

小儿外科常见病

刘桂海等 主编

山东科学技术出版社

主 编	刘桂海	古立暖	王恒冰	王延宙		
副主编	张敏刚	倪庆宾	姜立新	封秀萍	贺明惠	魏象东
	刘因明	岳洪义	胡德宏	齐风圣		
编 者	(按姓氏笔画为序)					
	于启海	王 刚	王延宙	王恒冰		
	王保烈	古立暖	刘 端	齐风圣		
	刘因明	刘桂海	安海慧	张 凯		
	李庆浩	张向鑫	张敏刚	陈新国		
	姜立新	岳洪义	封秀萍	贺明惠		
	赵逢华	胡德宏	倪庆宾	程广明		
	褚衍胜	魏象东				
主 审	刘润玑					

序 言

小儿的外科疾病,包括从新生儿到青春期之间所有需要应用外科方法治疗的疾病。这个年龄阶段是小儿生长发育至关重要的时期,贻误治疗时机将会造成终身的遗憾。

科学技术的进展,使小儿外科疾病的治疗水平和手术效果已有显著提高。过去认为很难治愈或不能治愈的严重疾病,现在都能够得到及时、正确的治疗。一些严重的先天性畸形病,如先天性食管闭锁症、小肠闭锁症等,成活率已经达到 95% 以上。手术治疗的最佳年龄都在提早,一些先天性畸形从出生即应受到医疗关注。很多常见病,如先天性髋关节脱位等,若及早治疗,非手术方法就可以获得完全正常的功能。

对于小儿外科疾病的治疗,不仅要保全生命,还要保存器官的正常功能和美观的外形,使患儿治疗后能获得很好的生活质量。目前,还有不少地区小儿外科疾病是由成人外科医生治疗的,这是影响小儿外科治疗水平提高的瓶颈,应当逐步得到纠正。

本书的作者集多年丰富的临床、科研经验,结合国内外的最新进展,重点对小儿外科常见病、多发病的发病及症状要点、诊断方法进行叙述。对先进的手术治疗方法,作了突出的描写。力求以普及为主,兼顾提高;既注重理论知识,更突出实用的特色。本书既是外科医生难得的临床指南,也是小儿内科、儿童保健医生的重要参考书,更是医学院校学生、研究生学习和提高的很好的专业参考书。

刘润玑
2003 年 5 月

前 言

儿童占我国人口总数的 1/4。随着医学的发展,在我国自 20 世纪 50 年代小儿外科即已成为一门独立的学科,发展迅速。但至今尚未完全普及,特别是在大多数基层医院,仍由成人外科医生处理小儿外科疾病,影响着小儿外科疾病的诊断、治疗效果。尤其对一些复杂、疑难疾病的诊断、治疗水平更需提高。为了使小儿外科专业知识能够得到广泛的普及,进一步提高小儿外科疾病的诊治水平,从而使患儿能够得到正确及时的诊断治疗,早日康复,我们结合多年来的临床实践,并参考大量的国内外最新基础理论知识和临床科研资料,编写了《小儿外科常见病》一书。

小儿外科疾病不同于成人,有其自身的特点,先天畸形占相当大的比重。小儿外科医师应了解胎儿胚胎发育过程,熟悉小儿生长发育的理论知识和发育期疾病的特点与转归;掌握适当的治疗时机和正确的治疗方法。本书结合小儿生长发育的特点,在系统介绍小儿外科常见病、多发病基础理论的同时,重点阐述了其诊断

措施、治疗时机和治疗方法。力求做到先进和实用并举,普及与提高兼顾。本书分别介绍了小儿外科总论及小儿胸心外科、小儿普外科、小儿泌尿外科、小儿矫形外科的常见病和多发病,内容深入浅出,简繁适当,重点明确,科学性和实用性强,是广大小儿外科专业医师在开展小儿外科工作中很有价值的参考资料,同时也是基层医务人员和医学院校学生重要的学习和参考资料。

本书主编单位是山东省立医院小儿外科。在本书的编写过程中,得到了山东省立医院小儿外科广大同仁的大力支持,在此表示诚挚的感谢。

由于作者学术水平与经验所限,书中缺点和不足在所难免,恳请读者给予批评指正。

刘桂海

2003 年 5 月于山东省立医院

目 录

第一章 小儿外科基本知识	1
第一节 小儿解剖生理特点	1
第二节 小儿免疫	4
第三节 小儿手术时机的选择	6
第四节 手术后并发症及其处理	10
第五节 小儿水电解质平衡	13
第二章 感染	18
第一节 软组织感染	18
痈	18
脐炎	19
新生儿皮下坏疽	20
颈部淋巴结炎	23
第二节 结核性淋巴结炎	25
第三节 手指感染	27
甲沟炎	27
甲下脓肿	28
化脓性指头炎	28
指端表皮下脓肿	28
第三章 损伤	30
第一节 烧伤	30
第二节 冻伤	37
第三节 电击伤	39
第四节 犬咬伤	42
第五节 毒虫蛰(咬)伤	43
第四章 常见体表肿瘤	45
第一节 血管瘤(血管畸形)	45

第二节 淋巴管瘤	50
第五章 常见恶性肿瘤	55
第一节 骶尾部畸胎瘤	55
第二节 肾母细胞瘤	60
第三节 肝母细胞瘤	71
第四节 神经母细胞瘤与神经节细胞瘤	78
第五节 横纹肌肉瘤	90
第六节 睾丸肿瘤	96
第六章 头颈部疾病	102
第一节 先天性脑积水	102
第二节 脑脊膜膨出	105
第三节 颈部先天性囊肿及瘘	109
甲状腺舌囊肿及瘘	109
鳃源性囊肿及瘘	112
第四节 甲状腺瘤及囊肿	114
第七章 胸部疾病	116
第一节 漏斗胸	116
第二节 鸡胸	120
第三节 乳腺发育异常	122
第四节 先天性肺囊肿	124
第五节 隔离肺	126
叶内型隔离肺	126
叶外型隔离肺	128
第六节 食管裂孔疝	128
第七节 胸腹裂孔疝	131
第八节 胸骨后疝	136
第九节 原发性纵隔肿瘤及囊肿	137
第十节 先天性动脉导管未闭	141
第十一节 房间隔缺损	145
第十二节 室间隔缺损	150
第十三节 先天性食管闭锁及气管食管瘘	156
第十四节 胃食管反流	163
第八章 腹壁疾病	176
第一节 腹股沟斜疝	176
附 嵌顿性腹股沟斜疝	181
第二节 脐疝	183

第三节 腹壁疝	185
上腹壁疝	185
侧腹壁疝	186
第四节 卵黄管发育异常	187
卵黄管瘘(脐肠瘘)	187
脐窦	188
脐茸(脐息肉)	188
卵黄管囊肿	189
脐肠束带	189
第五节 腹裂	189
第六节 脐膨出	192
第九章 胃肠道疾病	197
第一节 胃扭转	197
第二节 先天性肥厚性幽门狭窄	200
第三节 新生儿胃穿孔	207
第四节 十二指肠闭锁与狭窄	210
第五节 肠旋转不良	215
第六节 上消化道出血	221
第七节 肠系膜囊肿	230
第十章 肠道疾病	233
第一节 先天性小肠闭锁与狭窄	233
先天性小肠闭锁	233
空、回肠肠狭窄	241
第二节 胎粪性腹膜炎	242
第三节 肠扭转	247
第四节 肠套叠	254
急性肠套叠	254
慢性肠套叠	267
复发性肠套叠	267
手术后肠套叠	268
第五节 粘连性肠梗阻	270
第六节 消化道重复畸形	280
第七节 阑尾炎	286
急性阑尾炎	286
慢性阑尾炎	296
第八节 先天性巨结肠	298

第九节 结肠闭锁与狭窄	319
第十节 下消化道出血	321
第十一节 先天性肛门直肠畸形	329
第十一章 胰胆疾病	347
第一节 先天性胆道闭锁	347
第二节 先天性胆管扩张症	364
第三节 胰胆管合流异常	382
第四节 胰腺炎	387
急性胰腺炎	387
慢性胰腺炎	394
第五节 假性胰腺囊肿	398
第六节 儿童门脉高压症	402
第十二章 小儿泌尿生殖系统疾病	416
第一节 肾脏畸形	416
肾数目异常	417
肾发育不全	419
肾囊性疾病	420
异位肾	422
第二节 先天性肾盂输尿管连接部梗阻性肾积水	425
第三节 肾输尿管重复畸形	430
第四节 膀胱外翻及尿道上裂	433
膀胱外翻	433
尿道上裂	436
第五节 尿道下裂	437
第六节 阴茎异常	443
隐匿阴茎与埋藏阴茎	443
包茎与嵌顿包茎	445
阴茎阴囊转位	447
阴茎阴囊融合	447
阴茎扭转	447
先天性阴茎下弯	448
小阴茎	449
第七节 阴囊包块	452
鞘状突未闭	452
精索静脉曲张	456
第八节 阴囊急症	459

睾丸扭转	459
睾丸附件扭转	462
嵌顿性腹股沟斜疝	464
急性附睾炎	467
急性睾丸炎	468
第九节 隐睾	469
第十节 两性畸形	475
女性假两性畸形	475
男性假两性畸形	478
生殖腺发育异常	479
第十一节 小儿尿石症	484
第十三章 小儿四肢脊柱畸形	486
第一节 先天性肌性斜颈	486
第二节 先天性高肩胛症	488
第三节 先天性手畸形	490
并指	491
多指畸形	493
巨指	494
拇指狭窄性腱鞘炎	495
第四节 先天性胫骨假关节	495
第五节 发育性髋关节脱位	499
第六节 先天性髋内翻	509
第七节 股骨头缺血性坏死	510
第八节 先天性马蹄内翻足	519
第九节 特发性脊柱侧凸	523
第十节 先天性脊柱侧凸	531
第十四章 常见骨折及骨关节感染	535
第一节 上肢骨折	535
肱骨髁上骨折	535
肱骨外髁骨折	537
桡骨头半脱位	538
孟氏骨折	539
尺桡骨骨折	540
第二节 下肢骨折	541
股骨干骨折	541
胫腓骨骨折	543

踝部骨折	544
第三节 骨盆骨折	545
第四节 产伤骨折	548
第五节 寰枢关节旋转性半脱位	550
第六节 骨与关节化脓性感染	551
急性血源性骨髓炎	551
化脓性关节炎	555
第七节 骨与关节结核	557
脊柱结核	560
髋关节结核	561
膝关节结核	562
第十五章 小儿常见骨骼系统肿瘤和瘤样病损	563
第一节 概论	563
第二节 骨肿瘤样病损	571
骨囊肿	571
动脉瘤样骨囊肿	574
骨嗜酸性肉芽肿	575
纤维异样增殖症	577
第三节 良性骨肿瘤	579
骨瘤与 Gardner 综合征	579
骨样骨瘤	580
骨母细胞瘤	581
骨软骨瘤	582
非骨化性纤维瘤	584
骨巨细胞瘤	585
第四节 恶性骨肿瘤	585
骨肉瘤	585
尤文肉瘤	590
第五节 转移性肿瘤	592

第一章 小儿外科基本知识

第一节 小儿解剖生理特点

小儿机体尚未成熟,时时在生长和发育。也就是说,在各个年龄段都有它的解剖、生理特点,年龄愈小,其特点愈明显。所以,治疗小儿疾病时,必须充分了解小儿机体的这种特点,才能收到预期的效果。

一、神经系统

婴幼儿脑神经系统发育尚未完善。出生时脑重约 370 g,相当于体重的 12%;6 个月时达 670 g,增长 1 倍;1 岁时达 950 g,增加到 3 倍;4~6 岁接近成人,为 1400 g,相当于体重的 20%。小儿头部相对较大,头长与身长的比例随小儿年龄增长而减少,出生时头长为身长的 $\frac{1}{4}$,2 岁时为 $\frac{1}{5}$,6 岁时为 $\frac{1}{6}$,到成年为 $\frac{1}{8}$ 。小儿神经系统发育尚未成熟,神经活动过程不稳定,皮层下中枢的兴奋性较高。因此,对病儿的各种检查操作和手术,动作需敏捷、轻柔,尽量减少各种不良刺激。

小儿大脑皮层功能的发育较形态学的发育慢。皮层的复杂功能还是靠机体与外界经常的相互作用、相互影响而获得的。小儿一出生除具有各种生命所需的非条件反射外,尚有觅食、吸吮、吞咽、握物、拥抱等反射。随着小儿生长发育,神经系统的结

构及功能进一步发育和完善。小儿接触周围环境的影响,其精神活动由不能协调到协调。

营养对脑的发育有很大影响。婴幼儿营养不足,不仅影响脑的功能,而且能影响脑的形态和重量。发育期脑组织对氧的需要量很大,在基础代谢状态下,儿童脑组织耗氧量占全身耗氧量的 50%,而成人仅占 20%。因此,完全缺氧几分钟就可导致脑组织不可逆转的损伤。

脊髓与脊柱发育速度不均衡。出生时脊柱的末端位于第 3~4 腰椎水平,到 4 岁时脊髓的末端位于第 1~2 腰椎之间。此点在腰麻或腰穿时,对选择刺入部位有实际意义。

二、呼吸系统

小儿气管和支气管管腔较成人相对狭窄,软骨柔软,缺乏弹力组织,粘膜层血管及淋巴管丰富,纤毛运动较差,不能很好地排出分泌物,易致呼吸道阻塞和感染。新生儿肺泡数仅为成年人的 1/10,呼吸面积较成年人少 20 倍。婴儿肺弹力组织发育差,血管丰富,毛细血管和淋巴组织间隙较成人宽,间质发育旺盛,使整个肺脏含气量较少,充血量较大,故容易发生感染、肺不张、肺气肿。婴儿胸廓接近圆形,呼吸肌不发达,肋骨几乎呈水平位,与脊柱成直角,呼吸运动主要靠膈肌升降来维持,呈腹式呼吸。

三、循环系统

小儿心血管系统发育较为成熟。新生儿心脏重量为 20~25 g,占体重的 0.8%,而成人只占 0.5%。心脏相对较大,血管腔大,血管容量也多,这就可以减轻心脏的负荷;同时,心肌及其神经装置很少受到炎症或中毒的损害。因此,心脏具有较大的潜力,对手术侵袭的耐力也较强。但是,小儿总血量较少,少量

出血即可引起休克,甚至危及生命,这一情况不容忽略。如 3 kg 重的新生儿,其总血量不超过 300 ml,如术中失血 30 ml,占总血量的 1/10,即相当成人的 500 ml。

四、消化系统

婴儿胃发育尚不完全,胃排空时间较快,如母乳为 2~3 h,牛奶为 3~4 h,水为 1~1.5 h。婴儿术前 4 h 停止进食即可,禁食时间不宜过久。婴幼儿小肠较长,为身长的 6 倍(成人为 4 倍)。新生儿肠管长度在 250~400 cm 之间,结肠与小肠的比例为 1/6,当小肠切除达 3/4 以上时,就会出现严重的吸收不良综合征。小肠粘膜发育良好,富有血管及淋巴,但肠壁肌层发育不良。因此,肠道的特点是: 吸收力好; 肠壁的渗透性高,肠内毒素较易通过肠壁进入血液循环,引起中毒; 肠道功能容易发生紊乱。阑尾的位置变化较大,直肠粘膜易脱垂是小儿的特点。一般出生后 10 h 开始排胎粪,48 h 排完。

五、泌尿系统

小儿肾脏的位置较成人高,小儿愈小,肾脏相对愈大,肾上极的位置愈高。新生儿肾上极位于胸第 11 椎下缘水平。2 岁时与成人相同,位于第 1 腰椎水平。小儿愈小,肾脏的下极位置愈低。新生儿及婴儿在第 4 腰椎水平,2 岁以上在髂嵴之上。新生儿及婴儿肾小球滤过率、肾血流量、肾小管的再吸收及排泄功能尚未成熟。新生儿出生时肾小球的数目与成人相等,但其滤过率仅为成人的 30%~50%,排泄功能也较差,故用药种类及剂量都应慎重选择和计算。小儿膀胱位置较成人高,膀胱容积新生儿为 50 ml,1 岁为 200 ml,10 岁为 750 ml。

六、运动系统

在小儿外科领域中,运动系统疾病占很大的比重。它包括

骨骼、关节、韧带、肌肉、神经、血管以及肢体和脊椎。小儿发育尚未成熟,如骨的生长发育、骨骺、骺板是小儿骨骼发育的惟一特征。

第二节 小儿免疫

机体对病原微生物或毒性产物的抵抗力,以及对非感染性物质的排出功能,统称为免疫。免疫是机体的一种保护性反应,其作用是识别和排除抗原性异物,以维持机体的生理平衡和稳定。结果是在正常情况下,对机体有利,但在一定条件下,亦可以是有害的。它具有三方面的功能: 自稳功能:在正常情况下,机体能经常清除体内已衰老、死亡的细胞和损伤的组织及其代谢产物;维持体内环境的平衡和稳定;保持体内细胞型均一性功能。一旦功能低下,即可发生自身免疫性疾病。 免疫防护功能:机体有抵抗病原微生物及其毒素入侵的功能。一旦功能低下,则可以引起病原微生物的繁殖,而导致感染,甚至出现反复感染。如果功能亢进,则出现变态反应。 免疫监护功能:机体内有大量的淋巴细胞分布于全身,能随时识别和清除体内自然发生的突变或受理化、生物作用而突变的细胞,以防止发生癌变。如果这种功能失调,可以发生肿瘤。免疫包括非特异性免疫和特异性免疫(先天性和后天性免疫)。

一、小儿非特异性免疫特点

胎儿的免疫系统发育至出生时虽然基本完成,但小儿处于生长发育过程,非特异性免疫功能尚未发育完善,随着年龄增长才渐渐成熟。

(一)皮肤与粘膜 它们起着使机体与外界隔离的保护作

用。但在新生儿期皮肤角质层薄,只有 2~3 层,细嫩松软,基层发育不良,极易受损,屏障作用差。胃液分泌极少,杀伤力弱,加上肠壁粘膜通透性高,病原微生物易进入血液。

(二)吞噬系统 新生儿特别未成熟儿吞噬功能较弱,中性粒细胞的胞膜弹性差,呈僵硬状态,不易变形或形成伪足,故趋化作用差,进行细胞吞噬的力量弱,因而破坏异物消化作用减低。同时,新生儿中性粒细胞代谢率高,耗氧量大,也是吞噬功能减弱的原因之一。有人证实,新生儿的中性粒细胞有抗革兰氏阳性或阴性菌的能力,但杀念珠菌的能力比成人差,白细胞移动性较弱,故不能使感染局限化。机体的调理素只能当母亲的抗体通过胎盘到达新生儿体内时才能起作用。母亲的免疫球蛋白 IgG 可通过胎盘进入新生儿体内起调理保护作用,抵抗微生物的侵入。

(三)补体系统 补体是正常血清中一组具有酶活性的蛋白质,共有血清蛋白 C1~90 补体通过趋化作用、调理作用和免疫粘连作用,扩大细胞吞噬功能。在抗体的参与下,补体还能表现出多种抗感染作用。补体缺损易发生细菌感染。

二、小儿特异性免疫特点

(一)细胞免疫 是指 T 淋巴细胞在抗原刺激下表现出来的一种特异免疫功能,是通过 T 淋巴细胞来完成的。细胞免疫有防御感染和免疫监护的作用。某些细胞内的病原体,如结核杆菌、巨细胞病毒、白色念珠菌、麻疹、水痘、天花、风疹等的免疫性,都是以细胞免疫为主的。另外,对肿瘤有免疫监视作用,也与移植后排斥反应以及自身免疫疾病有关。

(二)体液免疫 小儿处于生长发育阶段,其体液免疫随年龄的增长逐步完善。正常胎儿无浆细胞,其免疫球蛋白是直接

由 B 细胞受抗原刺激合成的,具有抗细菌、病毒、毒素、寄生虫及促进吞噬作用。免疫球蛋白有五种:

1. IgG 是免疫球蛋白的主要成分,占全部免疫球蛋白的 75%。出生后,随着来自母体的 IgG 逐渐分解,3 个月后,婴儿自己产生的 IgG 逐渐增加,到 6~7 岁时,在血清中含量才接近成人水平(1200mg%)。IgG 是对病毒和革兰氏阳性球菌的抗体。故婴幼儿期小儿对各种致病菌的易患性甚高。

2. IgA 在正常人血清中 IgA 的含量仅次于 IgG,占血清中免疫球蛋白总量的 10%~20%。血清型 IgA 能在补体或溶菌酶参与下,产生溶菌作用。在唾液、泪液、初乳、胃肠液中含量较血清高 6~8 倍,因而强调母乳喂养,能增强小儿胃肠道的抗菌能力。新生儿期 IgA 水平较低,易患大肠杆菌感染的胃肠道疾病和呼吸道疾病。

3. IgM 是最大的免疫球蛋白。主要靠自己合成。在新生儿期仍较低,3~4 月时仅为成人的 50%,1 岁时达到成人水平。IgM 是抗革兰氏阴性杆菌,如大肠杆菌及沙门氏菌的主要抗体。

4. IgE 胎儿 IgE 合成很慢,又不能通过胎盘从母体获得,7 岁时才达到成人水平。主要参与 I 型变态反应。

5. IgD 大约为全部免疫球蛋白的 0.2%,5 岁时达到成人水平的 20%,其功能尚不清楚。

第三节 小儿手术时机的选择

由于近年小儿麻醉的进步,医疗设备和先进技术的提高,小儿手术可以在任何年龄,甚至在出生后几小时内施行。决定手术时机的主要条件不是小儿的年龄,而是疾病的性质及其对病

儿的危害。影响病儿生命的急症,确定诊断后即应进行急症手术治疗。但对非急症手术时机的选择,则应根据每种疾病,每个病儿的具体情况具体对待,以使病儿获得最好的疗效为目的。

疾病的性质: 有无自愈的可能:有些先天性畸形,如睾丸下降不全,脐疝等,有可能随小儿的发育继续下降或消失自愈,故应等到一定年龄,如仍不自愈时再施行手术治疗。 非手术疗法的治疗效果:有些先天性畸形,早期采用非手术疗法可获得治愈,但超过一定年龄后,则须施行手术矫正。如先天性髋关节脱位,大致在2岁半前用手法复位固定能获得良好的疗效;2岁半以后,用手法复位多不能成功,且并发症较多,故采用手术治疗。 影响发育的情况:如唇裂、腭裂,应在影响病儿发育和发育以前进行矫正手术。 病变发展的速度:如血管瘤,可与病儿发育不成比例,增长快的可考虑手术治疗,增长慢的可考虑观察。 有无恶性变的可能:某些肿瘤,如骶尾部畸胎瘤,小儿年龄愈大,其恶变的可能性愈大,故应及早手术切除。 对病儿心理有无影响:某些畸形,如尿道下裂,并指等,对病儿的心理将造成不良的影响,均应在造成心理影响之前施行手术矫正。 手术创伤大小:病儿对手术的耐受力,手术应该选择时间施行。 患病的部位:某些疾病,如女孩乳房、面部、颈部等,应该尽早选择手术切除。 还应该注意全身及局部情况:全身发育差和营养不良,或有其他疾病也应该选择手术时机。

小儿外科非急症手术的适宜年龄见表1-1。

第一章 小儿外科基本知识

表 1 - 1 小儿外科非急症手术的适宜年龄表

病种	手术年龄	备注
毛细血管瘤	不需手术	观察半年到 1 年后不自愈者,可放射性核素放疗
海绵状及蔓状血管畸形	任何年龄	根据:血管瘤大小、生长速度、生长部位
淋巴管瘤	任何年龄	根据:生长部位,是否影响正常功能,单腔、多囊或蔓状
唇裂	3 个月	
腭裂	2 ~ 3 岁	
脑膜膨出	新生儿期	有破裂者应急症手术,鼻根部者 2 岁以后手术
脊膜膨出	新生儿期(无并发症)	分娩时破裂者,应立即手术
甲状腺舌管囊肿或瘻	1 岁以上	局部无感染时
颈腮源性囊肿或瘻	1 岁以上	局部无感染时
脐膨出	生后立即入院	悬吊保守治疗
脐疝	2 岁以上	有自愈可能
腹股沟斜疝	6 个月后	嵌顿时立即手术
先天性膈疝	确诊后早期手术	食管裂孔疝、胸骨后疝症状不明显时 1 岁以后
胆道闭锁	1 ~ 2 月	
胆总管囊肿	确诊后手术	
先天性肥厚性幽门狭窄	确诊后手术	
先天性肠旋转不良	有症状立即手术	无症状者不需手术

第三节 小儿手术时机的选择

(续表)

病种	手术年龄	备注
先天性巨结肠	根据临床症状及分型 可早期手术	
肛门直肠畸形	生后立即手术	有瘻管能维持排便者可延期手术
骶尾部畸胎瘤	新生儿期	破裂者立即手术
包茎	5~8岁	
隐睾	2岁以内	
鞘膜积液	2~3岁	
尿道下裂	2~5岁	
尿道上裂	4~5岁	
膀胱外翻	1岁以后	
卵黄管瘻	新生儿期	
先天性肌性斜颈	1岁	1岁以内非手术治疗
先天性髋脱位	生后即治疗	2岁半以内保守治疗复位固定,效果不佳者可手术
先天性马蹄内翻足	生后6个月	生后手法扳正,石膏靴
多指(趾)畸形	6个月~1岁	
并指软组织型	1~2岁	
骨型	1~2岁	
先天性羊膜束带	6个月~1岁	

(续表)

病种	手术年龄	备注
脊髓灰质炎后遗症	5 岁以上	软组织手术
大脑性瘫痪	5 岁以上	注意术后功能锻炼

第四节 手术后并发症及其处理

术后休克 在较大的手术后,特别是新生儿较为常见。如病儿面色苍白,不安,无力或躁动,口渴,脉搏加快和血压下降等,均为失血性休克的临床表现。首先应检查切口有无渗血,有无内出血。术中失血补足后,应根据休克的原因进行处理,给予输血、补液、吸氧及其他抗休克措施,最重要的是术后应严密观察,早期发现,早期处理。

术后腹胀 腹部手术或其他复杂的手术后常常发生腹胀。由于长时间腹胀,使膈肌上升,影响呼吸造成缺氧;可以影响心血管系统,增加心脏的负担;也可影响腹部切口的愈合,促使切口裂开。引起腹胀的主要原因是疾病本身,如腹膜炎时引起肠麻痹,机械性肠梗阻时,梗阻近端肠袢积存大量气体及液体,使肠管明显扩张;其次是水、电解质平衡紊乱,如血钾低可导致肠壁肌肉松弛,出现腹胀;另外,术中肠道神经不同程度的损伤,如手术时肠管暴露时间过长,操作中过度刺激肠管,均可引起肠麻痹而致腹胀;再有病儿哭闹,吞咽大量气体,肠腔内空气潴留,也是造成腹胀的原因。应针对引起腹胀的原因,采取适当的措施进行预防和治疗。如对肠梗阻病儿,应行持续性胃肠减压;有腹膜炎时,须经静脉给予大量广谱抗生素控制感染;水、电解质平

衡紊乱时应及时进行矫正。

肺并发症 小儿呼吸道感染率较成人高,其后果也较严重,往往是术后死亡的主要原因。新生儿和早产儿术后发生吸入性肺炎的机会较多,有时诊断很困难,甚至在X光片上也很难肯定。因此,只要临床上有轻度呼吸困难,鼻翼扇动,口唇发绀,口吐白沫,即应按肺炎进行积极治疗,给予抗生素治疗,中枢兴奋剂和吸氧等。术后加强对患儿护理,如注意体温,防止呕吐时误吸,经常变换体位,清洁口腔以及适当的保护性隔离等。小儿心脏容量小,肾功能不完善,如输血及输液过多、过快,均可引起肺水肿或心力衰竭。术中静脉置管输血、输液机会较多,要特别注意输入速度。一般补充时宁可稍有不足,也勿过量。

切口感染 切口感染是手术后最常见的并发症。小儿手术后切口感染率明显较成人高。这与小儿机体处于生长发育过程,不但有其生理解剖特点,而且与免疫特点有密切关系。引起切口感染的因素是多方面的。切口感染与病房、手术室消毒隔离,外科无菌原则的遵守情况,手术操作,手术器械消毒以及手术前后的处理等有关。切口感染与手术前患儿的全身情况有关。慢性消耗性疾病,营养不良,低蛋白血症,若术前未积极纠正,则易发生感染。患儿重度贫血及肝功能障碍,脱水,电解质紊乱或伴有休克者,抗感染能力低下者,也易发生切口感染。另外,术前住院时间越长,交叉感染及术后感染机会也越多。切口感染与切口种类有关,I类切口感染多属外源性,若在手术的各个环节加强无菌观念,严格执行消毒隔离制度即可防止。II、III类切口感染主要为内源性,腹部手术后感染几乎都来自消化道和感染的腹腔渗液。感染性切口不属切口感染。注意腹部手术时若有感染存在,术中用大量温盐水彻底冲洗腹腔及切口,尽量

减少腹腔污染和毒素吸收程度。冲洗腹腔吸净腹腔内渗出液体不会造成炎症扩散,反而减少腹腔及切口感染机会。另外,术中操作轻柔细致,仔细止血,彻底清除及处理原发病灶,尽量减少组织损伤和腹腔污染,术中注意保护肠管,防止暴露时间过长,减少感染机会以及缝合切口时防止产生死腔,缝合距离和松劲适度等,对预防切口感染均有重要作用。术后加强护理,妥善保护切口,一旦发现敷料被污染或滑脱,应及时更换切口敷料也很重要。术后3~4 d体温突然增高,应检查切口,如有红肿,考虑感染时须将缝线拆除1~2针,并放置引流。

切口裂开 切口裂开、内脏脱出是小儿、特别是新生儿腹部手术后常见的严重并发症,死亡率仍然很高。因此,采取预防切口裂开的措施,主要应针对营养不良、腹胀、感染和手术技术等是十分必要的。

营养不良、贫血、低蛋白血症等,直接影响切口的愈合。因此,对术前贫血,低蛋白血症的选择性手术病儿,应输入全血或血浆,使血红蛋白达到9 g以上,血浆总蛋白在6 g以上再进行手术。对紧急手术也应采取一定的措施,如纠正水、电解质平衡失调,给予足量多种维生素,改善营养情况等。

防止腹胀,特别是防止突然腹压增高很重要。由于手术的创伤和炎症的刺激,腹部手术后都有不同程度的暂时性肠麻痹。腹部膨胀后切口承受较大的压力,致使腹膜、筋膜等组织被缝线割断撕裂。特别注意病儿的哭闹烦躁等症状,要及时处理。因此,对腹腔手术后病儿除积极进行胃肠减压,减轻腹胀外,常规用腹带保护腹部,以减轻切口承受的压力,尽快使病儿排气及排便。

感染是切口裂开的一个重要因素。术后腹腔内感染所致的

切口裂开更为严重。因此,术中应严格遵守无菌原则及操作规程;尽量避免做肠减压术,彻底清洁腹腔;必要时放置腹腔引流管持续腹腔引流;并给有效的抗感染药物。

采取一些技术措施对预防切口裂开也很重要。一般腹部横切口或斜切口不易发生切口裂开。对新生儿和婴儿采用腹直肌切口时,切开皮肤及皮下组织后将腹直肌拉向内侧或外侧,腹直肌下切开腹直肌后鞘及腹膜。有的腹部皮肤皮下横切口,腹直肌内侧或外侧纵切口,腹部斜行切口刀口也不易裂开。当然术中必须操作细致、轻柔,彻底止血;钳夹结扎时尽量减少组织损伤。当然满意的麻醉效果是非常重要的。

第五节 小儿水电解质平衡

小儿体表面积大,新陈代谢旺盛,体内液体的比例较成人高,细胞外液所占比例也较成人大(足月新生儿体液总量占体重的80%,1岁婴儿为70%,2岁以上儿童为65%。新生儿细胞外液占体重的40%~50%,周岁婴儿为30%,较大儿童为25%,成人仅为20%),每日水分的出入量也多。然而小儿的神经系统,内分泌系统,肺及肾等脏器的发育尚未完善,调节水及电解质的功能较差,所以容易发生水及电解质平衡紊乱。如成人体重60 kg,每日需水约3000 ml,占体重的5%,而小儿体重10 kg则需水约1000 ml,占体重的10%。同样缺水一天,在成人可以不出现症状,在小儿则发生明显的脱水。

一、正常水及电解质日需量

(一)水 水的需要量,一般是以热量消耗来计算,而小儿每日的热量消耗随年龄不同而异。一般小儿体重的第一个10 kg,

需 418 KJ(100Kcal)/ (kg .d); 第二个 10 kg, 即在 10 ~ 20 kg 之间, 为 209KJ(50Kcal)/ (kg .d); 第三个 10 kg, 即在 20 ~ 30 kg 之间为 83 .6 KJ(20Kcal)/ (kg .d)。如小儿体重 25 kg, 每日所需热量为: $10 \times 418 + 10 \times 209 + 5 \times 83 .6 = 6688$ KJ(Kcal)。每日所需的热卡数, 也就是所需水的毫升数, 即 25 kg 体重的小儿每日需水 1600 ml。

手术后小儿活动减少, 肾功能减低, 代谢率也降低, 所需要的水按基础代谢率即 209 ~ 250 KJ(50 ~ 60 Kcal)/ (kg .d) 供给即可。病儿体温增高时, 代谢率增高, 一般体温增高 1℃, 热量消耗增加 12%, 所需水量也相应增加。新生儿代谢率低, 在生后 24 h 内不给液体, 在 1 周内按 75 ml/ (kg .d) 补给。

(二) 电解质 钾: 每日 418 KJ(100Kcal) 需要量为 1 .5 mmol, 相当于 10% 氯化钾 1 .5 ml。钠: 每日 418 KJ(100Kcal) 需要量为 2 .5 mmol, 相当于生理盐水或 M/6 乳酸钠 20 ml。氯: 每日 418 KJ(100Kcal) 需要量为 1 .5 mmol, 相当于生理盐水 13 ml。

手术后第一天代谢率低, 并有水钠滞留趋势, 所以电解质的补给应减少一半。较复杂手术后肾功能较差, 又常常输血, 故不给钾, 以免造成血钾过高, 但术后 3 d 以上不能进食, 或术后大量输血的病儿, 往往发生低钙性抽搐, 须每日给 10% 葡萄糖酸钙或 10% 氯化钙 0 .3 ml/ kg, 经静脉注入。婴幼儿两周以上不能进食时, 常出现低镁的表现, 如肌肉痉挛、角弓反张等, 可肌肉注射 25% 硫酸镁 2 ~ 4 ml, 每日 1 ~ 2 次。

二、手术前后水、电解质平衡紊乱

(一) 脱水 临床上将脱水分为轻、中、重度(表 1 - 2)。

第五节 小儿水电解质平衡

表 1 - 2 脱水的程度及纠正参考表

脱水程度	轻度	中度	重度
脱水相当于体重 %	5% 以下	5% ~ 10%	10% 以上
临床症状	稍有口渴,眼窝、前囟凹陷,精神不振	口渴明显,厌食,呕吐,皮肤弹力差	极度口渴,昏睡,休克
治疗	2 1 溶液 30 ml/ kg, 静脉注入	2 1 溶液 50 ml/ kg, 30 ml 静脉注入,余滴入	2 1 溶液 100 ml/ kg, 加 10% 氯化钾溶液 1 5 ml/ kg

注:1 2 1 溶液即生理盐水 2 份,M 6 乳酸钠 1 份混合液。

2. 中度及重度脱水病人补液量中,20 ml/ kg 可用全血代替。

3. 血钠 < 120 mmol/ L(低渗性)或 > 150 mmol/ L(高渗性)。

(二)酸中毒 由于呕吐、肠痿、肠梗阻等引起的低钠性酸中毒及长期高热、饥饿等引起的代谢性酸中毒,在手术前后较为常见。临床表现为呼吸深而长,有酮臭,精神不振,面红,严重者出现昏迷, $\text{pH} < 7.3$,血 CO_2 结合力降低,标准碱(SBC) < 20 mmol/ L,标准碱过剩(SBE) < - 5 mmol/ L,治疗酸中毒可用 M 6 乳酸钠矫正。有肝功能障碍时可用 1.4% 碳酸氢钠溶液。因饥饿所引起的代谢性酸中毒,可补给葡萄糖溶液。临床上将酸中毒分为轻、中、重度(表 1 - 3)。

表 1 - 3 酸中毒的程度及纠正参考表

酸中毒程度	轻度	中度	重度
CO_2 结合力 (mmol)	17.5	12.5	7.5
临床症状	无症状或呼吸深而快	面红,呼吸深而快,精神不振	呼吸深而快,有酮臭,昏迷
治疗	M 6 乳酸钠溶液 30 ml/ kg	M 6 乳酸钠溶液 50 ml/ kg	M 6 乳酸钠溶液 70 ml/ kg

(三)碱中毒 临床上较少见,可见于幽门梗阻或高位肠梗阻的早期,因呕吐出大量胃液,形成低氯性碱中毒,也叫代谢性

碱中毒。临床表现为手足抽搐、喉痉挛、呼吸浅慢乃至停止, pH > 7.45 , 血 CO_2 结合力升高, $\text{SBC} > 28 \text{ mmol}$, $\text{SBE} > 5 \text{ mmol}$, 血氯下降。可用生理盐水或氯化铵矫正。

手术前后患儿除须补给水及电解质, 热量的供应也很重要。为了满足基础代谢的需要, 按需要热卡补给, 使全部液体成为 5% ~ 10% 葡萄糖溶液, 或 20% 脂肪乳 2 ~ 3 g/kg, 全血及蛋白质。

三、手术后额外丧失液体

手术后额外丧失液体包括胃肠减压、肠痿、胆道及胸腹腔引流液等, 对额外丧失液体应等量补充(表 1-4)。

表 1-4 胃肠道丧失液体补充参考表

	丧失液体 100 毫升补充液量(毫升)			
	5% 葡萄糖溶液	生理盐水	M 6 乳酸钠溶液	10% 氯化钾溶液
胃液	40	60	-	0.6 ~ 1.5
小肠液	20	70	10	0.3 ~ 1.5
胰痿	-	50	50	0.4 ~ 1.5
肠痿	20	50	30	0.3 ~ 1.5
胃肠减压	25	75	-	0.4 ~ 1.5

四、补液原则

小儿血容量极少, 手术前后易发生水及电解质平衡紊乱。另外, 小儿对水及电解质平衡紊乱的耐受力也较差, 对严重平衡紊乱者如不及时矫正, 或矫正不适当, 皆可引起严重后果。因此, 要准确估计小儿水及电解质平衡紊乱的程度, 并精确计算补液量及成分。年龄越小, 愈应精确。然而, 小儿机体也有一定的代偿能力, 对暂时性的轻度水及电解质平衡紊乱, 可不必矫正。相反, 虽平衡紊乱现象不明显, 但有继续平衡紊乱的可能时, 则应进行矫正。

计算补液量时应从三方面考虑, 即失衡量、正常日需要量及

继续丧失量。其中以矫正失衡量为主,并须优先补充电解质。由于手术后小儿机体代谢功能低下,正常日需要量应按最低标准计算。每日继续丧失量则应按等量及时地补足。在计算补液量时,主要根据临床表现进行估计,并参考化验检查资料。补液过程中要根据临床表现随时调整补液量、质及速度。小儿补液过多与不足有同样的危险。因此,在补液时应防止过多、过快,如补液不足,可随时增补,但补液过量则很难处理。所以在实际工作中宁可少补,也不要过量。小儿大量补液时,速度也应控制,一般以不超过 $9 \text{ ml/ (kg} \cdot \text{h)}$ 为宜。矫正脱水时,可按上述速度滴入,直至脱水得到纠正为止。平时补液速度应慢,如有心脏疾病(心力衰竭、肺炎等),则应限制在 $6 \text{ ml/ (kg} \cdot \text{h)}$ 以下。抢救急性重症脱水,补液速度可增加到 $20 \text{ ml/ (kg} \cdot \text{h)}$,但不能持续时间太久,以 1 h 为限。在抢救休克时,如静脉压较低,可经静脉注入 $20 \sim 30 \text{ ml/ kg}$ 。注入后 10 min 静脉压不升高,脉搏不增快,还可以继续追加 20 ml/ kg 。一般,全日补液量应于 $12 \sim 16 \text{ h}$ 输完,如为静脉穿刺或静脉剖开,可将全日量延长到 24 h 输完。

脱水及酸中毒的补液公式:

所需等渗液(毫升) = (正常值 - 病儿值) $\text{mmol/ L} \times 4 \times \text{kg}$ 体重。

第二章 感 染

第一节 软组织感染

机体对病原菌的侵入和繁殖所产生的一系列炎症性反应称为感染,是小儿外科的多发病、常见病。至今感染仍是新生儿及婴幼儿的主要死亡原因之一。因小儿生理、解剖、免疫的特点,使其对感染的反应与成人不同。婴儿出生后脐部尚未愈合;皮肤发育不完善,皮肤菲薄,棘细胞层的连接又弱,嫩弱的皮肤易遭受损伤而发生感染,所以小儿软组织感染也多见。小儿皮肤的吸收力和透过力强,毒素易进入机体使全身中毒症状较成人重。结缔组织的间质中富有血管、淋巴和组织液;淋巴系统发育不成熟;特异性免疫与非特异性免疫屏障作用不完善。白细胞在吞噬过程中的调理、趋化及吞噬功能较差,细胞免疫功能尚未发育完善,自动免疫尚未建立,因此,新生儿及婴幼儿免疫防御功能薄弱,不但容易感染,而且使感染容易扩散,发生败血症与脓毒血症的机会比成人多,死亡率也比成人高。

痱 疖

痱疖为婴幼儿夏季常见的急性感染疾病,多数由金黄色葡萄球菌侵入毛囊及其所属的皮脂腺所致,常见于头、面部,也可

见于颈、背及腋下等处。

【病因】

平时皮肤表面虽附有细菌,但并不发病。出汗后,易使汗腺周围发炎形成痱子,当皮肤受损后,将细菌落入毛囊及皮脂腺而引起感染。全身营养不良或抵抗力下降时,局部皮肤不清洁,细菌可乘机而入引起疾病。

【临床表现】

痱子在皮肤上呈散在性、针头大的红色丘疹,尖端有小泡,周围有小红晕,严重时可密集成片或布满全身。当毛囊及所属皮脂腺感染时,则呈圆形红痛的小硬结。2~3 d后,范围逐渐扩大,中间可软化形成小脓肿,破溃出脓而自愈。其所属淋巴结也肿大,伴轻度压痛,偶有形成脓肿。一般无全身症状,严重时才有发烧,食欲不振等。

【治疗】

经常洗澡,撒粉去汗,也可涂抹各种止痒洗剂及抗生素软膏。必要时切开引流,也可服用清热解毒中药。

脐 炎

【病因】

胎儿期,胎儿需通过脐血管进行血液循环。出生后,体外脐血管虽然已结扎,但体内部分须于结扎后3~4周才能达到完全闭合。如果切断脐带或脐带脱落时,残端处理不当,容易引起脐的细菌性感染;也可因分娩时早期破水,分娩时间延长,产道污染而引起。其主要病原菌为金黄色葡萄球菌,溶血性链球菌和大肠杆菌。慢性脐炎有的是由于爽身粉等异物刺激断脐创面,形成脐的肉芽组织增生。

【临床表现】

脐炎早期仅在脐脱落后的伤面有少量粘液或脓性分泌物,周围皮肤微红,病情发展迅速,使脐部呈圆锥状红肿,伴有疼痛,并可沿腹壁的疏松皮下组织向周围扩散,形成腹壁蜂窝织炎,又因脐切迹下与腹膜直接相通,而易导致脐源性腹膜炎。由于脐静脉经肝内静脉系统到下腔静脉,因此,脐部感染也可发展为肝脓肿或败血症。

慢性脐炎又称脐肉芽肿,伤面处仅有少量脓性分泌物及息肉样肉芽组织,周围皮肤稍有红肿或糜烂,可数年不愈。有时应与先天性脐肠瘘后遗的脐茸、脐瘘鉴别,后者分泌物较多为消化性,有时有大便排出。

【治疗】

急性脐炎除全身应用抗生素外,局部在早期应清洁、消毒及湿敷。局部应用抗生素软膏,如莫匹罗星等。对脐肉芽肿在创面清洁后,可用 10% 硝酸银棒烧灼,对于大的肉芽肿可用电烧灼或手术切除。

新生儿皮下坏疽

新生儿皮下坏疽为新生儿期发病率较高的一种急性皮下感染,多为金黄色葡萄球菌引起的一种皮下组织广泛性坏死。常发生于腰骶部、背部、臀部、颈部及四肢。

【病因及病理】

由于新生儿皮肤角质层较薄,结缔组织和弹力纤维发育不成熟;新生儿又长期卧床,使背部、臀部的皮下血流减慢,发生局部营养障碍,哭闹时四肢骚动,颈部衣领、尿布摩擦,易引起表皮损伤,再加尿及粪便污染,病原菌侵入皮下造成感染。

新生儿的细胞免疫发育不良,补体不足,中性粒细胞对化学性趋化作用薄弱,调理素缺乏。而且局部淋巴结的屏障功能不足,使炎症迅速扩散,造成皮下组织广泛破坏和坏死,局部渗出、充血及细胞浸润,包括吞噬细胞、组织细胞及纤维蛋白的沉积。少数患儿以红肿为主,经治疗后可不再发生坏死,也有少数患儿因局限能力强,可形成脓肿。

