

新生儿非肥厚性幽门梗阻畸形临床分析

耿其明 唐维兵 张杰 陈焕 路长贵 吕小逢 蒋维维 李薇 徐小群

【摘要】目的 探讨新生儿非肥厚性幽门梗阻畸形的诊断、术式选择和预后。**方法** 回顾性研究南京医科大学附属儿童医院收治的 7 例新生儿非肥厚性幽门梗阻畸形,包括幽门瓣膜 5 例、幽门实质性闭锁和幽门重复畸形各 1 例;

DOI:10.3760/cma.j.issn.1671-0274.2017.01.022

作者单位:210008 南京医科大学附属儿童医院新生儿外科

通信作者:耿其明, Email:gqm090909@163.com

其中幽门实质性闭锁合并大疱表皮松解症(EB)1 例,幽门瓣膜合并回结肠闭锁伴环状胰腺各 1 例。总结其临床特点,并对诊断、治疗和预后进行分析。**结果** 7 例患儿主要症状为非胆汁性呕吐。上消化道造影 5 例显示胃出口完全梗阻,1 例见十二指肠球后部梗阻,1 例幽门管呈“线样征”且超声幽门部见一低回声圆形团块。5 例瓣膜闭锁患儿均行瓣膜切除加幽门成形术,其中 1 例合并回结肠闭锁患儿切除多发性闭锁肠管并行回结肠双腔造口,1 例合并环状胰腺患儿同时

行十二指肠菱形吻合;1例重复畸形患儿行畸形切除加胃十二指肠端端吻合术;1例实质性闭锁患儿予纵切横缝术。手术均顺利完成,术中出血量9(5~15)ml。1例合并回结肠闭锁者术后即自动出院;另6例于术后9~11d痊愈出院,随访2~8年,生长发育良好,无胃肠不适。**结论** 新生儿非肥厚性幽门梗阻畸形症状无特异性,术前病因诊断困难,影像学检查对诊断有一定帮助。合理术式有助于提高生存率和减少术后并发症,幽门重复畸形和孤立的幽门闭锁预后良好,严重的合并畸形可影响预后,幽门闭锁合并EB者也应积极手术治疗。

【关键词】 新生儿; 梗阻, 幽门; 胃肠吻合术

先天性肥厚性幽门狭窄(congenital hypertrophic pyloric stenosis)是常见的多于新生儿期发病的消化道畸形,表现为幽门不全性梗阻,相比之下,新生儿期非肥厚性幽门梗阻临床罕见。南京医科大学附属儿童医院2007年1月至2015年12月共收治非肥厚性幽门梗阻畸形新生儿7例,在同期先天性幽门狭窄新生儿中占0.8%(7/836)。现对非肥厚性幽门梗阻畸形的诊治经验总结分析如下。

一、资料与方法

1. 一般资料:回顾性分析2007年1月至2015年12月

期间,南京医科大学附属儿童医院新生儿外科收治的幽门梗阻畸形新生儿临床资料,排除先天性肥厚性幽门狭窄患儿后,共纳入7例患儿,男2例,女5例,包括幽门瓣膜5例,幽门实质性闭锁和幽门重复畸形各1例。本组患儿中1例为幽门实质性闭锁合并大疱表皮松解症(epidermolysis bullosa, EB),1例为幽门瓣膜合并回肠末端多发性闭锁(multiple intestinal atresia, MIA)伴结肠闭锁、环状胰腺;6例于出生后23~118h就诊,1例于出生后21d就诊。产前超声提示羊水过多5例及胃扩张2例,无提示胃出口处梗阻和占位性病变。

2. 临床表现:7例患儿均表现为频繁的非胆汁性呕吐,1例伴有呼吸暂停,1例并发金黄色葡萄球菌败血症及肺炎,幽门实质性闭锁合并EB患儿双侧手指、足跟、大腿内侧及背部多处出现水疱。腹部平片示,5例见单一扩张的胃泡,5例肠腔无肠气,1例肠腔仅有少许肠气,见图1a~b。超声检查均见胃出口处梗阻。全组患儿均行上消化道碘海醇造影,5例显示胃出口处完全梗阻,幽门管及以远不能显影,见图1c;1例见十二指肠球后部梗阻,见图1d;1例造影剂通过幽门缓慢,幽门管细长呈“线样征”,见图1e,此例超声可见幽门部一低回声圆形团块,见图1f,幽门管长径23mm、壁厚4.6mm。血电解质均未见异常。

