜发生缺血性病变所致^[12]。Treves^[13]发现胎儿回盲部系膜有一圆形或卵圆形区域(Treves 区域),该区域特点是没有脂肪层和可见血管,而且无肠系膜淋巴管分支,是肠系膜裂孔疝的高发区域,肠系膜裂孔的形成常伴有先天性小肠畸形,而缺血是肠闭锁或肠狭窄的重要原因,说明供血不足与肠系膜裂孔的形成关系密切;③胎儿期间由于盲肠下降,回肠系膜发生相当快速的延伸所致;④也有学者推测两层上皮相对时,中间缺乏结缔组织基质支持,容易产生间隙或缺损而自成孔洞^[4]。肠系膜裂孔疝的发生条件包括:①肠系膜存在先天缺损;②腹内压增高和肠管异常活动。肠系膜裂孔疝形成后,疝入肠管异常蠕动,肠内容物发生重锤样作用,会导致短时间内大量肠管疝入裂孔,最终造成机械性肠梗阻、肠壁水肿、肠绞窄和肠缺血坏死。本组 29 例合并先天性畸形的有 5 例,因部分患儿入院时主要以其他先天性畸形入院,即:无肛尿道痿、肠旋转不良、先天性巨型脐膨出、泄殖腔畸形和先天性膈疝(此诊断为第一诊断,因同一病人出现多发畸形,不在此赘述),因此使术前明确诊断更为困难。

肠系膜裂孔疝临床表现常不典型,临床症状与体征因经肠系膜裂孔的大小以及疝入肠管的部位、多少、是否发生完全性肠梗阻、是否发生绞窄及是否伴发其他畸形而不同,因而容易误诊、漏诊^[10]。肠系膜裂孔小,无肠管嵌入;裂孔大,疝入肠管自动复位,患者可以无任何症状;偶有牵拉刺激导致的阵发

性腹痛,或慢性腹痛,疼痛部位多在上腹部或脐周,少数伴有呕吐和便秘,多数腹胀不明显,并缺乏肠型、肠蠕动及肠鸣音亢进等机械性肠梗阻的临床表现^[4]。在裂孔较大情况下,有饱餐后剧烈运动,或运动及体位改变等诱因存在时,腹腔内压力发生骤变,压力迫使肠及肠内容物重新分布,部分肠袢进入肠系膜裂孔,肠袢内的食物发生重锤样作用及无规律蠕动,使疝入肠系膜裂孔内的肠管长度增加,肠管无法自动复位而发生肠系膜裂孔疝,导致肠梗阻;裂孔相对于疝入肠管较小时即发生嵌顿而导致肠缺血,最终肠坏死^[14]。肠系膜裂孔疝绞窄形成后,临床不仅有完全性肠梗阻的症状和体征,而且病程进展快,大量体液丧失、感染和中毒,患者可出现冷汗淋漓、面色苍白,并在短时间内出现急性弥漫性腹膜炎和中毒性休克,部分患者如疝内的肠襻发生扭转,可出现不对称的腹胀,并可触及腹部肿块、全腹压痛、反跳痛及肌紧张明显,腹部移动性浊音阳性。腹腔穿刺是非常重要的检查,多能抽出血性渗液。

肠系膜裂孔疝的术前准备包括:留置胃肠减压,建立良好的静脉输液通道,快速补充血容量,抗休克,抗炎,纠正酸碱平衡失调及电解质紊乱,密切观察患儿生命体征。手术要点:①疝入肠管复位。当疝环相对较大,肠管无坏死,解剖结构比较清楚时,经切开减压容易复位;肠管缺血坏死时复位困难,疝内容物多裂孔相对较小时,结构混乱,无法确定远端及哪段肠管为疝入的肠管,切开减压亦不能复位时,需扩大疝环,甚至需要经正常与坏死肠管交界处,切开后系膜及肠管。②准确判断肠管的情况。根据患儿是否存在肠管坏死和患儿一般情况选择肠切除肠吻合或者肠造瘘术,如果不容易判断肠管的存活情况,术中以 0.5% 利多卡因或 0.25% 普鲁卡因封闭肠系膜根部,以 37℃ 温开水热敷缺血肠管 15 min,观察肠管血运情况。若肠管血运改善,仅修补肠系膜裂孔疝;若肠管情况无改善甚至变坏,根据患儿术前、术中情况行肠切除肠吻合或肠造瘘术。③复位前夹闭坏死肠管及相应系膜,防止肠内细菌移位,引发中毒性休克、心脏骤停^[15]。术后治疗可以根据患儿病情严重程度予血浆或者白蛋白支持治疗,保护胃黏膜,抗炎,止血,注意维持酸碱平衡及电解质紊乱,患儿术后 5~6 d 可以饮水,进而流食。