【临床表现】

常于生后 10 ~ 15 d 发病,以冬季多见。常发生于腰骶部、背部、臀部,也可见于会阴、枕、颈、肩或胸部等处。病变部位皮肤开始呈广泛充血肿胀,边界不清,稍硬。由于起病急而迅猛,皮下组织出现坏死、分离、液化,使红肿的中央呈黑紫色,可坏死脱落。少数患儿在病变区出现小水泡及脓泡,出现漂浮感,也有少数患儿仅有红肿而无漂浮感。全身主要症状为高热,哭闹不安,厌食,精神萎靡不振,有时可并发肺炎。败血症时,可出现呼吸困难,皮肤多发性出血斑点,腹泻,呕吐,黄疸,惊厥或昏迷,血培养多可获阳性。大多数患儿白细胞总数升高。

【病理分型】

根据新生儿皮下坏疽的临床表现不同分成四型。 坏疽型:属弱应性炎症反应。发病急,局部皮肤呈暗紫色或灰黑色,中央软化呈漂浮感,皮下组织广泛坏死呈液化状。病变迅速向周围扩散,坏死区周围组织结构正常,故病变边界清楚,常并发败血症或肺炎。此型发病率约 50%。 脓肿型:属正应性反应。对炎症的局限能力强,有典型的急性炎症过程,最后形成脓肿。经切开排脓而愈。发病率约 31.4%。 蜂窝织炎型:属强应性反应。发病急,皮肤及皮下组织广泛充血肿胀,不易化脓,

炎症局限能力差,边界不清,病情凶险,常并发败血症或毒血症。发病率约 13%。 坏死型:属无能性反应。皮肤及皮下组织广泛坏死,初为猩红色,后为黑色,几乎无炎症反应。患儿营养发育差,常并发败血症或肺炎,发病率约 3.1%。

【诊断】

诊断较容易。新生儿有发烧、厌食时,应检查好发部位的皮肤有无红肿。如局部皮肤有广泛红肿,边界不清,中央区颜色暗红,表皮下有积液,有漂浮感,即可确定诊断。皮肤稍有红肿应与尿布性皮炎、硬肿症和丹毒鉴别。注意全身症状,有无发烧,局部有无皮下积液及漂浮感。

【治疗】

应早期诊断,早期及时治疗是降低该病死亡率的关键。全身应用支持疗法,少量多次输血浆、球蛋白增加病儿机体抵抗力。病儿进食不佳应给静脉营养,20% 脂肪乳 2~3 g/kg·d,氨基酸及维生素等。注意血生化检查,合理应用抗生素。当皮肤出现暗红及有漂浮感时,应立即做多个放射状小切口,以暗红处为中心切开引流。每个切口长 0.5~1.0 cm,距离 1.5~2 cm。边切边填塞油纱布条,以免出血过多。引流切口应达坏死边界处,若皮下组织坏死脱落应一并取出。注意一定要保证刀口之间皮肤的血运。术后应及时换药,24 h 以后拔除填塞油纱布。换药时如见病变仍在向外扩散,再做补充切开引流。

预防:做好产房和新生儿室的消毒工作;加强居民卫生和新生儿护理宣传;注意新生儿应用的尿布,穿衣要软并及时更换。

颈部淋巴结炎

【病因】

颈部淋巴结炎在婴幼儿极为常见。婴幼儿淋巴组织丰富,而淋巴结发育不成熟,结缔组织少,淋巴小叶分隔不清,淋巴小结尚未形成,被膜也较薄,故轻微的感染就容易引起淋巴结化脓或炎症扩散。急性淋巴结炎多数由于局部的急性感染经过淋巴管而到相应的淋巴结,如扁桃腺炎、龋齿可引起颌下淋巴结炎;门齿及舌下感染,可引起颌下淋巴结炎;外耳道炎可引起耳前后淋巴结炎;头皮的感染可引起枕后或耳后淋巴结炎;全身性感染性疾病,如脓毒血症,会引起全身淋巴结肿大。其病原菌以金黄色葡萄球菌和溶血性链球菌多见。

慢性淋巴结炎是由于慢性病灶未能去除,上呼吸道的反复感染,或继于急性感染之后引起的,其致病菌以链球菌多见。

【临床表现】

典型的淋巴结炎多见于2~3岁的小儿。病变处淋巴结突然增大,有压痛,能活动。数日内,周围组织稍有肿胀,皮肤红硬,以后中心部逐渐软化,而有波动。经用抗生素治疗后,1~2周内自行溃破或切开引流自愈。有的可始终保持局限性硬结,转为慢性淋巴结炎。婴儿可引起颈部蜂窝织炎,使红肿范围扩大,而病变的淋巴结不易触清。全身中毒反应严重时,出现高烧,呼吸困难,惊厥和昏迷等症状。化验检查有白细胞增高。

病情变化常因年龄、致病菌、机体抵抗力和部位而异。婴儿期的淋巴结炎易于扩散,或导致败血症;链球菌的咽部感染,除病变显著外,不易蔓延为颌下蜂窝织炎;颈深部淋巴结炎,可向

咽侧壁发展为咽侧壁或后壁脓肿,影响吞咽及呼吸;颌下淋巴结炎可蔓延为口底蜂窝织炎及喉炎,出现呼吸困难。有些抵抗力低下的病儿,全身中毒症状出现早而重,局部的红肿并不明显,经穿刺却可抽出脓液。

慢性非特异性淋巴结炎,多发生在较大的儿童。平时局部有黄豆或蚕豆大的单个或多个淋巴结,能活动,质稍硬而无压痛。发作时,其中的某个或数个淋巴结可突然肿大,疼痛,周围组织也红肿发硬。此种变化可延续2~3周,很少化脓破溃。当急性发作时,随局部反应的加重也有全身反应,如发热等。但这些局部或全身的急性症状,可在数日内消退,而肿大的淋巴结及周围皮肤的红肿尚需持续数周,少数也可在短期内化脓破溃。也可因慢性病灶的反复感染而反复发作。

【诊断】

根据临床症状易于诊断,但尚需与某些疾病鉴别,以免误诊。如甲状舌管囊肿继发感染应与颌下淋巴结炎鉴别。前者不仅有先天性病史,位于颈正中线,且可随吞咽伸舌而上下活动。腮腺囊肿感染与颌下淋巴结炎鉴别,是靠先天性病史,位于胸锁乳突肌的前沿。耳下区淋巴结炎与腮腺炎鉴别,腮腺炎时颊部腮腺导管开口处粘膜肿胀,腮腺处有压痛。结核性淋巴结炎和慢性淋巴结炎鉴别较为困难,主要靠病史、化验检查及局部穿刺涂片检查。

治疗:急性淋巴结炎治疗,早期给予有效抗生素,局部应用莫匹罗星、大黄粉或热敷,理疗等。脓肿已形成者可切开引流。

第二节 结核性淋巴结炎

结核性淋巴结炎是小儿外科门诊常见病。近几年来有所下降。大部分为卡介苗接种后出现的结核性淋巴结肿大,不属于淋巴结炎。小儿结核性淋巴结炎属于原发感染,常与身体其他部位的结核同时存在。可发生在任何年龄,但较大的儿童多见。可以发生在任何部位,常见于颈部、颌下及腋窝。其病原菌为结核杆菌。

【病理】

结核性感染随不同年龄小儿的机体反应不同,而有不同的变化。较大儿童中见到的结核性淋巴结炎与成人的病理一样。主要是淋巴结肿大,淋巴细胞浸润及有郎罕氏巨细胞存在,中心呈干酪样坏死,形成寒性脓肿,甚至波及皮肤而溃破,形成结核性窦道,不易愈合。年龄越小,结核感染的变化越是渗出多,因此,淋巴结内积脓较快,皮下形成寒性脓肿也较早。婴儿机体对结核感染的反应力差,易发生粟粒性结核,很难在某一器官中局限为慢性炎症。因此,婴儿结核性淋巴结炎很少见。

【临床表现】

较大儿童典型的临床表现为无痛性淋巴结肿大,大小不等,数目多少不定。早期肿大的淋巴结表面光滑,质地较硬,失去弹性,无压痛,活动性良好。出现淋巴结周围炎时,有软组织肿胀,界限不清,伴有压痛,淋巴结可互相粘连,或与皮肤粘连而不能活动。有时肿大的淋巴结迅速增大,因发生坏死、液化,形成寒性脓肿,中心部可变软或出现波动,皮肤表面为紫红色。寒性脓

肿破溃流出黄色脓液及干酪样物,部分病儿可因引流通畅而治愈,有的形成慢性窦道,久治不愈,最后形成不规则瘢痕,有时引起结核性皮炎。继发化脓性感染时,局部呈红、肿、热、痛的急性炎症表现。

一般全身性反应不重,长期而严重的病例,可伴有长期低热及慢性中毒症状,全身情况多不佳,发育、营养均差,有微热、盗汗、贫血、消瘦、无力等,血沉可加快,伴有继发感染时白细胞数增加,一般结核菌素试验呈阳性,脓液涂片或培养有结核杆菌生长,有时胸部 X 线检查可发现结核病灶。

【诊断与鉴别诊断】

一般根据有结核病接触史,身体其他部位有结核存在,局部症状及结核菌素试验阳性等。再经过淋巴结穿刺找到结核病变和结核菌,则可肯定诊断。常应与以下疾病相鉴别:

(一)慢性非特异性淋巴结炎 常有上呼吸道反复感染,或继发于急性感染后的病史,发病稍急。局部症状明显,白细胞增高。

(二)卡介苗反应性淋巴结炎 常发生于接种后 3~6 个月。易发生在接种侧的腋下淋巴结肿大。少发生在锁骨上淋巴结。无全身症状,一般不需治疗。

(三)霍奇金病 其范围广,发展快,颈、胸及腹部淋巴结易波及,可出现吞咽困难,呼吸困难及腹水等压迫症状。但无发炎,化脓或钙化。血液中淋巴细胞减少,未成熟粒细胞及嗜酸性粒细胞都可增多,活组织检查确诊。

(四)淋巴肉瘤 发病险恶,很快出现音哑,呼吸困难或胸痛,胸水等压迫症状,活组织检查确诊。

【治疗】

早期发现和治疗,预后较佳。联合应用足量的抗结核药,一般以链霉素与异烟肼,或对氨柳酸与利福平联合应用效果较好。总疗程应根据病情的严重程度而定,但持续用药不可少于1年半。局部已形成寒性脓肿时,可穿刺抽脓后注入链霉素0.25~0.5g溶于1~2ml盐水,每周1~2次。

第三节 手指感染

小儿手指感染非常多见,特别是幼儿活动多,手的防护能力差,容易发生刺伤、擦伤、挫伤或挤压伤,提供了细菌入侵的机会。常见的是葡萄球菌感染,其次是链球菌和大肠杆菌感染。

甲沟炎

指甲与甲床紧密相贴,除游离缘外,其他的三边皆与皮肤相接,其甲基质埋于甲后皱襞下,指甲与皮肤连接处形成沟状,称甲沟。甲沟的任何部位发生感染称为甲沟炎。当感染扩散到整个甲沟时称甲沟周围炎。

初期是部分的皮肤皱襞出现红、肿、压痛,以后逐渐扩散到全甲沟,还可形成脓肿,因病变仅在皮下,故全身症状往往不明显。有时可形成表皮下脓肿,有时侵入指甲的下方形成甲下脓肿。但甲沟炎与甲下脓肿可互相转化或同时存在。临床还可见到慢性甲沟炎,甲边缘或甲沟处有突出的炎性肉芽组织,仅有少许脓性分泌物,易擦伤出血,还可以使部分指甲与甲床分离。

甲下脓肿

常因甲下异物、挤压伤或甲下外伤性血肿而引起感染,也可继发甲沟炎。局部明显肿痛,并在甲下见到黄色脓液。首先清除甲下异物,必要时拔除指甲。一般小儿甲下脓肿的指甲较容易拔除,用止血钳自一侧甲沟处旋卷即可脱落。应注意勿损伤甲床或甲基质,并检查甲后部是否完整,甲沟内有无残留碎甲片。清除脓液,应用抗生素及局部换药治疗。

化脓性指头炎

手指末节掌侧的指间关节横纹皮下有坚硬的纤维隔,一端固定于该处皮肤,另一端固定于末节指骨骨膜上,使手指末节掌侧形成一个闭合间隙,间隙中又被一些起于指骨而止于皮肤的纤维索分隔成许多小隔,小隔内充满脂肪。化脓性指头炎常因指端的刺伤,而引起皮下蜂窝织炎。指腹皮肤较厚又有丰富神经,指尖疼痛明显,局部红肿,其关节功能并无受限。晚期局部可变软,色青紫,有波动,疼痛反而减轻。由于皮下组织直接与末节指骨相衔接,容易形成末节指骨骨髓炎。全身有轻度发热,不适,食欲不振,白细胞增高。治疗原则是早期采用非手术疗法。全身应用抗生素,局部用热水浸泡。如手指已肿硬,则应早期切开,手指头侧方做够大而不超过关节的纵行切口,并切断纤维索,贯通小隔,清除脓液及坏死组织,避免损伤屈指肌腱鞘,置皮片引流。

指端表皮下脓肿

表皮下脓肿可发生在任何部位,多数为皮肤的过敏反应。

指端表皮下脓肿是指端表皮突然隆起,其周围皮肤稍红,不影响手指活动,也无全身症状。当继发感染时,局部红、肿、热、痛明显。根据感染情况全身应用抗生素。在无菌操作下剪除脓疱表皮,局部换药。

第三章 损 伤

第一节 烧 伤

烧伤是小儿,特别是婴幼儿常见的意外损伤。小儿 2 岁以后活动频繁,好奇心强,而自控能力和运动协调能力不完整,很容易被沸水、热粥、牛奶、火焰或电烧伤。上海瑞金医院近 30 年间共收治烧伤 8204 例,其中 12 岁以下小儿烧伤达 43.8%。所以应做好宣传教育,加强儿童看护,加强安全和预防措施,防止发生意外烧伤。

【小儿烧伤的特点】

小儿烧伤约占整个烧伤病例的 1/2 以上,由于小儿全身各器官发育不完善,皮肤薄嫩,尤其神经系统发育较差,当小儿接触热源后,自我保护能力差,回避反射不灵敏、不迅速,因而与热物接触时间较久。尤其是跌倒在热水盆里不会自己跳出来,沸水浸透或火烧时不会自己立即脱下衣裤,因此,小儿容易发生较深的烧伤。小儿总血量与体表面积比值较成人小,例如成人总血量是 2 岁小儿总血量的 4 倍,而成人体表面积仅为 2 岁小儿的 2 倍,因此,同样烧伤面积皮肤渗出,对小儿的影响就更大。小儿对疼痛、脱水、电解质紊乱、血浆丢失、血容量不足、感染等因素所引起的反应较成人剧烈,头面部烧伤尤为严重,因小儿头

面部面积相对较大,年龄越小越明显。小儿的病情变化急剧,稍有处理不当或不及时即可造成严重的不良后果。但小儿生长旺盛,如创面处理及时妥当,同一深度的创面较成人愈合的快。

在治疗的过程中,由于小儿不会主动诉说病情,常依靠患儿表情、动作、神智来判断病情,如伸舌、摇头、双手抓挠即表示有躁动不安,可能为脱水、血容量不足的表现,必须针对各种情况给予相应的处置。同等面积的烧伤小儿就比成人更容易发生休克,烧伤的渗出以及烧伤后小儿饮食失调也比成人易发生脱水、酸中毒。小儿对感染的抵抗力较差,不会照顾自己,大小便易污染创面,因此,小儿烧伤后发生毒血症或败血症也较多见。

【临床表现】

(一) 面积计算

1 不同年龄、部位表面面积算法 烧伤面积计算按图 3 - 1 及表 3 - 1 来测量计算。

表 3 - 1 身体各部在不同年龄的面积百分率

部位	1 岁以下	1 岁	5 岁	10 岁	15 岁
甲(头的一半)	91/ 2 %	81/ 2 %	61/ 2 %	51/ 2 %	41/ 2 %
乙(一侧大腿的一半)	23/ 4 %	31/ 4 %	4 %	41/ 4 %	41/ 2 %
丙(一侧小腿的一半)	21/ 2 %	21/ 2 %	23/ 4 %	3 %	31/ 4 %

此表为不同年龄的头部、大小腿表面积面积计算表,其他部位依照数字计算,不分年龄。

小儿头部与下肢的比例与成人不同,头部所占面积比例较大。随着年龄的增长,头部与肢体的比例逐渐与成人接近。

小儿头部面积 = $9 + (12 - \text{年龄}) = \%$

小儿双下肢面积 = $41 - (12 - \text{年龄}) = \%$

2 手掌法 用患儿本人的正常手掌,五指并拢,每一手掌为 1 %。

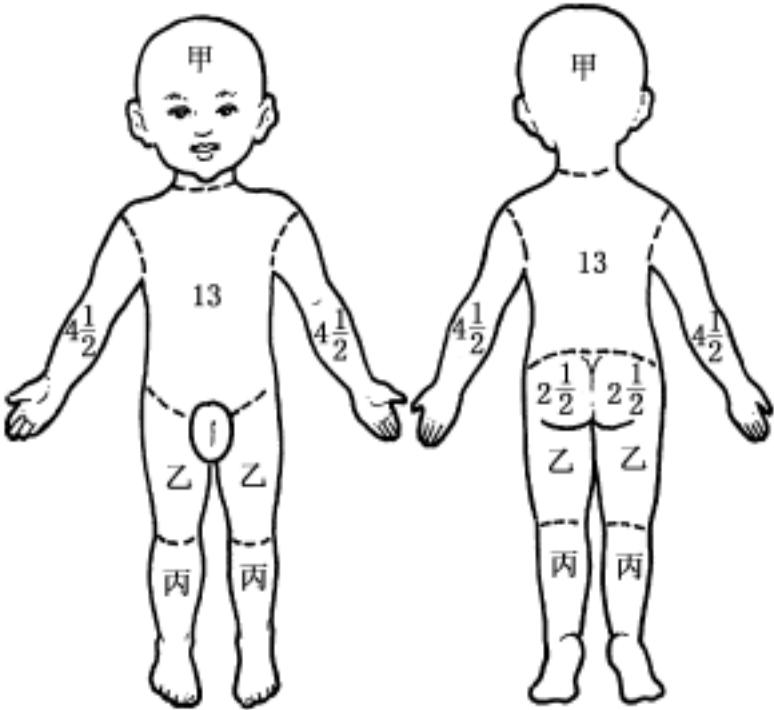


图 3 - 1 小儿烧伤体表面积计算图

(二)烧伤深度的估计 烧伤深度的分类按三度四分法,见表 3 - 2。

表 3 - 2 烧伤深度分类表

深度分类		损伤深度	临床特点	愈合过程
一度 (红斑)		达角质层,生发层健在	轻度红、肿、热、痛,感觉过敏,无水泡,表面干燥	2~3 天后症状消失,落屑不留瘢痕
二度 (水泡)	浅二度	达真皮浅层,部分生发层存在	剧疼,感觉过敏,水泡大,泡皮薄,基底潮湿,均匀	无感染 2 周左右愈合,有色素沉着,可遗留瘢痕
	深二度	达真皮深层,皮肤附件残留	红肿,水肿明显,痛觉迟钝,水泡小,泡皮厚,基底湿润,微红或白中透红,有小出血点,弹力弱,结痂后可见栓塞的毛细血管网	3~4 周愈合,常形成瘢痕

(续表)

深度分类	损伤深度	临床特点	愈合过程
三度 (焦痂)	皮肤全层破坏,可包括皮下组织、肌肉、骨质	痛觉消失,无弹力,蜡白或焦黄炭化皮革样,变凹陷,干燥。干后可见皮下闭塞的静脉支	2~3周后焦痂脱落出现周围上皮爬行愈合处,其他常需植皮而愈合

在决定深度时,早期有时不易准确地判断出来,因烧伤深度之间有一个变动过程,各度之间也有移行的,不能截然分开。尤其小儿皮肤薄嫩有时常把三度与二度混同,因此,实际工作中应分别在烧伤的早期,以及伤后 48 h 和脱痂愈合全过程中,分别判断核实,才能正确地估计其深度。烧伤程度分类,同样面积和深度的烧伤,小儿的病情较成人严重。因此,小儿烧伤严重程度的分类不同于成人。一度烧伤不计算面积。

1 轻度烧伤 烧伤面积在 10% 以下的 度烧伤。

2 中度烧伤 烧伤面积占小儿总面积的 11% ~ 20% , 度烧伤在 5% 以下,或 度烧伤在头面部,手足,会阴部。

3 重度烧伤 烧伤面积占小儿总面积的 21% ~ 50% , 度烧伤在 5% ~ 15% 或总面积不到 20% ,但全身病情较重,伴有骨折,肾功能衰竭,休克或呼吸道、面部等特殊部位烧伤。

4 特重烧伤 烧伤总面积为 50% 以上, 度烧伤在 15% 以上。

(三)病情发展 根据烧伤的病理变化可分为三个阶段。

第一个阶段,休克期:此阶段从受伤开始到伤后 3 d。由于烧伤使局部毛细血管扩张,通透性增加,大量血浆样液体自血管内渗到组织间隙或从创面上渗出,而引起血液浓缩,使有效循环量减低,另外,有疼痛刺激则常容易发生休克。液体从血管内渗出的速度,以后 6~8 h 最快,36~48 h 达最高峰。烧伤严重程

度决定休克出现早晚,严重烧伤在伤后 2 h 内即可出现休克,因此,必须抓紧治疗。

早期患儿常因疼痛而哭闹,以后转为安静,个别的嗜睡,严重者有昏迷。数小时后又转为烦躁,口渴,谵妄,惊厥等症状。病情再严重可出现四肢冷,面色苍白,口周发绀,口唇、指甲压后颜色反应消失,甚至皮肤呈花斑纹样改变。血压、脉搏由低弱而至触不清,心率可增快,呼吸急促,尿量减少或无尿等严重休克表现。烧伤创面可有水肿及大量的渗出,尤其头面部烧伤肿胀尤为严重。同时可有低钠与酸中毒表现。

第二阶段,水肿回吸收期或毒血症期:从烧伤 2~3 d 开始到 5~8 d,此阶段的特点是皮下组织水肿逐渐吸收,尿量增多,由于烧伤后创面大量坏死,毒素开始被吸收,可出现毒血症现象,各脏器受细菌毒素的影响,引起脏器损坏和胃肠道应激性溃疡的发生。临床上当有败血症时常先表现为寒战、高热,其次可有抽搐、焦痂湿润变色,创面迟迟不结痂。化验白细胞升高或降低,以及出现中毒颗粒或有找不到原因的血钠升高及血钾下降等症状。尤其应注意阴性杆菌的感染所致败血症,此时常出现体温低,白细胞减少,精神不振,血压低,脉搏增快等现象。

第三阶段,焦痂分离脱落期:伤后 5~8 d 开始到痊愈为止。此期时间最长,创面有愈合、焦痂脱落等变化。此期并发症最多,如肺炎、尿路感染、营养不良、贫血等。对此期必须给予应有的重视,才可预后良好。严重烧伤损耗大量蛋白质,出现低蛋白血症、贫血和低血钾症。还可以出现急性多系统器官衰竭,表现为心、肺、肾、肝功能损害,特别以肾功能衰竭多见。

【治疗】

(一)烧伤的急救 小儿烧伤后自己常不能离开热源,急救

者必须将患儿迅速抢救出来,如火焰烧伤可用棉被、毯子、大衣马上覆盖隔绝空气而灭火。热液烫伤应立即脱去被热液浸透的衣服。酸碱烧伤立即用大量清水冲洗。石灰粉烧伤应先去掉粉粒后再用清水冲洗,避免石灰遇水产热而加重烧伤。此后一定要用清洁的褥单、毛巾、衣服包好,在避免创面碾挫及全身保温的情况下,急速送往救治单位,创伤表面切忌乱用一些东西外涂,如面酱、棉花灰、牙粉等,以免增加创面的感染机会。

呼吸道烧伤有梗阻时应立即行气管切开,当无气管切开条件时,可用粗针头做环甲膜穿刺,保持呼吸道通畅。当有外伤合并出血时,根据受伤器官及部位给予相应的止血措施。有骨折应给予固定。如有休克可在输液情况下进行护送。

(二) 一般处理 对烧伤的患儿首先了解其原因、时间、伤后的变化以及初步估计面积、深度,做出烧伤的分类,以进行适当的治疗。有疼痛、烦躁者应给予镇静止痛剂,一般多用复方氯丙嗪 1 mg/kg ; 麦啉 1 mg/kg , 静脉给药效果较好。重症烧伤首先要有可靠的静脉输液途径,同时要下留置尿管观察每小时尿量。并要化验血常规,血型,尿常规,血二氧化碳结合力,血钾、钠、氯,非蛋白氮等。

破伤风抗毒素 1500 IU , 经试敏后无过敏者可肌肉注射。

(三) 烧伤补液 烧伤第一阶段主要做好休克的防治。大面积烧伤创面渗出较多,血容量不足必须给予等量补充。

1. 补液计算

(1) 伤后第一个 24 h 补液量 2岁以下的婴儿所需要的胶体和晶体为: 烧伤面积($\%$) \times 体重(kg) $\times 2\text{ ml}$ + 日需量。

2岁以上的小儿所需要的胶体和晶体为: 烧伤面积($\%$) \times 体重(kg) $\times 1.75\text{ ml}$ + 日需量。

计算出日需用量用 5% 或 10% 葡萄糖溶液,一般二度烧伤后水肿趋势严重,可以不给日需用量中的钠。

(2) 伤后第二个 24 h 补液量 晶体、胶体按第一个 24 h 的半量补给。日需用量同第一个 24 h。

2. 补液中注意事项

(1) 在第一个 24 h 内,前 8 h 应输给总量的 $1/2$,其余 $1/2$ 在 16 h 中平均分配。第二个 24 h 全部补液量均速输入。

(2) 胶体与晶体的比例,可视病情、体质状况酌情掌握,一般为 1:1,如伤情严重、体质差者,胶体比例可适当增大,1 岁以下婴儿烧伤后 24 h 内所需晶液体,因婴儿对电解质尤其是钠的排泄能力较成人为低,则只给计算量的 $1/2$ 。

(3) 补液时各种液体必须交替地按规定时间输入,不应在短时间内用一种液体大量输入。

(4) 患儿早期有烦躁不安,常为血容量不足的表现,不应给镇静药,应检查补液是否充分,晶胶体比例是否合适。可以口服输液结合。

(5) 烧伤后 48 h 内不给钾。

(6) 尿量根据不同年龄组应保持最低要求量 15 ml/h 以上,婴幼儿为 10 ml/h。尿比重保持在 1.010 ~ 1.020 之间。

(四) 创面处理 创面处理应在无休克或休克平稳后进行,清创前应给镇静、止痛药,广谱抗生素药物。一般采取在伤后 6 ~ 8 h 内完成。清创前对大面积烧伤应做创面细菌培养及药敏。创面采取包扎疗法及暴露疗法。

烧伤败血症常需应用抗生素,但应避免滥用抗生素。根据菌种及对抗生素的敏感度来选用。一般是二联或三联为好。同时应给予制霉菌素口服,防止二重感染。小儿烧伤的预后与小

儿年龄,烧伤面积及严重程度,以及并发症有密切关系。

第二节 冻 伤

人体因低温所致的损伤称为冻伤,北方寒冷地区多见。可分为全身性和局部性冻伤两种。

【病因】

冻伤产生除低温外,还与气候潮湿及风速有关。风速愈大,愈容易导致冻伤,如腊月及早春时,寒风易致冻伤。潮湿的冷空气比干燥的寒冷空气易发生冻伤。患儿身体的某一部位暴露于寒冷中的时间过长,没有保暖,如鞋袜、手套及衣服过紧使局部血液循环减慢,甚至发生循环障碍,造成局部冻伤。儿童在寒冷冬天溜冰、堆雪人及打雪仗时,手脚易患冻伤。个别小儿对寒冷具有特殊敏感,更易发生冻伤。

根据冻伤局部损伤程度分为四度:

I度:皮肤红肿。局部肿胀稍发硬。恢复时烧灼样感。可以自愈。

度:皮肤红肿,有水泡,泡内有淡黄色溶液。干涸后有干燥黑色痂皮。痂皮脱落而愈。

度:皮肤全层冻伤,甚至有皮下组织冻伤,可出现坏死痂皮。脱落后形成溃疡创面。

度:除皮肤、皮下坏死外,同时伴有不同程度肌肉和骨骼的坏死,2周左右坏死组织与健康组织出现分界线。

机体对寒冷刺激所产生的保护性反应有两种:一种是寒冷直接所致局部小动脉、小静脉及毛细血管痉挛;另一种是通过中枢神经系统作用而致全身血管收缩,以及交感神经反射性局部

血管收缩。当受冻组织转入温暖阶段时,即产生血管扩张,此时血管舒缩功能障碍,管壁渗透性增加,血流缓慢,血浆渗入到周围组织,造成局部水肿,血液浓缩,红细胞聚集成血栓,促使组织坏死。冻伤后可出现感觉消失,运动神经功能减退和肌无力。

【临床表现】

冻伤最常见于手指、足趾、鼻尖等循环较差的末梢部位。冻伤初期只感觉局部寒冷,但不疼。逐渐感觉局部发麻,感觉消失,皮肤先是红,渐渐转为苍白,而且冰凉。2周后与健康组织分界明显。皮肤变成黑褐色结痂坏死,无痛觉。

【诊断】

患儿有受冻史,局部有暴露于寒冷中,时间长短与冻伤的程度有关,在手指、手背、足趾、鼻面部等出现皮肤红、肿、硬结,皮肤水泡及紫褐色即可确定诊断。

【治疗】

(一)急救处理 新生儿在冬季出生,或儿童落入冰水中出现全身性冻伤,立即给予保温,将病儿送入温箱内,必要时采用温水浴。水温由20~25℃在20~30 min逐渐升温至37℃,持续1 h左右。温水浴时,可用肥皂水清洗局部,并做按摩。有脱水休克者,补液和输血。应用抗生素预防和治疗感染。Ⅱ度以上冻伤应用破伤风抗毒素血清(TAT)1500 IU。

(二)创面处理 一般按冻伤程度采用不同治疗方法。Ⅰ度冻伤局部清洁消毒后,涂冻伤软膏即可。Ⅱ度冻伤局部消毒后,剪去水泡表皮涂冻伤软膏即可。Ⅲ度及Ⅳ度冻伤,全身性支持治疗及预防治疗感染。2周后除痂清创治疗。

第三节 电击伤

电击伤是小儿常见的意外损伤。电击伤俗称触电,系指电流通过人体后所引起的全身性和局部性损伤。电击伤常可引起病儿呼吸心跳停止,直接危及病儿生命。

【病因】

小儿常见的触电原因是不慎直接接触及电源;小儿手指或金属玩具直接塞进电源插座或无意识接触电源,在农村更为常见。儿童好奇心强又无自我保护能力,农村电源管理又不严格,最容易发生电击伤。

【病理生理】

电击伤程度与电源强度、性质、电压高低、触电部位的电阻、接触时间的长短和电流在体内的路径等因素有密切关系。一般交流电比直流电危险;低频率比高频率危险;电流强度愈大,接触时间越长,越危险。

电流的强度与电压及电阻有关(电流 = 电压/电阻)。高电压危险性高,对机体损害极大。低电压强电流易造成局部烧伤。电流通过机体时可造成肌肉痉挛甚至全身抽搐,可因此而发生骨折、脱位。病理切片见肌横纹消失、肌纤维肿胀及坏死。如果电流通过重要器官,如脑、心等,就有生命危险。大脑脊髓浆膜内可有淤点,脑组织也可见到散在性淤点出血、水肿、软化,周围神经轴有断裂皱缩等现象。但临床上很难从电流的出入口来判断电流的路径。局部电灼伤是因火花(电弧)高温所致,温度可高达 2500 ~ 3000 ,造成极深伤害,甚至皮肤炭化及蒸发。小儿多因手接触电源,故上肢深度电灼伤比较多见。

【临床表现】

依损伤的严重程度而异。轻度者仅表现为恶心、心悸、头晕或短暂的意识丧失,恢复后,多不遗留症状。严重者可引起电休克、心室纤颤或呼吸、心跳骤停。如抢救不及时,可立即死亡。电休克恢复后,病儿在一短期间内尚有头晕、心悸、耳鸣、眼花、听觉或视力障碍等,但多能自行恢复。电击伤也可引起内脏损伤或破裂。

局部损伤主要表现为烧伤。有三种原因引起:

(一)电流通过人体直接所引起 此类电烧伤有“入口”与“出口”,通常入口的损伤较出口严重。皮肤烧伤面积较小,大都呈椭圆形,一般限于与导电体接触的部位,但实际破坏较深,可达肌肉、骨骼或内脏。烧伤外表早期呈灰黄色、黄色或焦黄,中心稍下陷,严重者组织可以完全炭化、凝固,形成一裂口,边缘较整齐、干燥。早期多无水肿,疼痛较轻,从外表难以确定损伤范围和严重程度。24~48 h后,周围组织开始发红、肿胀和深部组织水肿等,炎性反应较一般烧伤重。挤压水肿区多无凹陷。伤后1周左右开始进行性广泛组织坏死,往往有成群肌肉坏死。骨骼破坏和肌肉坏死,或发生继发性大出血。坏死组织脱落后,所遗留的肉芽创面愈合缓慢。导致成群肌肉或肢体坏死的主要原因为: 血管损伤和血栓形成; 骨组织电阻较大,电流通过时产生热量较多,致骨周围组织变性,坏死; 筋膜腔内水肿,压力增高,加剧了坏死过程。如果继发感染,多较严重,有的可并发气性坏疽。

(二)电弧或电火花引起 可单独发生或与电接触烧伤同时发生,多为浅度烧伤。有时由于肢体触电时,肌肉强烈收缩,故在关节的屈面,如肘窝、腋窝、窝处形成短路,发生火花,引起

多处烧伤,并多为Ⅱ度,严重的亦可深及肌肉、关节腔等。

(三)衣服燃伤引起 烧伤面积较大,但一般较浅,有时也可分为Ⅱ度烧伤。由于触电时肢体肌肉强烈收缩,有时可发生骨折或脱位。此外,尚可由于意识丧失或肌肉收缩被弹离电源,致跌倒或高处坠下,造成其他创伤。电烧伤与一般烧伤不同,其特点有: 电烧伤面积不大; 烧伤度深; 有出入口; 可形成多处伤口; 因大血管损伤可继发大出血或肢体坏死。另外,由于小儿体液比重大,皮肤角质层薄,导电性能好,组织损伤较成人严重。

【治疗】

(一)脱离电源 一旦触电事故发生后,应用最快的方式使病儿脱离电源,同时应保证救护人员的安全。脱离电源最安全有效的办法是关闭电门,如暂时无法关闭电门,则应用干燥的木棍、竹棒、干布等不导电物体使病儿脱离电源。在病儿脱离电源前,应避免直接对他拖拉,防止急救者自身触电。

(二)建立有效的呼吸和循环 人工呼吸及胸外心脏挤压:病儿脱离电源后,立即检查其全身情况,特别是呼吸和心跳,如果呼吸已停止,应立即施行口对口人工呼吸,如颈动脉搏动消失或听不到心音,则应立即同时施行有效的胸外心脏挤压。心室纤颤的处理:目前认为,在电击伤抢救中肾上腺素是一种有效的治疗措施,肾上腺素有增强心肌张力和兴奋性,对刺激心脏复跳是有利的。至于该药使心脏耗氧量增加及应激性升高,则可由有效人工呼吸的建立和循环的维持及使用碱性药物而得到改善。 在处理电击伤同时应注意有无其他损伤。

(三)全身治疗 电烧伤的全身治疗与一般烧伤相同。电烧伤面积小,深度大。由于广泛肌肉和红细胞的破坏,释放出大量

血红蛋白和肌红蛋白,为了避免急性肾功能衰竭的发生,注意尿量,可应用利尿剂及抗生素。肢体电接触烧伤出现明显水肿时,应早期进行筋膜腔切开减压,这往往是挽救肢体坏死的一种措施。

(四)局部治疗采用暴露疗法 电接触烧伤应尽早将坏死组织清除,仔细观察创面变化及更换敷料。

第四节 犬咬伤

目前,由于城镇养宠物的人员越来越多,在家庭中饲养狗、猫等宠物,人与宠物在一个居室内生活,因而儿童发生犬咬伤者日渐增多。

【临床表现】

儿童在与宠物玩耍时,不慎被宠物咬伤某一部位,如犬咬伤。犬齿所伤深达皮下,伴有疼痛和出血,犬在攻击人时,易致撕裂伤,一般受伤面积较大,伤口不整齐,组织损伤严重,容易组织感染坏死。

狂犬咬伤可引起狂犬病,这是由短棒状的狂犬病病毒引起的一种急性传染病。本病潜伏期长短不一,一般为 15~90 d,也有长达数年才发病。病初期有头痛、不安、低热以及咬伤部位出现疼痛、麻木、蚁行等不适。2~3 d 后出现烦躁、两眼发直、颜面潮红、唾液增多或流涎,并且出现恐水、恐风、恐光,伴有喉痉挛及阵发性惊厥,可呈全身痉挛及颈强直,多数病儿体温达 40 或更高。发作间歇期间较安静,晚期病儿可出现心力衰竭、呼吸麻痹、瞳孔散大、休克等,最后导致死亡。也有部分病儿症状不典型,病初易误诊。

【治疗】

(一) 伤口处理

1. 普通犬咬伤 立即用过氧化氢或 20% 肥皂水冲洗, 然后以碘酒、酒精消毒, 需缝合者最好在清创去除坏死组织后进行, 可按不整齐裂伤处理。

2. 狂犬病动物咬伤 上述一般处理后, 继用浓硫酸或苯酚烧灼, 再用 95% 酒精中和剩余的腐蚀剂, 切除部分组织。伤口敞开, 严禁缝合伤口。

(二) 抗狂犬病预防注射 凡被犬咬伤者, 原则上均应注射狂犬病疫苗。一般在咬伤当日或咬伤后 3、7、14、30 天各注射疫苗 20 ml。

(三) 破伤风类毒素或 TAT 注射。

(四) 疫情报告 病儿被确诊为狂犬病, 应填写传染病报告卡, 并将病儿转入传染病院治疗。

第五节 毒虫蛰(咬)伤

小儿皮肤薄嫩, 常易被不同种类的毒虫蛰咬伤, 且局部反应较重, 故到医院就诊病儿较多, 尤以炎热的夏天更多见。

常见毒虫种类甚多, 过去以蜂、臭虫、跳蚤咬伤较多见, 由于人民生活水平不断提高, 尤其居住卫生条件大大改善, 上述毒虫咬伤已很少见, 而蚊咬伤在连雨季节较为多见。在农村中, 蜂、蜈蚣、蝎及蜘蛛等也都是致伤的昆虫。

【临床表现】

绝大部分病儿都有毒虫叮咬史, 也有病史不祥, 咬伤后特别在头面部、四肢暴露部位, 或在婴幼儿会阴部及臀部出现红肿,

阴唇或阴茎包皮水肿。局部可伴有痒感或刺痛,有时有虫咬痕迹。若局部已继发感染,又有淋巴管炎、周围淋巴结炎及全身症状,如高热,头昏,腹痛,呕吐。

【治疗】

(一)局部处理应视毒虫蛰咬种类选用不同方法 蜂蛰应先拔出蜂刺,可用胶布粘除,然后用肥皂水、硼酸溶液或 5% ~ 10% 碳酸氢钠溶液冲洗,再涂稀氨溶液或苯海拉明油膏。蜈蚣咬伤,其咬痕是一个小孔,呈楔形。伤口疼痛较局限,肿胀较明显,可出现头痛、眩晕、呕吐等全身症状。处理也可用肥皂水冲洗伤口,然后涂以 3% 稀氨溶液或 10% 碳酸氢钠水,或用雄黄、明矾等研末,凉水冲和外敷。蝎蛰伤,是由蝎的尾钩(与毒腺相通)蛰入而引起蛰伤,局部常有剧痛,红、肿,并伴有感觉过敏。有时可出现恶心、呕吐,体温下降,出汗,昏睡等全身症状。处理应取出毒钩,必要时在局麻下切开伤口,排出毒汁。伤口可用 3% 稀氨溶液或 1/ 5000 高锰酸钾水冲洗。全身反应明显者应输液,并给予肾上腺皮质激素。

(二)全身治疗 主要是对症治疗,适当的给予抗过敏药物,如口服苯海拉明、氯苯那敏、异丙嗪等。必要时可输液给抗生素及激素。

第四章 常见体表肿瘤

第一节 血管瘤(血管畸形)

血管瘤是婴幼儿最常见的良性肿瘤。据报道,新生儿的发病率为1.1%~2.6%,是由残余的胚胎内皮细胞增生而来,约有3/4的病例出生时就存在。血管瘤可发生在全身的任何部位,但以皮肤及皮下组织占绝大多数,其次为口腔粘膜及肌肉。头面部最多见,内脏器官均可发生。血管瘤多为单发,约1/5的病例为多发性血管瘤。早期随年龄增大而增长,1岁以后血管瘤增长缓慢,部分病例可日后停止生长或退化。

【病因】

血管瘤是由胚胎期血管网增生所形成。在胚胎早期,原始血管是一种由内皮细胞形成的管状物,它们在间质中形成一个致密的网,随胚胎发育的原始血管网逐渐分化成为与各器官和组织之间联系的许多血管丛。体表和皮下组织的血管网易发生不规则的局部增生,日后即成为血管瘤。

【病理分类及病理改变】

临床常见的血管瘤分为三类:即毛细血管瘤、海绵状血管瘤和蔓状血管瘤。

(一)毛细血管瘤 随真皮浅层毛细血管网增生而扩张,其

管壁由单层内皮细胞构成。又分为下列三种：新生儿斑：主要是表皮毛细血管网扩张，不高起皮肤。葡萄酒斑：其主要病理改变也是毛细血管网扩张，不高起皮肤。草莓状血管瘤：主要由毛细血管增生引起，在真皮层或皮下组织存在着异常的内皮细胞团，呈片状分布。

(二)海绵状血管瘤 在真皮层深部或皮下组织中血管形成许多扩张的不规则的血窦。窦壁衬以单层内皮细胞，窦间有一层菲薄的纤维组织隔开。

(三)蔓状血管瘤 由扩大的小动脉和小静脉互相沟通组成的血管瘤。血管瘤是一种先天性发育异常，属于错构瘤性质，具有畸形和肿瘤的双重特性。1982年 Mulliken 根据血管瘤的特点分为两类：

1. 血管瘤 瘤体为血管内皮细胞增生，有生长性生物特性，为胚胎性血管良性肿瘤。

2. 血管畸形 为毛细血管、动脉或静脉异常扩张和交通，为正常的内皮细胞的组织结构和生物特性。从病理组织学看血管瘤与血管畸形的区别在于：血管瘤病理改变为内皮细胞增生，而血管畸形表现为毛细血管、小动脉、小静脉的异常扩张，但内皮细胞无异常增生。血管瘤组织中肥大细胞计数明显高于血管畸形组织，而血管畸形组织中肥大细胞计数正常。血管瘤组织内皮细胞中核仁区蛋白嗜银染色 (AgNOR) 计数明显高于血管畸形。

【临床表现】

血管瘤的类型不同，其临床表现也有差异。

新生儿斑是一种淡红色或淡蓝色的表皮变色，多位于头、颈部或骶尾部，出生时即存在，一般在数月内逐渐自然消失。

葡萄酒斑主要由毛细血管网扩张所致。呈淡红或暗红色斑,不高出皮肤表面,出生时即存在。红斑一般不扩大,消退较前者困难。

草莓状血管瘤,由增生的毛细血管网扩张所致。常见于头、面、颈及胸部。多发生在皮肤层,少数可发生在口腔、舌、鼻等粘膜层。色鲜红或紫红,境界清楚,压之褪色,多数突起于皮肤表面,如草莓状,常随年龄增长而增大,也可以因血管栓塞而自行消退。

海绵状血管瘤,由多数扩张的血管腔隙或窦所组成(以静脉为主),腔隙被纤维结缔组织分隔呈海绵状。发生于皮下、肌肉及内脏,在局部皮肤不伴有毛细血管瘤时,可隐约衬托出蓝色。肿块包膜完整,界限清楚,有些因浸入周围组织界限不清,有弹性,压时缩小,解除压迫后又可恢复原状,自行消退的可能性很小。

巨大的血管瘤,不论是草莓状、海绵状或混合型血管瘤,不论发生在任何部位,都可因大量的血液滞留,严重的消耗血小板,凝血因子 、 、 和纤维蛋白原,而导致凝血机制异常,即发生血小板减少综合征。

蔓状血管瘤,这类肿瘤比较少见,是极度扩张的小动脉与小静脉互相交通而成的。常发生在四肢、头颈及面部。病变皮肤为暗红色或紫红色,可看到扩张的血管,触及有“虫团样”感,伴有搏动或震颤,有的能听到血管杂音,一般不能自行消退。有时血管瘤可以两种以上同时存在。面部多发性血管瘤患儿,如有惊厥或智力障碍,而找不到其他原因时,应考虑有脑膜瘤。肿瘤可因感染而产生溃疡或导致败血症,也可因外伤而出血危及生命。

血管瘤有自行消退的可能。70% ~ 85% 的毛细血管瘤及 5% ~ 50% 的海绵状血管瘤在生后 1 ~ 3 年内可自行消退。消退开始时血管瘤停止扩大,最初表现为病变中心部颜色变浅,且出现纵横交错的白色纹理,并逐渐扩张到整个病变区,最后病变全部消退,不留痕迹。但也有消退不完全或不消退者。