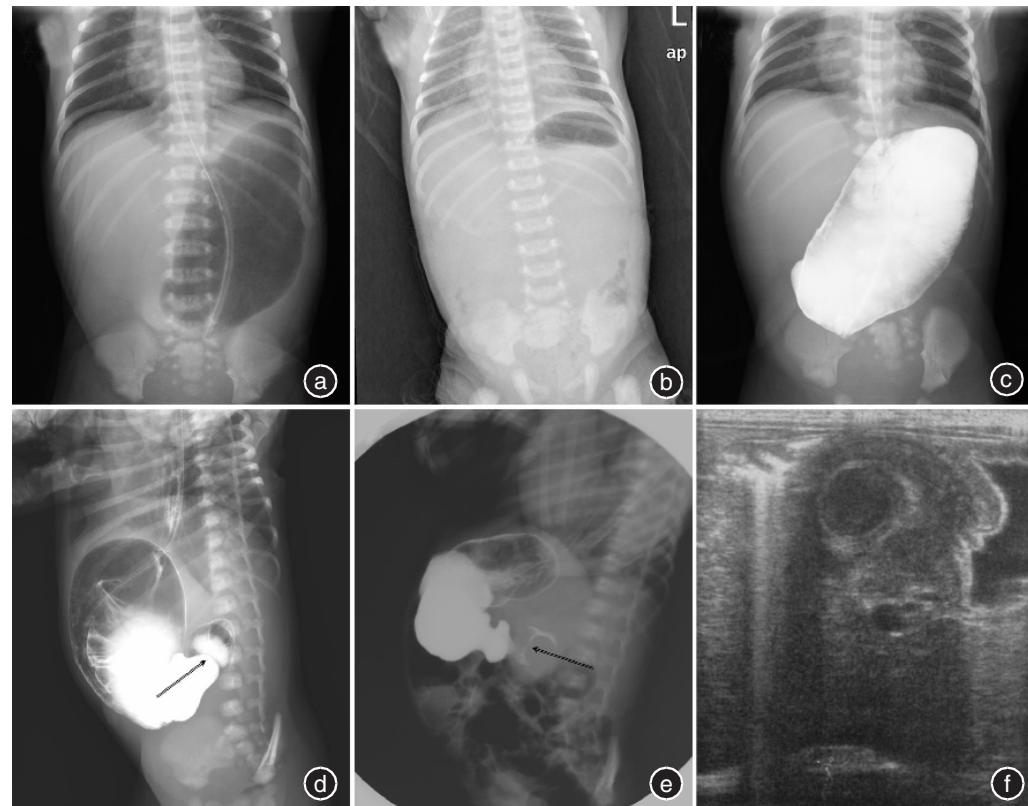


图1 患儿影像检查结果 a. 幽门完全闭锁腹部平片, 见单一扩张的胃泡, 远端无肠气; b. 幽门有孔瓣膜闭锁腹部平片, 肠腔仅有少许肠气; c. 上消化道碘海醇造影示幽门完全闭锁胃出口处完全梗阻; d. 幽门有孔瓣膜闭锁合并环状胰腺, 碘海醇造影剂可通过瓣膜(箭头所示), 但无法通过十二指肠球后部; e. 幽门重复畸形, 碘海醇造影剂通过幽门缓慢, 幽门管细长呈“线样征”(箭头所示); f. 幽门重复畸形超声可见幽门部一低回声圆形团块

3. 治疗方法:7例患儿均采取手术治疗,术前均予胃肠减压、电箱保暖、补液等治疗,并发肺炎者积极抗感染治疗。(1)术中探查:证实幽门瓣膜完全闭锁4例,其中1例为合并回肠末端MIA伴结肠闭锁;针孔样有孔瓣膜闭锁伴环状胰腺1例,远端肠腔内有少量肠气;实质性幽门闭锁1例,幽门管处触及约长1cm、直径0.6cm实性组织,纵形切开前壁后证实为实质性完全闭锁;幽门重复畸形1例,包块约3cm×2cm×2cm,位于幽门管前下方,占据幽门管2/3周径,幽门壁水肿增厚。(2)术式选择:5例瓣膜闭锁患儿均为瓣膜切除加Heineke-Mikulicz幽门成形术,其中1例合并回结肠闭锁患儿切除多发性闭锁肠管并行回结肠双腔造口,1例合并环状胰腺患儿同时行十二指肠菱形吻合;1例重复畸形患儿行畸形切除加胃十二指肠端端吻合术;1例实质性闭锁患儿则纵形切开闭锁段及近远端胃十二指肠前壁各约1.5cm,先横形间断缝合闭锁段创面,再横形连续缝合胃十二指肠壁切口,吻合口位于实质性闭锁的幽门管前方,未行幽门管切除。(3)标本病理检查:瓣膜闭锁组织两侧均被覆胃黏膜上皮;重复畸形胃壁结构存在,囊腔内衬胃黏膜,与正常胃壁有共壁肌层,囊肿与胃腔不相通。

术后加强监护、继续电箱保暖和胃肠减压,并予抗感染等治疗。全组患儿术后5~7d开始逐渐加量的经口喂养,禁食期间给予全肠外静脉营养。幽门实质性闭锁合并EB患儿采取加强皮肤护理、尽量避免摩擦、严格无菌操作等措施。