本组肠系膜裂孔占同期肠梗阻及腹内疝的比率相对较高,与本院收治疑难病多有关。肠系膜裂孔疝约 82.8% 在 7 岁以内发病;男女发病无明显差异;饱食、冷饮、剧烈运动及车祸伤可以诱发肠系膜

裂孔疝的发病。约 96.8% 的病例发生在小肠系膜上,且 2/3 的病例肠管发生坏死;肠系膜裂孔疝肠管嵌顿坏死与肠系膜裂孔位置、大小、发病时间、疝入肠管的多少等单因素无明显关系,分析此结果的原因如下:决定肠管是否坏死的直接因素是肠管是否缺血、缺血的程度及缺血的时间。肠系膜裂孔越大,疝入肠管受系膜裂孔边缘压迫的可能性越小,但疝入肠管的供血血管状态(位置、走形是否发生旋转及旋转角度大小)也可以影响疝入肠管的血运情况。其次,小肠壁受两侧系膜血管的双重供血,单侧系膜缺血短时间或长时间后均不影响肠管活力^[16]。故只有两侧系膜血管均阻断后肠管才会发生缺血、坏死。双侧系膜血管缺血后经过多长时间后肠管坏死尚需进一步实验研究。本组 29 例入院时明确诊断 5 例,术中肠管不同长度坏死 23 例,坏死率较高,与患儿就诊时间较晚有明显关系,23 例中自出现症状到手术时间最短 10 h,术中肠管坏死,切除坏死肠管 60 cm;然而 80% 患儿发病 20 h 后就诊,故要减小肠系膜裂孔疝所致的肠坏死肠切除的发生率是极其困难的。术前 B 超诊断肠系膜裂孔疝的阳性率显著提高,为术前诊断提供了有力的依据。若入院时高度怀疑肠系膜裂孔疝或腹内疝,如有条件者可行腹腔穿刺,若为血性腹水,应尽早腹腔镜甚至剖腹探查。以尽早解除疝入肠管缺血状态,避免大量肠管坏死及菌血症、中毒性休克的发生^[17]。

参 考 文 献

- 1 王果,李振东. 小儿肛肠外科学[M]. 郑州:中原农民出版社,1999:309-310.
- 2 游志恒,席红卫,徐纪荣,等. 先天性肠系膜裂孔疝 3 例诊治分析[J]. 中外医疗,2013,32(3):74,76.
- 3 Nischal G, Kundaragi, Shanmugam Vinayagam. Stretched bowel sign in combined transmesocolic and transomental internal hernia: A case report and review of literature[J]. Indian J Radiol Imaging, 2014, 24(2): 171-174.
- 4 包生强. 2 例原发性肠系膜裂孔疝致绞窄性肠梗阻病例报告[J]. 齐齐哈尔医学院学报 2009, 30(15): 1951-1952.
- 5 Martin LC, Merkle EM, Thompson WM. Review of internal hernias: Radiographic and clinical findings[J]. Am J Roentgenol, 2006, 186(3): 703-717.
- 6 Takeyama N, Gokan T, Ohgiya Y, et al. CT of internal hernias[J]. Radiographics, 2005, 25(4): 997-1015.
- 7 Meyers MA, Charnsangavej C, Oliphant M. Meyers' Dynamic Radiology of the Abdomen Normal and (下转第 90 页)