高解春等对 162 例婴儿血管瘤进行前瞻性定期随访观察 2 年以上,观察血管瘤自然消退的临床过程。结果表面,婴儿血管瘤都经过增生、静止和消退三个时期而最终自然消退。约 62% 的病儿生后 10 ~ 15 d 发现血管瘤,约 93% 的病儿在 2 ~ 6 个月时瘤体有迅速增生史,其主要表现为肿瘤迅速增长和张力增高,但经过 1 ~ 2 个月的静止期后,多在 8 ~ 12 个月时进入消退期,其最初表现为张力减低,褪色,以后瘤体逐渐缩小,消失。血管瘤病儿的性别、年龄、部位、临床分类和瘤体大小均不影响自然消退率和消退速度。而血管畸形病例多在出生时即有病变,无迅速生长史,常随病儿年龄增长而增长,一般无消退。在他们观察的 131 例未进行过任何治疗的血管瘤病例中,99 例 (75.6%) 已完全消退,24 例正在消退,6 例无变化,2 例增大。13 例血管畸形中,1 例接受激光和核素治疗,6 例无变化,6 例增大,无自然消退病例。

【诊断】

新生儿斑、葡萄酒斑和草莓状血管瘤均可从临床表现确定诊断。皮下海绵状血管瘤和不典型的蔓状血管瘤有时不易诊断,用细针穿刺抽出血液也可确诊。必要时可做血管造影,不但可以观察肿瘤侵犯范围,还可观察动、静脉的情况。

(一)选择性动脉造影 根据肿瘤所在部位选择性动脉插管,如选择颈外动脉、面动脉、尺动脉、桡动脉、肱动脉、股动脉

等,插入 1~2.5 mm 直径的硅胶管,妥善固定,注入 60% 泛影葡胺 20~40 ml。为了便于观察,在肿瘤近、远端扎上止血带。动脉造影可清楚地显示肿瘤的供应动脉及引流静脉情况,肿瘤的范围及动静脉瘘的多少等,对确定治疗方案,估计疗程、疗效,提供客观依据。

(二)静脉造影 按入路不同,分为浅静脉穿刺和骨髓穿刺造影两种。王常井等对肢体巨大海绵状血管瘤行静脉造影,结果显示三种影像: 浅表广泛型:瘤体呈囊状或葡萄状分布,有一个或数个中心区,瘤体周围常有粗大、边缘不整的静脉。 深部弥漫型:瘤体影像不规则,形如筛网,整个病变区造影剂密集,骨质可能受累,可见深浅静脉交通支。 局限型:瘤体局限于一处,边界不整,内腔较大,交通支较少。

(三)彩超检查 可显示肿瘤内为红色血液,据此与淋巴瘤相鉴别,还可观察肿瘤范围,是一种方便而准确的诊断方法。

【治疗】

确定诊断后可根据病变的部位、性质、范围及医疗条件等,采用相应的治疗措施。毛细血管瘤有自行消退的可能,所以可密切观察。消退过程多在生后 1~3 年内,故 3 岁以内的患儿不需治疗,尤其是当血管瘤位于脸、腮腺、鼻、乳房等部位时,在观察期间不宜做穿刺或外敷药物。在观察期间尽力说服家长耐心等待。

(一)冷冻疗法 瘢痕浅,适用于毛细血管瘤。二氧化碳雪冻结疗法:敷以相应大小的二氧化碳雪 10 s 左右,每周或隔周 1 次。缺点是治疗时间长,易感染,患儿因疼痛不易合作。

(二)硬化剂注射疗法 可使肿瘤发生血栓机化而结瘢痕化。无论注射何种硬化剂均使肿瘤血管内膜无菌粘连栓塞血

管,导致肿瘤萎缩。目前较为常用的硬化剂有: 95% 酒精: 每次 0.1~0.5 ml, 每周 1~2 次。 50% 鱼肝油酸钠: 每次 0.1~0.5 ml, 每周 1 次。生长于四肢的血管瘤注射时,其近端应缚以止血带;位于其他部位者,可在局部四周加压即可。 40% 尿素: 精制医用尿素为一高渗液,注入血管内后,使瘤内细胞脱水,继而代谢紊乱,血管内皮细胞发生无菌性坏死,以后纤维结缔组织增生,血管瘤纤维化,以致萎缩。 平阳霉素: 每次 0.5~1 mg/kg, 每周 1 次,瘤体内注射,连用 3~5 次,即可取得良好效果。

(三)激素疗法 在血管瘤增长期,用大量皮质激素治疗小儿巨大血管瘤,可取得明显效果。每隔 1 日口服泼尼松 4~6 mg/kg,连用 7 次,然后药剂量减半服用 2 周。最后用每日 2.5 mg,为维持量,整个疗程 3 个月。

(四)手术疗法 是彻底切除整个肿瘤缝合。对于一般血管瘤来说,手术切除是较简单而彻底的、最常用的方法。但对于病变广泛或发生在某些部位,如眼部等,则不宜手术切除。

第二节 淋巴管瘤

淋巴管瘤像血管瘤一样属于先天性发育异常,属错构瘤,具有畸形和肿瘤的双重特性。淋巴管瘤是小儿常见的一种良性肿瘤,其发病率仅次于血管瘤,居第二位。

【病因】

淋巴管瘤是由间叶组织的原始淋巴囊和淋巴管发育形成。在胚胎期,静脉丛中的中胚层裂隙融合形成大的原始淋巴囊,位于大静脉附近。大的原始淋巴囊引流进入中心静脉系统,以后淋巴囊逐渐缩小发展成与静脉走向一致的淋巴管系统。如果原

始淋巴囊不能与中心静脉系统相联通,就产生具有较大囊腔的囊状淋巴管瘤。如与淋巴管系统主干不相通,就发生海绵状淋巴管瘤。如少量中胚层裂隙淋巴囊在淋巴系统形成时被分隔,则形成毛细淋巴管瘤。原始胚胎淋巴囊发生在颈部、腹膜后及颅内静脉附近,因此,囊状淋巴管瘤多发生在上述部位附近。

【病理】

主要病理改变为淋巴管扩张、增生和结构紊乱,可向周围组织呈浸润性生长。根据淋巴管的形态和分布分为三种类型。

(一)毛细淋巴管瘤 由不规则的扩张的毛细淋巴管丛构成,间质较少,多发生在皮肤、皮下组织和粘膜层。

(二)海绵状淋巴管瘤 淋巴管扩大呈窦状。窦内充满淋巴液,呈多房性囊腔,淋巴管窦有纤维组织外膜,多分布在皮肤、粘膜和肌肉内。

(三)囊状淋巴管瘤 又称囊状水瘤,呈圆形、椭圆形或分叶状囊肿,囊内衬内皮细胞薄而透明,囊腔较大,呈单房或多房,相互交通,也有无交通者,囊内有大量淋巴液。在临床上海绵状及囊状淋巴管瘤常见,有时也能见到两种以上的改变同时存在。淋巴管瘤中混有血管瘤组织,则为淋巴管瘤。

【临床表现】

淋巴管瘤类型不同,其临床表现也不一样。

(一)毛细淋巴管瘤 比较少见,多位于皮肤皮下组织或粘膜。外表呈小疣状突起,呈淡黄色。多见于唇、口腔、舌,也可能发生在头皮、胸壁和外生殖器。毛细淋巴管瘤生长缓慢,可产生复发性淋巴管炎或蜂窝织炎。

(二)海绵状淋巴管瘤 可发生在体表,也可见于深部组织或内脏器官,可呈局限性,也可呈弥漫性生长。局限性生长的肿

瘤边界清楚,弥漫性生长则界限不明显,甚至于可以使整个器官呈弥漫性浸润。病变皮肤多为本皮本色,为质软并夹有小硬结的无痛性囊性肿物,如生长于唇部可引起巨唇,侵入舌部可引起巨舌。涉及肢体者可使整个肢体肥大,酷似象皮肿样改变,同时伴有骨骼增大。

(三)囊状淋巴管瘤 是临床上最常见的,多发生在颈部,约占 $3/4$,特别是颈外侧区,有时肿瘤可延伸至胸腔或前纵隔。囊状淋巴管瘤一般体积巨大,使患侧颈部变形。肿瘤外表光滑,有的呈分叶状。一般肿瘤张力不大,柔软,有明显波动。肿瘤壁薄,透光试验阳性,但当囊内有出血时则呈阴性。

肿瘤体积过大时可引起难产、压迫症状与畸形。如较大的颈部淋巴管瘤,可造成分娩时困难。位于颈部与纵隔者可压迫气管和肺,产生程度不同的呼吸困难症状。位于腹腔或腹膜后的淋巴管瘤,由于站立后重力关系可出现于腹股沟或进入阴囊,故当诊断与处理腹股沟疝和鞘膜积液有怀疑时,要考虑到此问题。

淋巴管瘤也可以发生感染与出血,感染时局部为炎性表现。由于出血程度不同,皮肤可变为淡红或青紫色,又因为囊内有感染或出血,透光试验可由阳性而转为阴性。淋巴管瘤的感染比较难于控制,因为这种肿瘤是多房性,脓液积聚在这些房腔内,使引流不易通畅,所以往往形成一个痿管,尤其在囊状淋巴管瘤更易发生。有少数病例发生了感染,在感染过程中肿瘤的内皮细胞被破坏,当感染被控制后肿瘤自行消退。

【诊断】

一般淋巴管瘤的诊断并不困难,生长在深部软组织的淋巴管瘤可做透光试验和穿刺抽液或彩超检查,有助于与血管瘤鉴

别。

【治疗】

近年来,应用平阳霉素瘤内注射治疗淋巴管瘤取得了较好的疗效,治愈率可达 80% 以上。一般认为,平阳霉素可能通过抑制淋巴管内皮细胞的生长和作为化学刺激物使间质纤维化的双重作用而达到治疗目的。从组织学看,间质多淋巴管瘤,如毛细淋巴管瘤、海绵状淋巴管瘤的治疗效果差,而对间质少的囊状淋巴管瘤的治疗效果好。

注射办法是用平阳霉素 0.5 ~ 1 mg/kg,加用 0.2% 利多卡因 3 ~ 5 ml。局部皮肤消毒后,穿刺抽出淋巴液,根据淋巴管瘤的性质、瘤体、腔大小,可分别注射 3 ~ 5 个点,总剂量不能超过 2 mg/kg,每周 1 次,3 ~ 5 次为 1 个疗程。注射后局部可出现红肿反应,然后逐渐消失。有极少数患儿注射后出现高烧,偶尔出现呕吐、腹泻。还有的出现极短时间的呼吸困难,肺纤维化在小儿较为少见。最近应用 OK - 432(一种溶血性链球菌制剂),也有用高渗医用尿素葡萄糖局部注射治疗淋巴管瘤,取得良好效果。

手术切除肿瘤仍是治疗淋巴管瘤的主要治疗方法,特别是对毛细淋巴管瘤、海绵状淋巴管瘤以及经注射治疗无效或未完全治愈的囊状淋巴管瘤。手术方法:应在正常组织切开皮肤、皮下组织,在肿瘤包膜外用止血钳分离,结扎止血,直至将肿瘤全部切除。

对颈部巨大的囊状淋巴管瘤,手术时于肿瘤表面沿皮纹作梭形切口,切口要充分,切除皮肤的范围应根据肿瘤大小来决定。肿瘤较小仅作一横切口,不必切除皮肤。肿瘤有完整的包膜,找到包膜后,应紧贴包膜作钝性剥离。先剥离肿瘤的浅面,

一般容易进行,肿瘤的深面往往突入颈动、静脉,迷走神经和肌肉之间,或向下达胸膜顶,甚至深入上纵隔,因此,在剥离肿瘤深面时,须在直视下,待看清周围组织后耐心仔细地进行,直至将肿瘤完整切除为止。手术中解剖颈动、静脉及迷走神经,面神经,副神经等是很重要的步骤。颈动脉壁厚,而且有波动,容易识别,而不致损伤。迷走神经较粗,常伴颈动脉下行,也不易损伤。颈静脉壁很薄,尤其在血液充盈时,外形酷似囊状淋巴管瘤,解剖时应特别小心。一旦颈静脉被撕破,可用手指轻轻压迫裂口的两端,立即予以修补,以防出血和空气栓塞。囊状淋巴管瘤的壁薄,容易撕裂,在手术中避免用器械夹持,一旦囊壁破裂,应将裂口结扎,防止囊内淋巴液体继续流出。因瘤壁萎陷后与周围组织界限不清,不但给继续剥离造出困难,也很难完整地切除肿瘤。任何小块瘤壁的残留,都有复发的可能。

如果完整切除肿瘤有困难,勉强分离有损伤重要组织、器官的危险时,可残留部分瘤壁,须用 2% 碘酊涂擦残留瘤壁或注射平阳霉素,使其瘢痕化,以防复发。手术后,因瘤床内常出现较多的渗液,应于切口内放置引流,加压包扎,引流条在术后 24 ~ 48 h 拔出。对环绕喉口和气管周围的肿瘤切除后,应密切观察病儿的呼吸情况,如有呼吸困难,应作气管切开术。较大的淋巴管瘤手术后应用广谱抗生素,连用 3 d。

第五章 常见恶性肿瘤

第一节 骶尾部畸胎瘤

骶尾部是畸胎瘤最常见的发生部位,可发生于任何年龄,以新生儿及婴幼儿多见。

【病因】

在胚胎发育过程中,由于某种原因使肛后肠未消失或不完全消失,成为一种多能始基细胞。也有人认为,尾骨 Henson 结是多能细胞集中的地点,其在胚胎时期具有多能发展的潜力,可发展和分化成 3 种胚层的成熟细胞。如果某些多能细胞在胚胎发育的早期逃逸组织原和胚胎诱导体的控制,从整体上分离或脱落下来,使细胞基因突变而致分化异常,则发生畸胎;当这种逃逸和分化异常发生在胚胎晚期,则能形成 3 种异常分化的胚胎组织,而形成畸胎瘤。因此,骶尾部畸胎瘤(sacroccocygeal teratoma)最多见。

【病理分型】

根据骶尾部畸胎瘤的病理、形态、大小和位置而有不同的分型。目前,学术界多采用 Atman(代表美国小儿外科学组)的分型(图 5 - 1),即分为以下 4 型。该分型可以区别临床特点,对术式选择及估计预后均有实际意义。

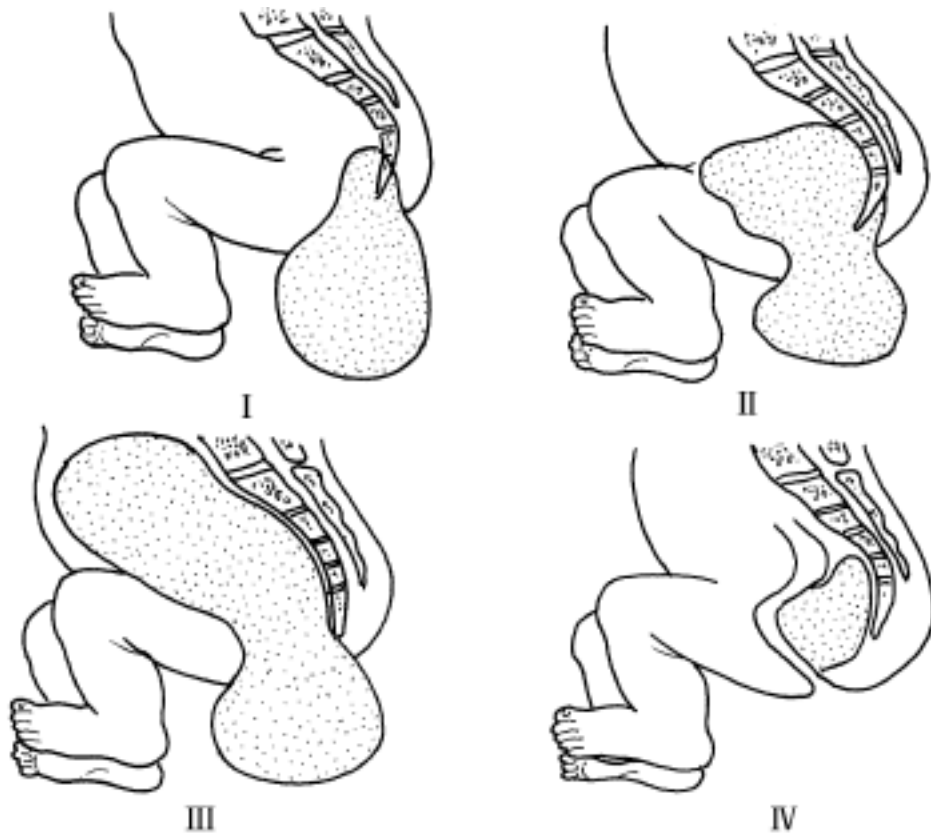


图 5 - 1 骶尾部畸胎瘤分型

第一型(即显露型):患儿出生时骶尾部即有大的肿块,肿瘤起自尾骨尖,主要向臀部生长,很少向骨盆生长。尾骨明显向后移位,肛门向前移位,肛管外翻,粘膜外露。肿瘤的表面可呈不规则的分叶状,其表面覆盖的皮肤常胀得菲薄发亮。直肠指诊时,盆底肿瘤组织块不大,只限于尾骨水平。肿瘤大部分呈囊性,也可有实体部分或蜂窝状。显型病例良性居多,但应在实体部分多做切片,以发现潜在的未成熟组织及卵黄囊组织。

第二型(即混合 I 型):肿瘤以向外生长为主,内在部分局限于骶骨前,直肠指诊可触及肿瘤的上极,经骶尾部切口可达到全部摘除的目的。本型的外部多为囊性,骶前的肿瘤实体较多。

第三型(即混合 II 型):显露部分大小不一,骶前及盆腔部分

异常庞大,直肠被肿瘤推向前方,直肠受压,粪便呈扁平状,尿道或膀胱颈常被间接压迫于耻骨上,而出现排便、排尿困难。直肠指诊摸不到肿瘤上极。导尿后在耻骨上可触及腹部包块,此型也多是囊性和实体性的混合,恶性者较第二型多。

第四型(即隐型或骶前畸胎瘤):本型较其他型少见,直肠指检触及骶前肿块可能是早期惟一的体征,但有些病例并非真正隐匿型,仔细检查在一侧臀部可能存在小的肿块,轻度隆起,两侧臀部略不对称。由于肿瘤逐渐增大,而压迫盆腔器官,产生便秘、小便困难、尿潴留等。有些肿瘤发生感染,向直肠内破溃,或向尾骨、会阴、臀部破溃,形成瘘管,长期流脓。因未作直肠指检,故诊断不明,造成患儿莫大痛苦。倘若瘘管内流出毛发或皮脂,则对诊断有很大启发。骶骨前畸胎瘤恶性居多,或为卵黄囊瘤,或为胚胎性癌,可浸润骶神经丛,而产生大小便失禁,破坏骶骨,发生腰骶部疼痛。因此,X射线骶尾部摄片非常重要,良性畸胎瘤并不引起这种病变。另外,骶尾部畸胎瘤可伴有脊柱裂的肿块在骶骨后面,术前仅诊断为脊柱裂、脊膜膨出,病理切片证明伴有畸胎瘤。

【临床表现】

(一)骶尾部肿块 为显型和混合型的主要表现。出生时骶尾部即有向臀部生长的肿块,巨大的肿块常悬于两腿之间,引起难产,导致两侧臀部不对称,有时将肛门向前下方推移,造成肛管外翻、粘膜显露、肛门松弛,引起牵拉性大便失禁。肿块一般边界清楚,呈结节状。有坚硬的实质性部分,也有囊性部分。肿块可呈分叶状,如合并感染,则有红肿、破溃、排除黄色液体、毛发等,之后可形成窦道,排出脓液。

(二)排尿、排便困难 为隐型和混合型的主要表现。肿瘤

压迫直肠、尿道,可引起排尿、排便困难,粪便呈扁平状,尿线细、滴尿及尿潴留。

(三)直肠指诊 于骶前与直肠后间隙可触及肿块,可感觉肿块的硬度、范围、大小、活动度等,但有时触不到肿块的上极,对诊断极有帮助。

(四)伴发畸形 骶尾部畸胎瘤,可合并运动系统畸形、泌尿系统畸形、神经系统畸形、消化系统和心血管系统畸形,亦可合并脊柱裂、腭裂、隐睾等。

【诊断】

(一)产前诊断 孕期超声检查有羊水过多和子宫大于正常妊娠龄或胎儿骶尾部有肿块者,应引起高度重视,有患骶尾部畸胎瘤的可能,且能发现盆腔内的隐匿性肿瘤。根据出生后即有的骶尾部肿块(显型和混合型)常能早期得到诊断。

(二)直肠指诊 直肠指诊对诊断极有帮助,可明确临床类型,了解肿块范围与骶尾骨的关系。在隐型和混合型,直肠指诊可触及骶前肿块,并可感觉到直肠受压、移位,甚至狭窄的程度。

(三)X射线平片检查 可发现有骨、牙齿等异常钙化影像而明确为畸胎瘤,而且多数为成熟型畸胎瘤,同时还可了解有无脊柱裂,而与脊膜膨出鉴别。常规做胸片检查,可明确有无恶性畸胎瘤的胸部转移。钡剂灌肠,可了解直肠受压移位的情况。

(四)CT、核磁共振检查 可明确肿瘤的范围、质地及有无累及脊髓神经、盆腔脏器改变。

(五)实验室检查 AFP 和 HCG 升高应考虑恶性畸胎瘤,而且在此类恶性畸胎瘤中含有卵黄囊癌、胚胎癌、绒毛膜癌或无性细胞瘤成分。有人报道,96% 的良性畸胎瘤 AFP 正常,而恶性畸胎瘤则 92% 有 AFP 升高;恶性畸胎瘤 AFP 增高者术后复发率

明显增高。术后动态测定血清 AFP 和 HCG, 还可判断疗效好坏和估计预后。

(六) 骶尾部畸胎瘤应与下列疾病鉴别 脊膜膨出、直肠脓肿、淋巴管瘤、脂肪瘤、膀胱颈梗阻、肛门闭锁、脱肛、潜在性瘻等。直肠指检是鉴别诊断的关键手段, 骶尾部畸胎瘤不论其属于那种类型, 直肠后骶骨前均有肿块, 而引起误诊的这些疾病, 其肿块都位于骶尾部后面和臀部, 骶前无肿块。

(七) 伴发畸形 Atman 报道 405 例骶尾部畸胎瘤中, 伴有其他先天性畸形的 74 例 (18%), 其中消化道 7 例, 心血管 7 例, 神经系统 16 例, 泌尿系统 20 例, 骨骼肌肉系统 24 例。Bass J 报道伴发畸形 5 例, 其中低位无肛 1 例, 室间隔缺损 1 例, 多趾畸形 1 例, 双侧肾盂积水 1 例。

【治疗】

(一) 手术治疗 骶尾部畸胎瘤一经确诊, 必须尽早手术。新生儿期发现的骶尾部畸胎瘤, 更应尽早手术, 防止感染、破裂、恶性变等并发症。术中务必包括尾骨在内完整切除肿瘤, 以免残留 Henson 结的多能细胞而致肿瘤复发。

(二) 化学治疗 化疗适用于恶性畸胎瘤。恶性骶尾部畸胎瘤, 尤其是隐型肿瘤广泛浸润, 术前判断不能切除者, 应采用术前化疗或放疗, 促使肿瘤缩小后再予延期手术, 对提高手术切除率, 保留盆腔脏器, 预防肿瘤转移和控制肿瘤转移灶均有非常积极的意义。化疗方案, 多采用 PVB 方案或 VAC 方案。

(三) 放射治疗 对完整切除者慎用, 因为放疗对生殖器官、骨盆生长发育有延迟性损害, 目前仅适用于明确有镜下或肉眼能见的、残留的恶性畸胎瘤病例。

【预后】

骶尾部畸胎瘤的预后,与年龄、临床分型、恶变发生率、治疗的早晚及治疗的结果等因素紧密相关。良性骶尾部畸胎瘤完整手术切除后极少复发,但不切除尾骨者复发率较高;单纯手术切除的恶性畸胎瘤术后生存率低。

骶尾部畸胎瘤确诊年龄在 2 个月以下的婴儿中,男婴恶变率为 10%,女婴为 7%。确诊年龄在 2 个月以上者,男婴恶变率为 17%,女婴为 47%。恶性变(恶性畸胎瘤)的标志: 病理检查证实; 实质性成分越多,恶性变的机会越多,囊性的大多数是良性,因为未成熟组织常存在于实质性肿块内; 骶骨前畸胎瘤质地坚硬,有压迫、浸润、环绕粘连直肠、压迫膀胱颈、大小便困难者,恶性变的机会多; 年龄越大,恶性变的机会越多,3 个月以上者均应作为恶性对待; 3 个月以上者,AFP 观测值大于 250 mg/L; 肿瘤生长迅速,失去原有弹性,皮肤静脉增粗、曲张,应考虑恶性变。

复发的标志: 手术未能完全切除者; 手术时未把尾骨切除; 术后第 3~4 d 及第 2~3 周重复测定血清 AFP 值升高,超过 250 mg/L。

第二节 肾母细胞瘤

肾母细胞瘤(nephroblastoma)又称肾胚胎瘤,自 1899 年德国外科医生 Max Wilms 首先详细描述该瘤后,故又以其名而命之谓 Wilms 瘤。

肾母细胞瘤是小儿泌尿系统中最常见的恶性肿瘤,占小儿实体肿瘤的 8%。在 15 岁以下儿童中,占泌尿生殖系恶性肿瘤中的 80%。该病多发生于 3 岁以下婴幼儿,但任何年龄均可发

生。男女发病率大致相同。

【临床表现】

肾母细胞瘤的临床表现并不复杂,大致如下:

(一)腹部肿块 大多是在无意中发现患儿腹部有肿块而来就诊的。肿块位于腹部一侧季肋部,呈椭圆形,表面光滑平整,质地坚实,无压痛,边缘内侧和下界清楚,上界被肋缘所遮盖多不能触及,双手腹腰触诊可感到腰部被肿瘤所填。肿瘤比较固定,不能移动。肿块大小不一,较晚期病例肿块往往超过腹中线,将腹腔内肠管推向对侧。

(二)疼痛和消化系统症状 肾母细胞瘤患儿往往有含糊不清的消化道症状,如恶心、呕吐和食欲减退等。有人报道 25% 的肾母细胞瘤的首发症状是腰腹痛。

(三)血尿 一般为无痛性和间歇性全血尿,量不多,有时伴有血块。血尿发生约占病例的 20%,其中约 10% 病例是以血尿作为第一症状就诊而做出肿瘤诊断的。但在大多数情况下,血尿是一个较晚期的症状,肿瘤已相当大,浸润肾盏,进入肾盂。

(四)发热 肾母细胞瘤患儿可有不同程度的发热,多为间歇性,极少达到 39℃。有人注意到有呕吐的患儿因发生脱水、有转移或肿瘤中有坏死区的病例,几乎经常有体温增高的现象。

(五)高血压 伴有轻度或中度高血压的患儿可能为数不少,但由于往往忽略,故报道者不多。但文献中也有不少严重高血压的病例。当肿瘤切除后高血压即下降,此现象提示两个可能性,或者是因为肿瘤压迫肾动脉而引起血压升高,或者是因为肿瘤本身产生某种升压物质。

(六)全身情况 一般都受到一定的影响,食欲不振,轻度消瘦,精神萎靡,面色略苍白和全身不舒适等等。肺部有转移时,

全身情况更趋衰弱,但少有咳嗽、咯血等症状。

(七)实验室检查 肾功能正常,尿显微镜检查可有血尿和蛋白尿,但尿中多不能找到癌细胞。一般有轻度贫血,红细胞沉降率一般均增快。

(八)肿瘤破裂与转移症状 偶尔肿瘤自发性或损伤后发生破裂,一般先有剧烈疼痛,患儿出现急性贫血,多诊断为肝或脾破裂。肿瘤可能破裂在腹膜腔内,或者在腹膜后间隙的腰窝内,也有肿瘤仅呈裂缝,包膜下有血肿。肿瘤主要经血流转移,向肺转移最为多见,故X线肺部检查至为重要。肝转移较少见。

【病理】

(一)大体病理 肿瘤发生于肾实质中的任何部位,但在肾中央及上极较多见,它有一层纤维性假膜与正常肾组织分开,界限分明。肿瘤常呈椭圆形或圆形,表面规则或略有分叶状,肿瘤本身也具有一层包膜,往往被肿瘤细胞浸润,当肿瘤生长较大后肾脏即被挤压变形。肿瘤大者可重达2000~4000g。肿瘤的质地较坚实,但到较晚期瘤内发生坏死、出血,有囊腔形成则部分软化。肿瘤切面呈鱼肉样白色,出血和坏死处则呈棕红色。

(二)临床病理分期(NWTS - 5)

期: 肿瘤局限在肾内,可完整切除。 有完整无损的肾外包膜。 无术前肿瘤破裂或活检。 肾窦的脉管没有肿瘤浸润。 残留的切缘没有肿瘤细胞残留。

期: 肿瘤已伸展到肾外,但可完整切除。 伸展到肾窦及肾窦外血管。 术前或术中有肿瘤穿刺活检,或肿瘤有溢出,腹腔污染,腹膜表面有肿瘤结节。 残留切缘没有肿瘤细胞残留。

期: 腹腔内或腹膜后有非血源性肿瘤结节。 发生以

下任何一种情况者:肾门、主动脉旁、腹腔、盆腔有淋巴结受累;肿瘤已穿破肾包膜,有隆起结节;腹膜表面发现肿瘤移植物(implant);手术后病理切片镜下发现肿瘤细胞在残留组织切缘者;不能完整切除原发瘤;术前肿瘤自发破裂或术中挤压损伤,肿瘤破裂溢出腹腔,严重污染腹腔者。

期: 经血道、淋巴道远位转移。 肺部 CT 片有可疑结节,但必须作肺活检病理诊断为转移瘤者。

V 期:诊断时已确诊为双侧同时发病的肿瘤,但每侧肿瘤分期标准,应根据每侧条件决定。

(三)组织学分型 肾母细胞瘤组织形态学包含 3 种成分,即胚细胞型、间质型和上皮型。胚细胞型主要以小圆形蓝深染细胞为主,间质型以高分化的间叶组织为主,上皮型以肾小管上皮呈不规则排列构成;也有将上述 3 种成分混合组成的混合型列为第 4 种。这种形态学分型并不预示预后。

1997 年 6 月,NWTS - 5 指出,决定形态学的最重要因素是有或无弥漫性间变细胞的存在。另一方面,根据区域淋巴结、肿瘤包膜、肾窦血管及血管瘤栓情况,分为预后良好型(favorable histologic typeS, FH),预后不良型(unfavorable histologic types, UH)两种。UH 型是存在间变细胞的惟一标准,表示瘤体有多倍体细胞存在,间变细胞是退行性变的改变。局限在原发瘤内,明显呈局灶性改变,称为局灶性间变(local anaplasia,属 FH 型,又称 UH/FA)。如果具备下列条件者,称为弥漫性间变型(diffuse anaplasia,属 UH 型,又称 UH/DA): 在肾实质外任何部位出现间变细胞,包括肾窦血管、浸润肾包膜和转移淋巴结; 在随机活检标本看到间变细胞; 细胞核有明显的异质性,核深染。间变细胞特点是肿瘤细胞核直径大于其他肿瘤直径的 3 倍,有三

极有丝分裂存在,这是 UH/DA 肾母细胞瘤特征。

透明细胞肉瘤样肾肿瘤 (clear cell sarcoma of the kidney), 简称 CCSK, 又称为小儿骨转移性肾肿瘤, 是一种有特色的小儿肾脏肿瘤。早期广泛转移包括骨、脑和软组织, 复发率高, 死亡率高。其病理特征为: 肿瘤细胞呈巢状分布。瘤细胞巢内由细薄的网状纤维组织分割, 其内含有较多的毛细血管, 呈树枝状血管网状结构, 间质里有分枝的瘤巢或规则的索状物。瘤巢内的瘤细胞大小规则, 有分散的染色质。细胞核圆形或椭圆形, 核仁不明显, 有丝分裂少, 有散在的肾小球和肾小管, 细胞浆呈透明或淡嗜酸性, 细胞核及细胞浆均为透明空泡样; 上皮型 CCSK, 柱状的肿瘤细胞排列或细胞索是 CCSK 的另一个特征。

横纹肌肉瘤样肾肿瘤 (malignant rhabdoid tumor of kidney, 简称 RTK), 常发生在 1 岁以下婴儿, 浸润性很强, 是预后很差的小儿肾肿瘤。常易与肾母细胞瘤混淆。其特点是有很大的瘤细胞, 水泡样, 核仁单一, 有些球形细胞, 嗜伊红细胞, 胞质充满整个细胞, 并有间断细丝组成, 与肌源性、神经源性、上皮性肿瘤的免疫组化反应不同, 常伴有第二个神经系统肿瘤及高血钙症。早期淋巴道、血道转移, 尤其在婴儿, 应注意鉴别。

NWTS - 5 将随临床—病理分期、年龄、肿瘤重量、组织学分型的不同把肾母细胞瘤又分为高危组与低危组两种。低危组包括 / FH/FA 500 g/age 2 岁; / FA, / FH。高危组包括 UH/DA 型者, 还包括 / FH, / FH, 肿瘤重量 500 g/age 2 岁, / CT/ FH 者。

【伴发畸形】

12% ~ 15% 的肾母细胞瘤可伴发其他先天性畸形, 常见者为:

(一)虹膜缺如 本瘤伴有非家族性双侧虹膜发育不良或完全缺如者并非少见。有时同时有先天性白内障,还可有中枢神经异常,如头小畸形、头面异形、耳郭异常、泌尿系畸形和智力迟钝等。近年对无虹膜合并肾母细胞瘤患儿的细胞遗传学研究表明,均有 11 号染色体短臂移位或部分缺如的现象。

(二)偏身肥大 一般为一侧身体全部肥大或仅下肢肥大。婴儿期多未被发现,在诊断肿瘤时甚至以后始被注意到,以女孩居多。

(三)泌尿生殖系统畸形 如肾重复畸形、马蹄肾、多囊肾、异位肾等。合并尿道下裂和隐睾者也非罕见。

(四)Beckwith - Wiedeman 综合征 本综合征主要有内脏肥大(肾、胰、肾上腺、性腺、肝等)、脐膨出、巨舌和发育巨大或偏身肥大等。患此综合征者的肾、肾上腺皮质和肝等脏器容易发生恶性肿瘤。

【诊断】

肾母细胞瘤大多是由于腹部肿块而做出诊断。X 线及其他特殊检查有助于完全确诊和了解扩散情况等。

(一)腹部平片 在大多数病例可见患侧肋腹膨胀,充气的肠管绕着肿瘤的软组织密度阴影,并将肿块推移向腹中部。侧位片见脊柱前软组织块状阴影,将充气的胃肠道推向前方。

(二)静脉肾盂造影(IVP) 是主要的诊断方法,对拟诊为肾母细胞瘤的病例均应做造影检查。可了解肾功能以及占位性肿物与肾盂、肾盏的关系,是单侧或双侧及受累肾极等。约 2/3 的患儿显示肾盂、肾盏变形、移位或缺损,肿瘤挤压肾盂时,它就被显著拉长或积水,以上各种形态都应在正位和侧位照相上仔细观察。肾上极肿瘤可能很少改变肾盏的形态,或仅有转位和下

降,肾下极肿瘤往往将输尿管向中线推移,形成一个凹度向外的弧形,如果患肾不显影则提示肾脏已被严重破坏。近年来,CT尿路造影(CTU)将 IVP 和 CT 的特点结合起来,可以很好地显示肿物与邻近结构的关系。

(三)B 型超声波检查 可区别肿块为实体性或囊性,肾母细胞瘤超声回声图显示,在腰壁前方一个以实体为主间隔小液平(坏死出血、肾盂积水)的混合图像。由于此法为无损伤性和无痛性,故应列为首先采用的检查方法。

(四)穿刺活检 是诊断的一个重要手段。穿刺活检虽经过大宗病例证实是一个安全措施,很少经过穿刺针孔导致大量肿瘤细胞溢出污染腹腔,但因为穿刺获得组织太少,有时仅获取肿瘤包膜或吸取大量坏死组织,均不利于细胞学诊断。更因为组织太少,不能做分子生物学的检测。肿瘤细胞的倍体与肿瘤预后有关,双倍体肿瘤预后好。而染色体 1 P、11p、1 bP 缺失,常发生在间变细胞,预后差。开放活检不仅能做细胞学分型,也能做预后因素分析,是提示高危组、低危组选择手术前化疗的一个重要诊断步骤,尤其对双侧肾母细胞瘤的诊断更为重要。

(五)有关肿瘤转移扩散的诊断 首先对所有患儿应拍摄肺部的正、侧位 X 线片。肝转移诊断较困难,放射性核素扫描只是在肝肿块已相当大时才能显示。骨骼转移有局部疼痛、肿胀和压痛等临床表现,只是在有症状时才摄骨骼 X 线片。

【鉴别诊断】

肾区肿物鉴别见表 5 - 1。

第二节 肾母细胞瘤

表 5 - 1 肾区常见肿物鉴别表

	肾积水	畸胎瘤	肾母细胞瘤	神经母细胞瘤
病程	长,肿物可间歇出现,可有腹疼,如并发感染,则有发热、脓尿	长	短	短
肿物特点	光滑,囊性,透光试验(+)	光滑,部分囊性	光滑,实性中等硬,一般不超过中线	坚硬,大结节状,多超越中线,较固定
常见转移部位	—	多为良性,如是恶性,多转移至肺	肺	骨髓、肝、骨、肾、眼眶,原发瘤可以很小就有转移
尿 VMA	—	—	—	+
腹部 X 线平片	无钙化	骨骼或牙齿影	罕见钙化	多见分散钙化点
静脉尿路造影	肾盂肾盏扩大或不显影	肾受压移位	肾内占位性病变或不显影	肾受压移位
超声检查	囊性	大部分是囊性	实质性	实质性

【治疗】

(一)手术治疗 肾母细胞瘤和其他实体瘤一样,以手术为主,但Ⅰ、Ⅱ期肿瘤,手术一期可切除率低,目前,选择手术前化疗 2~3 个疗程再延期手术。Ⅴ期的双侧同时发病的肾母细胞瘤,为了保留残肾功能,仍主张先采取化疗,待瘤体缩小,包膜明显增厚,再摘除肿瘤,尽可能保留有功能的肾组织。要求做腹部横大切口,足够暴露手术视野,同时可探查排除双侧肾母细胞瘤可能,因为暴露不好对肿瘤过度地挤压,肿瘤破裂,污染腹腔,直接影响预后。

手术前应注意: 术前 CT 检查,注意肾静脉、下腔静脉、肝静脉以上有无瘤栓; 肿瘤包膜已被浸润穿透者,用延期手术,手术前化疗选用 DD - 4A 方案治疗,6 周后 CT 复查,待瘤栓消失,主瘤缩小,包膜清楚后再择期做主瘤切除术; 巨大肿瘤超

越中线,CT 难以确定浸润程度,如冒险做肿瘤切除,可致肿瘤破裂,污染腹腔,属 期肿瘤,按不可切除的肾母细胞瘤,应选用手术前化疗,用 DD - 4A 方案化疗。

(二)化疗方法(NWTS - 5 研究报告)

1. 方案 XRT(表 5 - 2)

(1)适应证 ~ 期 DA; ~ 期 CCSK/ 高危组。

(2)剂量

C: cyclophosphamide, 环磷酰胺 [14.7 mg/ (kg·d) × 5, iv]

C^{*}: cyclophosphamide, 环磷酰胺 [14.7 mg/ (kg·d) × 3, iv]

E: etoposide, VP - 16, 依托泊苷 [3.3 mg/ (kg·d) × 5, iv]

V: vincristine, 长春新碱 (0.05 mg/ kg, iv)

V^{*}: vincristine, 长春新碱 (0.065 mg/ kg, iv)

D: doxorubicin, 阿霉素 (1.5 mg/ kg, iv)

表 5 - 2 肾母细胞瘤化疗 XRT 方案

drug	week																								
	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	22	23	24
D	D						D					D						D						D	
V或V*		V	V		V	V	V	V	V		V	V	V*	V*					V*					V*	
C				C			C*			C			C*			C		C*			C			C*	
E				E						E						E					E				
XRT																									

2. 方案 EE - 4A(表 5 - 3)

(1)适应证 低危组: 期 FH/ FA; 期 FH。

(2)剂量

A: actinomycin, 更生霉素 (45 μg/ kg, iv)

V: vincristine, 长春新碱 (0.05 mg/ kg, iv)

V^{*}: vincristine, 长春新碱 (0.067 mg/ ke, iv)

第二节 肾母细胞瘤

表 5 - 3

肾母细胞瘤 EE - 4A 方案

drug	week																		
	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18
A				A			A			A			A			A			A
V 或 V*		V	V	V	V	V	V	V	V	V	V		V*			V*			V*

3. 方案 DD - 4A(表 5 - 4)

(1)适应证 低危组: ~ 期 FH; ~ 期 FA。

(2)剂量

A: 更生霉素(45 $\mu\text{g/ kg, iv}$)

D: 阿霉素(1.0 mg/ kg, iv)

D*: 阿霉素(1.5 mg/ kg, iv)

V: 长春新碱(0.05 mg/ kg, iv)

V*: 长春新碱(0.067 mg/ kg, iv)

表 5 - 4

肾母细胞瘤 DD - 4A 方案

drug	week																								
	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	22	23	24
A或D*	A			D *			A			D *			A			D *			A			D *			A
V或V*		V	V	V	V	V	V	V	V	V	V		V *			V *			V *			V *			V *
XRT																									

4. 横纹肌肉瘤样肾肿瘤的治疗

(1)常用 RTK 方案 具体用法见表 5 - 5。

(2)剂量 Carbo: carboplatin, 卡铂[16.7 $\text{mg/ (kg} \cdot \text{d)} \times 2$]。E: etoposide, VP - 16, 依托泊苷[3.3 $\text{mg/ (kg} \cdot \text{d)} \times 3$]。C: cyclophosphamide, 环磷酰胺[14.7 $\text{mg/ (kg} \cdot \text{d)} \times 3$]

表 5 - 5 横纹肌肉瘤样肾肿瘤 RTK 治疗

drug	week																								
	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	22	23	24
Carbo	Carbo		Carbo							Carbo		Carbo						Carbo			Carbo				
E	E		E							E		E							E			E			
						XRT																			
						CTX								CTX										CTX	

(三) 放射治疗

1. 准则(NWTS - 5)

(1) 按 NWTS - 1, 婴儿年龄 6 月者, 无论 ~ 期/ FH, 均不放疗。

(2) ~ 期/ FH 不用放疗。

(3) 肾切除日为零天, 放射性治疗最迟不要超过第 9 天, 每天放射野量 $180 \text{ cGy} \times 5 \text{d}$ 每周, 总量不超过 3060 cGy (包括肝、膈、肺野量之总和)。

(4) 放射治疗与更生霉素、阿霉素联合用药时, 有协同作用, 会增加放射野的灼伤, 如肺同时放射, 则会增加肺纤维化的发生, 因此, 化疗药量应减少 50%。

(5) 双侧肾母细胞瘤或半肾切除者, 放疗时应注意保护残余肾组织, 以防放射性肾炎的发生。

(6) CCSK、~ 期, 手术后全部接受放射治疗, 小于 6 个月的婴儿 CCSK 者例外。

(7) RTK、~ 期手术后第 9 天宜尽早开始放疗, ~ 期根据残余瘤、转移瘤选择放疗部位。

注意: 放疗副作用是放射性肾炎及脊柱椎体骨质疏松的改变, 注意长期随访。

2. 放射介入治疗 这是一种直接大剂量局部化疗的最大

限度保留残存功能的有效方法。在 X 射线荧光屏直视下造影,证实肿瘤的主供靶动脉,注入化疗药物及动脉栓塞的微粒混合液,直接化疗栓塞肿瘤靶动脉。一般在 3 ~ 7 d 内,瘤体缩小 30% ~ 50%,取得满意效果。NWTS - 5 提出放射学在肾母细胞瘤治疗上的应用,是今后新方向。

(四)对转移瘤的治疗 肾母细胞瘤的肿瘤细胞对化疗具高度的敏感性,该瘤主要经血道转移至骨、肺、肝、脑,主张同样采取积极态度,化疗后再手术切除转移瘤,或放射介入治疗法。NWTS—5 提出,转移瘤经治疗后,即 Ⅲ 期患者,3 年生存率仍可获取 85% ~ 89.5%,临床上不可忽视。

【预后因素】

众所周知,肾母细胞瘤的预后与诊断年龄,临床病理分期,病理分型,首选的治疗方法有关。NWTS - 5 强调指出,与肿瘤体积、重量,包膜浸润,类型分期,血管瘤栓有关。联合治疗有协同作用,可提高疗效。超大剂量化疗对提高生存率没有直接影响,因此,预后因素是多方面的。肿瘤细胞 DNA 含量增加的肿瘤预后好,单倍体肿瘤在间变型肾母细胞瘤常见,预后不良,四倍体肿瘤更差,所以分子生物学标记可作为选择治疗方法时的重要参考依据。

第三节 肝母细胞瘤

肝母细胞瘤 (hepatoblastoma, HB) 是小儿肝脏恶性实体瘤,是一种胚胎性肿瘤,恶性程度高,好发于婴幼儿,6 个月以下者多见。

【病理】

肝母细胞瘤由于含肝上皮样基质或胚基成分(上皮型和混合上皮及胚基成分),形成4个组织源成分共同存在。

(一)上皮型 属一种胎儿型肿瘤,小肝细胞、核仁和胞质比率低,核小,多形性,核仁微丝很小,胎儿型肝细胞可见有明显的肝窦、细胞群索。胎儿型细胞含脂质和糖原,嗜酸性颗粒和嗜碱性胞质。肿瘤细胞主要由这些上皮细胞、纯胎儿成分构成,可见中央静脉导管,但没有毛细胆管,这是胎儿型肝母细胞瘤的特征。