二、结果

全组患儿均顺利完成手术,术中出血量9(5~15)ml。1例合并MIA者术后即自动出院、失访;另6例于术后9~11d痊愈出院。截至2015年12月,随访2~8年,6例患儿均生长发育良好,全经口饮食,未行造影检查,无呕吐、胃排空障碍及上腹部不适等返流性胃炎表现。幽门实质性闭锁合并EB患儿至今随访4年,仍反复发生体表受摩擦部位的多发水疱,并时有排尿时疼痛,但无肉眼血尿和尿潴留,余无不适,近半年未再发作尿痛。

三、讨论

非肥厚性幽门梗阻是指一组除先天性肥厚性幽门狭窄外的胃出口梗阻病变^[1]。本组统计显示,新生儿期非肥厚性幽门梗阻畸形临床罕见,仅占同期胃出口梗阻病变的0.8%;包括两种类型:先天性幽门闭锁(*congenital pyloric atresia*, CPA)和幽门重复畸形。新生儿CPA和幽门重复畸形症状无特异性,以非胆汁性呕吐为主,术前难以确诊,影像学检查可助诊。CPA产前超声多有羊水过多且超过50%的病例可见胃出口梗阻^[2]。本组产前超声未见胃出口梗阻,与患儿出生的基层医院超声诊断水平较低有关。分析本组病例,出生后不久即发病的患儿,如腹部平片见单一扩张的胃泡、远端无或仅有少许肠气,应常规行超声和上消化道造影检查;胃出口完全梗阻大多提示CPA,如超声的胃出口梗阻和造影的十二指肠部梗阻并存,应考虑合并畸形;而超声的幽门部低回声团块并造影的幽门管“线样征”,需考虑幽门

重复畸形可能。先天性肥厚性幽门狭窄则相对发病较晚,结合其右上腹可触及橄榄样包块、腹部平片肠气较多、超声及造影的特征性影像等,易与CPA鉴别。

手术是治疗CPA和幽门重复畸形的唯一方法。瓣膜闭锁的公认术式是瓣膜切除加幽门成形,已有腹腔镜手术成功的报道^[3]。实质性闭锁则采用闭锁段切除加胃十二指肠端端吻合术或Finney幽门成形术^[2,4,5]。本组实施的保留幽门管的纵切横缝术式国外已有学者采用,该术式操作简便、创伤小、最大限度的保留了正常的生理解剖^[6]。幽门重复畸形需去除囊肿全部内壁,最常采用畸形切除一期吻合的术式^[7]。本组中合并肠闭锁、环状胰腺各1例,提示CPA患儿需常规探查,以避免合并畸形漏诊导致手术失败。

新生儿非肥厚性幽门梗阻畸形预后与合并畸形有关。幽门重复畸形和孤立的CPA预后良好,而CPA合并MIA、EB等严重畸形常导致死亡^[2,4,5]。CPA合并EB称为Carmi综合征^[4,5]。因EB的高致死性,有学者提出应终止妊娠^[2]。本组1例合并EB患儿已随访4年,生长发育良好,但远期生存仍需随访。正确的围手术期处理和合理的手术方案可提高生存率和减少术后并发症,随访时除观察生长发育状况和有无临床症状外,应行造影检查,有助于更加客观的评价疗效和预后。

参 考 文 献

- [1] Sharma KK, Ranka P, Goyal P, et al. Gastric outlet obstruction in children: an overview with report of Jodhpur disease and Sharma's classification [J]. J Pediatr Surg, 2008, 43(10):1891-1897. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2008.07.001.
- [2] Ilce Z, Erdogan E, Kara C, et al. Pyloric atresia: 15-year review from a single institution[J]. J Pediatr Surg, 2003, 38(11): 1581-1584. DOI: 10.1016/s0022-3468(03)00565-7.
- [3] 李炳,陈卫兵,王寿青,等.腹腔镜治疗小儿幽门前瓣膜症三例[J].中华胃肠外科杂志,2011,14(10):767. DOI:10.3760/cma.j.issn.1671-0274.2011.10.011.
- [4] Gupta R, Soni V, Mathur P, et al. Congenital pyloric atresia and associated anomalies: a case series [J]. J Neonatal Surg, 2013, 2(4):40.
- [5] Al-Salem AH, Abdulla MR, Kothari MR, et al. Congenital pyloric atresia, presentation, management, and outcome: a report of 20 cases[J]. J Pediatr Surg, 2014, 49(7):1078-1082. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2013.10.009.
- [6] Yokoyama S, Utsunomiya H. A case of successful surgical repair for solid segment type pyloric atresia using a novel gastroduodenostomy procedure[J]. J Pediatr Surg, 2012, 47(11): 2158-2160. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2012.07.004.
- [7] Iwasaki M, Nishimura A, Kamimura R, et al. Pyloric duplication cyst in an infant[J]. Pediatr Int, 2009, 51(1):146-149. DOI:10.1111/j.1442-200X.2008.02777.x.

(收稿日期:2016-04-26)

(本文编辑:朱雯洁)