

·病例报告·

累及空肠的全肠型无神经节细胞症一例

王献良 杨敏 孙忠源 邵雷朋 穆鑫 刘会锋 侯广军

郑州市儿童医院新生儿外科 450018

通信作者:侯广军,Email:hgj888@163.com,电话:0371-85515861



扫码阅读电子版

【摘要】 先天性巨结肠是一种较为常见的消化道发育畸形。全肠型无神经节细胞症是比较罕见的一种长段型巨结肠,少数病例的无神经节细胞段少数可以累及全部小肠。本文报道一例累及空肠的全肠型无神经节细胞症患者。谨与同道分享诊断经验。

【关键词】 先天性巨结肠; 无神经节细胞症,全肠型; 病例报道

DOI:10.3760/cma.j.issn.1671-0274.2019.04.013

患儿 男,1 d,足月顺产,有羊水污染,体质量 2.5 kg。主因“出生后呼吸困难,发绀 12 h”入院。因“新生儿肺炎”入住新生儿内科重症监护病房,入院后第 2 天出现上腹胀、不排粪,胃肠减压引流出较多墨绿色胃内容物。行上消化道造影诊断为“十二指肠梗阻”,遂转入外科监护室。体检提示:精神差,呼吸稍粗,两肺可闻及湿罗音,心前区未闻及明显杂音,上腹部较胀,有胃型,未触及肿物。肛门指诊检查示:肛门食指进入顺利,直肠壶腹空虚感明显,拔指时不能引出排便反射,无喷射状排粪。上消化道造影提示:十二指肠降部及水平部较扩张,其远端圆钝,可见逆蠕动波,造影剂通过困难,5 h 后观察,胃内仍有造影剂潴留,少量造影剂进入近段空肠;24 h 后观察,造影剂位于左下腹肠管内。诊断“十二指肠梗阻(考虑肠闭锁 I 型)”,见图 1。

于患儿出生第 5 天在全身麻醉下行剖腹探查术,术中见空肠起始部扩张,直径 2.0 cm,长度约 15 cm,见图 2。剩余空肠、回肠和结肠细小,痉挛狭窄,挤压肠内容物不能顺利通过,切开扩张及细小空肠交界处肠管,肠腔内未见隔膜。术中诊断,怀疑为全肠型无神经节细胞症,分别于空肠扩张段、空肠狭窄段、回肠、横结肠肝曲、乙状结肠,取全层肠壁冰冻病理切片活检,检查结果示:肠壁肌间神经丛及黏膜下神经丛未见神经节细胞,诊断为“全肠型无神经节细胞症”。术后石蜡切片病理检查结果示:扩张空肠肌间神经丛可见粗大的神经节细胞,远端空肠、回肠、横结肠、乙状结肠均未见神经节细胞,见图 3;符合“全肠型无神经节细胞症”诊断。家属放弃治疗,主动出院,1 个月后电话随访,患儿死亡。

讨论 先天性无神经节细胞症是一种较为常见的消化道发育畸形,可分为超短段型、短段型和长段型。长段型巨结肠又可分为结肠型、全结肠型无神经节细胞症和累及小肠的全肠型无神经节细胞症^[1]。全结肠型无神经节细胞症是指无神经节细胞区域累及全部结肠及末端回肠 30~70 cm 者,既往病死率极高^[2]。随着近年来医疗技术的进步、营养支持治疗及重症监护水平的提高,其病死率可下降至 1.9%^[3]。

以上各型长段型巨结肠行肛门指检检查时,肛门紧缩感

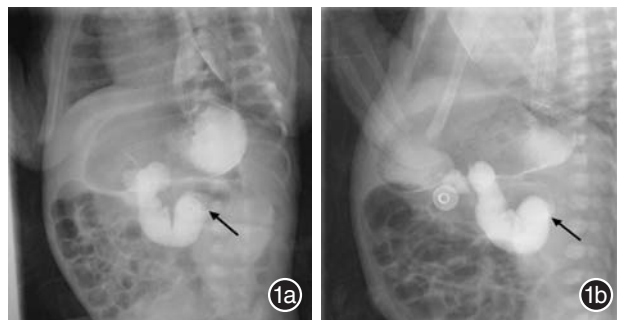


图 1 术前上消化道造影检查影像(箭头所示为造影剂到达部位) 1a.造影剂注入 5 h 后;1b.造影剂注入 24 h 后

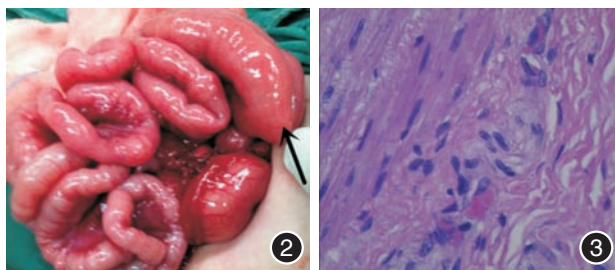


图 2 剖腹探查术中所见,箭头所指为空肠起始部 图 3 全层肠壁术后病理检查结果(苏木精-伊红染色,×40)

存在,拔出手指不能引出排便反射,或无喷射状排粪。插管灌肠多不满意。X线腹平片示:盆腔空白,见小肠不同程度充气、扩张;侧位片脊柱前亦无扩张之结肠影。钡灌肠特征:直肠痉挛,结肠直径正常,个别病例为狭窄,钡剂排空困难。本例患儿因“新生儿肺炎”入住新生儿内科,后出现上腹胀、无排粪、胃管内较多墨绿色胃内容物等上消化道梗阻表现,诊断为“上消化道梗阻”,经手术和术后病理确诊。

利益冲突 文章所有作者共同认可文章无相关利益冲突

参 考 文 献

- [1] Solari V, Piotrowska AP, Puri P. Histopathological differences between recto-sigmoid Hirschsprung's disease and total colonic aganglionosis[J]. *Pediatr Surg Int*, 2003, 19(5): 349-354. DOI: 10.1007/s00383-003-1009-2.
- [2] Moore SW. Total colonic aganglionosis and Hirschsprung's disease: a review[J]. *Pediatr Surg Int*, 2015, 31(1): 1-9. DOI: 10.1007/s00383-014-3634-3.
- [3] Marquez TT, Acton RD, Hess DJ, et al. Comprehensive review of procedures for total colonic aganglionosis [J]. *J Pediatr Surg*, 2009, 44(1): 257-265. DOI: 10.1016/j.jpedsurg. 2008.10.055.

(收稿日期:2017-09-10)

(本文编辑:朱雯洁 万晓梅)