(二)胚胎型 肿瘤细胞有丰富的核胞质,很少嗜碱性胞质、粗染色质和突起的核仁,微丝很常见,胚胎细胞发生在索、小管和疏松的上皮结构为其特征。小管呈葡萄状、玫瑰花状排列,有早期妊娠时的肝管。有巨大的小梁结构,重复排列的胎儿或胚胎的肿瘤细胞呈索状、片状,瘤细胞巨大。

(三)间质型 为小圆形分化不良的肝母细胞瘤,圆形,胞质和微丝比率高,肿瘤细胞圆形排列,有纺锤体,有低分化的灶性间变存在。

(四)混合型 有混合上皮和胚胎上皮型未成熟的胚基成分、软骨样组织等异源性成分、骨骼肌、鳞状上皮和黑色素细胞存在。

(五)不能分型的标准亚型 临床研究证实,肝母细胞瘤化疗后,肿瘤细胞100%坏死,至今尚不能根据组织学形态来决定临床的预后,即预后不良型或预后良好型。但间变细胞和巨大的小梁结构则是恶性程度较高;纯胎儿型是比较好的预后良好型。

【临床表现】

肝母细胞瘤属一种胚胎性肿瘤,常见于6个月以下婴儿,一

般3岁前多见。性别差异不大。绝大多数儿童肝脏肿瘤主要表现为腹胀、无症状的右上腹肿块或“肝肿大”,当出现腹痛、体重下降、腹泻、发热、纳差、恶心、呕吐时,往往已是恶性或进行性恶化的体征。根据肿瘤生长部位不同临床表现各异,如位于左内叶或第4、5段肝肿瘤,出现进行性阻塞性黄疸,常因大便异常改变被家长发现而就医。偶见因肿瘤破裂出血而致急腹症和(或)出血性休克而就诊的。

罕见情况下,小儿肝细胞癌的主诉中有性早熟的表现。

【诊断】

(一)B超扫描 是本病首选的无损伤性、准确率高的检查方法。在声像图上可表现为在肿瘤处有明显的反射光点或光团的癌瘤实体性暗区,及范围不等、稀疏不一的光团和光点。且可将肿瘤的部位、形态、大小显示出来,对肝癌的定位诊断有很大帮助。

(二)血清甲胎蛋白(AFP)测定 AFP值升高。正常AFP由胎儿肝细胞产生,初生儿有时轻度升高,一般7d后下降至正常值。但肝母细胞瘤患儿血清AFP值显著增高,2/3的肝母细胞瘤患儿甲胎蛋白显著升高是诊断的重要标志,同时,通过测定对比也可作为预后的评估方法之一。

(三)CT扫描 目前已被列入常规诊断的手段。

(四)放射性核素肝扫描 放射性核素肝扫描时,如在图像上发现肝脏体积不规则增大,形态改变,有稀疏或缺损区,则提示肝内可能有占位性病变。

(五)细胞学诊断 开放性外科活检作为细胞学诊断,可保证组织块来源准确,且能同时作为分子生物学检查。

(六)X线胸部平片 排除肺的转移癌,本病经血道早期转

移。

肝母细胞瘤根据好发年龄、上腹包块、无痛性特点、血清 AFP 值升高综合结果,一般诊断不难,为治疗方法的选择提供重要的参考。

【治疗】

根据国际小儿肝肿瘤研究机构的研究结果,治疗方法如下:

(一)治疗分组 把 HB 分为两组:标准危险组和高危组。

1 标准危险组 其标准是: 侵犯 1、2 或 3 个肝段,首诊为可切除者; 肝内无转移,无肝外转移; 患儿接受单剂型 CD-DP 随机抽样治疗有效者。

2 高危组 其标准是: 侵犯 4 个肝段以上(治疗前扩散); 肝外转移、腹腔内结节,还包括门静脉、上腔静脉瘤栓,预后差; 在诊断时已存在肺转移,CT 片见肝门淋巴结肿大。只有病理诊断证实才能定为高危组。

(二)治疗程序 PLADO 化疗(即顺铂 + 阿霉素)对肝母细胞瘤患者的治疗,应按下列程序进行。

1 诊断程序 全部 16 岁以下凡疑肝占位性病变的患儿,一律作诊断性外科活检。不主张针刺活检,腹腔镜活检可决定是否能切除。同时 B 超、CT 做肿物 3 个径线测量体积,为定位肝段提供诊断依据。常规作血清 AFP 测定,禁止迅速做肿瘤切除术。

2 治疗前肿瘤扩展情况估计 全部患儿胸部前后位做 X 射线平片、肺部 CT,判断患儿属标准危险组或高危组。

3 治疗策略 整个策略是一律做手术前化疗,不管什么类型,哪个组别,首次化疗一律用 CDDP,剂量为 80 mg/m^2 ,24 h 持续静脉点滴,必须在诊断后 15d 开始 CDDP 化疗。

4 进一步治疗 需根据高低危组确定,低危组用 PLABO 或 CDDP,高危组称“Super PLADO”加强化疗。

5 延期外科手术 手术前化疗结束后,考虑肿瘤切除的可能性,对化疗有反应的 HB 仍不能切除者,手术应在化疗结束后进行。

6 术后化疗 延期手术后继续行手术前同样方案化疗。

7 原位肝移植 延期手术后仍不能进行肿瘤切除者,选择做原位肝移植,放射治疗对 HB 作用尚待进一步研究。

(三)手术治疗

1 肝肿瘤切除术

(1)手术指征 对确诊为小儿肝脏恶性肿瘤的病例,符合以下条件者应进行手术探查。 患儿全身情况良好,心肺及肾功能正常,估计能耐受手术,同时又无明显黄疸、腹水和下肢浮肿或肝外转移者。 肝功能代偿良好,血清总蛋白在 60g/L 以上,血清蛋白在 30g/L 以上,凝血酶原时间经纠正不低于 50%。 估计病变局限于一肝叶或半肝而未侵及肝门区或下腔静脉。 估计肿瘤为巨块型、巨块卫星型或结节融合型,肿瘤又位于左外叶或靠近右肝下部,向腹腔内凸出,边界清楚,范围未超过胆囊切迹,肿块可随呼吸上下移动,且左、右可移动,放射性核素肝扫描显示第一、二肝门未受侵犯者,手术切除的可能性大,特别是有包膜的巨块型肿瘤,切除的机会更多。

(2)切口选择及肝脏探查 切口的选择要暴露充分,便于彻底切除。减少术中出血和减少因挤压肿瘤而导致癌细胞医源性扩散的危险。通常采用的有右腹直肌切口、肋缘下斜切口及胸腹联合切口等。

(3)肿瘤切除和术中出血控制 如肿瘤边界清楚,最好离肿

瘤边缘2cm以外切除;边缘不清楚时,应在距离肿瘤边缘3cm以上。肝组织正常时,可以切除70%~80%的肝组织而仍能维持正常生理功能,但对有肝硬化者,肝切除量不宜超过全肝的50%,特别是右半肝切除更应慎重。肝切除术的关键是控制出血,常用的方法有在肝门区分离结扎血管切肝法和常温下间歇阻断肝门切肝法。前者是在肝门区解剖将通向病侧肝脏的血管和胆管,予以结扎切断,然后将病变肝组织切除;后者是在肝门区将肝—十二指肠韧带(包括肝动脉、门静脉和胆管)暂时阻断,每次阻断时间15~20min,间歇3~5min,在阻断肝门血管下,按解剖形态直接切肝,出血少,操作方便。也有用特别肝钳行肝叶切除,还有用低温或常温无血切肝法的。低温无血切肝法是先将肝动脉、门静脉、肝上和肝下的下腔静脉完全阻断,然后在门静脉和肝动脉内灌注冷溶液,使肝脏降温后再切除病变的肝组织。常温无血切肝法是在常温下将上述血管完全阻断的同时,再将腹主动脉阻断,使肝脏处于完全无血状态再切癌肿。无血切肝术虽然出血少,但对患有严重肝硬化、心血管疾病或肾功能不全者不宜应用。术中要行动脉压及中心静脉压监测,记录排尿量,准确判断出血量。

(4)手术后处理 小儿肝肿瘤切除后肝功能有不同程度的紊乱和损害,其损害程度与患儿术前情况、年龄、病变进展速度、合并肝硬化程度、肝切除量、手术中失血量和术后护理等密切相关。术后除准确判断血液丢失量加以补充外,一些监测如尿排量、中心静脉压等可给处理提供正常依据。

在术后最初几日静脉内补给10%葡萄糖液,避免因糖原贮存减少而发生低血糖症。在手术后第1周每日输清蛋白20~25g,可避免低蛋白血症发生,且要在术后7~10d补充维生素

K, 保证凝血酶原水平。术后常见并发症有肝昏迷、血不凝、出血、胆瘘、胸腔积液及膈下感染等, 这些往往是造成死亡的原因。

2 对不能手术切除的小儿肝恶性肿瘤的外科治疗 肝动脉结扎术是一种比较简单的姑息性手术, 一般在显露肝门区后分离出肝动脉左、右分支, 尽量靠近肝门处将患侧肝动脉结扎。其指征是发现肿瘤不能切除, 患儿无严重肝硬化及黄疸、腹水, 门脉主干无阻塞、无严重门静脉高压, 术前肝、肾功能无严重损害, 肿瘤不超过全肝的 $3/4$ 及肝动脉造影术显示肿瘤属多血供应型。采用在结扎动脉的同时于其远端插入塑料管, 灌注化学药物, 则可提高疗效。

(四) 化疗 肝脏的各段解剖学特点, 有其特有的营养血供, 肿瘤的占位性生长, 可以通过肿瘤的靶动脉进行高选择性化疗栓塞术, 这种手术具有其独特的效果, 而且 CDDP 对肝母细胞瘤的瘤细胞有 100% 的毒性反应, 可致肿瘤坏死变性, 这是一种高选择性、高浓度的化疗方法, 效果可靠, 方法安全。化疗栓塞用 CDDP 0.8mg/kg (10kg 以下婴儿, 或按 80mg/m^2 计算)。用药后按常规固定穿刺动脉的肢体 24h, 局部稍加压, 以防动脉瘤产生。一般 2~3d 内可能出现轻度黄疸及中度热, 这是肿瘤坏死反应所致。7~10d 后瘤体可能渐渐开始缩小, 包膜增厚, 血清 AFP 值可能出现暂时性上升后再下降, 这是肿瘤溶解综合征所致。放射介入靶动脉化疗栓塞法在小儿 HB 的应用效果确切、安全、可信, 值得临床上推广应用。

肝母细胞瘤是一种胚胎性肿瘤, 开展围生期 AFP 的随诊研究, 将对本病早期诊断、早期治疗是一个有益的防治措施。

第四节 神经母细胞瘤与神经节细胞瘤

神经母细胞瘤与神经节细胞瘤 (neuroblastoma and ganglioneuroma), 同属交感神经系统肿瘤。神经母细胞瘤(成神经母细胞瘤)系由未分化的交感神经细胞组成, 具有高度恶性; 神经节细胞瘤是由成熟细胞组成的良性肿瘤。

【发病率】

据 Gersos 等报道, 10000 例出生活婴中有 1 例是神经母细胞瘤, 年龄分布多见于婴儿, 年龄最小者 43d, 50% 在 3 岁前, 其余 50% 亦多在 5 岁前, 10 岁后极罕见, 男性多于女性。神经节细胞瘤则多发生在儿童期或青年期。

曾有报道, 兄弟间及连续两代同患神经母细胞瘤者, 其染色体核型研究并未证明有遗传性。神经母细胞瘤细胞基因研究曾证实, 几乎 80% 病例有异常, 最常见的异常是染色体短臂缺失或再排列, 这种情况并非是神经母细胞瘤所特有的。其次, 最多见的改变部位是染色质。

【病因】

在胚胎早期, 原始神经嵴产生交感神经元细胞 (sympathogonia), 后者移行到各部位而形成神经母细胞和肾上腺的嗜铬母细胞, 以后成熟为正常的交感神经节和肾上腺髓质。根据细胞的分化情况, 可形成正常组织或肿瘤。

凡是有交感神经元细胞的部位, 都可发生神经母细胞瘤, 如颅内、眼眶内和颈后侧部。但均少见, 常见部位为胸脊椎旁, 尤其是在腹膜后, 偶尔亦发生于盆腔。神经节细胞瘤的发生部位也大致相同。

【病理】

(一) 神经母细胞瘤

1. 大体检查 神经母细胞瘤肉眼观之,在早期尚规则,随后发展为多结节,质地较硬,色泽灰紫,带有许多出血坏死区,甚至呈假囊肿状,组织脆弱,极易破裂。早期虽有包膜,但极其菲薄。较晚者,多已突出包膜,无明显界限,浸润邻近淋巴结、结缔组织间隙和大血管等。神经母细胞瘤,有通过椎间 TL 伸展到椎管的倾向,形成哑铃状肿瘤;也可伸延到肋间隙和腹膜后肌肉。切割肿瘤时,带有沙砾声,是因肿瘤内含钙化组织之故,切面亦呈灰红色,可间隔许多出血坏死病灶。

2. 光学显微镜检查 神经母细胞瘤有密集成巢或小叶的未分化原始细胞,胞质极少,核染色较深,颇像淋巴细胞。肿瘤细胞并不一致,可以见到或多或少分化较好的细胞,肿瘤细胞和原纤维突可排列成菊花状,常认为是本瘤的典型病理,但实际上并非在所有肿瘤细胞中都能见到,较常见的是原纤维在细胞巢之间形成神经纤维网,核分裂数目变化较大,但一般并非很多;继发性出血、坏死和钙沉积颇为多见。

3. 电子显微镜检查 可见含有纵行排列微小管的外围齿状突起,其特点是有电子致密核心的有包膜的小圆颗粒,此即其细胞浆内聚集的儿茶酚胺,称为分泌颗粒。

(二) 神经节细胞瘤 大体形态为较规则的肿物,颜色灰白,质地坚硬,有包膜覆盖,腹部巨大神经节细胞瘤常紧密地附着在肠系膜根部,与大血管粘连在一起,不易剥离。神经节细胞瘤在显微镜下,可见许多成熟的节细胞,包围在增生的基质中,内含大量有雪旺鞘的神经纤维。

(三) 神经节细胞母细胞瘤 是处于神经节细胞瘤与神经母

细胞瘤之间的一种肿瘤,在肿瘤中混杂存在着成熟的细胞和未分化的原始细胞,以及两者之间的各种过渡型细胞,因此,为判断肿瘤的恶性程度,必须在肿瘤的各部位做多数切片。有时肿瘤有明显的两部分:即成熟细胞部分和未成熟细胞部分。

【生物学特性】

神经母细胞瘤具有分泌功能,可合成儿茶酚胺,其代谢产物一种为香草苦杏仁酸(vanillylmandelic acid, VMA),另一种为高香草酸(homovanillic acid, HVA),从尿中排出。神经节细胞瘤无分泌功能。

采用尿双向层析,可作定性检测 VMA 和 HVA 的含量,测定需 24h 全部尿液,此法对 90% 的神经母细胞瘤诊断无误,如再能测定其前驱物质“甲氧基—羟基—苯基—乙二醇”(methyl - hydroxy - phenyl - glycol, MHPG),诊断可完全确定。

在治疗过程中,间隔重复作生物检测,可指示肿瘤的发展情况,如彻底切除肿瘤而无转移,VMA 降至正常范围;如以后又显著增高,即使临床无表现,也可说明肿瘤复发。在神经母细胞瘤和神经节细胞瘤中烯醇酶(neuron - specific enolase, NSE)活力明显增高,是本瘤的一种新的生物标志。根据研究,NSE 在 95% 播散型神经母细胞瘤患者的血浆中增高,而在局限性或区域性肿瘤患儿很少见到有明显增高,对婴儿年龄 < 12 月者有判断预后意义,而在较大儿童仅仅是参考价值。

【症状及诊断】

(一)神经母细胞瘤 由于神经母细胞瘤的原发灶不一,也因为此瘤有早期转移扩散的特点,因此,临床表现是多种多样的,常见的症状和体征是腹部肿块、严重贫血、不规则发热和腹痛。少见的临床表现为肝肿大、颈项或枕部肿块、突眼、两下肢

瘫痪、浅表淋巴结肿大、皮肤结节、骶骨前肿块、腹泻、面神经瘫痪、睾丸肿块及 Horner 综合征等。顽固性腹泻在本瘤是一特有症状,是由舒血管肠肽分泌过多所致。

1. 腹膜后肿瘤 常由原因不明的发热、苍白、腹泻、厌食等来就诊,全身体检时发现肿块,也有相当部分患儿因腹胀及腹部包块来求治。

X 射线检查是诊断腹膜后神经母细胞瘤的主要方法。在平片上表现为组织密度肿块阴影,至少在 50% 病例可见到散在性钙化斑点,有时钙化斑点呈螺旋状集中在脊柱旁侧,侧位片上可见到含气的胃肠道阴影向前移位,含钙化斑点的肿块在腹膜后间隙。静脉肾盂造影,显示肾受压下降,肾盂向外下移位,肾盏呈横型,输尿管扭曲,下腔静脉常向前移位。

腹膜后神经母细胞瘤的诊断,可根据上述临床表现和 X 射线表现基本确定,生物学诊断 VMA、HVA 显著增高可确立无疑。CT 断层检查,可显示腹部各个平面水平的清晰图像,见到肿瘤的原发部位、大小、伸展情况及与邻近器官、血管的关系。

2. 胸部肿瘤 发病率仅次于腹膜后肿瘤,位于后纵隔脊柱旁沟,发生在胸顶部多于胸下部。起始时无症状,有时为胸部摄片所发现,或因肿瘤压迫气管引起咳嗽和呼吸困难而引起注意,或压迫神经根引起上肢感觉异常和疼痛。胸顶部肿瘤经常有 Horner 综合征(颈交感神经麻痹综合征),表现为同侧上睑下垂、眼球凹陷、瞳孔缩小、面部发红等,双侧眼大小不一常是家属首先发现的。体检时,常可见到患侧锁骨上窝饱满,为肿瘤上极或肿大的淋巴结所侵占。胸部 X 射线检查,可见脊柱旁圆形或椭圆形软组织密度肿块,其下缘一般相当齐整,内缘则消失于纵隔阴影中,胸顶部者往往将气管推移。

小儿后纵隔肿瘤几乎全是交感神经源性肿瘤,以神经母细胞瘤为最多见。

3. 颈神经母细胞瘤 本瘤生长在颈部只占总数的 2% ~ 3%。临床表现不一,有时为颈后外侧深部肿块,伴有肿大的淋巴结,容易被诊断为淋巴结炎,也可能诊断为淋巴肉瘤或霍奇金病;有时以神经症状为突出表现,Homer 综合征几乎经常存在,此外,可能出现最后几对脑神经麻痹现象,第 Ⅴ 脑神经麻痹时,伸舌偏向对侧,并可能影响幼儿的吞咽活动。

4. 盆腔肿瘤 盆腔神经母细胞瘤与颈部的一样,相当少见,它位于直肠后骶骨前凹。临床症状是因其压迫邻近器官引起。主要鉴别诊断为骶前畸胎瘤。生物学诊断,HVA、VMA 显著增高,有极高价值。

5. 哑铃状肿瘤 哑铃状肿瘤多位于胸腔,其次为腹腔神经母细胞瘤伴发椎管内(硬膜外)肿瘤,前者通过一个或几个椎间隙伸延进入椎管。检查包括: 临床上观察脊柱是否僵直、疼痛,Babinski 和 Rossolimo(弹趾试验)反射是否亢进,肌肉张力减退或下肢瘫痪,括约肌功能失调,或先有顽固性便秘继之大便失禁等; X 射线检查:椎弓根及椎体侵蚀,椎弓根间隙及椎间孔增宽等; 腰椎穿刺; 空气或碘油脊髓造影,可显示完全阻断或仅被肿瘤组织推移压迫,生物学检查(VMA、HVA)有助于确定诊断; B 超、CT 和 MRI 检查均能证实腹膜后脊柱旁有肿块存在。

(二)神经节细胞瘤 神经节细胞瘤是儿童期较少见的良性肿瘤,约 1/3 起源于颈部或胸部交感神经节,2/3 起源于肾上腺和腹腔盆腔交感神经节,主要表现为肿块,为家长偶然发现或体检发现。腹部肿块质地坚硬,无压痛,偶尔有间歇性腹部疼痛。

纵隔肿瘤可引起干咳或呼吸急促,胸部 X 射线摄片可发现肿块。颈部肿瘤除肿物突出外,可出现颈交感神经综合征(Horner 综合征)。患神经节细胞瘤患儿多数全身情况良好,生物学检查测定 24h 尿 VMA 含量,均在正常范围内。总之,神经节细胞瘤在病理诊断前很难确诊。全身情况良好,VMA 正常和无转移灶是与神经母细胞瘤的主要区别,但仍须与其他肿瘤相鉴别。

【转移】

神经母细胞瘤的转移发生得较早,经淋巴或血流扩散,骨骼转移在任何年龄都非常多见,婴儿期肝脏常有转移。神经母细胞瘤初诊时大多数已有转移;神经节细胞瘤为良性,不发生转移。

(一)淋巴转移 局部区域淋巴结转移早而多,腹部肿瘤较胸部者尤甚。远处淋巴结转移以左锁骨上淋巴结较多见,常伴有颈部和其他部位的淋巴结转移,往往是腹部神经母细胞瘤首先发现的病变。

(二)骨骼转移 最多见,诊断时 80% 病例已有骨骼转移。临床上往往是因骨、关节固定性疼痛来就诊,也有是因骨髓腔广泛被浸润,全身贫血、血小板减少或疑为白血病来求治,通过骨髓穿刺而做出诊断。颅盖骨转移多见,而颌骨、颧骨尤其眼眶骨转移最引人注目,表现为眼球突出、眼睑和眼角皮下淤血。

(三)肝转移 儿童神经母细胞瘤肝转移并不多见;偶尔出现,则是非常晚期的病例。相反,婴儿患本瘤发生肝转移者相当多见,多数为 6 个月以下婴儿,肝脏迅速增大,直至形成巨肝。巨肝质地较硬,略不规则。表面并不经常扪及结节,除有时出现皮下结节外,无其他体征,且全身情况良好,常误诊为代谢性肝病,但如想到本病,测定尿儿茶酚胺代谢物 VMA、VHA 有显著增高,即可确诊无疑。原发肿瘤绝大多数位于肾上腺,约 10% 可

为后纵隔或颈部肿瘤的转移。

(四)皮下转移 神经母细胞瘤皮下转移相当多见,可能是单一的,也可能是多数的,皮下转移灶的形态为 1~2cm 大小的结节,质地较硬,可略带蓝色,稍有活动,较血管瘤坚实。皮下转移对预后并无大影响,因多数为成熟的细胞组成,有时是神经节细胞,且可自动消失。

【神经母细胞瘤合并综合征】

少数神经母细胞瘤可伴有合并症,其病因往往不明,临床亦常被忽视。

(一)神经母细胞瘤合并库欣综合征 临床有库欣综合征的表现,生物学方面也有 17-羟皮质甾族化合物增高。肿瘤是来自肾上腺,但组织学证实为神经母细胞瘤,而非肾上腺皮质瘤,切除肿瘤后症状消失,这说明肿瘤细胞合成 ACTH—Like 物质,这在其他恶性肿瘤中也有报道。

(二)神经母细胞瘤伴眼—肌阵挛综合征 此并发症比较常见,有时在未发现肿瘤以前即出现,临床表现为小脑综合征,即肌张力减退,共济失调,快速轮替运动不能等,使小儿不能立起;肌阵挛和眼阵挛最突出,或为发作或为连续不断,睡眠时即消失。以上症状导致误诊脑瘤,但检查为阴性。神经母细胞瘤与眼肌阵挛综合征的关系仍不清楚。

(三)交感神经瘤伴腹泻 神经母细胞瘤和神经节细胞瘤可伴腹泻,其原因为肿瘤分泌舒血管肠肽(vaso-active intestinal peptide, VIP)。临床表现为慢性水泻,患儿消瘦并有腹胀,有时已知有肿瘤,有时因腹泻做 X 射线胃肠道检查,发现腹膜后有肿块阴影和钙化斑点,测定尿 VMA 增高,才做出诊断。肿瘤切除后腹泻立即停止,其因果关系十分明显。

(四)神经节细胞瘤与高血压 此合并症不多见,但有数例成熟的神经节细胞瘤伴有严重高血压的报道,其临床表现酷似嗜铬细胞瘤。神经母细胞瘤伴高血压多为肿瘤压迫肾动脉所引起。

【预后】

(一)神经母细胞瘤 神经母细胞瘤预后多不良,主要是由于就诊过晚,有远处转移。影响预后的因素有下列几项:

1. 原发部位 颈部和胸部的神经母细胞瘤预后较腹部者为佳,其原因主要是因为体征(如颈部肿块)、症状(如咳嗽、呼吸困难)易于发现,可得到早期诊断和治疗。

2. 肿瘤分期 现多采用国际分期法(INSS, 1991年),国际分期法共分以下5期。

1期:肿瘤局限于原发区域;肉眼完整切除,有或无显微镜下残留病变,同侧或对侧淋巴结镜下阴性。

2A期:单侧肿瘤肉眼未完整切除;显微镜下同侧或对侧淋巴结阳性。

2B期:单侧肿瘤肉眼完整或未完整切除;同侧区域性淋巴结阳性;对侧淋巴结阴性。

3期:肿瘤浸润超越中线,区域性淋巴结累及或未被累及;或单侧肿瘤对侧淋巴结被累及;或中线肿瘤双侧被侵犯,或双侧区域性淋巴结被累及。

4期:肿瘤扩散到远处淋巴结、骨、骨髓、肝和其他器官。

4s期:局限性原发肿瘤,如同1期或2期,局限于肝、皮肤和(或)骨髓的扩散。

3. 年龄 1岁以内的婴儿比大的儿童预后好,尤其在初生3个月内自然消失率高。有报道,2年生存率1岁以下者约

47%, 1~2岁为13%, 2岁以上为7%。

4. 组织病理学 神经母细胞瘤细胞的成熟程度有相当大的差异,可由完全未分化的细胞到完全成熟的细胞组成,组织病理学分为4级,未分化细胞愈多,预后愈差。

级:主要由分化良好的细胞组成,成熟的细胞超过50%。

级:主要由未分化的细胞组成,成熟的细胞为5%~50%。

级:几乎全部由未分化的细胞组成,成熟细胞少于5%。

级:完全由未分化的细胞组成,见不到成熟的细胞。

5. 肿瘤的自动消失与成熟 见于几种情况:第一种如上所述,神经母细胞瘤可在出生几个月内自动退化,这种情况相当多见;第二种情况是肿瘤细胞转变为成熟的组织,成为良性神经节细胞瘤,这种情况较前者少见得多;第三种情况是肿瘤未完全切除,而患儿继续生存,肿瘤消失;还有一种情况是肿瘤有时只接受一种非特异性治疗,而肿瘤成熟为神经节细胞瘤,如维生素B₁₂。

6. 铁质肠蛋白混合物 体外实验证明,神经母细胞瘤能产生Ferritin(铁质肠蛋白混合物),且能在人类神经母细胞瘤接种的鼠血浆中测到,在局限性神经母细胞瘤患儿血浆中Ferritin很少增高,而在3期和4期神经母细胞瘤几乎40%~50%的患儿此值增高,经治疗好转后即降低。在预后良好的4s期肿瘤铁蛋白多为阴性。以上事实说明,铁蛋白的检测对本瘤的预后估计很有价值。

7. 远期复发问题 过去对神经母细胞瘤和对肾母细胞瘤的治疗标准或采用Collins定律作为治愈期限,或以一般治疗后2年作为治愈期限,但近年来,由于对大量病例的长期随访,均

有报道远期复发死亡的病例,年龄多在 10~15 岁,据统计为 3%~5%。因此,应不断地定期随诊,并测定 VMA、HVA。有人建议,对小儿恶性肿瘤不要提“痊愈”,而只提“存活”。

(二)神经节细胞瘤的预后 本瘤为良性,不向恶性转化,预后良好。肿瘤切除后不复发,即使未能被完全切除,长期随访也有缩小趋势,有自行消退的可能。

【治疗】

(一)治疗原则 神经母细胞瘤的治疗有手术、放疗和化疗 3 种手段,综合治疗或单独治疗各有其适应证,按病理分期可作为指导治疗的原则。

1.1 期或局限型 主要应用手术切除。腹部肿瘤,如包膜完整,与周围组织无浸润,可完全切除者,治愈率达 100%,1 岁以下尤为可能,术后不必做化疗,但这种情况并不多见,往往肿瘤虽局限,但与腹膜后、脊柱旁软组织多有粘连,须一步一步地剥离,很难说未遗留肿瘤细胞,因此,有人认为术后还是应做放疗,尤其是儿童病例。

2.2、3 期或局限型 一般主张对 2、3 期肿瘤应争取切除完整或大部分肿瘤组织,术后做放疗和化疗,有时甚至肿瘤会自动消失。但也有作者认为,腹膜后巨大肿瘤与转移淋巴结连成一体,腹主动脉、下腔静脉完全为肿瘤组织所包围,大部分切除可能带来即刻的危险,不如用放疗和化疗,待肿瘤缩小后再行手术切除。

3.4 期或扩散期 主要用化疗,预后极差。特殊 期或 Pepper 综合征,对此型意见有分歧,有人主张须切除巨大肿块,但绝大多数认为应避免不必要的打击,甚至腹内活检也对患儿不利,而应急诊进行低剂量的放疗和化疗。也有人主张不作任

何治疗而等自动消失。此型预后良好。

神经节细胞瘤的治疗主要是手术切除,偶尔肿瘤组织与肠系膜大血管紧密粘连,可做肿瘤大部分切除术,术后无须放疗和化疗,治疗结果良好。

(二)手术治疗 腹膜后神经母细胞瘤经腹腔手术暴露较好,可沿大血管解剖肿瘤的扩展部分和转移的淋巴结,如肿瘤来自肾上腺,则常须切除同侧肾。如手术遇到极大困难,患儿情况危险,可只做部分切除,在剩余部分上放置银夹定位,以利术后放疗。

(三)化疗 常用的化疗方案有如下几种。

1. 环磷酰胺 + 阿霉素方案 环磷酰胺每日 $150\text{mg}/\text{m}^2$,口服或静脉注射,第 1 ~ 7d;阿霉素每日 $35\text{mg}/\text{m}^2$,静脉注射,第 8d 用,每 3 ~ 4 周重复 1 个疗程,共 5 个疗程。若患儿不能达到完全缓解,则改用其他方案。

2. 顺铂 + 依托泊苷方案 顺铂每次 $90\text{mg}/\text{m}^2$,静脉注射,第 1d;依托泊苷(VP - 16)每次 $150\text{mg}/\text{m}^2$,静脉注射,第 3d。每 3 ~ 4 周重复 1 个疗程。

以上两方案用于 2A 及 2B 期,对 3 期及 4 期用下列较强烈化疗方案。

3. OPEC 方案 长春新碱 $1.5\text{mg}/\text{m}^2$,静脉注射,第 1d 用;环磷酰胺 $600\text{mg}/\text{m}^2$,静脉注射,第 1d 用;顺铂 $100\text{mg}/\text{m}^2$,静脉注射,第 2d 用;VP - 16(或 VM - 26) $150\text{mg}/\text{m}^2$,静脉滴注,第 4d 用。

4. 大剂量顺铂 + 替尼泊甙联合用药方案 顺铂每日 $40\text{mg}/\text{m}^2$,静脉滴注,疗程第 1 ~ 5d;替尼泊甙(VM - 26)每日 $100\text{mg}/\text{m}^2$,静脉滴注,疗程第 1 ~ 5d。

5. MADDOC 方案 长春新碱 $2\text{mg}/\text{m}^2$ (最大 1 次量 2mg),静

脉滴注,每3周1次,共12次;阿霉素 $40\text{mg}/\text{m}^2$,静脉滴注,每3周1次,共2次;氮芥每次 $4\text{mg}/\text{m}^2$,每3周1次,共2次;环磷酰胺每次 $750\text{mg}/\text{m}^2$ 静脉滴注,每3周1次,共2次;顺铂每次 $45\text{mg}/\text{m}^2$,静脉滴注,每6周1次。每6周重复1个疗程。

6.N - 4 - SE 方案 长春新碱 $0.05\text{mg}/\text{kg}$,静脉滴注,第1d、第2d各用1次;环磷酰胺 $20 \sim 80\text{mg}/\text{kg}$,静脉滴注,第1d、第2d各用1次;阿霉素每次 $15\text{mg}/\text{m}^2$,静脉滴注,第1d、第2d各用1次;氟尿嘧啶 $10\text{mg}/\text{kg}$,静脉滴注,第3、8、9d各用1次;阿糖胞苷每日 $3\text{mg}/\text{kg}$,静脉滴注,第3、8、9d各用1次,每3~4周1个疗程。

上述联合化疗方案应连用8个月。此外,在手术及化疗的基础上做自身骨髓移植或同种异基因骨髓移植,也可为这类患儿带来希望。

(四)放疗 放疗在神经母细胞瘤治疗中的作用相对较小,主要用于: 控制不能完全切除的局限化肿瘤及化疗不能完全控制的肿瘤; 对不能做手术切除的肿瘤引起的疼痛或器官功能异常,做姑息治疗; 由于4s临床综合征对一般低治疗量的放疗($400 \sim 800\text{cGy}$)有效,故在4s期患儿可接受放疗,但由于放疗的致癌作用,故临床对4s期患儿,宁愿先试用化疗。

在手术、放疗、化疗的选择上,若各项检查确定可手术完全切除者,则先手术切除;若肿瘤巨大或已有远处转移者,则先做活检,确定诊断,随后即使用强化疗,在转移灶消失,原发肿瘤明显缩小后,再考虑做手术切除肿瘤。

(五)导向治疗方法 导向治疗,可定向地将治疗药物送到神经细胞瘤患儿的肿瘤细胞上,有两种方法: 应用对神经母细胞瘤细胞特异性顺位具有识别作用的单克隆抗体,使其与放

射性核素或药物结合,从而对瘤细胞产生杀伤作用; MIBG 法,即利用 ^{123}I 或 ^{131}I 。碘苄胍(iodobenzylguanidin)的化学结构与去甲肾上腺素相似,因而可为成神经细胞瘤摄取,从而发挥对肿瘤细胞的作用。这两种方法共同特点是特异性高,但缺点是前者在宿主体内可引起抗小鼠 IgG 抗体,因而使单克隆抗体失效,而后者存在使骨髓广泛受累,则放疗引起的骨髓毒性较强。

(六)诱导分化治疗 因在体外培养中,用各种药物可使神经母细胞瘤细胞分化成为成熟的细胞(如成为良性的神经节细胞),促进肿瘤细胞发生凋亡(但在临床上不是所有成神经细胞瘤均可发生诱导分化的),故目前选择性地采用诱导分化疗法治疗某些病例,如 4s 期婴儿病例及强烈化疗或骨髓移植,患儿体内细胞负荷已明显减少后。在维持治疗期应用中最常见的分化诱导因子为:维甲酸、神经生长因子、环单磷酸腺苷(AMP 类似物),但目前临床尚未能证实其效果。

第五节 横纹肌肉瘤

横纹肌肉瘤(rhabdomyosarcoma),是来自横纹肌母细胞的恶性肿瘤,也是小儿体壁最常见的肉瘤。本病可发生于人体的任何部位,即使无横纹肌的部位也可发生。横纹肌肉瘤约占小儿恶性实体肿瘤的 5% ~ 15%,男性略多于女性,40% ~ 77% 发生于 5 岁以前。目前经过联合手术、放疗、化疗的综合治疗,存活率已达 70%。

【病理】

横纹肌肉瘤起源于非节段中胚层、间叶的横纹肌母细胞。这种肿瘤生长很快,易沿筋膜广泛蔓延,界限不清,可达原发肿

瘤很远的部位。横纹肌肉瘤的大体形态、生长速度和组织结构差异很大。

(一) 胚胎型 (embryonal type) 最常见, 约占 65%, 是 5 岁以下小儿横纹肌肉瘤的主要类型。主要由梭形横纹肌母细胞和小圆细胞组成, 可见横纹肌母细胞中的纵向条纹, 头颈部和泌尿生殖系统肿瘤约 75% 属此型, 预后较好。

(二) 葡萄状型 (botryoides type) 又称葡萄状肉瘤 (sarcoma botryoides), 是胚胎型的变异, 瘤表面为所在器官的正常粘膜, 粘膜下即有几层平行于粘膜的密集未分化的短梭形瘤细胞。瘤内富有水肿性基质和扩张的血管, 找见横纹肌的机会极少。本型常见于阴道、子宫、膀胱、鼻咽部及中耳, 几乎均见于小儿, 约半数发生于 2 岁以下。

(三) 腺泡型 (alveolar type) 由横纹肌母细胞和大圆细胞组成。细胞常呈有裂隙的索状, 形成许多腺泡样结构, 处于松疏的粘液样基质中, 细胞中可见纵横向的条纹, 多发生于青壮年的四肢和头颈部。

(四) 多形型 (polymorphic type) 由较大的带状、网球拍状的多形细胞、巨核大圆细胞和多核合体细胞和巨细胞组成。此型在小儿罕见, 仅占 1%, 见于肢体和躯干。

【临床分期】〔美国横纹肌肉瘤研究组 (IRS), 1988 年〕。

(一) Ⅰ期 局限性病变, 肉眼所见肿瘤完全切除 (区域性淋巴结未被侵犯)。

a: 肿瘤局限于原发肌肉和器官。

b: 肿瘤浸润至原发肌肉或器官以外的毗邻组织, 如穿过筋膜层, 但无区域淋巴结转移。

(二) Ⅱ期 肉眼所见肿瘤完全切除, 镜下有残留。区域淋

巴结阴性。

a:指肉眼下完整切除,但有显微镜下肿瘤残留。无区域淋巴结转移。

b:肿瘤局限,完全切除,有区域淋巴结转移。

c:肉眼下原发肿瘤切除,有镜下残留及区域淋巴结转移。

(三) 期 肿瘤未完全切除或仅活检取样,肉眼下有残留肿瘤。

(四) 期 诊断时肿瘤已有远处转移(肺、肝、骨、骨髓、脑及远处肌肉和淋巴结)。

【临床表现及诊断】

(一)好发部位 全身均可发生,以头颈部最多见,占39%,头颈部中以眼眶部最多见,约占12%;其次为泌尿生殖系统,占21%,肢体占18%,腹膜后占7%;睾丸周围、胃肠道、胆道等为相对多见部位。发生部位还与年龄有关,泌尿生殖系统和头颈部以婴幼儿为多见,睾丸周围、躯干和腹腔内脏部位以大龄儿童为多见,眼眶和肢体部位可发生于任何年龄。

(二)无痛性肿块 主要表现为进行性增大、边界不清的无痛性肿块,根据原发部位的不同,症状和体征有所不同。

1. 头颈部横纹肌肉瘤 几乎所有患儿都以肿块而就诊,症状有眼球突出、声音改变、吞咽困难、呼吸困难、咳嗽、外耳道分泌物。常侵犯颅底、颈椎和中枢神经系统,出现上睑下垂、头痛、眩晕、面神经麻痹等表现。在小儿多为胚胎型,耳、鼻及鼻窦则多为葡萄状型。

2. 四肢横纹肌肉瘤 多以局部肿块就诊,肿块位置较深,活动度差,质硬,侵犯神经时,常引起剧烈疼痛和局部感觉减退、功能障碍。患儿多有外伤史,常被误为局部“血肿”,当“血肿”不

消退,反而增大时,应考虑本病。

3. 躯干横纹肌肉瘤 多数位于脊柱旁区和胸壁,前者可发生截瘫,后者常伴胸膜渗出。

4. 腹膜后横纹肌肉瘤 早期常无症状,等到肿瘤增大压迫胃肠道或输尿管引起相应症状时,才引起注意。

5. 胃肠道横纹肌肉瘤 最常见于胆道,症状有乏力、发热、进行性黄疸、右上腹腹痛及右上腹肿块等,常误诊为传染性肝炎。剖腹探查术,可见胆道被葡萄状息肉样组织所充满而扩张,肿瘤向局部蔓延,可侵入肝、胰、大网膜及临近组织。

6. 泌尿系横纹肌肉瘤 最多见于膀胱,症状有血尿、排尿困难、尿潴留、反复尿路感染、尿失禁、下腹部或直肠指诊时触及肿块。女孩可有肿瘤自尿道口脱出。肿瘤可广泛浸润盆腔脏器和转移到腹膜后。前列腺横纹肌肉瘤,多发生于5岁之内,常无疼痛,逐渐出现尿频、夜尿、尿流变细等排尿困难表现,直肠指诊可触及肿瘤,晚期会阴部有肿块突出。

7. 生殖系横纹肌肉瘤 最常见于阴道前、后壁及处女膜,最初可有或无臭味的阴道粘液、血性分泌物,当肿瘤增大,充满阴道时,可见葡萄样肿物自阴道口脱出,排尿、排便困难。

(三) 辅助检查

1. X 射线检查 静脉胆道造影或经皮肝穿刺胆道造影可显示胆道狭窄、阻塞,以估计肿瘤范围、手术的可能性;静脉肾盂造影可发现肾盂积水、输尿管扩张、膀胱内充盈缺损等情况,并有助于与腹膜后其他肿块的鉴别;淋巴管造影,对确定腹膜后淋巴结转移和决定清扫范围有帮助。

2 CT 及 B 超检查 能提供各部位肿瘤的定位、大小、范围、性质(囊性或实质性)及与周围的关系。尤其适用于腹膜后原发灶、转移灶和颅内病灶的检查。

3 放射性核素检查 放射性核素扫描,可发现骨、肝脏等部位的转移灶。

4 脑脊液检查 可发现是否侵犯中枢神经系统及找到瘤细胞,对决定是否行蛛网膜下隙鞘内化疗有意义。

5 病理检查 为确诊依据。可根据情况采用术中快速冷冻切片、针吸活检、电镜检查发现肿瘤细胞中的 Z 带,或免疫荧光检查发现肌凝蛋白,即可确诊。

【治疗】

一经确诊,尽早开始应用手术、放疗和化疗等综合治疗措施。

(一)手术治疗 应根据原发肿瘤的部位及范围来决定。如能完整切除肿瘤,再加放疗和化疗,远较单纯做活检预后好。但实际上肿瘤常侵及临近重要组织,仅有约 20% 可做完整切除。只要不造成严重毁形和功能障碍,应争取对原发肿瘤行广泛的根治性切除,切除范围应尽量包括周围正常组织。

(二)化学治疗 对横纹肌肉瘤应做常规化疗,目的是消除根治术后或镜下切除残余的瘤细胞;特殊部位无法手术时,与放疗联合作为根治手术;巨大肿瘤的术前化疗可使肿瘤缩小,使手术成为可能。根据不同分期,可采用以下方案。

1. 期 术后不做放疗,采用 VAC 方案。

(1)长春新碱(V) $2\text{mg}/\text{m}^2$ (每次不超过 2 mg),静脉注射,每周 1 次,共 12 次。

(2)更生霉素(A) $15\ \mu\text{g}/(\text{kg}\cdot\text{d})$ (每次不超过 0.5 mg),静

脉注射,每3个月1次,每次连用5d,共4个疗程。

(3)环磷酰胺(C) $2.5\text{mg}/(\text{kg}\cdot\text{d})$,口服,从第42d开始,连用24个月。

(4)疗效 3年无复发率和总生存率分别为83%和90%。

2. 期 术后瘤床放疗,并采用以下化疗:

(1)长春新碱 静脉注射,连用6次为1个疗程,共6个疗程,时间不少于48周。

(2)更生霉素 静脉注射,连用5次为1个疗程,在45周内共5个疗程。

(3)疗效 3年无复发率和总生存率分别为66%和72%。

3. 期 化疗采用冲击剂量的长春新碱(每周 $2\text{mg}/\text{m}^2$ 静脉注射)、更生霉素 $[15\text{ }\mu\text{g}/(\text{kg}\cdot\text{d})$,静脉注射,连用5d]和环磷酰胺 $[10\text{mg}/(\text{kg}\cdot\text{d})$,静脉注射,连用3d],每周1个疗程,共4~6周。一旦肿瘤缩小,及时切除肿瘤和区域淋巴结,术后化疗和放疗同期。

4. 期 采用长春新碱、更生霉素、环磷酰胺、阿霉素等,2~3个月后,如有可能,应做肿瘤切除,根据病变程度再决定是否应用放射治疗。

(三)放射治疗 除 期病例不考虑放疗外,其他病例均应放疗,对无法切除的病例可结合化疗作为根治措施。放疗多用于原发瘤术后,必要时包括引流区域淋巴结。也可用于较大肿瘤之术前照射,使肿瘤缩小,便于手术。

1 放射野 应包括瘤床及其周围1~5cm的正常组织。同时应注意周围重要结构的保护。

2 剂量 根据年龄和部位的不同而有所不同,一般不应小于40Gy,每天0.2~0.25Gy,每周5d,于4~6周内完成。

【预后】

本病预后决定于肿瘤的原发部位及分期：Ⅰ期病变长期存活率可达 80% ~ 90%。Ⅱ期病变显微镜下残留而无局部扩散者, 3 年以上存活率可达 70% ; 诊断时已有局部或远处转移者, 其长期存活率则下降至 30%。眼眶及泌尿生殖系的横纹肌肉瘤预后较好, 较大儿童因就诊时多属晚期, 预后较差。

第六节 睾丸肿瘤

小儿睾丸肿瘤发病率不高, 在全部睾丸肿瘤中, 小儿仅占 2% ~ 5%。小儿睾丸肿瘤主要发生于婴幼儿时期, 其中约 60% 发生在 2 岁以下, 80% 以上小儿睾丸肿瘤属于恶性。因此, 对于小儿任何实质性阴囊肿块, 在未明确诊断之前, 均应视为恶性, 予以积极处理。隐睾发生恶性肿瘤机会较正常者高 20 ~ 40 倍, 这可能与睾丸本身发育不良有关, 但婴儿隐睾发生肿瘤的报道极为罕见。

【病因】

小儿睾丸肿瘤的病因迄今不明。一般认为与下列因素有关。

(一) 遗传因素 有人统计, 睾丸肿瘤患者, 其近亲中 16% 左右有肿瘤病史。国外文献亦指出有明显的种族差异。

(二) 隐睾及异位睾丸 隐睾症及异位睾丸与睾丸肿瘤的发生有一定关系, 隐睾患儿的恶变率比睾丸正常下降者高达 30 ~ 50 倍。隐睾或异位睾丸所以产生恶变, 一般认为是与其所处位置及先天性发育不良有关。因为隐睾所在的环境温度较正常高, 可使睾丸发生萎缩, 精子生成障碍, 也可发生癌变, 同时睾丸

位置异常,血供也异常,易致癌变。此外,睾丸先天性发育不良及内分泌失调,在这种基础上也易致恶变。

(三)内分泌障碍和化学因素的影响 动物实验证明,激素与间质细胞瘤的形成有关。有人亦提出,睾丸畸胎瘤是睾丸在胚胎时期,因多种致畸因素的作用而异常发育的结果,其中一个重要因素就是激素的作用。

【分类】

根据肿瘤发生的来源,将睾丸肿瘤分为原发性睾丸肿瘤与继发性睾丸肿瘤两大类。

(一)原发性睾丸肿瘤 来自睾丸组织和支持细胞及基质。分为生殖细胞瘤(germinal cell tumor)和非生殖细胞瘤(non - germinal cell tumor)。

1 生殖细胞瘤

(1)卵黄囊瘤 内胚窦瘤,卵黄癌,婴儿睾丸腺癌,睾丸母细胞瘤,胚胎性腺癌,胚胎性癌等。

(2)畸胎瘤 成熟和未成熟两种。

2 非生殖细胞瘤

(1)支持细胞瘤 支持细胞腺瘤,真性腺瘤,性腺间质细胞瘤,结节性腺瘤。

(2)间质细胞瘤 间质瘤。

(3)结缔组织瘤 包括横纹肌肉瘤,纤维瘤,平滑肌瘤,纤维肉瘤,平滑肌肉瘤。

(二)继发性睾丸肿瘤 往往继发于急性白血病、肾母细胞瘤或神经母细胞瘤,包括网状内皮系统肿瘤与其他癌转移。

【病理】

小儿睾丸肿瘤的病理变化多样,在同一肿瘤内往往有几种

肿瘤组织混杂,因此,对标本应做连续多处切片,以免遗漏其他组织成分。病理学的诊断应指明肿瘤中占多数的组织成分,这对治疗和预后都有重要关系。

(一)卵黄囊瘤 多发生于3岁以前。肿瘤生长在睾丸,为实体性,直径1~8 cm,有完整包膜,生长迅速,表面光滑,也可有结节,质地较硬。切面灰白色,散在有灰黄色区域,或间有粘液样或出血的区域,光镜下形态变异较大,瘤体主要是由星形内皮中胚层细胞形成,团块和疏松网状结构中可见肾小球样小体形成(schiller - dura 小体),在PAS染色阳性的细胞内外,有透明小滴,在固体部分可见大量的透明细胞,以上各种成分在各标本中所占的比例报道不一致,74%病例可找到S - D小体。

(二)畸胎瘤 畸胎瘤系混合性肿瘤,多发生于5岁以前小儿,约占睾丸肿瘤的35%。一般为椭圆形,长3~4cm,通常由不同大小的囊肿所组成,包括3个胚层组织,但绝大多数以外胚层为主,如皮肤及附属结构和神经胶质成分;中胚层包括软骨、平滑肌和骨;内胚层包括胃肠和呼吸系统结构与内皮。可分为成熟性畸胎瘤、不成熟性畸胎瘤及恶性畸胎瘤。

(三)间质细胞瘤 约占小儿睾丸肿瘤的4%,多见于3~6岁。绝大多数为单侧局限性良性病变,无真包膜。肿瘤大小不等,肿瘤直径可由数毫米至3~4cm,呈球形,切面呈黄色或铁锈色,有时有玻璃样变或钙化,质均匀而坚实,镜下细胞呈多形性,排列紧密,细胞核呈稍为不正的圆形,胞质含有脂质或脂褐素,胞质内常可找到嗜酸性棒状结晶,肿瘤缺乏包膜,但可与周围实质相区别。

(四)支持细胞瘤 较少见,属良性,多见于10岁以前,患儿可有乳房发育增生。肿瘤呈圆形或卵圆形,长1~5 cm,色白

或黄,质坚硬,无坏死和出血,肿瘤具有一独特的包膜。镜下可见圆柱细胞呈片状、条索状及管状排列,周围基质是未分化的间质成分或支持细胞。

(五)横纹肌肉瘤 肿瘤生长迅速,极易侵入邻近组织,肿瘤呈分叶状,切面呈灰白色,镜下可见多形细胞,大而不规则,细长且具有多形核。

(六)性腺母细胞瘤 通常极小,许多病例在术时几乎不能辨认,根据有否钙化或纤维化而做出诊断,肿瘤由性索成分所组成,这些成分类似未成熟的支持细胞或卵泡细胞和生殖细胞,呈网状排列,肿瘤具有钙化是其特征。

(七)精原细胞瘤和绒毛上皮癌 在小儿极为罕见,睾丸淋巴瘤肉瘤也少见,但大多数为转移性。

【临床表现】

小儿睾丸肿瘤的主要临床症状是无痛性单侧睾丸肿大,质坚实而无压痛,透光试验大多阴性,用手托起时睾丸有沉重感。因为睾丸肿瘤 15% ~ 25% 伴有鞘膜积液,所以凡透光试验阳性者也不能排除睾丸肿瘤的可能性。

生殖细胞肿瘤无内分泌变化情况,而非生殖细胞肿瘤常有显著内分泌改变。间质细胞瘤有明显的性早熟现象。小儿之 Steotoli 细胞瘤可分泌雌、雄激素,20% 患者可有乳房增生,无明显性征改变。婴儿期肿瘤小而无症状,常呈良性过程。

小儿睾丸肿瘤 80% 以上为恶性,早期即可发生转移,不同病理类型的睾丸肿瘤其主要转移途径亦不相同。卵黄囊和恶性畸胎瘤在早期主要经淋巴道转移,但一定时间后即可发生血行转移。精原细胞瘤只通过淋巴道转移。间质细胞瘤及小儿支持细胞瘤多为良性。睾丸横纹肌肉瘤既可经淋巴道又可经血行转

移。

【诊断】

主要根据阴囊中有质硬、表面光滑之肿块,透光实验阴性。有时阴囊内空虚,而在腹股沟处有硬质肿块,应考虑发生在隐睾的肿瘤。如有腹膜后肿块或锁骨上淋巴结肿大,应疑有肿瘤转移。与内分泌有关的睾丸肿瘤患者出现性早熟现象可帮助诊断。

除病史和体格检查外,下列各种检查有助于进一步诊断。

(一) 甲胎蛋白 (alpha - fetoprotein, AFP)测定作为瘤标,对小儿卵黄囊瘤分期及随访监测都很重要。AFP 是胎儿早期由卵黄囊细胞、近端小肠与肝脏产生,在小儿卵黄囊瘤切除后增高的 AFP 应在 25 d 内降至正常,否则提示有肿瘤残存。

(二) 正常人绒毛膜促性腺激素 (human chorionic gonadotropin, HCG)测定低于 5 U/L, HCG 的半衰期为 45 min ~ 24 h,完全切除肿瘤后 5 d 内,增高的 HCG 应降至正常。HCG 阴性的亦不能完全排除恶性肿瘤。

(三) 超声对睾丸肿瘤的诊断很有帮助,可以显示肿瘤的形态、测量肿瘤大小,良性畸胎瘤常可探及骨组织及囊性病变,并可以初步辨别畸胎瘤抑或卵黄囊瘤。CT 检查用于腹膜后转移瘤。静脉尿路造影可了解上尿路情况及输尿管是否受腹膜后淋巴结转移瘤压迫而向外移位。

【治疗】

对于小儿睾丸肿瘤的治疗,已取得相当明显的进展。睾丸肿瘤多早期发生转移,有怀疑时应尽早施行睾丸肿瘤切除,然后根据其病理检查结果,决定进一步治疗(表 5 - 6)。

表 5 - 6

小儿睾丸肿瘤的治疗方案

类 型	治 疗 方 案
卵黄囊瘤	期:根治性睾丸切除术或加化疗。 / 期:根治性睾丸切除术,腹膜后淋巴结清扫,化疗 2 年,术后放疗
畸胎瘤	根治性睾丸切除术,恶性者加腹膜后淋巴结清扫术
间质细胞瘤和 支持细胞瘤	根治性睾丸切除术,恶性者加腹膜后淋巴结清扫术
横纹肌肉瘤	根治性睾丸切除术,加腹膜后淋巴结清扫术、化疗和放疗
性腺母细胞瘤	睾丸切除加局部淋巴结清扫术

手术前应详细检查腹部、腹股沟和锁骨上淋巴结是否转移。胸部 X 射线检查可作为决定治疗方案的参考。进行睾丸肿瘤切除时应先在腹股沟内环水平结扎切断精索,以减少肿瘤的进一步扩散。对于早期病例,一般行睾丸切除后,并不主张行腹膜后淋巴结广泛清除术,也不主张长期化疗。术后应定期检查血清甲胎蛋白。如果术前检查血清甲胎蛋白升高者,手术切除肿瘤后,甲胎蛋白水平逐渐下降。如果睾丸肿瘤切除后甲胎蛋白仍继续上升或者下降之后又上升,往往提示已经出现肿瘤转移。

放射治疗用于小儿睾丸肿瘤治疗是非常有限的。放射治疗只对精原细胞瘤有效,而精原细胞瘤在小儿又非常少见,卵黄囊瘤对放射线不敏感。

化疗对于非精原细胞瘤较敏感,常用化疗药物为更生霉素、长春新碱、环磷酰胺、阿霉素等,现在亦应用顺铂。

第六章 头颈部疾病

第一节 先天性脑积水

先天性脑积水多见于新生儿及1岁以内的婴儿,故又称婴儿脑积水。是由各种原因导致脑脊液在脑室系统内过多积聚所致,常伴有脑室系统扩大,头颅增大,颅内压增高等临床表现,据国内统计发病率为0.5%。

【病因与分类】

先天性脑积水发病原因较多,一般可分为先天性发育畸形及非发育性两大类。

(一)先天性发育畸形 常见中脑导水管狭窄;小脑扁桃体、延髓及第四脑室疝入椎管;或第四脑室出口的先天性闭塞等引起循环受阻脑脊液积聚,导致脑积水。

(二)非发育性病因 最常见于颅内炎症,新生儿缺氧性脑病有颅内出血,脑膜炎继发颅内粘连、颅内肿瘤等引起的脑脊液循环受阻。其次是各种原因引起的脑脊液分泌过多,脑脊液吸收障碍而引发脑积水。脑积水分类方法较多,我们临床工作中,最常见按脑积水的发生机制分为两类:

1 梗阻性脑积水 指各种原因引起的脑脊液循环通路阻塞、回流障碍,脑脊液积聚引发的脑积水。

2 交通性脑积水 指各种原因所致脑脊液分泌过多或脑脊液吸收障碍引起的脑积水,较梗阻性脑积水少见。

其他分类方法有:按颅内压高低分为高压性脑积水和正常压力下脑积水;按脑积水发生速度分为急性脑积水和慢性脑积水;按脑积水的部位分为内脑积水和外脑积水。

【临床表现】

(一)梗阻性脑积水 出生时头颅大小明显大于正常儿,在生后数周或数月开始,呈进行性头围增大,与全身发育不成比例,同时伴有头下垂,前囟门扩大,张力增高,毛发稀少,颅缝裂开,前额突出,眼球下沉至眼睑下方,呈落日现象,头颅叩诊有破壶音,又称 Macewan 征阳性,晚期可出现精神不振,易激惹,抽搐,眼颤,共济失调,严重可出现生长停滞,智力下降,痉挛性脑瘫,去脑强直,痴呆等。

1 婴儿期 头颅增大虽十分明显,但呕吐等颅内压增高症状因随颅缝开大而不明显,常有尖声哭叫,吸吮困难。

2 儿童期 因骨缝已闭,头颅增大不及婴儿期明显,但颅内压增高明显,头痛、恶心、呕吐等。

(二)交通性脑积水 多以智力改变为主,呈进行性加重,最终发展为痴呆,一般把痴呆、运动障碍、尿失禁称为本病的三联症。

【辅助检查】

(一)头围测量 正常新生儿头围周径为 33 ~ 35cm,当头围明显超出其正常范围或头围生长速度过快时,应高度怀疑本病。

(二)头颅平片 可见头颅增大,颅面大小不相称,颅骨变薄,颅缝分离,前囟、后囟扩大或延迟闭合等。

(三)CT 扫描及 MRI CT 扫描特别是 MRI 检查有助于脑积

水的病因诊断;脑室造影或脑池造影 CT,常能明确诊断是否有梗阻性脑积水。

【诊断与鉴别诊断】

根据生后头围增大,呈进行性加重,与全身发育不成比例,同时伴有颅内高压表现,结合 CT 或 MRI 可以明确诊断,早期脑积水头围测量有一定参考意义。先天性脑积水应与下列疾病相鉴别:

(一)巨脑症 头颅增大,但无脑积水症、无颅内压增高表现,CT 或 MRI 可明确诊断。

(二)婴儿硬膜下血肿 视神经盘水肿,前囟饱满,有外伤史,伤后逐渐表现为颅内压增高表现,CT 扫描可明确诊断。

【治疗】

先天性脑积水要求早期治疗。治疗目的是减少脑室异常扩张,降低对大脑皮质压迫,恢复儿童皮质的正常发育,减少智能障碍。当脑积水长期压迫脑皮质严重萎缩时,即使脑积水治愈,但仍残留智能发育障碍。

手术方法目前可分成三类: 病因治疗:解除造成脑积水的病因,如枕大孔先天性畸形做颅后窝及上颈椎椎板切除减压手术,占位病变切除术等。 减少脑脊液形成,侧脑室脉络丛切除术和电烙术。 分流手术包括侧脑室小脑延髓分流术,侧脑室胸腔分流术,侧脑室膀胱分流术,脑室心房分流术,脑室矢状窦分流术。

此外,还有药物治疗,用于暂时减少脑脊液分泌或增加机体水分排出,但疗效不确定,不宜长期应用。

【脑积水分流术后并发症】

(一)分流管阻塞 造成引流障碍,临床症状再加重。

(二)硬膜下血肿积液 由于脑积水迅速引流使硬脑膜与脑表面间静脉断裂而形成血肿及脑室内脑脊液经引流管周围间隙流到硬膜下腔所致。

(三)脑室内缺血 为分流管损伤所致。

(四)腔静脉血栓形成 为脑室—心房分流常见而严重的合并症,常引起腔静脉阻塞及肺栓塞而致死亡。

(五)感染 为常见的并发症,是术后死亡的常见原因,致病菌以白色葡萄球菌、金黄色葡萄球菌最常见。

【预后】

作者认为,脑积水治疗时,皮层的厚度在 2cm 以上,术后智能多恢复到正常水平;厚度在 0.5cm 以下,术后智能多不能恢复。分流术后 5 年内维持良好者为 45% ~ 70%,而远期效果不理想,而且并发症、合并症较多,因此,先天性脑积水分流效果并不满意。

第二节 脑脊膜膨出

脑脊膜膨出是常见的先天性神经系统发育畸形,是胚胎时期神经管闭合过程中发育障碍引起的颅裂或脊椎裂,使脑脊膜从裂隙中膨出形成囊性肿物,可致肢体瘫痪,大小便失禁,脑积水,痴呆或合并其他四肢畸形。

【病因与分类】

本病的病因尚不清楚,致病因素可能与 X 射线、化学毒物、激素、缺氧、压迫子宫、ABO 血型不合,遗传等有关。

根据病理将本病分为四型:

(一)隐性颅裂或脊椎裂 主要是颅骨或椎管闭合不全,骨

化障碍,骨质缺损,没有脑脊膜或神经组织膨出,缺损部的软组织正常,临床无明显症状,多在颅骨或脊椎 X 光检查时偶然发现。

(二)脑脊膜膨出 神经管闭合完全,脑组织或脊髓位置正常,脊膜从颅裂或脊柱裂处膨出如囊肿,囊内有脑脊液,囊外有正常皮肤覆盖,或表面皮肤变薄,触诊有紧张感,多位于腰骶部正中线上。

(三)脑组织或脊髓膨出 神经管已闭合,有椎弓分裂,脊膜及脑脊髓组织或神经根膨出,内有脑脊液。膨出的腔内有脊髓或神经根存在。患儿多有神经功能障碍或横断性截瘫。

(四)脊髓外翻 脊柱和脊髓完全分裂,椎弓、脊膜、皮肤、肌肉等均缺损,脊髓的中央管裂开暴露于皮肤裂隙之外,呈红色片状肉芽面,肉芽面周围有 3~5cm 宽的膜状组织为脊膜,经常有脑脊液渗出,同时合并下身麻痹、大小便失禁及脑积水。

【临床表现】

婴儿出生后即发现颅骨中线或背部正中有囊性肿物,偶有偏离中线,最常见部位是腰部或腰骶部,有时合并脂肪瘤或血管瘤。多数脑脊膜膨出向背部隆起,少数向腹侧隆起。囊性肿物大部分有正常皮肤覆盖,中央有薄的膜性组织或肉芽肿,触之肿物有囊性,挤压肿物或患儿哭闹时肿物有冲击感。肿物基底部可触到骨缺损。

颅裂脑膜膨出时,膨出在生后几个月内逐渐长大,面部畸形越来越明显,膨出体积较大者,皮肤常有红肿,并发感染时,引起化脓性脑膜炎而死亡,膨出的脑组织表现萎缩,坏死。脑膜和脑膨出,常合并脑发育不全,脑性瘫痪,脑积水,脊柱裂,腭裂,颅小畸形,耳郭畸形等。

脊髓脊膜膨出常有不同程度的下肢神经症状,如麻痹及大小便失禁,常伴有马尾神经症状,如肛门松弛、尿潴留、便秘等。两下肢感觉及运动有障碍、发冷、青紫和水肿,容易发生溃疡。有时常有下垂内翻足或高弓足等畸形,颈部高位的脊髓脊膜膨出出生后不易成活,神经症状很难看到,胸部截瘫可引起髋部的屈曲、外翻和外展,有时呈内收性痉挛。

脊髓外翻为严重的畸形,病儿出生后即见骶部后中线上呈肉芽创面,中央下陷部为裂开的脊髓中央管,脑脊液不断外渗,局部潮湿伴有下肢麻痹,大小便失禁及脑积水。到目前为止,本病尚无治疗方法,绝大部分在生后1周内死亡。

隐性脊柱裂大部分临床上无症状,仅在体格检查中X线上发现脊椎不融合,少数有下肢麻痹,大小便失禁或随年龄增长而出现的神经症状。

(一)X线脊椎正侧位 椎板缺如,椎弓根间距增宽,骨质缺损部位与软组织肿物相连接。

(二)磁共振检查 是目前对神经系统最直观的检查,可发现脊髓、脊神经及脊膜的膨出情况,可发现脊神经本身的病变;椎管内有否肿物以及粘连脊髓低位或末段粘连等,可见脊膜膨出内有否脊神经、神经纤维等,横断面可明确脊膜膨出的类型,有否合并脊髓栓系。

(三)直肠肛管测压及膀胱尿道测压 对判定病儿尿、便失禁的程度和术后恢复情况提供客观指标。

(四)CT扫描 用适宜的骨窗,可确定颅骨或脊椎缺损的部位,并可与皮下血肿、脓肿、血管瘤、上皮囊肿、脂肪瘤等鉴别。

【诊断】

脑脊膜膨出的诊断依靠生后即发现颅骨中线或背部正中有

一囊性肿物,大部分有正常皮肤覆盖,中央有极薄的膜时透光试验阳性。根据典型的临床表现及体征,结合必要的辅助检查,一般诊断并不困难,但应注意患儿是否有其他合并症及神经系统症状,如有下肢主动活动情况及大小便失禁等。

【治疗】

诊断明确后,应及早手术治疗,只要患儿生后无危及生命的严重畸形及儿科病均可在新生儿期手术。若明显有破溃或感染者,应施行急诊手术,对局部有感染者,可应用抗生素控制,待炎症消退后予以手术治疗,对一些有轻度下肢瘫痪、大小便失禁及脑积水者,也应做早期脊膜膨出切除修补术,同时行椎管减压、神经松解和末段切断,以便促进神经功能的恢复。本节主要介绍脊膜膨出的手术方法。

手术方法:俯卧位,采用以囊颈部为中心的梭形切口,尽量保留足够的基底部正常皮肤,紧贴囊肿表面进行分离,达深筋膜及骨缺损边缘为止。选择较薄,靠近囊壁颈部、无神经纤维无囊壁粘连处切开,对粘连的神经纤维谨慎剥离。在松解神经时,严格经蛛网膜表面进行,操作要避免牵拉。解剖囊颈时,应注意保护后根神经、根动脉或血管网,最好在显微镜下操作。松解椎管内的粘连神经,有明显增粗者,直径达2~3cm应予以切断,解除栓系,有利于神经功能的恢复,在神经松解、末段切断后,清除椎管内多余的脂肪及结缔组织,将神经组织还纳入椎管内,剪去多余的硬脊膜,用可吸收线修补脊膜,对囊颈较小者,仅做贯穿结扎或单纯结扎;对囊颈较大者,修剪后连续缝合,确切止血后,做两侧椎旁筋膜瓣膜翻转重叠覆盖在骨缺损处,在缝合皮肤有张力时,游离皮下予以缝合。

术后预防颅内高压,当有颅内压增高的临床表现时应给予

20% 甘露醇 5ml/kg, 如不见好转伴有抽搐、昏迷时, 应在严格无菌消毒下行前囟门侧脑室穿刺, 放液减压, 必要时置管留置固定, 定时开放, 观察头围变化。

【预后】

手术效果与病儿年龄和畸形类型关系密切, 早期手术有助于神经症状的恢复。单纯脊膜膨出预后良好, 而脊髓脊膜膨出, 特别是脂肪瘤者, 疗效较差。神经症状恢复情况见表 6-1。

表 6-1 脊膜膨出术后神经症状恢复情况

神经症状	例数	痊愈	好转	不佳	优良率(%)
大便失禁	19	13	2	4	78.95
尿失禁	21	11	6	4	80.95
脑积水	10	8	1	1	90.00
下肢瘫痪	16	4	2	10	37.50

第三节 颈部先天性囊肿及瘻

颈部先天性囊肿与瘻均由胚胎期的鳃弓裂、咽囊等颈部组织演变而来。

颈部先天性畸形有： 颈下皮样囊肿； 甲状腺囊肿； 外侧鳃源性囊肿； 颈正中裂； 胸骨上窝皮样囊肿； 外侧鳃源性瘻； 颈部软骨附件。

甲状腺舌囊肿及瘻

甲状腺舌囊肿及瘻是颈部常见病之一, 肿块部位在正中线,

表面皮肤完整或有过感染,但未破溃,亦未做过切开引流者称为囊肿;反之囊肿向外破溃者称为瘻。

【组织与病理】

在胚胎早期,甲状腺始基位于咽底部,随着胚胎的发育,甲状腺始基中线沿喉之前向下沉降,构成一条细长的导管。此导管称为甲状腺舌导管。在正常情况下,当甲状腺始基达到正常甲状腺的位置时,甲状腺舌导管逐渐萎缩,最后变成一条实质的纤维素;在发育异常时,甲状腺舌导管未完全闭合,开放部分管壁所衬的上皮细胞发育成长,并分泌粘液,形成囊肿,即甲状腺舌囊肿。甲状腺舌囊肿如发生感染而破溃,形成经久不愈的瘻。了解上述解剖学知识,我们可知未闭的甲状腺导管组织是无法从舌骨上解剖出来的,手术时应切除舌骨中央部分,必要时检查舌骨上方,因为大多数残留导管通向舌盲孔,并需将其切除。

病理学检查:有时囊壁的内皮细胞为变形性上皮细胞,甲状腺舌导管残留部分的内皮细胞多为纤毛状上皮细胞,囊壁或导管壁为结缔组织所构成,其中并无淋巴细胞,这一点与鳃源性囊肿和瘻管不同。少数病例在囊肿壁或导管壁中可找到甲状腺组织,因为甲状腺导管即是甲状腺始基的延续部分。

【临床表现】

甲状腺舌囊肿与瘻绝大多数位于颈中线,一般以舌骨前下方、甲状舌骨膜或甲状软骨部位最多见。甲状舌囊肿一般为大小如核桃仁的圆形肿块,边缘清楚,质软或韧,囊肿较固定不能上下或左右移动,可随伸舌运动而上下移动为其特征。未发生感染的病例,囊肿不与皮肤粘着,无红肿压痛;如囊肿发生感染,可出现疼痛和皮肤发红,向外溃破流出脓性分泌物,以后在囊肿与皮肤间形成一条窦道,该窦道位置在颈部中央或偏一侧,该窦

道形成甲状腺舌管瘻,从瘻口经常排出透明或混浊的粘液,经过一定时期后瘻口可暂时愈合,但不久又破溃,如此可长年累日经久不愈。

【诊断与鉴别诊断】

根据甲状腺舌囊肿及瘻的特点一般可做出正确诊断,但应与下列颈部肿块相鉴别。

皮样囊肿、皮脂腺囊肿 囊块位置较浅,多与皮肤粘连,不随吞咽及伸舌运动,囊内容物有皮脂样物,质地柔软,有时皮样囊肿与甲状腺舌囊肿要在病理切片检查后方能鉴别。

颌下淋巴结炎 颌下淋巴结位置较高,一般位于下颌骨下缘的后方,有时可在口腔或下唇找到感染病灶。

鳃源性囊肿与瘻 多偏离颈中线,位于胸锁乳突肌的前缘,不随吞咽而移动,瘻管沿胸锁乳突肌斜行,向颈内、外动脉分叉处开口于咽隐窝。

鳃源性颈正中裂 从舌骨到甲状软骨下方可见颈部正中有纵行皮肤裂开,长3~5cm,宽达数毫米,表面有湿润的红色内膜附着,有时颈正中裂处有向上行的纤维束,分别固定于两侧的颈结节。

【治疗】

甲状腺舌囊肿诊断明确后,原则上应早期手术切除,以免囊肿感染后给手术切除带来困难。

手术切除要点:手术取横切口,通过瘻管注入少许美蓝液,以指示瘻管走行的方向。由于瘻管细窄、脆弱,分离时强烈牵拉会使瘻管折断,为瘻管的完整切除带来困难,瘻管多通过舌骨的中央,应切除舌骨中段,切断的舌骨不必缝合,靠近舌骨的切断肌肉缝合数针后放置橡皮引流片,全部切除囊肿和瘻管是治愈

甲状腺舌囊肿的基本条件,保留与瘻管相连的舌骨中段和舌骨以上的管壁是瘻管复发的主要原因。

【手术并发症】

手术并发症有切口感染,血肿及瘻管复发,误切异位甲状腺而致粘液性水肿等。

复发的主要原因是瘻管切除不彻底,手术关键是舌骨中段切除并将其周围附着和肌肉一并结扎切除。如术后复发或切口经久不愈合,经常有少量分泌物外溢,表明仍有瘻管残留,必须再次手术治疗。

误切舌骨下异位甲状腺 甲状腺舌囊肿或瘻切除术中可见甲状腺组织,甲状腺仍在原来位置,少数病例在舌骨部或下方存在惟一的甲状腺异位组织,如将其切除则可引起严重的甲状腺功能减退。防治措施:术前疑为异位甲状腺时应行B超或甲状腺扫描,术中如发现为异位甲状腺,应行活检;如术中已经将甲状腺血运完全切断,活检证实为甲状腺时,有报告立即行大腿肌肉内甲状腺薄片自体移植,可减轻术后甲状腺功能低下,但仍须终生口服甲状腺素片。

鳃源性囊肿及瘻

鳃源性囊肿及瘻又称颈旁侧型先天性囊肿及瘻,较甲状腺舌囊肿及瘻少见。

【胚胎与病理】

鳃囊肿和瘻的来源是由第二鳃裂未完全退化的遗留组织发育而成,向外开口时即成鳃瘻,下端闭合无开口即成囊肿,偶尔第一鳃裂亦可残留,所以形成瘻管的位置外口多在胸锁乳突肌前缘,下颌角附近,舌骨水平以上。内口进入外耳道软骨部,第

三鳃裂形成囊肿或瘻管则更少见,若有,则外口位置很低,接近或在胸骨柄处,内口在舌骨下方的咽部,临床实践证明,颈部鳃源性囊肿及瘻管多开口于胸锁乳突肌前缘中下 $2/3$ 附近,舌骨水平以下,经舌咽神经的上方,穿过颈内、外动脉之间而进入扁桃体窝。

鳃源性囊肿和瘻管的表层为复层鳞状上皮细胞,其中可见毛囊、皮脂腺和汗腺,部分囊肿和瘻为内层柱状上皮细胞,与呼吸道上皮相同。囊壁和管壁为结缔组织所构成,其中混杂有许多淋巴组织,后者排成淋巴小结,壁内还有肌纤维。

【临床表现】

鳃源性囊肿多发于 10 岁左右或青年时期,囊肿多位于胸锁乳突肌中上 $1/3$ 与颈内、外动脉之间,囊肿多为圆形肿物。界限清,直径一般 $2 \sim 3\text{cm}$,质软,不活动,可缓慢增大,偶尔亦有少量粘液从皮肤上极细的小孔排出,细菌侵入而致囊肿发生化脓性感染。

鳃源性瘻较鳃源性囊肿多见,一般认为,单侧瘻占 90% ,双侧瘻仅占 10% ,瘻孔较囊肿的位置低,多在胸锁乳突肌前缘下 $1/3$ 的部位,瘻孔在出生时即可出现,直径不超过 $1 \sim 2\text{mm}$,从瘻孔处间歇地排出粘液性的透明液体,合并感染可排出脓液。

【诊断与鉴别诊断】

根据囊肿与瘻的位置、性状、瘻管进行的方向,一般均能做出正确诊断。但需与以下疾病加以鉴别。

颈部囊性淋巴管瘤 囊性淋巴管瘤的原发部位在胸锁乳突肌的外侧,鳃源性囊肿位于胸锁乳突肌内侧。

颈部结核性瘻管 结核性瘻管有较多脓窦,窦道排出碎屑状干酪化物质,瘻管周围有较多肿大的淋巴结,淋巴结相互粘连

成团,正常儿童颈部淋巴结亦可为长圆形,约1cm大小,有弹性,无炎症表现,以后可逐渐消退,相互不粘连,应与淋巴结结核相鉴别。

【治疗】

本病可在病儿2岁后手术,术中注意预防损伤附近的血管和神经。

手术要点:胸锁乳突肌前缘斜切口,可以获得广泛暴露,解剖方便,但切口疤痕影响美观,现多主张取颈部横切口,瘻管在皮下穿过颈浅筋膜和舌骨大角外侧,然后转入深层,穿过颈内外动脉之间而达到咽壁,相当于扁桃体窝处。解剖应清晰慎勿损伤舌下神经,当进入深层时,要求助手将手指插入口内,顶起扁桃体处的咽壁,这样有利于暴露瘻管的末端,许多病例瘻管是达到咽壁才终止的,在接近咽壁处将管道的根部结扎,并用苯酚点灼残株,以防复发,防止复发的关键在于切除整个瘻管或囊肿上极联附的瘻管直到咽壁。

第四节 甲状腺瘤及囊肿

甲状腺腺瘤及囊肿根据病理类型分为五种:滤泡型腺瘤,由大小不等的滤泡构成,内含粉红色的胶状体,间质常有充血、出血和水肿;胎儿型腺瘤;胚胎型腺瘤;嗜酸粒细胞腺瘤;乳头状腺瘤。

【临床表现】

绝大多数患儿在颈中线甲状腺部位出现一类圆肿块,边缘清楚,质韧,不与周围组织粘连,随吞咽运动而上下移动,无痛,平时无任何不适感。当肿物较大,可压迫喉部,产生吞咽及呼吸

困难。

【诊断】

根据临床表现及相关的辅助检查可做出明确诊断,但应注意与甲状腺癌、单纯性甲状腺肿加以鉴别。必要时行 B 型超声、核素扫描检查多可明确肿瘤的部位、大小及其性质。

【治疗】

甲状腺腺瘤及囊肿属良性病变,生长缓慢,但亦有一定的恶变率,故一旦确诊应行手术切除,一般只需将肿瘤摘除,如有多个结节局限于一叶者,可将该叶切除,切除组织必需行病理检查。

第七章 胸部疾病

第一节 漏斗胸

漏斗胸(funnel chest, pectus excavatum)又称为胸骨凹陷畸形,是常见的胸骨畸形。1977年 Ravitch 报告出生活婴的发生率为 $1/400 \sim 1/300$,男性较女性多见,男女比例为 4:1。其特征是从胸骨柄开始向下向背侧倾斜,胸骨连同肋骨向内向后凹陷,呈舟状或漏斗状,胸骨体剑突交界处凹陷最深,有时两侧不对称,胸骨向右旋转。

【病因】

漏斗胸的病因学研究目前仍没有定论。漏斗胸可作为某些综合征的一部分,如 Marfan 综合征, Prune - belly 综合征, Pierre - Robin 综合征等。漏斗胸可单独存在,此类型多见。其病因有如下几种学说:

(一)膈肌中心腱缩短 虽然该学说能直观地解释漏斗胸的形成,但手术中并未发现缩短的中心腱,影像学结果也不支持,与临床表现也不符合,所以该学说的支持者很快减少。

(二)呼吸道梗阻 如果呼吸道存在梗阻,因吸气性呼吸困难而用力吸气,长时间会形成漏斗胸。但多数呼吸道梗阻患儿并没有发生漏斗胸,漏斗胸的患儿也不一定存在呼吸道梗阻,这

说明呼吸道梗阻只是形成漏斗胸的一个诱因。

(三)部分前方膈肌肌肉纤维化 Brodtkin 于 1953 年提出,但不能解释一些临床表现,只是形成漏斗胸的部分原因。

(四)骨及肋软骨发育障碍 目前虽然未获得漏斗胸患儿肋软骨和胸骨发育不良的直接证据,但也发现肋软骨的生化检测异常,光镜下观察有异常,软骨胶原精氨酸序列发生了突变。

(五)结缔组织异常 因漏斗胸常合并骨骼肌肉系统的疾病,特别是近来发现漏斗胸患儿皮肤成纤维细胞胶原合成异常,提示漏斗胸患儿存在全身结缔组织疾病的可能。

(六)漏斗胸有一定的遗传因素 11% ~ 37% 的患儿有家族史,漏斗胸与免疫功能下降有关。漏斗胸是由维生素 D 缺乏症引起的说法不成立。

【临床表现】

由于漏斗胸畸形自出生后逐渐加重,所以在婴儿期可不甚明显。幼小儿自觉症状少,稍大儿童才可能出现呼吸和循环系统的障碍,但畸形较轻者,可无明显症状。多数婴幼儿漏斗胸是无症状的。

呼吸系统的影响是肺活量的减少、残气量增多,反复出现呼吸道感染的症状,尤其是活动时气喘。循环系统的障碍是呼吸困难,脉频,心悸等症状。体征是胸廓畸形,伴有颈前屈,轻度驼背,腹部突出。

特别值得重视的是年长儿由于胸廓畸形而产生的心理障碍,变得性格内向,严重者精神忧郁而导致精神失常。

【诊断】

本病通过外观检查即可诊断。即胸骨、肋骨凹陷,腹部前凸,颈肩前倾、驼背,年长儿可有脊柱侧弯。但需对漏斗胸的程

度、心肺功能和患儿心理精神状态做出全面评价。

(一)漏斗胸的程度

1 漏斗胸的容积 病儿仰卧位,用注入漏斗部位的水量来表示。

2 漏斗胸指数 $FI = (a \cdot b \cdot c / A \cdot B \cdot C)$ 。其中 a:凹陷的纵径;b:凹陷的横径;c:凹陷的深度;A:胸骨的长度;B:胸廓的横径;C:胸骨角至椎体的最短距离。 $FI > 0.3$ 为重度; $FI < 0.2$ 为轻度; $FI = 0.2 \sim 0.3$ 为中度。

3 胸脊间隙 胸骨与脊柱的距离 $L > 7\text{cm}$ 为轻度, $L = 5 \sim 7\text{cm}$ 为中度, $L < 5\text{cm}$ 为重度。

(二)胸部摄片 正位片显示肋骨平直,前肋向前下方急剧倾斜下降;侧位片显示胸骨下端明显向后凹陷,脊柱有侧弯,心影向左移位,膈肌位置正常。

(三)肺功能 用力呼气量和最大通气量明显减少。但是小儿不能很好地配合此项检查。

(四)EKG 提示心脏移位。

(五)CT 更准确地了解畸形的程度,对术前及术后畸形改善情况能清晰显示,并可判断手术效果。

【治疗】

(一)手术适应证

1 美容及心理需要。胸部外形不正常,患儿有消极自卑心理,一般应在学龄前予以纠正。

2 有呼吸功能不全、活动受限和反复呼吸道感染者。

3 漏斗胸合并其他心脏畸形,可同时矫正。

4 手术时间,1~2岁有明显畸形者,即可手术矫正。最佳手术年龄为2~5岁,此时畸形局限在肋软骨,肋骨受累较小,且

尚未形成继发性脊柱侧弯。

5 手术治疗的指征一般为 $FI > 0.25$; 漏斗胸凹陷深度 $> 2\text{cm}$; 或置水容量 20ml 以上。

(二) 手术治疗的目

1 矫正畸形, 预防畸形所致的心理障碍。

2 矫正畸形, 纠正已有的症状或预防症状的发展。

(三) 治疗方法 漏斗胸的治疗方法较多, 过去使用的胸骨翻转法因损伤过大已不被大多数小儿外科医师所采用。目前国际上被多数学者采用的是 Ravitch 手术。近年来, 随着技术设备的不断改进, 漏斗胸的手术治疗更趋向于微创手术, 其中典型的代表是 Nuss 手术。

1 Ravitch 手术 1949 年由 Ravitch 报告, 取前胸纵形切口(男)或横形切口(女), 切开皮肤和皮下后, 胸骨前中线切开深达骨膜, 两侧胸大肌向外侧翻转, 以暴露全部肋骨、腹直肌及肋弓处腹肌, 切断并转移, 术后再修复原形; 行肋软骨切除, 保留骨膜, 完整修复缝合骨膜; 胸骨后钝性推开两侧壁层胸膜, 第二、三肋软骨无畸形时予以斜行切开; 胸骨截骨, 修剪胸骨, 年长儿或 Marfan 综合征者, 常须在胸骨下置 Kirschner 针; 纵隔胸骨后置引流管。这样使胸骨及前胸壁上举抬高纠正畸形。该手术的优点是效果可靠, 一般矫形效果满意。缺点是手术创伤较大, 皮肤切口较长; 手术后有气胸、血胸、感染、支架断针、术后前胸不平整、复发等并发症。

2 Nuss 手术 是微创治疗漏斗胸的方法之一。1998 年由 Donald Nuss 首先报告, 是不切除也不切断肋软骨, 通过植入强力金属棒来支撑凹陷的胸壁达到矫形的目的。该手术要点是: 术前根据患儿胸廓选择恰当弧度的金属棒, 术前两天应用抗生素,

全麻肌松下手术。两侧胸壁切口,选择好肋间隙,进入 30cm 长的 Kelly 弯钳,通过胸骨后至对侧,并适当扩大隧道,经导引带导入 1.5cm 宽 2cm 厚的金属棒,此时金属棒的弧度凹面向前,待调整好位置,注意考虑到胸骨的压力,再适当调整金属棒于矫枉过正位。应用持握器(Vice grip)将金属棒翻转 180°,使其凸面向前,从而将凹陷的胸骨支撑到达前胸满意的位置。必要时用同样的方法放置第二金属棒。牢固固定金属棒的两端,如果不稳定,可增加 2~4cm 的横行棒连接固定两根金属棒。手术后终末正压通气,消除气胸,逐层缝合切口,术后确定无气胸,手术后应用镇静剂以防脱棒。逐渐活动,两年后全麻下取出金属棒。Nuss 手术报告以来,有许多作者报告了应用该手术治疗漏斗胸的经验,其适应证和禁忌证尚需进一步探讨,据报告对称性或合并扁平胸的漏斗胸应用 Nuss 手术效果较好。手术后脱棒、复发、气胸等并发症均有报告。与传统 Ravitch 手术效果的比较,尚需更多的临床验证。

第二节 鸡 胸

鸡胸(chicken breast, pectus carinatum)是胸骨向前方凸起的一种畸形。按照胸骨和肋骨解剖关系畸形范围,分为两型。

型凸胸:胸骨两侧肋软骨呈深凹陷状,胸骨整体向前隆起,剑突指向背部,胸骨的纵切面为直线状或弓形,多在剑突附着部凸起最明显,第 4~8 肋软骨或与其相接的肋骨前端亦向内弯曲。

型凸胸:胸骨柄、胸骨体上部及上部肋软骨向前方突出,自胸骨体中部到下部向后凹陷,又自胸骨体下部连同剑突向前方,胸骨的纵断面大致呈“Z”字形,在胸骨凹陷部的肋软骨亦

向内倾斜凹陷,颇似漏斗状,故此型亦称漏斗胸的亚型。

【发生率】

鸡胸的发生率较漏斗胸少,以男孩多见,男女比例为 3 : 1。

【病因】

与遗传因素有关,约 1/4 伴有家族史。先天性肋软骨过度生长,致使胸骨的中央部向前方突起,同时与肋软骨接合部发生弯曲下凹,膈肌各部位发育异常,剑突上的膈肌牵引力以及胸壁的异常肌肉及剑突之间的异常肌束的牵拉等,可能是造成胸骨前凸的原因。

【临床表现】

鸡胸多在学龄期之后才注意到,发生心肺受压症状者较少,只有严重者出现症状。由于胸骨两侧深沟状凹陷,严重影响肺叶扩张,是造成肺内感染和支气管扩张的原因;若胸骨体前凸,两侧肋骨和肋软骨延长内陷,造成胸腔体积缩小,产生心脏或肺压迫症状,严重者有心肺功能不全的临床表现,易出现疲劳、反复上呼吸道感染、支气管喘息症等。另外,值得重视的是由于胸壁的异常形态,容易造成儿童心理障碍。

【诊断】

根据其特殊的体征,诊断并不困难。为进一步确诊了解病情,应进行心、肺功能检测。X 线检查可进一步了解心、肺与胸壁之间的关系。症状减轻但患儿心理影响较明显者,应予以充分的评价。

【治疗】

鸡胸患儿多数症状轻微,若对心理无明显影响,常加强扩胸锻炼,多可好转或自愈。有症状或美容需要者,多需手术矫治。手术矫正的方法是切开两侧肋软骨骨膜,切除一段畸形的软骨,

重塑胸廓。有学者采用胸骨压迫器治疗鸡胸,该方法是根据胸骨前凸的情况佩带合适的器具,然后调节微调螺旋杆,使胸骨前凸畸形消失,取得一定疗效。

第三节 乳腺发育异常

在胚胎第9周时,除位于锁骨中线第5肋间的一对乳腺能保留并得到进一步的发育外,其余的乳腺始基均发生退化。在乳腺发育过程中可因各种因素导致发育异常,形成多种畸形。在小儿年龄段,男孩和女孩乳腺发育异常或疾病均无十分严重的病变,但是以下几种情况往往引起患儿及家长的担忧。

一、乳腺缺如和多乳头症(absent brasts and multiple nipples)

乳腺缺如非常少见,通常为一侧,多数合并局部其他组织的缺如,如肋骨、胸肌缺如或发育不良。多乳头症可发生在腋窝前线的任何部位。副乳腺发生更为多见,通常生长在腋窝。男女均可发生,女性多见。根据腺体发生的形态可分为两种类型,完全型:具备腺体、乳头,只是体积小;不完全型:不具备完整的乳晕、腺体、乳头,只有腺体存在。无论哪种类型,副乳腺应尽早手术切除。

二、新生儿乳腺(neonatal enlargement of breast)

由于母体催乳素的作用,经胎盘或经哺乳的作用,会影响新生儿,导致乳腺增大。一般在生后3~4d乳头下出现1~3cm的硬节,男孩女孩均可发生,如果不予特殊处理,1周后多数会消失,故一般不需要治疗。但是如果明显增大,提示感染发生,则需要慎重处理。在女性,如果发生乳腺增生而局部形成脓肿,需

要在乳头周围切开小口予以引流,以防破坏更多的乳腺组织。因为新生儿乳腺比乳晕还小,应避免损伤乳芽和错误地将乳腺切除。

三、性早熟(precocious puberty)

性早熟虽然少见,但是发生年龄最早可在 12 ~ 18 月的女婴。如果出现双侧乳腺发育、伴有月经应考虑下列疾病的可能:卵巢肿瘤、肾上腺肿瘤,此类称之为假性性早熟。而特发性、下丘脑病变等原因导致的性早熟,称之为真性性早熟。治疗应依据病因而定。特发性真性性早熟除最终身高不如正常人外,对患儿不会造成其他损害,但必须加强教育和保护。

四、青春前乳腺增生(premature hyperplasia)

通常发生在 7 ~ 9 岁,有时发生在 5 岁左右。表现为单侧或双侧乳房发育,在乳头下有 1 ~ 2cm 直径的圆盘状结节。通常并无症状,仅是偶然发现。有时表现为胀痛,可能是触摸或焦虑所致。并没有出现其他青春发育的征象。最值得注意的是不能进行活检,因为活检就等于行乳房切除术。

本病只通过临床征象即可确诊,勿需其他检查方法。这不是青春期早熟表现,因为此儿童月经初潮的年龄并不提前,乳腺会恢复到正常。如果一侧乳房出现增生,另一侧多数在 3 ~ 12 月出现类似的情况,直到青春期到来之前乳腺的大小保持不变,勿需治疗,明确地解释该病是一生理过程,避免活检甚至切除带来的严重后果。

五、青春期“乳腺炎”(pubertal “ mastitis ”)

男孩女孩均可发生。在女孩发生时多数有触痛、不适,并可触及乳腺内颗粒样结构,乳头处分泌浆液性渗出物,多数累及一侧乳腺,为一过性表现。在男孩表现为乳头下圆形乳腺小叶下

的肿块,可为单侧,亦可双侧,此时年龄在 12~14 岁。无论男孩还是女孩,均为短暂表现,不需治疗。

六、男性女性型乳房(gynaecomastia)

多数发生在成年前期肥胖者,可能是假性乳房肥大,是单纯皮肤下脂肪构成。

对消瘦者乳腺肥大如女性者,需进一步检查外生殖器、染色体、尿中胆固醇类激素、尿道镜检查或性腺活检,甚至腹腔探查。

男性女性型乳房可由雌激素治疗所致,多数病例原因不明。如果影响美观、导致心理影响,可行乳房切除术。一般不应用标准的乳腺下弧形切口,因为术后疤痕很类似原乳房的轮廓。如果乳房不是太大,应在乳晕半周切口,以切除乳腺。

第四节 先天性肺囊肿

先天性肺囊肿(congenital lung cyst)是指肺内支气管囊肿,是肺先天性畸形中最常见的一种,可以单发,也可多发。本病发病率较低,约 4‰。

【胚胎发生学】

胚胎第 4 周后,原始前肠开始分隔成喉气管与食管,分离出来的支气管组织形成异常的囊性组织;支气管树发育过程中发生障碍,使肺芽分支发生畸形,而多数是邻近肺泡的细支气管出现畸形,在发育不良的基础上,部分支气管由于炎性渗出,阻塞了支气管,肺实质中肺泡增多而最后形成囊肿。

【病理分类】

以囊肿数目分类:单发性肺囊肿、多发性肺囊肿; 以囊肿内容分类:含气性囊肿、含液性囊肿、气液混合性囊肿; 以囊

肿是否与支气管相通分类:开放性囊肿,与支气管完全相通;闭合性囊肿,与气管不通;张力性囊肿,呈活瓣样囊肿,张力大。

【临床表现】

先天性肺囊肿症状主要是呼吸窘迫,发生较早,并且症状发生较紧急或甚危急。肺囊肿与支气管相通很容易发生感染,则表现为发热、咳嗽、气促、发绀等呼吸道感染症状,严重者出现咯血。感染可反复发作,迁延不愈。若是张力性肺囊肿,由于囊肿逐渐增大,压迫临近组织,甚至出现纵隔疝、纵隔移位,则出现明显的气促、发绀,不能平卧,若未及时处理,可危及患儿生命。而在较小肺囊肿,特别是未与支气管相通,无感染者,可无明显症状。

在严重病例,可发生在新生儿生后几日,由于囊肿巨大而出现患侧肋间隙增宽,胸廓饱满,叩之鼓音。而症状较轻微者,肺囊肿较小,可无明显体征。

X线检查是最有价值的诊断手段。普通X线摄片或CT扫描可清晰显示病灶的位置、大小、边界、是否含液体及气体等。

B超、MRI检查可显示囊肿内液体及血管是否长入,有助于区别肺隔离症。

【诊断】

反复呼吸道感染或迁延不愈的肺内感染及新生儿呼吸窘迫表现者均应怀疑是否有肺囊肿。X线检查进一步确定胸内是否有圆形或椭圆形阴影,呈束状,边界光滑,压迫周围肺组织。

肺囊肿一旦感染,与肺脓肿、肺气胸、肺炎较难鉴别。连续动态观察X线表现可帮助诊断。

【治疗】

小儿先天性肺囊肿确定诊断后,应及时治疗。应在控制炎

症后及时手术。

开胸手术不受年龄限制,手术应尽量保留正常的肺组织,可行囊肿摘除或肺楔形切除。囊肿位于肺段可行肺段切除,超过肺段可行肺叶切除。经胸腔镜微创手术切除肺囊肿已有成功且成熟的经验,手术效果同开胸手术。位于气管或气管旁的小囊肿,应用穿刺抽吸治疗,效果良好。

第五节 隔离肺

隔离肺(pulmonary sequestration)是以血管异常为基础的胚胎发育缺损所造成的肺先天性畸形。发生年龄在新生儿到18岁之间多见,13岁以下占80%。肺隔离症分为叶内型和叶外型两种。

叶内型隔离肺(intralobar pulmonary sequestration)

隔离肺组织发生于正常肺叶内,与同叶肺组织有同一脏层胸膜。

【病因学】

目前有两种截然相反的学说:一种学说认为,肺隔离症叶内型是先天性发育异常,是胚胎的前原肠、额外发育的气管和支气管肺芽接受体循环的供应而形成无功能的肺组织团块,此副肺组织发生于胸膜发育前,被一起包入了毗邻的正常肺内。另一种学说认为,是一种后天性病变,其发病病理过程是已有的支气管和纵隔动脉增生,在有反复发生支气管阻塞和远端感染的情况下,感染的肺段与附近的正常肺组织隔离,肺韧带内出现侧支动脉供应此感染肺段。有人认为,肺隔离症应包括有异常血供的正常肺和有正常血供的异常肺。

【临床表现】

叶内型隔离肺是较少见的肺疾病,临床缺乏特异性表现,常被误诊为肺部其他疾病。早期多无明显症状,新生儿期不会出现症状,很少发生在儿童期,较多在青少年时出现症状。男性略多于女性,左侧多于右侧。很重要的是绝大多数病变位于内基底段和后基底段,相关畸形少见。

临床特征是肺部反复感染并伴有咳嗽、咳痰、咯血和低热。感染是由于隔离组织与支气管相通,此交通可以一开始就存在,也可以是后来与毗邻正常肺实质联通。所有病变都含有一个或多个囊,并有广泛的纤维化、慢性炎症和血管硬化。所以应强调反复下叶肺炎应考虑叶内型肺隔离症。

叶内型肺隔离症动脉血供来自体循环,74%来自胸主动脉,18.7%来自腹主动脉,3.2%来自肋间动脉,肺韧带动脉也可能作为供血来源。双侧叶内型隔离肺亦有报告。

胸片检查表现为下肺叶的肿块或浸润征,多位于内基底段和后基底段,可能有液平面的囊性结构。强化CT已成为主要诊断手段,但很难确定异常血供和静脉回流。MRI可显示叶内型隔离肺的体循环供血动脉。支气管镜和痰培养以及支气管造影意义不大。动脉造影检查可以视患儿病情决定。可行消化道钡餐检查以排除与食管或胃的交通。

【治疗】

有症状的病儿由于合并感染或曾有反复感染史,故均应行肺叶切除术。在切除肺叶炎症性疾病的手术中,均应考虑到叶内型肺隔离症的情况,以及是否存在与胃肠道交通的可能性。无症状者亦应尽早手术,可争取保留更多的肺组织。意外切断异常供血动脉,因为动脉断端可能回缩进纵隔或膈下,而导致严

重后果。本症经恰当治疗,预后良好。

叶外型隔离肺(extralobar pulmonary sequestration)

是指某一肺段组织具有独立的胸膜,常称为副肺或副肺段,与正常组织分离。此型多发生于后膈肋角处,膈肌与下叶之间,也可发生在纵隔、心包内、膈下,大多发生在左侧,比叶内型更少见。

它是一种确切的先天性病变,男性多于女性。与叶内型不同,50%的叶外型病人合并有其他先天性异常,如先天性膈疝、先天性心脏病、膈肌或肺畸形。其供血来源最常见于胸主动脉或腹主动脉。

叶外型肺隔离症由于与正常肺间有胸膜相隔,没有呼吸功能,多数没有症状。较大的肺段隔离症,引起新生儿或婴儿呼吸窘迫,大多数在生后几个月内出现症状,常在新生儿膈疝修补术中被发现。

X线片上表现为密度均匀的肺组织包块,与气管、支气管不连,特点是为三角形,尖部指向肺门。CT可明确病变部位,强化扫描或动脉造影可发现供血动脉。必要时排除纵隔肿瘤。

手术目的是切除整个隔离肺叶,术中确切结扎异常供血血管。若合并其他畸形,如膈疝、漏斗胸等可一并完成手术。

第六节 食管裂孔疝

食管裂孔疝(hiatus hernia)是一种先天性发育异常。主要病理为膈食管裂孔扩大,环绕食管的膈肌脚薄弱,致使腹段食管、贲门和胃底随腹内压增高经宽大的裂孔而进入纵隔,从而导致不同的临床症状。

【病因与病理】

本病并不少见,随检测技术的提高,使本病的确诊率逐年上升。

由于先天遗传和环境因素,使食管周围韧带、组织结构的弹性减退,左右膈肌角肌纤维发育障碍,失去正常的钳夹作用。膈肌裂孔开大,特别是膈食管韧带与食管周围失去紧密接触的关系,而变为松弛,腹腔食管失去控制变成无稳定性。当膈肌运动时,腹腔食管由于活动性强,可向上突入胸腔形成疝。食管和胃小弯的纵轴所成的夹角称为 His 角,正常呈 $30^{\circ} \sim 50^{\circ}$ 锐角,此角的形成是由于胃肌层表面有一层强壮的悬带,又称胃悬带,它从胃小弯远端沿胃小弯上升到贲门,在贲门前分裂包绕贲门的前后面,在胃底和贲门间的贲门切迹处会合。

临床上根据食管裂孔开大的不同程度及食管胃疝入胸腔的多少,分为滑动性疝、食管旁疝和混合性疝。

滑动性食管裂孔疝是指膈食管韧带、膈肌角、胃悬带发育不良变得松弛,食管裂孔开大,腹腔食管、贲门和胃底当卧位时或腹内压增加时,依次疝入膈上。当腹内压减低或胃空虚直立时,食管、贲门位置正常。His 角变钝、腹腔内食管变短、食管下端括约肌失去括约功能等,多伴有胃食管反流(GER)。食管粘膜受胃酸刺激,可产生食管粘膜的充血炎症反应,甚至发生溃疡出血;严重者形成食管炎及周围炎,最终使食管纤维化,导致疤痕性狭窄。有时反流物进入气管造成误吸,反复出现呼吸道感染,新生儿甚至造成窒息死亡。

食管旁疝是指胃大弯与部分胃体沿贲门及幽门长轴方向突向食管后方以达膈上,形成胃经食管裂孔的疝。因贲门位于膈下,His 角不变,腹腔段食管保持一定的长度,因此,没有胃食管

反流现象。

食管裂孔明显开大,贲门、胃底可以在食管裂孔上下滑动,同时胃底疝入胸腔,并可发生胃扭转达胸腔,临床上称之为巨大疝。

【临床表现】

部分小型的滑动性疝可无临床症状,但因多发生在婴幼儿,临床表现多样化,儿科医生应重视本症。

(一)呕吐 呕吐是最常见的症状,占 80% ~ 90% 以上,可发生在生后 1 周。常以平卧和夜间为重,有时轻微呈现溢奶状,严重者呈喷射状,可为胃内容物,伴有胆汁,甚至出现呕血。

(二)呕血、便血 呕吐严重者除呕吐咖啡样物外,还出现呕血,柏油样大便和黑便,可导致贫血、生长发育受影响。

(三)咳嗽、气喘等呼吸道感染症状 由于 GER 往往造成误吸,结果反复出现上呼吸道感染症状,可反复发作不能治愈。

(四)吞咽困难 滑动性疝食管炎逐渐加重,炎症已侵到肌层,使食管下端纤维化,结果造成短食管,贲门、胃底疝入胸腔,且出现食管狭窄。早期抗炎治疗可好转,晚期不能进食,呕吐白色粘液,为食管重度狭窄表现。

(五)食管旁疝 由于胃排空不良造成潴留性胃炎、溃疡、出血。胃扭转过久发生嵌顿,出现梗阻症状,胸骨后疼痛、胸闷、呼吸急促以至严重胃坏死的症状。

(六)食管裂孔疝反复有症状者 多表现为营养状况差,贫血貌,甚至上腹部腹膜炎表现。

【诊断】

在了解食管裂孔疝的病因、病理及临床表现后,凡有频繁呕吐并影响生长发育的病儿都应想到本症。进一步确定诊断需做

以下辅助检查。

(一)X 线检查 是主要的手段。可全面了解食管和胃的形状、位置、食管裂孔大小、胃蠕动改变等。

(二)胃镜 对其食管和胃的病理改变及轻重有重要意义。可直接观察食管粘膜的外观、充血、水肿、糜烂、出血、狭窄等。还能观察贲门、胃的情况。

(三)T99mC 核素扫描 可确定食管裂孔疝的类型,还可以准确判断 GER 的程度。

(四)24 小时 pH 动态监测 对判定 GER 及是否有碱性反流,对术式的选择及预后判断有十分重要的意义。

(五)食管测压 是诊断食管裂孔疝合并 GER 的一个客观指标。

【治疗】

(一)婴幼儿滑动性食管裂孔疝可随患儿的生长发育好转,故可采用保守治疗,应保持立位,稠厚饮食。

(二)对非手术治疗无效的滑动性疝或其他类型应采用手术治疗。

对术前经检测无 GER 者可单纯行裂孔修补术。对存在 GER 者应同时行抗反流手术,常用的有 Nissen、Belsey、Hills 术式。应用腹腔镜手术治疗食管裂孔疝伴有或不伴有 GER 已有了成熟经验,取得满意的效果。

第七节 胸腹裂孔疝

胸腹裂孔疝(pleuroperitoneal foramen hernia)又称为先天性后外侧膈疝(congenital post - lateral diaphragmatic hernia CDH)。由

于疝孔相当于胚胎期的 Boch - dalek 孔,故也称 Boch - dalek 疝。

【病因及病理】

胸腹裂孔疝是在膈肌形成过程中后外侧胸腹膜未能愈合,形成缺陷。一般认为是遗传因素和环境因素的相互作用的结果。

膈肌缺陷的裂口大小不一,形状近似三角形。三角形的尖端指膈中央,三角形底在胸侧壁肋缘处,小者仅有 1cm,大者可占整个半侧膈肌缺损。缺损的膈肌一般都有光滑的边缘,而且边缘增厚,用手触摸有光滑的棱状感,但有时由于膈肌缺损过大,后缘很狭小或完全缺失,这就给膈肌修补带来困难,术后容易复发。

左侧胸腹裂孔疝多见,占 90%,男女比例为 2 3。其中 25% 有其他先天性异常,如先天性心脏病、肠旋转不良。右侧者被肝脏填充。多数胸腹裂孔疝没有疝囊,占 85% ~ 90%。有疝囊者对肺发育异常影响小,症状发生晚,预后好。左侧的胸腹裂孔疝进入胸腔的内容物主要是小肠,其次是胃、结肠和脾脏。

肺发育不良是胸腹裂孔疝的主要病理改变。由于腹腔内容物进入胸腔,使患侧肺在胚胎 10 周时就受压,导致患侧肺发育成熟障碍,并可波及对侧肺发育障碍。发育障碍的肺外观呈萎缩状,体积小,重量轻,肺动脉也发育异常,与术后肺动脉高压、呼吸困难、严重的呼吸窘迫有关。

【临床表现】

先天性胸腹裂孔疝的临床表现有呼吸道和消化道症状,但临床表现主要是呼吸道症状。出生后的血液氧合、气体交换完全依靠患儿自己的肺脏,由于腹腔脏器的压迫,肺萎缩并发育不良,同时纵隔向健侧移位,也压迫了健侧肺脏,就可以产生明显

的换气不足。表现为生后青紫,呼吸困难,二氧化碳分压(PCO_2)升高,动脉血氧分压(PO_2)明显降低。缺氧和二氧化碳在体内滞留的结果,反射性地增加呼吸频率,开始发生呼吸性酸中毒,以后出现代谢性或混合性酸中毒。新生儿期病情进展迅速,危险性大,死亡率高。

(一)新生儿期 呼吸系统症状:严重者出生数小时内即出现呼吸急促,并有明显的青紫,发作往往是阵发性的,即在哭闹、吸奶和变动体位时加重。哭闹时呼吸更为用力,患侧胸腔产生更大负压,将使更多腹腔脏器纳入胸腔,造成呼吸极度困难,吃奶后有更多的液体、气体进入消化道,更加重了呼吸窘迫,不及时和不恰当的处理可发生死亡。生后 48h 反复发生呼吸危象者,预后更为恶劣。 消化系统症状:呕吐较少见,伴有肠旋转不良或突入胸腔的肠段发生嵌闭时才发生。 体征:患侧胸部呼吸运动减低,心尖搏动移向对侧;胸壁叩诊呈浊音时疝入胸腔内容物为肝、脾或胃肠内液体较多;胸壁叩诊为鼓音则疝入胸腔内容物为胃肠气体较多;有时胸部闻及肠鸣音。由于较多腹腔脏器疝入胸腔,腹腔几乎空虚,可出现舟状腹。

(二)年长儿和幼儿期 许多患儿新生儿期症状不明显,与膈肌缺损较小,腹腔内容物疝入胸腔较少,肺发育尚可有关。多数小儿有反复呼吸道感染史,常有咳嗽、发热、气喘,偶有呼吸困难。另外,有些患儿平时没有明显的临床症状,特别是右侧胸腔裂孔疝,肝脏充填缺损的膈肌裂孔,肠管很难疝入胸腔,故无症状,仅在体检或胸部 X 线摄片时偶尔发现。消化系统症状可有呕吐、食欲不振,较大儿童可述模糊的胸痛或腹痛,检查时见患侧胸腔饱满,呼吸运动减弱,心尖搏动移向健侧,肋间隙增大,其胸部变形呈桶状。叩诊为浊音或鼓音,听诊患侧肺下野呼吸音

减弱,可闻及肠鸣音。

【诊断】

胸腹裂孔疝由于膈肌缺损的大小不一,临床症状出现之早晚有很大差异。新生儿期,特别是生后 24h 之内出现急性呼吸窘迫和青紫,喂奶呕吐、呛咳等症状重,病情凶险,变化快,死亡率高。幼儿和儿童临床症状和体征是反复出现咳嗽、气促、随体位变动有呼吸困难。进饮食后呕吐、呛咳、呕血或黑便,营养发育受限均应高度怀疑本病。检查时患儿呼吸急促,有时出现发绀,患侧胸部饱满,肋间增宽,叩之呈浊音或鼓音。呼吸音减弱,偶闻及肠鸣音。

X 线摄片具有诊断意义。应包括胸腹部,进行双侧膈肌对比,正常膈肌横形影像变得不清、中断或消失,心脏及纵隔向健侧移位。左侧胸腹裂孔疝时正常胃泡消失,左侧胸腔内有胃泡和透亮的小肠充气的小肠曲,呈蜂窝状,与腹部相连。用消化道造影更有助于诊断。新生儿、婴幼儿可用碘油造影。X 线影像特点是: 膈肌横形边界中断、不清或消失; 胸腔内液平面积气,肠管呈蜂窝状且与腹部相连续; 患侧肺萎缩,纵隔向健侧移位。

B 超、MR 及 CT 均可显示类似 X 线所示的表现,对诊断均有帮助。

【治疗】

新生儿与婴幼儿、年长儿治疗效果有明显不同。前者治疗困难,死亡率高达 30% ~ 50%,后者治疗比较容易。近年来,学者认为可能与新生儿期胸腹裂孔疝肺发育不良和持续性肺动脉高压有关。

新生儿期胸腹裂孔疝术前准备时间上有分歧,目前有许多

作者提出,紧急手术并没有提高生存率,观察数小时及充分术前准备甚为重要: 胃减压以减轻胃肠道积气,降低胸腔内压力;

吸氧,气管插管辅助呼吸,应用低压高频呼吸器安全有效; 检测血中 PO_2 、 PCO_2 、pH 值; 纠正酸中毒,补充血容量及碱性药物; 注意双胸腔情况,及时处理气胸; 应用有效抗生素。经充分术前准备后尽快手术。有经腹和经胸修补术两种手术进路:

(一)经腹手术 适用于新生儿和婴幼儿。对可能存在的肠道畸形,如肠旋转不良可以一并解除。用左上腹的旁正中或左肋弓下斜切口,去除胸腔内负压后首先还纳疝内容物,然后修补膈肌缺损,必要时解剖肝脏左侧三角韧带,使左半肝拉向右侧,亦可将肠管暂时保护好置腹腔外均有助于修补膈肌。

(二)经胸修补术 适用于年龄大的小儿。由于肺受压时间长,膈肌疝内容物有粘连,且年长儿经腹修补膈肌较困难。经第7、第8肋间后外侧切口进入胸腔,首先分离粘连,还纳疝内容物,必要时切开疝环至中心腱。

(三)腔镜技术 治疗胸腹裂孔疝有了成功的经验。用胸腔镜或腹腔镜修补膈肌,手术创伤小,美容效果好。

术后处理重点是对肺发育不良的监护。常规应用呼吸机保持呼吸通畅,注意气胸的发生,监测血气指标。使用药物来改善肺动脉高压状态。常用的药物有: 妥拉唑林:是 α -肾上腺能阻断剂,首次剂量是 $1 \sim 2 \text{ mg/kg}$ 于 10 min 内由静脉滴入,以后 $1 \sim 2 \text{ mg/kg}$ 小剂量维持。 前列腺素 E_1 的血管扩张作用最强。 供氧纠正酸中毒。

先天性胸腹裂孔疝的严重程度取决于肺发育不良的程度和疝入胸腔内容物对呼吸道和消化道的影

高压的扩张血管药物的应用,高频呼吸机的应用以及膜式氧合器的应用,该病的生存率明显提高。近年报告对本症及早诊断,用手术期监护及应用先进设备辅助呼吸等正确处理,获得了较满意的治疗效果。

第八节 胸骨后疝

先天性胸骨后疝(substernal hernia)又称为 Morgagni 孔疝。约占小儿先天性膈疝的 3%。其疝孔位于胸骨后旁,膈肌的胸骨部与肋部连接处,此处的潜在的孔隙称为 Morgagni 孔。在胚胎发育中,形成膈肌的两肌束发生障碍,未完全愈合,在胸骨旁残存一缺损。胸骨后疝可突入左侧或右侧胸腔,亦可同时位于双侧,一般有疝囊。疝内容物为横结肠和大网膜,偶有部分肝脏进入疝内,多数无粘连,有时也可发生嵌顿。

【临床表现】

胸骨后疝可无明显症状,只是在 X 线检查时偶然发现。部分患儿由于疝内容物被嵌压,可间歇出现上腹疼痛和恶心、呕吐。当疝内容物巨大时,可引起心肺受压症状,反复发生呼吸道感染、气促,婴幼儿出现呼吸困难、发绀等。

X 线检查有诊断意义。单纯胸部摄片可见心膈区顶部有圆形或椭圆形影,侧位像心前区胸骨后有充气或液面影。钡餐透视或钡剂灌肠检查还能明确胸腔内疝入脏器的种类。

CT 或 MR 有助于明确诊断。

【诊断】

反复上腹发作疼痛,并胸骨后区疼痛及胸前壁听到肠鸣音,应考虑胸骨后疝的可能。有些患儿患侧下胸部肋软骨和肋弓向

前隆起,是胸内疝包块长期顶压的结果。X线检查可见胸骨后心膈角区纵隔有圆形阴影,钡餐和钡灌肠可进一步确诊。

【治疗】

胸骨后疝有嵌顿绞窄的危险,诊断明确者应行手术治疗。

手术可经腹部进行,传统上采用肋弓下或旁正中切口,开腹后在胸骨后可清楚地看到疝环,还纳疝内容物,充分暴露疝环周围组织,用7号线将疝环边缘与胸骨后组织或腹直肌后鞘和前腹壁间断缝合。

Kusfer 等 1992 年报告,腹腔镜下膈肌修补术目前已取得令人满意的临床效果。

第九节 原发性纵隔肿瘤及囊肿

原发性纵隔肿瘤及某些胚胎组织残余所形成的囊肿表现为纵隔肿块,可发生在纵隔的多个部位,并呈现不同的症状和体征。自然病史各异,从无症状良性缓慢生长、症状较少到快速生长、侵袭性肿瘤,后者常广泛转移并迅速导致死亡。随着诊断技术和现代外科技术的飞跃发展,有关手术指征大幅度放宽,胸部肿瘤都应争取手术探查切除。

【解剖和胚胎学基础】

纵隔是胸部的一个重要的、复杂的解剖部分,包括从膈肌到胸腔入口,前为胸骨,后为脊柱,外周为壁层胸膜。由于许多纵隔肿瘤和囊肿生长的特殊部位,为了临床各类疾病的描述和定位方便,通常将纵隔划分为4个部分,即上纵隔、前纵隔、中纵隔和后纵隔。亦有分为前上纵隔、中纵隔和后纵隔3部分,亦有将上纵隔再分为前、后纵隔,即5个部分。

居于纵隔内的不同组织器官,可发生相关的肿块或肿瘤,并不少见。

(一)上纵隔 居于第4胸椎和胸骨柄下缘的平面以上。此区域内包含了主动脉、无名动脉、锁骨下动脉、肺动脉、肺静脉、上腔静脉、无名静脉和锁骨下静脉,以及大部分胸腺和广泛的淋巴结、淋巴管。其相应的肿块有胸腺瘤、淋巴结肿瘤、支气管囊肿、畸胎类皮样囊肿、胚细胞瘤。

(二)前纵隔 以胸骨和心包为前后界,顶部为上纵隔,下至横膈。内含余下的胸腺、淋巴结和脂肪组织。常见的肿块有胸腺瘤、淋巴瘤、淋巴囊肿、支气管原囊肿。

(三)中纵隔 位于心包前缘与椎体前缘之间。其中包括心脏、心包、淋巴结、淋巴管。常见有淋巴结肿瘤、畸胎瘤、心包囊肿、肠囊肿、支气管囊肿。

(四)后纵隔 以胸椎前缘为界,包括椎体及两侧椎旁沟。常见的肿块有:神经源性肿瘤(神经纤维瘤、神经肉瘤、神经节细胞瘤、成神经细胞神经节细胞瘤、成神经细胞瘤、化学感受器瘤、嗜铬细胞瘤)、支气管原囊肿、肠源性囊肿。

【发生率及病理】

各种纵隔肿块的发生率在婴儿、儿童、成人不同。在一组723例纵隔肿块的儿童中,最常见的诊断有:神经源性肿瘤占35%,淋巴瘤占25%,原发性囊肿占16%,生殖细胞肿瘤占10%。儿童的神经源性肿瘤常起源于交感神经节细胞,为神经节细胞瘤、神经节神经母细胞瘤和神经母细胞瘤。儿童淋巴瘤通常是非霍奇金型。在10岁以前,纵隔肿块73%为良性,10~40岁的病人恶性肿瘤比例较大,占25%~42%。

【临床表现】

小儿纵隔肿块的表现多样,从无症状(诊断由常规胸部X线检查偶然发现)到与侵袭和挤压有关的症状及一些全身症状。全身症状无特异性,也可以是某种肿瘤的特征性表现,如重症肌无力和胸腺瘤有关系。

患儿若无症状,很难早期发现。故许多患儿是在呼吸道感染做肺部X线检查时偶然发现。

中、后纵隔肿瘤或囊肿引起症状较少。上、前纵隔的肿瘤最易引起症状。与挤压或侵袭纵隔有关的症状有呼吸困难、哮喘、吞咽困难、上腔静脉回流受阻、头颈及上肢静脉饱满、面部皮肤暗红、Horner s 综合征、声嘶、剧烈疼痛,发展较快,同时伴有消瘦、贫血,常提示病变为恶性。

许多原发性纵隔疾病可产生激素或抗体,引起某些特定的综合征,如纵隔甲状腺肿引起甲状腺机能亢进症;神经节细胞瘤、神经母细胞瘤、神经纤维瘤引起的腹泻或/和高血压。

某些纵隔肿瘤或囊肿还可能有相关的全身其他表现:胸腺瘤、淋巴瘤与重症肌无力;神经纤维瘤与骨关节痛;肠囊肿与脊柱畸形;肠囊肿与消化性溃疡;神经母细胞瘤与斜眼肌阵挛综合征。

【诊断】

纵隔肿块诊断的目的是获得正确的组织学诊断,以便能够给予恰当的治疗。所以手术治疗前应做如下评估: 鉴别原发纵隔肿瘤与其他肿瘤; 重视围手术期相关的全身症状; 检查气管、支气管、血管是否受压迫及侵袭; 是否累及脊柱、胸壁; 估计手术切除的可能性; 改善一般情况。

术前仔细询问病史和体格检查。有些全身表现对治疗有明显影响,如恶性高血压、低丙种球蛋白血症、高钙血症、甲亢、重症肌无力。

纵隔肿物的诊断均需依据 X 线检查,包括胸部正、侧位片。根据肿块所在的部位、大小、密度形态以及与周围关系,可对肿块性质做出初步估计。

多数纵隔肿物病人均应行 CT 增强扫描,能提供更多信息:肿块与胸壁的侵袭,肿块边界及形态,是否侵及骨骼,对手术的预测是否能够切除等均有帮助。CT 术前的确诊率较高,Rendin 报告达 68%。

后纵隔肿瘤应进行脊髓 CT 或 MRI 检查。检查是否存在脊髓肿瘤、椎管内肿瘤或囊肿。

CT 和 MR 检查能可靠地鉴别纵隔肿瘤和来自心血管结构异常的包块。能鉴别脊柱异常的肿块,如脊膜膨出、神经源性肿瘤、食管疾病、膈疝等。

对某些怀疑非神经源性生殖细胞瘤者,应行 AFP、HCG - 血清学检查。

有高血压或高代谢病史的纵隔包块,应测量尿中香草酰杏仁酚(VMA)和儿茶酚胺的排泄量。

对上纵隔肿块,应注意甲状腺检查,可行¹³¹I 扫描。

有报告应用细针活检技术成功地获得术前诊断。可通过 X 线、CT 定位引导下穿刺活检,穿刺的并发症低,死亡率几乎为零。电镜及免疫组织化学检查也提高了针刺活检技术成功率。但是有些肿瘤不能通过穿刺来取得足够的组织,也就难以做出组织分型。如淋巴瘤、胸腺瘤等需要多张切片以便得到准确诊断,仍需较大组织的病理检查。

由于针刺活检常不能提供足够的组织以供分析病理鉴别,因此,需要侵入性操作,如纵隔镜、胸腔镜、胸部开放手术等方法,切除纵隔肿物以达到诊断和治疗的目的。

【手术适应证】

纵隔肿块一旦诊断,应及早手术,目的是摘除肿块,并且通过组织学检查进一步明确肿块的性质。如属恶性肿瘤尚需配合其他综合治疗;如为良性也可避免日后肿块的压迫或感染、恶变。不能切除的肿瘤可行活检,若无手术条件而高度怀疑恶性肿瘤,如侵袭食管、气管、喉返神经者,应选择化疗等药物治疗。

【手术治疗】

传统手术一般前纵隔肿块取前胸切口;后纵隔包块采用后外侧切口;对位置较高的前上纵隔肿块则以正中胸骨劈开切口。手术中应尽量沿肿块表面进行,有包膜者在包膜下分离,避免损伤血管、神经等重要组织器官。

有大量报告纵隔镜及胸腔镜手术在纵隔肿块切除有其更明显的优越性。创伤小,刀口小,不妨碍术后放疗,与开放手术切除肿瘤有更准确的优点,但其适应证有待进一步观察及随访。

第十节 先天性动脉导管未闭

动脉导管未闭(patent ductus arteriosus, PDA)是小儿先天性心脏病常见类型,占其发病总数的15%~20%。

【病理生理】

小儿出生后随着呼吸的开始,血氧分压提高,动脉导管于生后10~15h后在功能上关闭,1个月后导管逐渐闭合,生后3个月才完全闭锁,逐步退化为动脉导管韧带。未成熟儿动脉导管关闭延迟。若持续开放,并产生病理生理改变,即称动脉导管未闭。未闭的动脉导管大小、长短、形态不一,一般分为三型: 管

型:导管长度多为 1cm 左右,直径粗细不等; 漏斗型:长度与管型相似,但其近主动脉端粗大,向肺动脉端逐渐变窄; 窗型:肺动脉与主动脉紧贴,二者之间为一孔道,直径往往较大。一般情况下,由于主动脉压力较肺动脉为高,故不论在收缩期或舒张期,血液均为自主动脉向肺动脉分流。肺动脉接受来自右心室及主动脉两处的血流,故肺循环血液量增加,回流到左心房和右心室的血流也增多,使左心室舒张期负荷加重,其排血量常达正常时 2~4 倍,因而出现左心房、右心室扩大,室壁肥厚。由于主动脉血流经常流入肺动脉,故周围动脉舒张压下降而致脉压增宽。肺小动脉因长期接受大量主动脉的血液分流,造成管壁增厚、肺动脉压力增高,可导致右心室肥大和衰竭,当肺动脉压力超过主动脉时,即产生右向左分流,平静时出现发绀,即艾森曼格综合征(Eisenmenger 综合征)

【临床表现】

症状取决于动脉导管的粗细。导管口径较细者,临床可无症状,仅在体格检查时偶然发现心脏杂音。导管粗大者分流量大,出现气急、咳嗽、乏力、多汗、心悸等,偶尔扩大的肺动脉压迫喉返神经而引起声音嘶哑。在肺动脉高压和逆向分流病例,则出现劳累后发绀,下半身较上半身明显,而左上肢较右上肢明显,当发生心内膜炎或动脉导管内膜炎时,则出现体温增高、出汗、肝大、心力衰竭等。

患儿多消瘦,可有轻度胸廓畸形,于胸骨左缘第二肋间闻有粗糙响亮的连续性机器样杂音,占整个收缩期与舒张期,于收缩末期最响,杂音向左锁骨下、颈部和背部传导,最响处可扪及震颤,以收缩期明显,肺动脉第二音增强,但多被杂音淹没而不易识别。婴幼儿期因肺动脉压力较高,主、肺动脉压力差在舒张期

不显著,因而往往仅听到收缩期杂音。此外,合并肺动脉高压或心力衰竭时,多仅有收缩期杂音。分流量大的患者,因相对性二尖瓣狭窄而在心尖部出现舒张中期隆隆样杂音。动脉舒张压降低,可出现类似主动脉瓣关闭不全的周围血管体征,如轻压指床可见毛细血管搏动、扪及水冲脉。脉压显著增宽时,可闻股动脉枪击声。动脉导管未闭的常见并发症为支气管肺炎、亚急性细菌性心内膜炎,分流量大者并发充血性心力衰竭。因此,可有体温升高、肝大、发绀、下肢发绀(差异性发绀)和杵状指。

X线检查动脉导管较细者可无异常发现。分流量大的患者显示左心室和左心房增大,肺动脉段突出,肺动脉血管影增粗,透视下可见搏动,肺野充血。有肺动脉高压时,右心室亦增大,主动脉弓往往有所增大,这一特征与室间缺损和房间隔缺损不同,有鉴别意义。

心电图多示正常。分流量较大时则出现电轴左偏或右心室肥大,心电图的变化可反映肺动脉压力变化。有肺动脉高压时,可双室肥大。

超声心动图检查可探及未闭导管的大小。彩色多普勒可显示出分流肺动脉的血流信号,是诊断本病最方便的检查手段。提示左心房和左室内径增宽,主动脉内径增宽,左心房内径/主动脉根部内径 $>1.2\text{cm}$ 。

心导管检查可发现肺动脉血氧含量较右心室为高,说明肺动脉部位由左向右分流。部分患者导管可通过未闭的动脉导管,由肺动脉进入降主动脉,肺动脉压可正常或显著增高。

逆行主动脉造影对临床症状、体征不典型,超声心动图和心导管检查时可疑有动脉导管未闭者,有重要价值。

【诊断与鉴别诊断】

本病的临床表现较为典型,约占 95% 的病例根据典型的临床表现即可诊断,少数病例需行心导管和逆行主动脉造影检查。本症应与其他“左向右分流”心脏病鉴别,如主动脉间隔缺损、冠状动脉瘘、高位室缺伴有主动脉瓣关闭不全等。

【治疗】

应用不同方法结扎(可切断)或封堵未闭的动脉导管均可治愈。

开胸手术包括传统切开胸壁手术和各种微创手术。非开胸手术包括 Porstmann 法,用特殊的塑料塞子或 Pashkind 的微型弹簧伞堵塞动脉导管,手术操作较复杂,价格昂贵。

早产儿动脉导管未闭易合并呼吸窘迫综合征及心力衰竭,可试用吲哚美辛治疗。

【手术并发症】

(一)血管破裂出血 结扎或切断导管时,最常见而危险性最大的并发症是血管破裂大出血,包括动脉导管和主动脉损伤。一旦发生大出血,用手指压迫止血,在主动脉、降主动脉和肺动脉分别置阻断血流带,切断缝合导管。也可经左胸迅速建立体外循环,在深低温低流量下,经肺动脉缝合未闭的导管和缝合裂口。

(二)喉返神经损伤 常引起声音嘶哑。术中将迷走神经、喉返神经连同纵隔组织一起推向肺动脉一侧,可减少损伤机会。

(三)导管再通 多因结扎线松脱或结扎不紧所致。如分流量较大,应及时再手术。

(四)假性动脉瘤 是一种严重的并发症,多发生在术后 2 周。主要是术中严重创伤、血肿形成感染及污染等原因造成。如处理不及时,患者可因动脉瘤破裂而死亡。主要表现为胸痛、

发热或咯血。于胸骨左缘第2肋间可闻及收缩期杂音,并能扪及震颤。X线下可见导管部位有一个突出的圆形块影,并有扩张性搏动。一旦确诊,应立即手术。

(五)误扎主动脉 多发生在导管很粗或主动脉因远端发育不全而较细的病例,因此对可疑的血管,应该先行阻断试验,同时测定下肢血压,证实不是主动脉后才可进行结扎。对有主动脉缩窄的病例,结扎导管时更应注意勿使主动脉更为狭窄,致使脊髓损伤。结扎导管后应观察下肢动脉和尿量变化。

第十一节 房间隔缺损

房间隔缺损(arterial septal defect, ASD)包括继发孔型房间隔缺损、单纯原发孔型房间隔缺损及较复杂的原发孔型房间隔缺损或房室通道,其分别代表着房、室间隔胚胎发育异常的不同严重程度。

现代体外循环技术始于1953年, Gibbon 于1954年成功地施行了人类第一例心内手术——修补房间隔缺损。Lewis 在1953年采用低温阻断技术在直视下成功地修复了房间隔缺损。由于在28~30℃阻断腔静脉10~12min 人体可以承受,所以低温阻断技术是安全、有效的。最初几年应用较多,至1960年,体外循环技术发展迅速,且安全可靠,其他技术即渐被弃用。

【病理】

继发孔型房间隔缺损是最常见的先天性心脏畸形之一,占先天性心脏病的10%~15%。女性患病约是男性的两倍。病因尚不清楚。房间隔缺损的大小和位置变化很大。缺损大小从1cm至房间隔完全缺如,大部分直径为2~3cm。尚有筛孔状多

个缺损。大部分继发孔缺如位于房间隔中央,即中央型;低位缺损可涉及下腔静脉开口,为下腔型。5% ~ 10% 继发孔房缺病人,其缺损为高位,位于上腔静脉和右房交界处。由于其胚胎来源又称为静脉窦型缺损,即上腔型,在这类病人中,大部分合并右上叶肺静脉异位引流入上腔静脉。同时并有上述两种以上类型的巨大房间隔缺损者为混合型。罕见的畸形是同时合并肺静脉异位引流入下腔静脉。由于在放射线影像上异位引流的肺静脉平行于心脏右缘所致表象,该畸形又称为“镰刀综合征”,常合并右肺发育不良和肺动脉异常起源于主动脉。

【病理生理】

房间隔缺损的血流动力学改变是在心房水平存在左向右分流,其原因在于左室肌肉较右室肌肉肥厚。两心室肌的不同厚度(10 ~ 12mm 和 4 ~ 5mm)反应两心室的不同顺应性,由此导致在房间隔完整时正常左房平均压在 1.1 ~ 1.3kPa,而右房平均压很少超过 0.5 ~ 0.7kPa。在生后两年内,右心室与左心室相似,这样经过房缺只有少量分流存在,但随着儿童的生长,分流量可成倍增加。因此,在出生后头两年,房间隔缺损者可以没有临床症状。对于出生后即有大分流量的房间隔缺损,则肺血管阻力和体外循环血管阻力的不同与两心室顺应性的不同一样重要。房缺分流量的大小主要取决于缺损的大小和左右心室的顺应性。范围在 1 ~ 20L/min。通常肺循环是体循环血量的 2 ~ 3 倍,但肺血管阻力不高,很少出现肺动脉高压。病人除易受感冒等呼吸道感染外,可无症状。剧烈活动亦不受限。随着分流时间延长,肺小动脉逐渐产生内膜增厚和中层肥厚,肺动脉压力逐渐升高,右室负荷加重。有 15% ~ 20% 的成年病人最终出现肺高压。一般病人在青年期以后出现症状,病情进展迅速。有些病

例病变进一步发展,肺小动脉发生闭塞性病理改变,肺动脉压升高,右心负担不断加重,最终导致心房水平经房缺右向左分流,病人症状加重。出现咯血、发绀、右心衰竭等艾森曼格综合征表现。房缺病人的平均预期寿命接近 40 岁。有 15% ~ 20% 的病人死于肺高压,其余早于正常人群 15 ~ 20 年死于心力衰竭。

【临床表现】

大部分病人早期无症状,出现症状时,常见的是活动后气短、心悸和乏力。在成人病人出现气短主要是由于肺高压和心力衰竭,房性心律失常通常在 40 岁左右出现,可能是由于右房肥厚或心力衰竭所致。发绀只有在极少数肺血管阻力增加致产生右向左分流的病人才能出现。听诊检查在胸骨左缘第 2、3 肋间可闻及 2/6 级柔和的收缩期喷射性杂音,肺动脉第二音亢进,固定分裂。主要是由于肺血流增加,通过肺动脉瓣所致。胸部 X 线可见右房、右室扩大,肺动脉段膨出,主动脉结小,两肺纹理增多、增粗。心电图多显示电轴右偏,右室肥厚,不完全性右束支传导阻滞。超声心动图多可明确诊断,一般房缺病人手术前不需作右心导管检查,但对于明显肺动脉高压病人或合并其他畸形者,右心导管仍是判断有无手术适应证及明确诊断的重要手段。

【诊断】

临床上房间隔缺损的诊断并不困难,根据症状、体征及心电图、胸部 X 线片及超声心动图等可明确诊断。超声心动图除可见右心系统容量负荷加重外,尚可见房间隔连续中断,并能直接测量直径大小;彩色多普勒可进一步观察和测量血液分流速度和分流量,对伴有肺高压者还可粗略测算肺高压程度;心导管检查可明确诊断,同时测定肺动脉压力、肺血管阻力及分流量等可

判断有无手术适应证;怀疑合并其他畸形者可同时行右心造影检查。

【治疗】

(一)手术适应证与禁忌证 如果心导管检查证明肺循环血流量超过体循环血流量的1~1.5倍时,则应手术修补房间隔缺损。由于该分流量儿童大多数没有症状,故决定手术主要根据心导管检查或超声心动图检查。理想的手术时间应在5~6岁。随着手术安全性增大,目前认为即使小的房间隔缺损也应建议手术治疗。年龄本身并非手术禁忌证,惟有肺血管阻力显著升高才是手术禁忌证。肺血管阻力超过体动脉阻力50%时手术风险相当大,即使存活的病人所获益处并不大,安静时肺体循环收缩压比 >0.8 ,肺体循环血流量比 <1.5 ,肺血管阻力超过体动脉阻力的75%时,不宜进行手术。

(二)手术方式的选择 手术方式有常温麻醉下闭式修补术、低温麻醉下直视修补术和体外循环下直视修补术及介入治疗,前两种手术方式已基本不采用,介入治疗属内科范畴,目前房间隔缺损修补常在体外循环下进行,手术径路包括:采用常规的正中切口,右胸前外侧切口,右腋下直切口,亦可采用正中小切口,只劈开胸骨上半部,常规建立体外循环,直视修补。

(三)手术原则 房间隔缺损修补分直接缝合修补和补片修补术,直接缝合房间隔缺损适用于缺损较小、左房发育较好的中央型和下腔型缺损;补片修复适用于较大缺损,上腔型缺损合并有部分肺静脉异位引流者,尤其左房发育偏小的病例、两种方法的选择前提是修补缺损不能有张力,否则术后易致心律失常或导致残留缺损。

术中直视下应探查房缺的大小、位置,与上、下腔静脉口的

关系,左右肺静脉开口位置,冠状静脉窦的大小和位置,是否存在三尖瓣关闭不全,经三尖瓣口探查有无右室流出道狭窄,室间隔缺损,肺动脉瓣狭窄,经房间隔缺损可探查有无合并二尖瓣狭窄或关闭不全及三房心等畸形。

【术后并发症防治】

(一)较小的残余缺损 可由外科技术失误引起,最多见于合并充血性心力衰竭的病人,仅有极少数的残余房缺需再次手术。随着手术技术的提高及体外循环下直视手术的常规应用,残余缺损极少发生。

(二)心律失常 在房间隔缺损手术后较常出现,如房性前期收缩、结性前期收缩、窦性心动过缓和心房纤颤等,多为短暂发生,及时处理后易消失,成人病例术后窦性心动过缓发生率较高,往往需应用阿托品或异丙肾上腺素等药物提高心率。

(三)急性左心功能不全 术中应从以下几方面来进行预防。对左房发育差、房间隔缺损较大者,采用补片修补,适当扩大左房容积;体外循环停机后,应适当限制输血、输液量,输液速度不能过快;适当延长机械辅助呼吸时间。

【预后】

单纯继发孔房间隔缺损手术疗效良好,手术死亡率已渐降至零,病人术后可立即获得血流动力学改善,症状消失或明显减轻,心功能改善,术后医院死亡原因与年龄、心功能及肺动脉高压程度有关,年龄小于1岁或大于45岁,肺血管阻塞病变伴肺动脉高压及心力衰竭者均为增加手术危险性的因素。沈阳军区总医院1964~1997年共手术治疗继发孔型房间隔缺损1608例,无手术死亡,随诊2~30年,情况良好。

第十二节 室间隔缺损

室间隔缺损 (ventricular septal defect, VSD) 是由于胚胎发育不全造成心室间隔部位的异常交通, 并在心室水平出现左向右分流的先天性心血管畸形。可以单纯存在, 亦可同时合并其他畸形, 合并畸形包括法洛四联症、完全房室管畸形、完全大动脉转位、矫正性大动脉转位等。合并畸形中的室间隔缺损具有许多特殊性, 本节只介绍不伴其他复杂畸形的单纯室间隔缺损。

【病理特点及病理生理】

室间隔由三部分肌肉成分组成: 流入部间隔、心尖小梁部间隔和流出部或漏斗部间隔, 另外还有第四组成部分, 纤维性的膜部间隔。室间隔缺损可分为围膜部缺损, 通常在膜部间隔部; 肌部缺损, 缺损四周均为肌肉组织, 常在小梁部间隔; 肺动脉下缺损, 位于漏斗部或流出部间隔, 主动脉或肺动脉瓣组成缺损部分边缘。而有少部分漏斗部间隔缺损周围完全为肌肉组织组成, 称为漏斗部肌性缺损。大部分肌部缺损位于室间隔的小梁部, 可单发或多发, 多发时缺损通常位于小梁部间隔前部。围膜部缺损可大至流入部、小梁或流出部间隔, 形成巨大室间隔缺损, 房室通道型缺损是围膜部缺损延伸至流入部间隔, 三尖瓣隔瓣在右侧构成缺损边缘, 围膜部缺损与三尖瓣前隔交界及主动脉瓣相连, 瓣环常构成缺损一部分边缘, 但亦有少数在瓣环与缺损间有一薄层肌肉组织。

室缺的大小变化很大, 分类有争议。巨大缺损直径接近主动脉开口或超过主动脉口, 导致右室压力与体循环压力相近。小缺损直径小, 不足以使右室压力接近体循环压力, 肺体循环流

量比不超过 1.75。中等大小的缺损,可使右室收缩压接近左室压力的一半,使肺体循环流量比在 2~3.5。多个小缺损类似一巨大缺损。

室间隔缺损分流量的大小、方向与缺损的大小和心脏循环不同阶段压力阶差有关。小室缺对分流阻力大,只有在心脏收缩中晚期压力阶差较大时,才可有较大分流。巨大室缺对分流阻力小,左、右心室较小的压力阶差即可致分流量较大。在心室水平存在左右分流时,肺血流量增加超过正常的体循环流量,这样流经左房和二尖瓣口的流量亦增加,左右心室负担加重。左房增大程度与肺血流量增多程度相关,心尖部可闻及舒张期杂音,提示流经二尖瓣血量增多。左房压力升高引起肺血增多,致室缺病人反复肺内感染,且呼吸功能增加,因此能量耗损增加,体循环血量减少,左房压力下降,左向右分流量少。患儿临床症状减轻。肺内感染减少,呼吸功能减少,生长发育改善,而随着肺血管阻力的逐渐提高,最终导致 Eisenmenger 综合征。这些病人产生严重肺动脉高压,左室不大而右室增厚,但容量不增加,最后失去手术治疗机会。

【临床表现】

室间隔缺损有自然闭合趋势,室缺患儿生后 1 年内缺损可完全自然闭合或只是有所缩小。

巨大室缺由于高压性肺血管疾病易致肺血管阻力增高,随着病人年龄增加而逐渐加重,伴严重肺血管疾病的室缺病人自然寿命在 40 岁左右。

细菌性心内膜炎一般很少发生,室缺病人每年发生率在 0.3% 左右,未经外科治疗的室缺早期死亡的主要原因有充血性心衰,肺内感染。合并有动脉导管未闭,主动脉缩窄及大的房间

隔缺损者,其大多在1岁以内发生。肺高压致 Eisenmenger 综合征者死亡原因包括咯血、红细胞增多症、脑脓肿或栓塞、右心衰竭等。较小室缺不易致肺血管病变而导致早期死亡,惟一的危险是可能发生细菌性心内膜炎。小室缺患者大多没有症状,巨大室缺多有难治性心衰、喂养困难、多汗、慢性肺水肿等,大约有一半的这类病人在两岁前需行手术,巨大室缺病人大多发育较差,但随着肺血管病变的发展症状可减轻。

大约有5%的室缺病人可发展为主动脉瓣关闭不全,还有5%~10%病人发展为右室漏斗部狭窄,手术中需要处理。

体格检查中婴幼儿有巨大室缺者大多发育较差,呼吸急促,多汗,在胸骨左第3~5肋间可触及震颤,可闻及Ⅱ级以上全收缩期反流性杂音,在心尖部可闻及舒张中期流量性杂音,肺动脉第二音亢进,可有分裂。可有肝、脾增大。年龄稍大的巨大室缺病人常有胸骨畸形,即“鸡胸”。巨大室缺病人肺血管阻力增加到一定程度,左向右分流量减少,出现双向分流或无分流时,收缩期杂音减弱或消失,心尖部舒张期流量性杂音亦消失,但肺动脉第二音明显增强,当肺血管阻力超过体循环阻力时,出现右向左分流,病人出现发绀。

(一)X线检查 小室缺和左向右分流量较小的病人心脏形态基本正常。巨大室缺,肺血管阻力轻度增高,大量左向右分流者,左右心室增大,肺动脉段凸出,周围肺血管亦扩张,可有左房显著增大,肺血增多。巨大室缺肺血管阻力显著增高者,周围肺动脉大多正常,没有肺血增多的征象,肺动脉主干通常扩大,左房左室不大,右室轻度增大,但心影多正常。

(二)心电图 小室缺心电图无特殊变化,但可有左侧心前导联R波电压增高,T波高耸,表示左心室负荷增加,右心室有

轻度负荷时,则 V_1 示 RSR, 缺损较大, 但肺血管阻力轻度升高者, 右侧心前导联显示高 R 波, 当左右心室峰压相等时, R 波的上升支有切迹, 左侧心前导联所示与前同, S 波可能加深, 同时 P 波增宽, 表示左房肥大, 出现 Eisenmenger 综合征者, 心电图以右心室肥大和劳损表现为主, 尚可有右束支传导阻滞, 或 房室传导阻滞等变化。

(三) 超声心动图 多可显示缺损的大小和位置, 对左向右分流量、右室压力可进行估测, 彩色多普勒超声显像对显示多发的室间隔缺损尚有帮助。

(四) 心导管检查及选择性造影检查 右心导管检查和选择性造影可明确室缺部位、大小、分流量和其方向。可测得肺动脉压力、阻力及各心腔压力和含氧量等, 对室缺合并其他畸形者可明确诊断, 对手术适应证的选择亦有很大帮助。

【诊断】

根据病史、体征、X 线、心电图和超声心动图检查可明确诊断, 结合心导管检查和心导管造影可确定诊断。

【治疗】

(一) 手术适应证 婴儿期室缺由于其在生后 3 个月内自然闭合或缺损缩小的可能性较大, 多可观察治疗, 但合并顽固性心衰和严重肺功能不全者在生后 3 个月内任何时间均应积极手术治疗, 对 3 个月以上患儿有严重症状, 重度营养不良或肺血管阻力升高者应及早手术治疗, 6 个月以上患儿室缺自然闭合机会减少, 若有反复肺部感染和心衰, 肺血管阻力升高者应手术治疗。以防止肺血管发生阻塞性改变。对于室缺中等大小, 肺动脉收缩压在 $5.3 \sim 6.7 \text{ kPa}$, 肺体循环血流量比值接近 3, 不致引起肺血管阻力升高, 心脏中度增大, 肺血偏多的患儿大多没有症

状。这类患儿可随诊观察至 5 岁,以增加其缺损自然闭合或缩小的机会,若变化不大或随诊过程中出现轻至中度肺动脉高压则应及时手术治疗。对于小室缺无症状的病人,心肺均无明显变化,可不行手术。如伴发心内畸形应及时手术治疗。严重肺动脉高压,但以动力性肺高压为主者,动脉血氧饱和度大于 85%,肺体循环血流量比大于 1.3,全肺阻力低于周围循环阻力,术前经 1~2 周扩血管药物治疗后,重新复查心导管检查,如全肺阻力下降,心室水平左向右分流量增加者,可考虑手术治疗。

(二)手术禁忌证 休息时有发绀,有杵状指(趾),心前区收缩期震颤消失,收缩期杂音短或消失,心尖部舒张期流量性杂音消失,肺动脉第二音明显亢进,X 线示心脏可较前缩小,甚至在正常范围之内,肺血不多,肺动脉段明显突出,肺动脉中心段明显扩张而远端细小两者不成比例。心电图示电轴右偏,右心前导联为典型右心室肥厚。心导管检查示右向左分流为主,肺血管阻力大于 10woodU,肺体循环阻力比值大于 0.75,而肺体循环血流量比值小于 1.5。运动后肺体循环血流量比值减至 1 以下,动脉血氧含量明显下降者,肺组织活检,Heath 肺血管病变分级标准 Ⅱ级以上的病理改变,如肺小动脉内膜增生,广泛纤维化,导致管腔狭窄和闭塞,甚至出现血管丛样病变或发生坏死性动脉炎表现,均为不可逆性变化。

(三)手术原则 目前手术修补均在体外循环下进行,介入性心导管技术亦有应用。

体外循环手术径路包括:常规胸部正中切口,微创手术胸部正中小切口,只劈开胸骨上半部或下半部,右胸前外侧切口或右腋下直切口,经第四肋间进胸,室间隔缺损的修复可经右房、肺

动脉、右室或左室切口,小型缺损可采用直接缝合法,其余均应补片修补,补片修补可间断缝合或连续缝合。右室流入道的围膜部室间隔缺损,包括膜部缺损、膜周型缺损和三尖瓣隔瓣下缺损,由于缺损位于三尖瓣附近或被三尖瓣隔瓣所掩盖,因此,经右房切口进行修补比较方便,且对右室功能影响较小,缝线不宜穿过室间隔全层,应置于右室面。经肺动脉切口适合动脉下缺损的修复,这类缺损均应补片修补。剪成与缺损形状和大小相适应的补片,上缘应用带垫片褥式缝合,缝于肺动脉瓣环内的肺动脉瓣环上,于肺动脉瓣交界处亦可应用不带垫片褥式缝合,其余可直接连续缝合。经右心室切口修复室间隔缺损适用于膜周部,动脉下缺损及漏斗部和某些肌部室间隔缺损,当不需要加宽右室流出道时,一般可以选用右室横切口,否则应选纵切口。对于肌部室间隔缺损,特别是肌小梁部或间隔下部的缺损常为多发性,甚至形成筛状,若经右室切口分别修复,常遗漏小缺损,造成修补不完善,而从左心室切口观察,此缺损常为单一大缺损。应用一块补片修复即能完全闭合缺损。

(四) 并发症的防治

1. 室间隔缺损修复术后残余缺损 多由外科技术失误引起,主要是在手术修复中缝合过浅,三尖瓣隔瓣基底部瓣膜组织薄,结扎缝线时未扎紧,结扎线撕脱等,如残余缺损较小,病人无症状,可暂不手术,密切观察,有时可自行闭合,否则应再次手术修复。沈阳军区总医院 2169 例室间隔缺损,残余室缺发生率为 0.46%,Kirklin 报告残余缺损发生率为 0.7%,改进修补方法主要是在室缺补片修复中应用一圈带垫片褥式缝合,此方法既严密又牢固,可防止瓣膜和肌肉组织撕脱。

2. 不同类型的房室传导阻滞 是术后重要并发症,完全性

房室传导阻滞的发生率在 0.09% , Kirklin 报道为 0.4% 。

3. 主动脉关闭不全 可由于先天性主动脉瓣脱垂或术中缝线牵拉主动脉环,甚至直接损伤主动脉瓣叶而引起,以致术终心脏复苏困难或术后持续心功能不全,一旦发生误伤,应争取尽早施行手术修复。

【预后】

单纯室间隔缺损手术效果相当满意,手术死亡率在 1% 以下,沈阳军区总医院为 0.07% ;年龄小于 1 岁,肺血管阻力明显升高者,手术死亡率在 5% ~ 12% 。影响死亡率的主要因素有年龄、肺动脉压力、肺血管阻力和心内合并畸形等。术后观察远期仍有个别病例,特别是合并严重肺血管病变者,心功能在Ⅲ~Ⅳ级,而 Jammkanl 等研究证实,大龄儿童室缺术后左心室容积和功能存在持久性异常,在 2 岁以内进行手术,术后 1 年左心室功能指标均恢复正常或接近正常。因此,应积极开展婴幼儿心脏外科手术。

第十三节 先天性食管闭锁及气管食管瘘

先天性食管闭锁及气管食管瘘 (congenital esophageal atresia and tracheoesophageal fistula, EA - TEF) 简称食管闭锁—气管瘘,是一种严重的发育畸形。1939 年 Ladd 在 Boston 成功处理了一例患儿,该患儿 44 年后因原食管处长出鳞状细胞癌而就诊。1941 年 Haight 完成了首例一期食管吻合术,并且该患儿有正常的进食和吞咽功能,表明食管闭锁术后能有正常生活。随着新生儿各种支持疗法的进展,如静脉营养、麻醉技术、呼吸机、抗生素的应用以及影像学的进展,近年来治愈率已达 90% 左右。食

管闭锁—气管瘘的治愈率是一项代表新生儿外科技术水平的标志。

国外资料 2500 ~ 3000 个新生儿中有 1 例,我国目前资料约为 4000 个新生儿中有 1 例。男女比例为 1 : 4 : 1。

【胚胎学】

先天性食管闭锁在胚胎期第 3 ~ 6 周发生。食管和咽部系由前肠演变而成,最初在前肠管两侧的外面各出现一条纵沟,因而在前肠管的内腔相应处出现两条纵嵴,当两条纵沟逐渐加深时,相应的纵嵴就越来越近,两条纵嵴终于会合,将前肠分为两个管道,腹侧成为呼吸道,背侧成为食管。前者又逐渐发育为喉、气管及肺。原始食管在胚胎第 5 ~ 6 周时内胚层一个上皮增殖管腔暂时闭塞,稍后在实质组织中出现许多气泡,互相融合使管腔又贯通,若食管某一部分未出现空泡或空泡不融合就可形成食管闭锁。在前肠分隔过程中如发育发生紊乱,两条纵沟某处不会合或斜向会合,或者分隔延迟,而气管过快地伸长,都将形成气管与食管之间的不同形态的瘘管。基于以上原因,EA - TEF 可以同时存在,也可分别发生,形态变化也较多。有关 EA - TEF 的病因学研究,已有许多学者成功地制作了动物模型,进行了深入研究。阿霉素诱导的食管闭锁—气管瘘大鼠模型的研制成功,使全面深入研究 EA - TEF 成为可能,尤其对手术前后食管运动异常的病因学的进一步研究,有助于 EA - TEF 的治疗效果。

流行病学的研究也提示白种人群发病率较非白种人群高;染色体畸形者伴 EA - TEF 相当多见;第一胎 EA 的母亲再次生下 EA 患儿的危险度升高;孕妇年龄的增加,EA 发病率有上升趋势;致畸因子可导致 EA 的发生如长期服用孕酮或雌激素,服

用甲巯咪唑等药物;家族性病例的报道提示有遗传性因素参与。

【病理及分型】

EA - TEF 一般分为 5 型(Ladd 和 Gross)

第 型:食管上下两段互不相连,均为盲端闭锁。两盲端的距离长短不等,与气管不通,即无气管瘘,下段食管盲端多在膈上,胃内无气体。占 3% ~ 9.5%。

第 型:食管上段有瘘管与气管相通,食管下段呈盲端。两段相距较远,胃内无气体。占 0.5% ~ 1%。

第 型:食管上段为盲管,下段有瘘管与气管相通,多在气管分叉处或以上。胃内有气体,食管两段距离若超过 2cm(A)食管吻合相当困难;若不超过 2cm(B),食管一期吻合术容易。此型最多见占 85% ~ 95%。

第 型:食管上下段均与气管相通,胃内有气体,此型占 0.7% ~ 1%。

第 型:无食管闭锁,但有瘘管与气管相通,为单纯的气管食管瘘,为“ H”或“ N”型。占 0.3% ~ 4%。

EA - TEF 之所以异常严重、死亡率较高,可以从病理生理方面来解释。以常见 型为例,由于存在着食管下段与气管间的瘘管,高酸度的胃分泌物流入气管,使肺实质发生严重的化学刺激性肺炎。吸入性肺炎也是一种危险因素,由于食管上段盲袋容量仅有几毫升,婴儿不能吞咽所分泌之唾液并流入气管,引起严重吸入性肺炎。

先天性 EA - TEF 30% ~ 50% 伴有多发畸形。如先天性心脏畸形、肛门直肠畸形、脊柱四肢、泌尿系畸形则称为 VACTER(V:vertebral anomaly, A: anal atresia , C:cardiac anomaly, T:trach-co, E: esophageal fistula, R: real or radial anomaly)。多种畸形并

存,导致诊断治疗的复杂化,许多合并畸形亦危及生命,需及时手术。

EA - TEF 常发生在早产儿,低体重儿生存能力极弱,死亡率较高。羊水过多与 EA - TEF 的类型有关。如 Gross 型羊水过多占 85% ~ 95%,Gross 型仅为 32% ~ 35%。

【临床表现】

本病在出生前即能做到诊断,特别是母亲有羊水过多时,食管闭锁发生率高,应行 B 超检查,发现食管近段盲端扩张、无胃内气体,特别是妊娠 30 周之前发现羊水过多者,多有中枢神经系统畸形。

新生儿在生后即表现为唾液过多现象,带泡沫的唾液从口腔及鼻腔溢出,有时发生咳嗽和气急发绀。典型的症状是第一次喂奶或喂水时出现呛咳,乳汁从鼻孔或口腔反流溢出,同时呼吸困难,面色发绀。这是由于食物迅速充满盲袋后反流入气管、支气管所致。如迅速从口腔咽部吸出液体以及小儿咳嗽将呼吸道分泌物排出后,婴儿情况又趋于正常,以后每次试行喂奶,均将发生同样症状。

体格检查:Gross 型由于大量气体经下段食管瘘进入胃肠道内,腹部显著膨胀,叩诊呈鼓音。但在 型时,胃肠道内无气体,腹部平坦或凹陷。 型 EA - TEF 通常称为“H”型,新生儿期症状多不明显,在乳儿期因哺乳时出现呼吸困难、发绀或肺部并发症而发现。

【诊断及鉴别诊断】

对母亲羊水过多者,生后应考虑到本症。早期诊断和及时治疗十分重要。凡是在第一次喂奶发生呕吐、气急、咳嗽、发绀等症状,应立即想到食管闭锁的可能。这些症状常被误诊为新

生儿常见的羊水吸入,发绀误认为先天性心脏病。常以呕吐或肺炎收入小儿内科治疗。

对怀疑有食管闭锁者,由鼻孔或口腔插入一细小胃管,在正常小儿此管可以顺利无阻进入胃内,而在食管闭锁病儿,此管因受阻而折回,诊断基本上明确。X线检查可完全确诊,经导管滴入25%水溶碘造影或空气1ml,摄胸片,可发现食管盲端。造影后应立即将造影剂吸净,防止造影剂进入呼吸道。近年来有人反对用造影剂来诊断EA-TEF,因用造影剂后有80%合并肺炎,不用造影剂合并肺炎者仅为44%;用造影剂的死亡率为51%,不用造影剂的死亡率为36%。

Gross 型:食管上段为盲端,胃肠内无气体;Gross 型:食管上段为瘘管,有造影剂流入气管内,胃肠不充气; 型食管上段盲端造影剂流入气管,胃肠内充气; 型时,慎用造影剂,纤维气管镜或食管镜有助于诊断。其中 型者,食管盲端位于第2胸椎 A可能性大,如食管盲端位于第3~4胸椎水平 B可能性大。诊断中注意肺炎的严重程度及有无伴发畸形。

【治疗】

EA-TEF如不及时处理,可致病儿死亡,故一经确诊,应积极做手术前准备,早期行手术。

应根据病理类型、病儿全身情况、肺炎程度以及伴发畸形等选择手术方式。对 B型应行一期食管吻合,气管食管瘘缝合术; A者可以做 Livaditis 近端食管肌层切开延伸术,以减少吻合张力及防止术后吻合口瘘;盲端过长大于3~4cm者,应用Puri提出的延期术即先行胃造瘘及食管近端顶部造瘘,在8周后延期做食管重建术。可采用胃代或结肠代食管术。若伴有严重的心血管、肛门直肠畸形者,应在局麻下先行胃造瘘术,病情

缓解后再行食管重建术。

术前准备非常重要：转运病儿时，特别注意保暖，置婴儿于头高位，随时吸引食管盲袋，咽部口腔分泌物及时清除，吸氧。

手术时间一般入院后 12 ~ 48h 的准备，积极治疗肺炎后，再进行手术。补液：足月新生儿 3 ~ 4d 内一般不必补液，此后补 10% 葡萄糖液 40ml/ kg·d。婴儿处于半卧位，每 15min 用软导管吸引食管盲袋、咽及口腔部，勿使分泌物滞留而被吸入呼吸道。保暖、高湿度、高氧。应用抗生素、维生素 C 等。

手术方法可选择经胸腔径路和经胸膜外径路。两者均取得良好暴露，后者由 Lamman 首先提出，由于不进入胸腔，对肺动脉影响极小，一旦发生吻合口瘘，不与胸腔相通，可以从后纵隔直接引流，术后死亡率明显下降。故近年来已被广泛采用。手术经后侧第 4 肋间切口，不切除肋骨，切开肋间隙肌肉后，沿第 4 ~ 5 肋间上下前后从胸膜外分离胸膜，将肺向前推开，显露奇静脉予以结扎切断，解剖食管上下盲端及气管食管瘘。行气管食管瘘近气管侧间断缝合，食管端端吻合。多采用一层内翻吻合法，如食管两段距离 2 ~ 3cm，可行 Livaditis 肌层切开食管延长术。

近年来应用微创外科技术治疗 EA - TEF 取得了很大进展，成为今后发展的方向。术后护理包括呼吸管理和营养支持十分重要。最好在 ICU 治疗，或者术后直接由监护室治疗，采用呼吸机辅助呼吸，血气监测，注意呼吸道及口腔分泌物吸引，保持呼吸通畅，定期进行雾化吸入。注意生命体征变化。在未进饮食前 TPN 维持营养，注意水电解质平衡。采用两种以上的广谱抗生素防治感染。术后 5d 可口服泛影葡胺食管造影，无吻合口瘘者开始喂养。术后注意定期食管扩张。

【术后并发症】

(一)肺部并发症 肺炎最常见。合并心血管畸形时,肺部并发症的发病率更高,预后不良。

(二)吻合口瘘 较常见,发生率 3% 左右。一般瘘口较小,充分引流多数可以愈合,约 85% 在 4 周内即可自然闭合。

(三)气管食管瘘复发 可发生在术后早期或因食管扩张术发生,均需要再次手术治疗。

(四)吻合口狭窄 采用 6 个 O 可吸收线行一层内翻缝合,此并发症逐渐减少,多经扩张术治愈,少数可经内镜烧灼或再手术。

(五)气管软化症 先天性食管闭锁术后经常出现气喘、咳嗽等呼吸道症状,经气管镜检查,大部分伴有气管软化症,经气管镜及气管核素扫描可确诊。严重者需手术治疗。

(六)胃食管反流(GER) 有报告 52% 病儿术后有胃食管反流。经保守治疗不能缓解者,可行防反流手术,如 Nissen 贲门成形术。

【预后】

20 世纪 60 年代之前,先天性食管闭锁的手术死亡率仍较高,在 60% 以上。20 世纪 70 年代之后死亡率则逐年下降。目前平均存活率达 85% ~ 90%。在 Waterston 分组中 A、B 组存活率为 100%,C 组达 50% (表 7 - 1)。

表 7 - 1

waterston 分组表

A 组	体重 > 2500 g	无伴发畸形和肺炎
B 组	体重 1800 - 2500 g	一般情况良好 B ₁
	体重 2500 g 以上	中度肺炎及伴发畸形者 B ₂
C 组	体重 < 1800g	(C ₁)
	体重 < 1800g 以上	重度肺炎及伴有重度发育畸形 C ₂

1994 年 Spitz 分组对治疗评定更为合适,在 Spitz 分组中报告 组成活率为 97%, 组存活率为 22%。对低体重或伴有严重心脏畸形的治疗仍是尚未解决的难题(表 7 - 2)。

表 7 - 2

Spitz 分组表

组	体重 1500g	不伴有严重先天性心脏病
组	体重 < 1500g	或严重先天性心脏病畸形
组	体重 < 1500g	伴有严重先天性心脏畸形

在长期随访资料中,许多作者评估了长期疗效和生活质量。身高和体重多数患儿均在正常范围内,伴有严重先心病者,呈现慢性营养不良。7 岁以上部分患儿胸廓变形,表现为右肩向前方突出和上举,脊柱侧弯和胸大肌萎缩。术后 5 年以上仍有吞咽困难者约 39%,呕吐 18%,咳嗽、咳痰占 60%,运动时呼吸困难 30%。胸部切口有不适,由于切口的存在对患儿的精神和心理上产生不良影响。

第十四节 胃食管反流

胃食管反流(gastro - easophageal reflux, GER)是指胃及(或)十二指肠内容反流入食管。GER 在小儿十分常见,绝大多数属于生理现象,Stephen 等将小儿 GER 分为三种类型: 生理性反流:多见于新生儿和小婴儿喂奶后发生的暂时反流。 功能性反流(或称易发生呕吐):常见于婴幼儿,不引起病理损害; 病理性反流:根据 Calm 早期统计,约占新生儿的 1/ 500,反流症状持续存在,常合并吸入性肺炎、窒息和生长发育障碍等。其中一个严重的症状是反流性食管炎。

【病因】

传统观点认为 GER 的发生是由于食管下端抗反流功能障碍而引起的胃内容反流入食管,进而引起一系列症状和体征,目前认为 GER 的发生是由多种因素促成的上消化道动力学功能障碍的表现,包括食管下端抗反流功能下降和反流物中攻击因子增强两方面。

正常情况下,胃食管交界处的解剖结构有利于防止胃内容物反流,它包括食管下端括约肌(lower esophageal sphinctor, LES)、膈食管韧带、食管与胃底间的锐角(His 角)和食管粘膜上皮的防御系统,其中以 LES 的抗反流功能最为重要。过去多数作者认为所谓食管下端括约肌只不过是食管抗反流功能的代名词,而在解剖学上并不存在真正的括约肌结构。近年来,随着显微解剖学和胚胎发生学的深入研究,提示人类食管下端不仅在功能上而且在解剖学上存在食管下端括约肌结构。胚胎学显示在胚胎第 3 周就可确认由前肠演变而来呈管状的食管,胚胎第 6 周食管已有环形肌层包绕,第 12 周食管肌层结构明显,由此至胚胎第 20 周有吞咽动作,但食管括约肌功能的成熟则到妊娠末期至生后 1 周内逐渐完成。因此,小儿尤其新生儿所出现的胃食管反流绝大多数为生理性反流,随生后年龄增加而趋减少。Boix - Ochoa 对新生儿与婴儿的大样本研究表明,食管压力与出生体重和妊娠月份无关,而与生后年龄大小显著相关,食管括约肌功能生后至第 5~7 周时仍处于不断成熟过程中。食管下端括约肌在抗反流中的作用可归纳如下: 维持食管内压与胃内压之间的一个较高的正压屏障,即 LES 所形成的局部高压区带(high pressure zone, HPZ),近端高于食管腔内压力,远端高于胃内压力; 对其近端食管的膨胀(如吞咽或气囊扩张)起松弛反

应,使食管内容物能顺利到达胃内; 对某些生理性刺激(如腹内压升高)起收缩反应,维持其高压带,防止胃内容物反流。

食管清除功能在防反流中也起重要作用,以推进式蠕动为特征的容量性清除多出现在吞咽动作后,在反流发生时,也可产生继发性蠕动,可清除几乎全部食管内容物。以唾液分泌为主的化学性清除可以中和并清除食管内的残余酸,防止攻击因子对食管粘膜的损害。发生病理性 GER 时,食管的清除功能降低,非推进式蠕动波增加。食管上皮本身的防御功能在防反流,特别是防止反流性食管炎中具有重要作用,它包括上皮前、上皮和上皮后防御三部分。上皮前防御指粘液层对蛋白酶的屏障作用和粘膜表面的 HCO_3^- 对反流物中 H^+ 的中和作用;上皮层防御由结构防御和功能防御构成,前者如复层鳞状上皮细胞间连接复合体,不具渗透和吸收功能,后者通过离子泵转运如 Na^+/H^+ 交换减轻 H^+ 对粘膜的损伤和细胞内外酸碱缓冲对,用于清除和中和侵入的 H^+ 。上皮后防御指粘膜下的丰富微循环,一方面提供 HCO_3^- 用于中和、转运 H^+ ,同时提供营养用于上皮损伤的修复。

病理性反流是在上述防御机制下降的基础上发生的,反食物中的攻击因子可对食管组织造成损害,其中胃酸与胃蛋白酶损害作用最强。生理条件下,食管内 pH 在 5~7 之间,反流发生后,食管 pH 下降,当 $\text{pH} < 3$ 时,粘膜上皮蛋白变性,同时激活胃蛋白酶,可消化粘膜上皮蛋白,引起食管粘膜的损害,发生反流性食管炎、食管狭窄。近年来研究证明,除了胃酸、胃蛋白酶外,碱性的十二指肠液也可反流入食管,其中的胰酶、胆汁等甚至可引起较单纯胃食管反流更为严重的病理改变,如食管短缩、Barrett 食管等,又称为十二指肠胃食管反流 (duodeno gastro

esophageal reflux, DGER)或碱性胃食管反流(alkaline GER)。

【病理】

(一)反流性食管炎的病理改变 反流性食管炎粘膜受损的程度取决于反流物的特殊作用、与反流物接触持续的时间以及食管对反流物的清除能力。通常可分为早期(病变轻微期)、中期(炎症进展及糜烂形成期)、晚期(慢性溃疡形成及炎症增生期)。

1. 病变轻微期 组织学的改变主要是上皮基底细胞增生,厚度增加,与浅层上皮的厚度比例有所改变,固有膜乳头延长,伸向上皮层。诊断标准是:基底细胞增生,厚度超过粘膜上皮厚度的15%。固有膜乳头深度增加,其深度大于上皮厚度的66%。

2. 炎症进展及糜烂形成期 组织学的表现为病变区上皮坏死脱落,形成浅表上皮缺损。上皮缺损处由炎性纤维素膜覆盖,其下可见中性粒细胞和淋巴细胞、浆细胞浸润。炎症改变主要限于粘膜肌层以上。还可见到浅表部位的毛细血管和成纤维细胞增生,形成慢性炎症或肉芽肿。

3. 溃疡形成及炎症增生期 食管溃疡呈孤立性或融合性、环行性出现。组织学改变为溃疡经粘膜层扩展到粘膜下层,很少侵及肌层。溃疡处病变组织呈成层结构,表面为渗出性纤维素,其下为坏死组织,坏死组织下由新生毛细血管、增生的成纤维细胞、慢性炎性细胞或混有数量不等的中性粒细胞构成的肉芽肿组织,底部为肉芽组织形成的瘢痕组织。

(二)食管以外的损害 过多的反流还可引起食管以外的其他损害,如夜间反流刺激咽喉部粘膜或吸入呼吸道,可引起呼吸道痉挛,甚至窒息,表现为哮喘,反复肺内感染,重者可发生肺间

质纤维化。因此,小儿病理性 GER 常与反复性肺内感染存在因果关系(cause and effect)。研究显示,约 33.8% 的病理性 GER 患儿有反复呼吸道感染表现,17.7% GER 小儿有夜间突发窒息。实验证明,梗阻性呼吸道疾患如血管环压迫食管和行人工辅助通气治疗都可能导致 GER 的发生。中枢神经系统(CNS)损害小儿具有高发 GER 的倾向,食管闭锁小儿几乎 100% 存在食管动力学异常,食管裂孔疝小儿食管酸清除时间明显延长,而复发性上腹痛小儿中 50% 可能由 GER 引起。

【临床表现】

小儿 GER 的临床表现轻重不一,主要与反流的强度、持续时间、有无并发症以及小儿的年龄有关。小儿胃食管反流通常有以下四种表现:

(一)反流本身引起的症状 主要表现为呕吐,奶后呕吐为典型表现,约 85% 患儿生后第 1 周即出现呕吐,65% 的小儿虽未经临床治疗可在半年至 1 年内自行缓解,实际上这部分患儿属生理性反流范畴,临床不需特殊治疗。仅少数患儿表现为反复呕吐,并逐渐加重,由此可导致营养不良和生长发育迟缓。年长患儿可有反酸、呃逆等表现。

(二)反流物刺激食管所引起的症状 由于胃内容物或十二指肠内容物含有大量的攻击因子,引起食管粘膜的损害,年长小儿可表现为胃灼热、胸骨后痛、吞咽性胸痛等症状,食管病变重者可表现为反流性食管炎而出现呕血或吐咖啡样物,此类患儿多见贫血。反流性食管炎症状持续存在者可进一步导致食管狭窄、Barrett 食管等并发症。

(三)食管以外的刺激症状 近年来,注意最多的是胃食管反流与反复呼吸道感染之间的因果关系,约 1/3 的患儿因吸入

反流物而反复出现呛咳、哮喘、支气管炎和吸入性肺炎等呼吸道感染症状,反流引起的哮喘无季节性,常有夜间发作,反复发生的吸入性肺炎可导致肺间质纤维化。在新生儿,反流可引起突然窒息甚至死亡。少数病例可表现为 Sandiffer 综合征,发作时呈特殊的“公鸡头样”姿势,同时伴反酸、杵状指、低蛋白和贫血等。个别病例甚至可因口腔溃疡及牙病在口腔科就诊,而反流症状却不明显或被忽略,食管镜检查可能缺乏食管炎的表现,经抗反流治疗后,口腔溃疡可减轻或愈合。

(四)反流引起的并发症

1. 食管狭窄 长期反复的胃食管反流可引起食管炎,食管镜检查可见粘膜充血、水肿、糜烂、溃疡、纤维组织增生,进而疤痕形成,导致食管狭窄甚至短缩。有报告 8% ~ 20% 的反流性食管炎将发展成为食管狭窄,临床表现为吞咽困难,饮食质地改变,如进固体食物发噎,喜进软食或流食,严重者进食速度稍快即可发生呕吐。

2. 出血和穿孔 反流性食管炎由于粘膜充血糜烂,可发生少量出血,长期可引起小儿不同程度的缺铁性贫血。少数严重病例由于食管溃疡可发生较大量出血,甚至穿孔。

3. Barrett 食管 为慢性胃食管反流的严重合并症,正常情况下食管下段鳞状上皮与贲门粘膜柱状上皮犬牙交错地移行,形成齿状线(Z 线),作为慢性反流性食管炎的后果,食管下段出现柱状上皮区,而正常的鳞状上皮区被破坏,由再生性更强的邻接区或腺导管柱状上皮所取代,即形成 Barrett 上皮,化生的上皮有胃、小肠和结肠的上皮,组织学上类似于粘液细胞、杯状细胞和绒毛结构。临床表现为典型的反流症状。在成人 Barrett 食管合并食管腺癌比一般人群高 30 ~ 50 倍。

【诊断】

临床上小儿 GER 的表现轻重程度不一,而且相当一部分 GER 属生理现象,不同年龄小儿的 GER 表现又不尽相同,因此客观准确地判定反流及其性质十分重要。

小儿 GER 的诊断应根据以下原则: 临床有明显的反流症状,如呕吐、反酸、胃灼热或与反流相关的反复呼吸道感染等;有明确的 GER 客观证据。

GER 的客观检查方法较多,如钡餐检查、内镜检查、胃食管放射性核素扫描、胃食管测压、胃食管 pH 监测,以及胸疼试验、酸反流试验等。根据文献报告,各种检查方法的诊断阳性率不一,小儿常用方法如下。

(一)钡餐检查 临床上钡餐检查沿用已久,在小儿最常用于食管裂孔疝的诊断,阳性率较高,由于食管裂孔疝常合并胃食管反流,许多医生也用钡餐来判定胃食管反流存在与否。在头低位时,可显示胃内钡剂向食管反流,卧位时吞咽小剂量硫酸钡可能显示食管体部和食管下段括约肌(LES)排钡过程缓慢。合并反流性食管炎时,可见下段食管粘膜皱襞增粗、紊乱,不光滑,甚至有狭窄、龛影等,食管蠕动减弱。

(二)胃食管测压 主要反映食管运动情况及食管下段括约肌(LES)功能。根据报告,新生儿 1 周内 LES 压力较低,以后逐渐增高。GER 小儿常见为 LES 压力下降,LES 高压区带长度也短于正常同龄儿。在连续动态胃食管测压中可见到 LES 频发松弛及食管蠕动收缩波幅低下或消失,而非推进式蠕动波增加提示食管的排空功能低下,反应了 GER 的食管动力学病理改变。

(三)胃食管 pH 监测 目前认为,胃食管动态 pH 监测是诊

断 GER 的金标准,其原理是正常食管在大部分时间内 pH 呈碱性(pH 5.0 ~ 6.8),胃内 pH 呈酸性(pH 1 ~ 3),GER 发生时,食管 pH 值必然会由于酸性胃内容物反流入食管而下降,将食管 pH <4 作为判定 GER 的标准。胃食管 pH 监测的优点是可在生理环境下进行较长时间的连续动态监测,如 12h、24h,甚至 48 ~ 72h,而监测期间的小儿饮食、起居、体位及活动无明显限制。

(四)放射性核素胃食管闪烁扫描 由胃管向胃内注入含有放射性核素^{99m}锝液体,然后进行动态闪烁扫描,显示在平卧位及加腹压时是否有核素向食管反流,同时了解胃排空和食管清除功能如何。如果发现肺内核素显示增强时,提示胃食管反流与肺内病变存在因果关系。根据 Rnidd 报告,核素检查诊断小儿 GER 敏感性为 80%。

(五)食管镜检查 是诊断反流性食管炎的直接、可靠手段,结合病理检查可明确食管炎的严重程度,内镜下将食管有无炎症病变分为 5 级:0 级为正常粘膜; Ⅰ级为胃食管交界以上食管一个或几个非融合病变,如充血或渗出; Ⅱ级病变有融合、糜烂、渗出; Ⅲ级为病变弥漫环周,伴糜烂渗出; Ⅳ级呈慢性病变、溃疡、狭窄、Barrett 食管,可伴局部组织增生。一般认为,内镜显示 Ⅲ级或 Ⅳ级病变时不需作粘膜活检。

鉴于客观检查方法的一些局限性,目前主张联合应用上述两种或三种以上方法进行检测,以提高诊断的准确性。目前常采用 X 线钡餐、食管测压和动态 pH 监测相结合来诊断小儿 GER。

【治疗】

小儿 GER 治疗的目的是增强抗反流防御机制,减轻反流、缓解症状,从而减少反流物对食管组织的损害。

(一) 一般治疗 小儿 GER 的一般治疗强调体位疗法和调整饮食喂养。根据文献报告最佳的治疗体位是俯卧位头部抬高 30° , 此体位由于食管胃连接处高于胃底部, 反流发生的频率最低。较大儿童睡眠时应取右侧卧位, 上半身抬高, 此体位有利于胃排空。饮食调整包括喂养中采用粘稠、糊状食物, 减少每次进食量, 减少食物中的脂肪、巧克力或咖啡等含量。尽可能避免服用抑制食管和胃动力的药物, 如钙离子通道阻滞剂。

(二) 药物治疗 药物治疗包括促胃肠动力剂和抑酸剂两大类, 以及用于辅助治疗的粘膜保护剂等药物联合应用效果较为理想。药物治疗在成人已积累较丰富经验, 小儿 GER 的药物治疗尤其是小婴儿及新生儿 GER 治疗仍在总结经验阶段。

1. 促胃肠动力剂的应用 GER 属上消化道动力性疾病, 理论上治疗应首先改善胃肠动力。西沙必利(cisapride)为非抗多巴胺、非胆碱能全胃肠道促动力剂, 能选择性刺激胆碱能中间神经元和肌间神经丛运动神经元, 通过受体释放乙酰胆碱, 促进全消化道动力。临床上可增加 LES 压力和食管蠕动收缩幅度, 增加食管酸清除和胃排空速率, 减少食管酸暴露时间。小儿剂量为每次 0.2mg/kg , 每日 3~4 次, 不良反应有腹痛、腹泻。幼儿及婴儿如发生腹泻时应酌减剂量。吗叮啉为拮抗多巴胺受体药物, 使上消化道蠕动及张力恢复正常, 促进胃排空, 增强胃窦和十二指肠运动, 同时可增强食管蠕动和 LES 压力。儿童剂量每次 0.3mg/kg , 每日 3~4 次。副作用偶有腹部痉挛, 一般停药后可恢复正常。1 岁以下小儿血脑屏障发育不完全, 应慎用。

2. 抑酸剂的应用 主要作用于减少反流物中 H^+ 对食管粘膜的刺激, 减轻症状, 治疗反流性食管炎。可选用 H_2 受体拮抗剂。如甲氰咪呱, 可减少胃酸分泌, 儿童剂量 $20 \sim 40\text{mg/kg}$; 雷

尼替丁作用较甲氰咪呱强,不仅抑制胃酸分泌,也减低其所含的酸度和胃蛋白酶,小儿剂量 5 ~ 10mg/kg; 奥美拉唑(omeprazol)为新一代胃酸分泌抑制剂,为质子泵 H^+ - ATP 酶抑制剂,抑酸作用强大,每日服 1 次,药效作用可持续 24h 以上。奥美拉唑对小儿 GER 的治疗,目前仍处于观察总结阶段。

3. 粘膜保护剂的应用 粘膜保护剂可用于保护受损害的食管粘膜,减轻反流症状及治疗反流性食管炎。如硫酸铝(sucralfate)可与糜烂、溃疡粘膜带正电荷的蛋白结合形成保护屏障,并吸附胆盐、胃蛋白酶及胃酸,阻止粘膜被进一步消化破坏。盖胃平可与唾液、胃液起反应,形成粘性胶液,构成阻止反流的物理屏障,保护食管粘膜,防止胃酸的损害。

必须指出,药物治疗虽然能够较明显地控制 GER 的症状,治疗反流性食管炎,但由于未去除病因,故停药后容易复发,今后的治疗方向应是通过药物治疗恢复食管、胃的动力,对于有胃食管反流器质性病变,如先天性膈疝或反复药物治疗无效者应考虑手术治疗。

(三)手术治疗 小儿 GER 的手术指征是: 内科系统治疗无效或停药后很快复发者; 先天性膈疝引起反流者; 有严重的反流并发症,如食管炎合并出血、溃疡、狭窄等; 由反流引起的反复发作性肺感染、窒息等; 客观检查证实为病理性反流者(如动态 pH 监测); 碱性胃食管反流。

必须注意小儿 GER 需外科手术治疗的仅占全部患儿的 5% ~ 10%, 故手术适应证需要慎重选择。小儿外科医师应掌握抗反流手术的适应证,同时也要熟知禁忌证,下列情况不应作为手术适应证: 内科治疗不充分: 内科治疗包括体位疗法、饮食调整及餐后和入睡前服用制酸剂等,若经过至少 6 周治疗,反流症

状仍持续存在,可考虑行放射性核素检查胃排空情况,若胃排空障碍,可加用胃动力药,仍不能控制症状者,再考虑外科治疗。为有效治疗 GER 及其合并症,最好由消化儿科与儿外医师合作,制定全面的治疗方案。 新生儿期及小婴儿的 GER:绝大多数发生于此期的 GER 为生理性,随年龄增加,逐渐缓解、自愈。少部分病理性 GER 通过内科治疗也能收到良好的效果,故选择手术疗法应十分慎重。 对临床症状是否由反流性疾患引起缺乏客观证据:如对反复发作的上呼吸道感染、窒息、不能完全肯定由反流引起者,不应贸然手术治疗。否则会扩大手术指征,导致不良的治疗结果。

抗反流手术的原则是通过胃底贲门部的解剖重建,恢复其正常的关闭能力,阻止反流发生,同时又能正常吞咽,并通过暖气以减少胃胀气,需要时能够呕吐。无论何种术式,其基本原则应达到以下几点。 提高 LES 静息压力:一般恢复到胃静息压力的 2 倍水平,以维持食管胃之间的正压屏障,通常以胃底折叠环绕食管远端来实现。有关资料表明胃底折叠程度大小与括约肌压力增高成正比,以 Nissen 360°胃底折叠术术后压力升高最为显著; 维持足够长度的腹段食管:腹段食管处于腹腔正压环境之中,术中应游离腹段食管 1.5 ~ 2.0cm 长,以维持贲门部的关闭状态。无论 Nissen、Belsey 和 Hill 手术平均可增加腹段食管长度 1cm 左右。 重建的贲门部在吞咽时应能松弛:生理条件下,吞咽经迷走神经使 LES 和胃底弛缓,持续 10s 左右,然后迅速恢复吞咽前的张力。术中应注意保护贲门部的神经支配,游离食管时,防止迷走神经损伤,否则可能导致贲门部松弛,张力丧失。

目前临床常用的抗反流手术为 Nissen 手术,即 360°全胃底

折叠术。典型 Nissen 手术取左肋下切口,但临床多用上腹正中切口,进腹后切断左侧内侧韧带,向右牵拉肝左叶,显露腹段食管,在其前面切开后腹膜,切开膈食管膜,游离足够长的腹段食管,以纱布条绕过牵引之。然后游离胃底,于小弯侧切开肝胃韧带上部,大弯侧切开脾韧带并离断胃短血管,胃底的游离应达到折叠缝合后没有张力。游离过程中注意保护迷走神经。将游离的胃底后壁经贲门后面拉向右侧,在食管下端前面与移位的胃前壁相遇,完成胃底对食管胃连接部的环行包绕。然后行胃底折叠缝合,折叠的胃底切忌缝合过紧,缝合部分应通过术者食指。在食管后面缝合左、右膈肌脚,以缩窄膈裂孔,缝合完毕,食管旁可容食指通过裂孔。Nissen 手术一般经腹入路,如有下列情况,应考虑经胸操作为宜: 抗反流手术失败者,二次手术; 伴有短食管; 胸内有病变需处理者,如食管溃疡或膈上憩室等。

Nissen 胃底折叠术有许多改进,已包含了多种不同手术方法,其趋势是力求更短的胃底包绕缝合。DeMeester 倡导只缝一针的折叠术,以减少吞咽困难和气顶综合征(gas bloat syndrome, GBS)。其他改良术式还有如减少胃底包绕度数的部分胃底包绕术。Belsey 4 号手术(Belsey MarkIII)为 240°胃前壁部分折叠术,手术优点是: 充分游离下段食管,使 LES 恢复成较长的高压区带; 左侧经胸入路暴露充分; 尤其适合严重食管炎、食管运动障碍病人和复发性 GER。其缺点是食管壁肌纤维薄弱,缝合后有切割、撕脱的可能。Hill 手术为经腹胃后固定术(trans-abdominal posterior gastropexy),常用于食管裂孔疝修复,手术原则为: 恢复腹段食管长度; 增加胃食管角(His 角); 紧缩贲门部套索纤维,加强 LES 功能; 缩窄膈裂孔这些手术的术后

结果及其术式评价尚有争论。

文献报告,Nissen 手术治愈率可达 88% ,90% ~ 96% 病人术后症状缓解。DeMeester 与 Goodill 对 13 例和 9 例 GER 手术的动态 pH 监测显示,酸性反流指数均恢复至正常范围。

抗反流手术术后疗效的判定标准可参考如下指标: GER 症状及合并症完全消除; 能够呃逆,排出胃内多余气体; 必要时可呕吐; GER 的客观检查,如 24h 动态 pH 监测和胃食管动力学检查等恢复或接近正常范围。

第八章 腹壁疾病

第一节 腹股沟斜疝

小儿腹外疝是腹腔内器官或组织通过腹壁或盆壁的薄弱点、缺损或间隙向体表突出,体表可以见到突出的肿块。腹股沟疝(inguinal hernia)是常见的先天性发育异常,可分为腹股沟斜疝和直疝。临床上见到的几乎均为斜疝,直疝极罕见。

【发病率】

小儿腹股沟疝的发生率为 0.8% ~ 4.4%,文献中未成熟儿的发病率为 4.8%。性别发生率,男性占大多数,男女比例为 15:1,发病部位以右侧多见占 60%,左侧为 25%,双侧的占 15%,女孩双侧疝较多,占 17.5% ~ 24%,未成熟儿双侧疝发生率占 19% ~ 47.7%。

【腹股沟管的局部解剖】

腹股沟管位于腹前壁的下部,腹股沟韧带内侧半的稍上方,是精索或子宫圆韧带通过腹股沟部的一个斜行肌肉筋膜的裂隙。腹股沟管长轴几乎与腹股沟韧带平行,位于腹股沟韧带上 方约一横指处,全长约 4 ~ 5cm。腹股沟管有四个壁及内、外两口。管的前壁为腹外斜肌腱膜,在外侧 1/3 处有腹内斜肌的起始部。管的后壁大部为腹横筋膜,仅在内侧 1/3 有腹内斜肌与

腹横肌共同合成的腹股沟镰。管的上壁为腹内斜肌与腹横肌的弓状下缘。管的下壁为腹股沟韧带,管的内口为内环,是腹横筋膜上一个卵圆形的孔隙。管的外口为外环,又称皮下环,是腹外斜肌腱膜在耻骨结节外上方的一个三角形的缺损。在腹股沟管内有精索或子宫圆韧带、髂腹股沟神经通过。

【病因】

胚胎发育过程中,腹膜在腹股沟内向外有一袋形突出,称为腹膜鞘状突,鞘状突沿睾丸引带下降,睾丸引带是连接位于后腹膜的睾丸与阴囊底部的索带。睾丸随着鞘状突下降而到达阴囊内。正常发育时,在出生前后鞘状突逐渐萎缩闭塞,附着于睾丸上的腹膜鞘状突未闭塞,形成睾丸固有鞘膜腔,与腹膜腔不再相通。如发育异常,腹膜鞘状突未闭塞,仍然保持开放或部分开放,在某种诱因下,腹腔内容物进入其中,即形成了先天性腹股沟斜疝。男孩右侧睾丸下降比左侧慢,右侧鞘状突闭塞时间比左侧晚,因此右侧疝发病率高。

如鞘状突部分未闭或闭锁不全时,使鞘状突呈一狭窄的管腔,由于鞘状突较小,腹腔脏器进不去,但腹腔中的液体可以流入其中,即形成了各种类型的鞘膜积液。发生在女孩的囊肿称Nüch 囊肿或圆韧带囊肿。腹膜鞘状突未闭的小儿生后不一定都形成疝,若同时伴有腹壁肌肉发育薄弱,或经常哭闹、长期咳嗽、便秘及排便困难、腹内肿物、腹水等原因造成腹内压升高,才促使腹股沟疝的形成。

鞘状突的闭塞过程在生后6个月内还可能继续进行,生后6个月内小儿腹股沟疝有自愈的可能,6个月以后闭塞的机会极少,因此,应在出生6个月以后行手术治疗。

【病理】

根据小儿腹膜鞘状突闭塞的情况不同以及疝囊与睾丸固有鞘膜腔的关系,可将小儿腹股沟疝分成两种类型。一种是腹膜鞘状突完全未闭,疝囊的主要部分为睾丸固有鞘膜囊和部分精索鞘膜,睾丸在疝囊内,称为睾丸疝。另一种是腹膜鞘突中段部分闭塞而精索部分未闭,疝囊止于精索部与睾丸固有鞘膜腔之间并不相通,在疝内看不到睾丸,称为精索疝。临床上睾丸疝较少见,有人报告约占5%,精索疝占95%。

在婴儿疝内容物大部分是小肠,盲肠和阑尾有时也可进入右侧疝囊之中,而较大儿童有时大网膜也可进入疝囊。女性疝囊内可有卵巢、输卵管,有少数病例盲肠(包括阑尾)、膀胱或卵巢构成疝囊壁的一部分,形成滑动疝。脱入疝囊内的脏器组织容易发生嵌顿,但因小儿的腹壁发育较差,疝囊颈部组织薄弱而富有弹性,肠系膜血管弹性较好,腹股沟管较短,因此,嵌顿疝时发生肠坏死者较成人少,多数可通过手法复位而治愈。

【临床表现】

典型症状为腹股沟区可回纳性肿物,可以在出生的第一次啼哭时出现,也能在生后2~3个月或更晚时候出现,大多数在2岁以内。当小儿哭闹、站立或用劲时,肿物即出现或增大,小的突起位于外环及阴囊起始部,大的降至阴囊内(女性到大阴唇),肿物质软,有弹性,似有柄蒂连通到腹腔内,边界不清,平卧时肿物逐渐缩小至完全消失。用手指向上轻压肿物,可使肿物还纳入腹腔。肿物还纳过程中有时可听到“咕噜”声。复位后将指端压置于外环、可触及外环口增大、松弛。

有些小儿有腹股沟肿块史,但检查时未见肿块,应仔细检查局部,对比检查两侧腹股沟部,患侧较对侧饱满,患侧阴囊也可能较对侧增大。另外,还应注意是否有对侧斜疝、隐睾、精索鞘

膜积液、睾丸精索鞘膜积液等其他疾病同时存在。

【诊断与鉴别诊断】

根据腹股沟部或阴囊部间歇出现能还纳入腹腔的肿物,即可做出腹股沟疝的诊断。应与下列疾病相鉴别:

(一)鞘膜积液 鞘膜积液的肿物位于阴囊内,呈椭圆形或圆柱状、囊性感、边界清楚、透光试验阳性。交通性鞘膜积液经手法挤压后,块物缓慢缩小。个别病例疝与鞘膜积液同时存在,近端为疝囊,远端是睾丸或精索鞘膜积液。疝经手法复位后块物可消失,但鞘膜积液不能消失。

(二)睾丸下降不全 睾丸停留在腹股沟管或阴囊的上部,该处可出现肿块,为实质性、较硬、边界清楚,轻压时会出现下腹部胀痛。一般患侧阴囊发育不良,且触不到睾丸。可同时合并疝。

(三)睾丸肿物 阴囊内肿物与腹股沟疝相似,肿物为实质性、有沉重感、不能还纳入腹腔。

【治疗】

从理论上讲小儿腹股沟疝有自愈的可能,但绝大多数不能自愈。目前认为,手术是治疗腹股沟疝的最好方法。随着小儿年龄的不断增长,疝块逐渐增大,并可发生嵌顿、绞窄,故应早期治疗。术前应先治愈已存在的腹压增高因素,如慢性咳嗽、排尿困难、便秘等。

(一)非手术疗法

1. 疝带疗法 对6个月以内的婴儿或有严重疾病不宜手术者,可采用疝带或棉纱束带压迫腹股沟部治疗,有部分病儿可通过此种方法使腹膜鞘突自行闭合而治愈。要正确使用疝带或棉纱束带,否则将不能达到治疗的效果。

2. 注射疗法 药物注射治疗腹股沟斜疝是将疝内容物还纳后,将药物如苯酚甘油、复方奎宁(粘合剂或硬化剂)等注入疝囊或疝囊颈的周围,造成疝囊或疝囊颈周围组织无菌性炎症,形成粘连而致疝囊闭合。但此种方法不能从根本上牢固地关闭疝囊颈,却可造成睾丸萎缩、医源性隐睾、肠粘连、肠坏死、腹膜炎等严重并发症。故认为不宜采用。

(二)手术治疗 与成人不同,婴幼儿腹股沟疝为先天性疝,是由于先天性腹膜鞘状突未闭所致,一般没有局部肌肉薄弱改变,故通常不需要作修补手术,只行疝囊高位结扎术就可以达到根治的目的。手术指征:因6个月以上的腹股沟疝自愈的机会很少,故应采取手术治疗。

1. 经腹股沟疝囊高位结扎术 病儿取仰卧位,于患侧耻骨上皮肤腹横纹作横切口2~3cm。切开皮肤、皮下组织,钝性剥离,使之清晰地显露腹外斜肌腱膜,切开腹外斜肌腱膜进入腹股沟管,显露并分开提睾肌,于精索内前方可找到疝囊,剥离疝囊并向内环分离,使与周围组织完全分离,直到露出腹膜外脂肪,于该处在直视下贯穿缝扎疝囊颈。距结扎线0.5cm处切断疝囊颈部,去除多余的疝囊,然后将精索及睾丸复位,逐层关闭切口。外环口过大者应予紧缩。

女孩的手术与男孩基本相同,因圆韧带与疝囊壁粘连紧密,可与疝囊一起分离至内环处,一并切除。

2. Ferguson 疝修补术 适用于巨大疝伴有腹壁薄弱,采用沿腹股沟管的斜切口,行疝囊高位结扎后,将精索复位,于精索前将腹股沟镰和腹内斜肌下缘缝合于腹股沟韧带上,再缝合腹外斜肌腱膜,重建皮下环,此法重点加强腹股沟管前壁。

3. 滑动疝手术 腹内器官通过腹股沟管内口向下滑动并

构成疝囊壁的一部分称为滑动疝,在小儿少见,有盲肠滑动疝和输卵管滑动疝。疝内容物不能完全还纳腹腔。术中应仔细辨认,切勿损伤脏器,在盲肠或输卵管远端两侧剪开疝囊后壁至疝囊颈部,将其下滑的脏器复位,缝合疝囊缺损,再行疝囊颈缝扎。

4. 经腹腔镜疝修补术 腹腔镜(laparoscopy)是在静脉全麻、人工气腹的条件下,经腹壁腹腔镜疝囊高位结扎术和腹腔镜内环口闭合术。此手术用时10~15min,优点是不会破坏腹股沟管的解剖结构、显示精索输精管清晰、不易损伤、真正做到标准的高位结扎、并可以探查对侧有无隐匿性疝、可同时处理双侧疝及复发疝、患儿疼痛轻且住院时间短。

附 嵌顿性腹股沟斜疝

嵌顿性腹股沟斜疝是指腹腔脏器进入疝囊后,由于外环狭窄,不能自行复位而停留在疝囊内,继而发生血液循环障碍,这是小儿腹股沟疝常见的并发症,如不能及时恰当的处理,往往造成绞窄性肠梗阻、肠坏死而引起严重的后果。

嵌顿疝的发生率占全部疝病例的1/6。进入疝囊的小肠被钳闭后,血液循环受阻。但小儿的血管弹性较好,嵌顿发展到肠坏死的进程较缓慢,不像成人4h即可发生绞窄坏死。但是长时间的嵌顿也会导致肠坏死。婴幼儿嵌顿疝中,由于精索血管长时间受压,可并发睾丸梗死,发生率为10%~15%。

【临床表现】

腹股沟斜疝发生嵌顿时,在腹股沟及阴囊部出现疼痛性包块。小儿表现为突然哭闹,不久即可发生恶心、呕吐、停止排便、排气等梗阻症状。检查时发现腹股沟部有肿物隆起、质硬、皮肤发红、有触痛、咳嗽时无冲动,疝内容物不能还纳入腹腔。如出

现血便、同时伴有中毒症状,则多有肠绞窄坏死。

【诊断和鉴别诊断】

腹股沟部或阴囊部出现不能自行复位的疼痛性包块时,应首先考虑嵌顿疝,若既往有腹股沟疝病史,诊断更为确定。由于嵌顿疝多发生在婴幼儿,其病史常模糊不清,故误诊者也并不少见。临床上与嵌顿疝发生混淆的疾病有以下几种:

睾丸扭转或睾丸附件扭转 也表现为腹股沟或阴囊部疼痛性包块,可伴恶心呕吐等消化道症状,但无进行性腹胀。局部检查如能在疼痛性包块之下触及正常大小无触痛的睾丸,则可除外睾丸或睾丸附件扭转。

隐睾并发精索扭转 部分患儿因剧烈疼痛,出现反射性呕吐,查体时发现腹股沟区有肿物,易误诊为嵌顿疝。睾丸位于腹股沟内,为实质性肿块,患侧阴囊发育不良,阴囊内无睾丸,有助于鉴别。

急性腹股沟淋巴结炎 早期肿块坚硬,边界不清,局部皮肤红肿,并有触痛,很像小型嵌顿疝。个别病例伴有发烧、呕吐,更易与嵌顿疝相混淆,但无肠梗阻症状。

【治疗】

小儿嵌顿疝应紧急处理。

(一)手法复位 对于病程在 12h 左右的小儿嵌顿疝,一般不急于手术,而先试行手法复位。复位成功者,待 24 ~ 48h 水肿消退后再行手术。手法复位禁忌证: 嵌顿时间已超过 12h,疑有绞窄者; 手法复位失败; 女孩嵌顿疝内容物常为卵巢或输卵管,大多不易复位; 新生儿无法估计嵌顿时间; 嵌顿疝患儿全身情况很差,或已有便血等绞窄征象者。

手法复位的方法:先给予适量镇静剂或安眠药,使小儿安静

入睡,其腹肌自然松弛。在头低脚高仰卧位,1~2h内疝可能自行复位。不能自行复位者,可用一手轻柔按摩疝环,另手轻柔挤压疝囊。发病数小时内几乎都能复位。复位时术者能清楚地感觉到块物滑入腹腔而消失。随着病程的延长,复位的可能性相应降低。施行手法复位时切忌暴力。复位后应密切观察,如有血便、腹胀、腹肌紧张、发热或气腹,提示坏死肠管被复位,应立即剖腹探查。

(二)手术治疗 嵌顿疝的手术方法与腹股沟疝基本相同,仍以高位结扎疝囊为主。术中应仔细操作,切开疝囊时应提起前壁,以免损伤肠管,剪开内环时应将疝内容物轻轻按住,以防还纳入腹腔寻找困难。应仔细检查疝囊内: 肠管的色泽; 肠管的张力;

肠壁的蠕动; 肠系膜血管搏动; 疝囊内的渗液是否混浊、带有臭味等。如怀疑肠管有坏死可能时可用0.25%普鲁卡因5~10ml封闭肠系膜根部,用温生理盐水覆盖该段肠管,或将其暂时放入腹腔内,观察15~20min后,如肠管为红色,肠系膜搏动及肠蠕动均良好,确定肠管活力正常后方可还纳入腹腔。如肠管已坏死或经上述处理后仍不能恢复肠管活力者,应行肠切除、肠吻合或造瘘术,肠管回纳入腹腔后行疝囊高位结扎。大网膜出血严重时,应予以切除,如睾丸已坏死,也应切除。局部污染严重者,应放置橡皮片引流,24~48h后拔除引流。

第二节 脐 疝

脐疝(umbilical hernia)是肠管从脐管脱出形成的疝,是婴儿的一种先天性发育缺陷,随年龄的增长该病逐渐减少,大多数可在2岁内自愈,罕有延至学龄期者。

新生儿发病率为 5% ~ 10% , 多发生在早产儿。女孩较男孩多 2 ~ 3 倍。

【病因病理】

在胚胎期, 脐环下半部通过两根脐动脉和脐尿管, 脐环上部通过脐静脉。婴儿出生后, 这些管道均闭塞而变成纤维索带, 与脐带脱落后的瘢痕性皮肤组织相愈合, 此处是一个先天性发育薄弱区。并且腹壁肌肉和筋膜在脐带血管穿入部未融合, 留有缺损。婴儿时期, 由于两侧腹直肌及前后鞘在脐部尚未合拢, 在腹腔压力骤然增高的情况下, 如咳嗽、腹泻、便秘、过多哭闹等因素, 促使脐疝的发生。脐环的直径大都在 1 ~ 2 cm 以内, 少数儿童直径可达 3 ~ 4cm, 疝囊覆盖的仅为瘢痕组织、皮下脂肪和皮肤, 疝内容物是大网膜、小肠或结肠。

【临床表现】

多发生在脐带脱落的数日和数周的婴儿, 此时脐带的切断处已有上皮形成, 因此, 疝的表面已有皮肤覆盖。主要表现在脐部有肿物突出, 哭闹时肿物增大, 安静平卧或睡眠时肿物缩小消失, 脐部留有松弛的皱褶, 用手指将疝内容物还纳后, 往往可以听到气过水音, 并且可以触到组织坚硬的脐环, 以手指深入脐孔内, 可以估计脐疝的直径, 当小儿咳嗽、哭闹、用力时手指可有冲击感。

一般无自觉症状, 不引起胃肠道功能紊乱, 若发生粘连时可引起脐部疼痛, 尤其是大网膜在疝内粘连时, 疼痛更明显, 有时可引起腹胀、呕吐等症状。

【诊断】

脐部有可复性肿物, 哭闹时胀满, 安静时消失, 即可诊断。

【治疗】

正常情况下生后 18 个月内,脐环可以继续缩窄。因此,脐疝有自愈的可能,绝大多数在 2 岁内自愈。随着年龄增长,腹肌亦越来越发达,脐环也逐渐变小而闭合,有人统计生后 6 个月以内有 90%,1 年以内有 95% 闭合而自愈。

(一)非手术疗法 一般无需任何处理。对个别爱哭闹,屡发嵌顿者可试用胶布粘贴法加速脐孔的闭合。可将稍大于脐环的硬币、扣子或圆木片用纱布包好,压在脐环上,然后用宽胶布固定。一般 1~2 周更换 1 次,可连续贴用 3~6 个月,应注意局部皮肤的护理。

(二)手术疗法 手术适应证: 疝较大脐孔直径在 2cm 以上; 经 1 年的保守治疗没有治愈,年龄在 2 岁以上; 已经嵌顿,内脏与疝囊有粘连; 脐部疼痛,推测有大网膜粘连者。

手术方法:围绕脐疝之下方作半圆形皮肤切口,分离皮下组织后游离疝囊,将疝囊从脐部皮肤下面切除后,缝合腹膜,然后将二侧腹直肌筋膜缘用粗的丝线在正中线上缝合,逐层缝合皮肤。创口用无菌纱布覆盖后用减张固定,以消除腹壁的张力。

【预后】

脐疝经手术修补后效果良好,而且可以保留良好的脐外观,很少有复发。

第三节 腹壁疝

腹壁疝包括上腹壁疝和侧腹壁疝等。

上腹壁疝

上腹壁疝(hernia of upper abdominal wall)又称白线疝,是在

腹部白线发育缺陷的基础上发生的,位于剑突与脐之间的正中线上,有时略偏左,是腹腔内器官、肝圆韧带、脂肪垂或腹膜前脂肪突出于腹白线形成的疝。

【临床表现】

白线疝多见于年龄较大儿童,亦可见于幼儿。肿物位于上腹部正中,柔软,位置固定,挤压后可缩小,但不能完全消失,腹内压力增加时可增大。病儿一般无任何不适,常常于体检时偶然发现疝出物,或因局部疼痛而来诊,平卧安静时可发现白线纤维间有裂隙。

【治疗】

白线疝不能自愈,若疝体积较小,无任何症状可不必治疗。若肿物大并有疼痛者,可行手术。即向上或向下切开腹白线,扩大疝环,松解嵌顿的组织或脏器,将疝内容物还纳后,间断缝合腹白线的缺损。

侧腹壁疝

侧腹壁疝(lateral abdominal hernia)又称腰疝,比较少见。与侧腹壁发育不良有关。

【临床表现】

一般在生后小儿哭闹时,即发现侧腹部半圆形突起肿物,柔软且无压痛,表面皮肤正常,可触及位于肿物内的肠管,按压时可闻及肠鸣音,哭闹时增大,安静时可还纳,还纳后于侧腹壁可触及卵圆形缺损孔隙。

【治疗】

随着小儿年龄的增长,腹壁肌肉不断发育,局部裂隙可逐渐缩小,疝也可能缩小和消失。如不消失,一般可在2岁以后实施

疝修补术。

手术时先游离疝囊,小的疝囊不必切开,大的疝囊回复疝内容物后,将多余的疝囊切除,缝合疝环及周围筋膜及肌肉。缺损过大者,可用带蒂肌肉瓣修补腹壁缺损。

第四节 卵黄管发育异常

胚胎期卵黄管连接中肠与卵黄囊,胚胎第5~6周后卵黄管逐渐萎缩、闭塞,纤维化后形成纤维索带。卵黄管发育障碍则可产生脐肠瘘、脐窦、卵黄管囊肿和美克尔憩室。卵黄管闭塞后的纤维束带压迫肠管可阻塞肠管。

卵黄管瘘(脐肠瘘)

卵黄管瘘(omphalomesenteric duct)较为少见,患儿出生后卵黄管完全未闭合,形成瘘管远端开口于脐部,近端通回肠。在脐带脱落后,于脐孔处可见凸出的鲜红色粘膜,脐部间歇排出气体或粪样物,局部皮肤由于受肠液及粪水刺激形成皮炎、溃烂,甚至溃疡。瘘管较大者,在哭闹或腹压增加时,可导致肠管自脐孔脱出。

脐部检查可见粘膜中央有瘘口,细导管或探针可插入其内,经导管注入12.5%碘化钠或76%泛影葡胺后作腹部正侧位片,可见造影剂进入小肠,即可确诊。

与脐尿管瘘鉴别,后者排出液为尿液而无粪质,从瘘口注入造影剂进入膀胱,或注入美蓝从尿中排出,必要时做膀胱造影,可见造影剂从脐部溢出。

脐肠瘘确诊后应及早手术,以避免肠脱垂嵌顿或绞窄的危

险,手术方法为脐下横切口(保留脐外观形状),于皮下游离瘻管直至腹腔,沿肠纵轴做楔形切除瘻管基底部的肠壁,将瘻管全部剔除后横行缝合肠切口。

脐 窦

卵黄管在回肠端完全闭塞而在脐端残留一段较短的管道称为脐窦(umbilical sinus),形成位于腹膜外、开口于脐部的盲管。脐窦内被覆粘膜,分泌粘液。外观为脐部一个小圆形粘膜凸起,用探针可探得开口,但进入后受阻,一般 1~2cm,不与肠管相通。注入造影剂,在侧位 X 线片中能显示出脐窦的走行方向和长度,但造影剂不能进入小肠或膀胱。

脐窦的治疗应手术切除。合并感染时应先做局部热敷、理疗和抗生素治疗,有脓肿时则应作切开引流。待感染控制后,再作手术切除。手术时经窦口插入探针,然后在脐下做弧形切口,在探针引导下游离窦道,将窦道完整切除,修补脐孔。术中如因炎症较重造成与腹腔脏器粘连或疑似窦道盲端有脐肠束带存在时,应打开腹腔进行探查。

脐茸(脐息肉)

脐茸(umbilical poly)是卵黄管的脐端残留粘膜,外观呈红色息肉样组织,又称脐息肉。脐茸粘膜分泌少许无色、无臭的粘液,当粘膜受损时有血性分泌液。脐茸需与脐部肉芽肿相鉴别,后者系脓性分泌物,经硝酸银烧灼后,保持局部清洁,即可治愈,而脐茸则经久不愈。脐茸与脐窦及卵黄管瘻的鉴别点在于脐茸粘膜表面无开口,探针不能插入。脐茸治疗应去除粘膜。有蒂的脐茸可用丝线结扎蒂的粘膜与皮肤交界处,结扎后的脐茸缺

血、坏死、脱落,创面能自行愈合。基底较大的脐茸可切除后缝合。

卵黄管囊肿

卵黄管囊肿(omphalomesenteric cyst)是由于卵黄管脐端与肠端已闭合,而中间部分仍保持原来卵黄管之内腔,其粘膜分泌液积聚不能排出,逐渐使管腔扩大而形成囊肿。在卵黄管发育畸形中最为少见。

卵黄管囊肿主要临床表现为中下腹囊性包块,多位于正中线上或偏右侧,边界清楚,可以活动。病人多无自觉症状,有时可因囊肿粘连或压迫肠管而造成肠梗阻。脐部外观多为正常,偶有合并脐茸或脐窦。腹部B超检查可提示囊性肿物。

治疗应将囊肿及其两端纤维束带一并切除,以防止索带造成肠梗阻。

脐肠束带

脐肠束带(omphalomesenteric band)是卵黄管或卵黄管动、静脉未完全退化,形成纤维束带,常联结在脐与回肠远端,美克尔憩室或肠系膜之间。一般不引起症状,如肠管缠绕束带压迫肠襻时,才表现出肠梗阻症状,术前不易确诊,术中明确诊断后应切除束带,解除梗阻。在其他手术过程中如发现脐肠束带也应予以切除。

第五节 腹 裂

腹裂(gastroschisis, laparoschisis)是脐旁部分腹壁构成成分缺

损而致内脏脱出,是一种少见的畸形。

【胚胎学】

腹裂是胚胎期腹侧壁发育畸形之一,是在胚胎体腔形成过程中,一侧腹壁发育停顿所致。腹壁在胚胎早期由四个中胚层皱襞形成,即头襞、尾襞和两侧襞,四个皱襞同时发展,最后在中央会合形成脐环。如果在腹壁形成过程中,由于某种因素的影响,头、尾两襞已于中央会合,而两侧皱襞之一发育不全,致使腹壁在该侧脐旁发生缺损,即形成腹裂畸形。也有人(Hoyne 1981年)提出,腹裂的发生可能是由于1~2支脐肠系膜动脉过早蜕变,导致腹壁缺血造成腹壁发生缺损。

【病理】

腹裂患儿脐位于正常位置,脐和脐带的形态也正常。腹壁裂口位于脐旁,绝大多数(约80%)位于右侧。裂口呈纵向,一般仅2~3cm,个别较大者可从剑突到耻骨联合。腹壁裂口与脐之间往往有宽1~2cm的正常皮肤存在。腹壁裂口处的肌肉和腹膜均缺如。

脱出体腔外的脏器从胃到结肠均可见,少数病例可见膀胱和子宫脱出,但脱出肝脾者少见。腹裂患儿的腹腔容积明显缩小,缩小的程度与脏器脱出的多少有关。脱出的胃肠道无羊膜囊和腹膜包裹,在裂口的边缘也没有羊膜囊的痕迹。脱出的肠管粗大、水肿、肥厚,肠襻互相粘连,整个肠管明显短缩,有时只为正常的1/4。肠管表面有胶冻样物覆盖,有时可见到胎粪色的纤维素假膜。

腹裂较少伴有其他脏器畸形,但由于原肠发育障碍,几乎所有病例都伴有中肠完全未旋转,小肠和结肠有共同系膜,有时伴美克憩室,个别病例由于疝出的肠管和系膜损伤后造成肠闭锁。

【临床表现】

婴儿生后胃及肠管于脐旁裂口处突出于腹壁外,无羊膜覆盖,也无羊膜破裂的痕迹。肠管粗大为正常肠管的2~3倍;肠管水肿、肥厚,肠襻相互粘连,肠管僵硬、失去光泽,肠蠕动减弱或消失,肠管表面有胶冻样物覆盖,有时可见到胎粪色的纤维素假膜。严重血循环障碍者肠管有坏死或穿孔。患儿就诊时往往处于低体温状态,不少病例体温在35℃以下,这是由于腹裂患儿的肠管直接暴露在体外,热量丧失很快。

【诊断】

根据胃肠道自腹裂口脱出,诊断明确。但需与脐膨出囊膜破裂相鉴别,后者肠管自脐环部脱出,脐孔周围有破裂的羊膜囊痕迹。近年来通过超声波检查,可于产前做出腹裂畸形的诊断。检查时可见胎儿肠管脱出于腹外,漂浮于羊水中,而且可以观察到肠管的扩张程度及肠壁增厚。

【治疗】

腹裂一经确诊,应尽早手术。术前准备和护理是重要的,包括体温管理、预防感染和纠正水、电解质平衡失调。

患儿出生后,立即将肠管提离腹壁,用湿润的生理盐水抗生素纱布覆盖脱出的肠管,外面置干纱布包裹,注意防止肠管发生扭曲和绞窄。置胃管经常抽吸以防呕吐和减少胃肠道内气体。迅速转送外科处理。

手术目的是使腹壁完全闭合,应根据腹腔大小和脱出脏器的多少选不同的术式。

一期修补手术方法简单,可减少术后污染的机会,是较理想的方法。但由于缝合腹壁后腹内压增高,易致呼吸循环衰竭。近年来,由于手术技术的改进,肌肉松弛剂和辅助呼吸的应用,

已使 80% 左右的患儿能完成此种手术而治愈。对行一期修补术时引起急剧呼吸循环障碍者,或不能行一期修补术的病例,应行二期或分期整复修补术。

二期修补术的第一期手术是在延长腹壁裂口后,充分解剖游离两侧皮肤,将皮肤直接覆盖于内脏上面,进行缝合。也可将涤纶织物或硅橡胶片缝合于腹壁裂口的肌膜周围,然后缝合皮肤。如缝合时皮肤紧张,可于左右侧腹壁在腋中线处做纵行或减张切开。第二期手术须待腹腔已扩大到能容纳脱出的脏器时施行,一般 1~2 岁时即可。第二期手术是切除多余的皮肤,分层缝合腹壁。

分期整复修补术是将涤纶织物做成袋状,将其一端边缘缝合于已开大裂口的肌膜边缘上,在尽量还纳脏器的基础上,于涤纶袋的顶端钳夹。术后每日卷动钳子,紧缩涤纶袋,使脱出的脏器逐渐还纳入腹腔,促使腹腔容积渐渐扩大,一般 1 周内可将脏器完全送入腹腔,然后再次手术除去涤纶袋,缝合腹壁。此法的主要优点是使腹腔缓慢地扩大,腹压不致急剧增高,使一些不能行一期修补术的病例得到挽救。其缺点是涤纶织物引起异物刺激作用,易致切口感染。涤纶织物直接压迫肠管,易发生肠痿。

术后应注意心肺功能、预防感染以及加强营养支持治疗。

第六节 脐膨出

脐膨出(amphalocele)是一种先天性腹壁发育不全,在脐带周围发生皮肤缺损,致使腹膜及内脏一起膨出体外,多数有完整囊膜,个别有破裂者,囊壁上有脐带残株。临床上少见,6000~7000 个新生儿中有 1 例,男孩较女孩略多,其比率约为 3/2。

【胚胎学】

胚胎早期原肠是由卵黄囊发育而成的,原肠中段与卵黄囊之间有卵黄管,对中肠起牵拉作用,卵黄管逐渐变细,闭锁成条索或消失。胚胎 6~10 周时消化道生长速度超过腹腔及腹壁的生长速度,此时中肠被挤到脐带底部,形成暂时性脐疝。胚胎 10 周后,腹腔生长速度增快,腹腔容积扩大,腹前壁的头襞、尾襞及两侧襞皮肤和肌肉迅速从背侧向中线靠拢、接近、折叠,此时突出体腔外的中肠逐渐向腹腔内回纳,并开始中肠的旋转,在胚胎 12 周时,完成肠管的正常旋转,同时腹壁在中央汇合形成脐环。如果腹壁在上述发育阶段,胚胎受到某些因素影响导致腹壁关闭异常,就会造成脐膨出。

【病理】

根据脐膨出及腹壁缺损大小将脐膨出分巨型和小型两种。

(一)巨型脐膨出或胚胎型脐膨出 在胚胎 10 周以前出现体层发育停顿所致,腹壁缺损广阔,其直径大于 5cm。体腔容积小。在脐带的上方腹壁缺损往往较下方为大,故肝、脾、胰腺均可突出于腹腔之外,尤其是肝脏,这是本型脐膨出的一个标志。膨出的内脏有囊膜包裹。脐带残株处于脐膨出囊之下半部。

(二)小型脐膨出或胎儿型脐膨出 本型脐膨出是腹壁体层在胚胎 10 周后发育停顿,故腹壁缺损较小,直径小于 5cm,体腔发育已有一定容积。部分中肠已回纳入腹腔,并开始肠管的正常旋转。囊内容物是肠管。无肝、脾膨出。在囊膜中央有脐带残株。

(三)伴发畸形 40%~60% 的脐膨出常合并有肠旋转不良、膈疝、美克尔憩室、膀胱外翻、肛门闭锁、泌尿生殖系畸形以及唇裂、多指、先天性心脏病、胸骨缺损等其他先天畸形。

另外,脐膨出可发生很多染色体综合征,如 13~15、16~18、和 21 - 三体综合征。脐膨出伴有巨舌,同时又为身长、体重超过正常水平的患儿,则称脐膨出 - 巨舌 - 巨体综合征,有时还伴有低血糖和内脏肥大(Beckwith - Wiedemann 综合征)。

【临床表现】

(一)巨型脐膨出 生后即发现在腹部中央有馒头或成人拳头大小的肿物,膨出肿物的直径较腹壁缺损直径大,腹壁缺损直径大于 5cm。生后 12~24h 以内来就诊者,囊膜光滑、湿润透明,可见膨出内容物有肝、脾、胰、胃、小肠、结肠及膀胱等,来院就诊超过 24 小时或更晚者,囊膜不透明,黄白色混浊,脆弱易破裂,或者有部分坏死,有脓性分泌物及脓苔。囊膜在产前或分娩时破裂者也不少见,约占 1%。一旦在子宫内破裂,出生时肠管有广泛性水肿,暗红色,表面有许多胎粪色纤维素,腹腔继发感染,死亡率极高。如果分娩时囊膜破裂者,见内脏及肠管颜色较鲜红,没有黄色纤维素覆盖,如紧急处理,可获挽救。

(二)小型脐膨出 脐膨出有核桃、橘子、苹果大小,膨出内容物只有肠管,腹壁缺损直径小于 5cm,膨出肿物多呈蒂状,膨出物中央有脐带残株。分娩接生时,发现脐带根部扩大,应在脐带上方结扎,防止将肠管结扎在其中。

【诊断及鉴别诊断】

诊断较容易,一望而知。在病儿分娩,或来院时囊膜已破裂者,应与腹裂鉴别:后者脐及脐带的位置和形态均正常,而在脐旁腹壁有一裂缝,通过这个裂缝肠管突到腹外,并无囊膜覆盖。此外,在破裂的脐膨出,于肠曲之间往往可以找到残余的囊膜。

【治疗】

(一)治疗方法的选择

1. 小型脐膨出 腹壁缺损环直径小于 5cm, 突出囊腔不太大, 其中不含肝脏, 这种病例一次完成腹壁修补手术多无困难, 治愈率比较高。

2. 巨型脐膨出 囊内含肝脏, 一期修补术较困难, 死亡率较高。因此, 可用合成纤维如含硅塑料膜、涤纶膜包裹膨出部, 分期整复修补手术。或采用保守疗法。

3. 囊膜已破裂者 一律急诊手术治疗。

(二) 手术前的处理 脐膨出小儿出生后, 应立即用无菌纱布覆盖患部。尽早转送小儿外科处理, 手术进行应愈早愈好, 因在胃肠道未大量充气时, 手术较为方便。插胃管每小时用针筒吸引, 即可防止呕吐, 又可使胃肠道不致过份膨胀。术前即开始应用广谱抗生素。近年对严重病例手术前后应用全肠外高营养对提高治愈率起很大的作用。

(三) 手术疗法

1. 一期修补术 此术的步骤是: 环绕脐膨出的周缘切开皮肤, 只留 1~2mm 宽的皮肤与囊膜相连; 回纳内脏, 有时相当困难, 可用手或握拳将腹腔伸张扩大, 然后纳入, 应耐心进行缝合腹壁, 要将腹壁筋膜和腹直肌逐层解剖清楚, 分层缝合, 必要时两侧皮肤在腋中线作纵行减张切口。

一期修补术主要适用于小型脐膨出。巨型脐膨出作一期修补术, 常使腹压剧增, 将横膈抬高, 引起严重气急、呼吸性酸中毒、心力衰竭, 因此术后需应用人工呼吸器, 并维持较长时间全肠外高营养。

2. 二期修补术 此术的要点是保留脐膨出囊膜完整不予切除。第一期手术是解剖游离两侧皮肤, 并作腋中线腹部两侧皮肤纵向减张切口, 然后将皮肤向中线拉拢, 缝合于巨大脐膨出

囊上。第二期手术要等待小儿 1~2 岁时进行,手术时要解剖腹壁各层,回纳尚未进入腹腔的内脏,然后分层缝合腹壁。

3. 分期整复修补术 此术的特点是利用两片涤纶或含硅塑料膜,将其边缘缝合在两侧解剖出来的腹直肌内缘上,然后将两片合成纤维在中线顶部及上下两端缝合成为一个袋。以后每隔 1~2d 适当加压,整复部分内脏,在中线部分切除两片塑料,然后再缝拢,以缩小它的容积,一般经 10 余次或两个星期时间,内脏可全部回纳入腹腔,最后取去合成纤维袋,分层缝合腹壁。

(四)保守疗法 过去认为,手术是挽救病儿生命的惟一方法,但死亡率较高。近年来,有人根据病儿的具体情况采用不同的治疗方法,即对早期就诊的病儿仍采用手术治疗;对那些就诊较晚,全身情况不佳,局部已有感染的病儿,则采用非手术疗法,也获得了较好的效果。非手术疗法的指征: 脐膨出合并畸形,如膀胱外翻、严重心脏病或其他多发畸形者; 生后 3~4d 才就诊,羊膜表面已有感染者。

用 70% 酒精消毒,然后将整个囊膜涂以 2% 的红汞水溶液,稍干后用一层消毒纱布覆盖之。每天重复用红汞涂拭囊膜 1~2 次。一般在 1 周后,在整个囊膜上结成了一层厚的干痂,干痂之下逐渐出现肉芽组织,而周围皮肤的上皮细胞也向中央生长。在此过程中腹腔逐渐扩大,突出于体腔外的小肠、肝脏等也逐渐地进入腹腔内。一般在 2~3 个月时间,皮肤可覆盖整个囊膜。最后只需进行皮肤修整和腹壁缝合手术。

第九章 胃肠道疾病

第一节 胃扭转

胃扭转 (gastric volvulus) 是胃的部分或全部发生旋转导致胃内梗阻。1904 年 Borchardt 报道胃扭转三联征：急性上腹痛伴局限性腹胀；不能插入鼻胃管；难以控制的呕吐。胃扭转发病率男孩高于女孩,而且年龄越小发病率越高。

【病因】

正常胃的位置是由胃膈韧带、胃脾韧带、胃肝韧带、胃结肠韧带和十二指肠腹膜后韧带等五条韧带固定,如果这些韧带出现先天异常或膈肌出现某些发育异常,就会导致胃扭转。由于扭转使胃的正常解剖结构出现异常,可表现为胃大弯在上而胃小弯在下,也可表现为胃的幽门在前而贲门在后,临床上出现梗阻症状。

胃本身的内在原因,如胃的良恶性肿瘤、胃过度胀气、胃溃疡、胃畸形等,胃外的原因如膈肌发育缺损导致食管裂孔疝或膈膨升等均可致胃扭转。另外,腹腔内粘连或束带、膈神经麻痹、胸膜粘连和左肺切除也可导致胃扭转。腹内压升高、胸膜腔内压降低以及胃肠蠕动功能紊乱也与胃扭转有关。而找不到原因者称为特发性胃扭转,特发性胃扭转多见于新生儿或婴幼儿,而

且多为慢性胃扭转,这可能与进奶后取仰卧位有关。

【病理】

从解剖学角度可将胃扭转分为器官轴型、系膜轴型和混合型三种类型。

(一)器官轴型胃扭转 是沿贲门和幽门纵轴线旋转,多发生在有膈肌异常的患儿。由于胃小弯较短,而贲门和幽门又相对固定,使胃大弯较易沿器官轴向上扭转,多是从前方向上扭转。

(二)系膜轴型胃扭转 是以胃大、小弯中点连线为轴,从右向左或从左向右扭转,多发生于膈肌正常的患儿,常常是从右向左旋转。

(三)混合型胃扭转 兼有上述两型特点,在慢性胃扭转的患儿中较多见。

另外,按扭转程度可分为完全性和不完全性胃扭转,完全性是指扭转达到或超过 180° ,而不完全性是指扭转小于 180° 。

【临床表现】

胃扭转的临床症状主要取决于扭转的程度和发病的快慢。呕吐是最主要的症状,可出现在任何年龄,约有一半患儿是在 1 岁之内出现,吐后仍有较强食欲。如出现干呕则表明扭转程度很重,使胃食管交界处完全梗阻。

根据病程的快慢可将胃扭转分为急性胃扭转和慢性胃扭转。急性胃扭转发病比较急,而且进展快,有些患儿很快出现绞窄性肠梗阻表现,出现突发上腹剧痛、胃肠道出血、胃穿孔和心肺功能衰竭,甚至出现休克,有较高的死亡率。慢性胃扭转临床表现常常不典型,可出现暖气、恶心和呕吐、上腹不适、胀痛等慢性胃病症状。患儿呕吐时间长可出现脱水、营养不良和贫血等

临床表现。查体可发现上腹饱满,偶尔可见胃型及蠕动波,上腹可有触痛,有时胃管不能插入胃内。

【辅助检查】

X线钡餐造影是最有特异性的检查方法,根据扭转类型不同可有不同的X线征象。

器官轴型可表现为: 胃大、小弯位置交换,出现胃大弯在上方,小弯在下方,大、小弯缘均为凸面弧形向上; 胃内双液平面,多数右液平面高于左液平面; 大弯侧形成扭转角,是由上翻的胃大弯与未上翻的胃之间形成的交界角; 球体倒挂,十二指肠球部垂向下方,幽门高于十二指肠球部; 假性十二指肠曲扩大,胃窦部狭长,形似十二指肠。

系膜轴型可表现为: 胃窦部左移,胃窦部向左上方移位,致使贲门幽门之间距离缩短; 胃体球状变形; 胃窦区交叉角,是由向左上方移位的胃窦部与胃底或食管下段相交形成的交叉角; 胃粘膜排列紊乱。

近年来开展的胃镜检查也是诊断胃扭转较可靠的检查方法,器官轴型在胃镜下可观察到胃形态改变,胃大弯侧纵行皱襞在上方,胃小弯在下方,有时胃腔有大量液体潴留。系膜轴型在胃镜下可见胃大弯纵行粘膜皱襞在扭转处突然中断,远端看不见幽门。

【诊断】

对于持续性呕吐患儿,应行X线钡餐造影检查,根据典型胃扭转影像的改变可确定诊断。对于持续性干呕,伴上腹胀痛,胃管不能插入胃内的患儿应首先考虑急性胃扭转,立即行钡餐透视,以免耽误治疗时机。对于慢性胃扭转患儿应仔细检查,找出引起胃扭转的病因。

【治疗】

对于新生儿特发性胃扭转多采用体位疗法,在喂奶前尽量防止患儿哭闹,以免吸入空气,喂奶时将患儿上半身抬高并向右侧卧位,喂奶后不要搬动,保持原位,拍背数次,将胃内积气排出。30min 后可用手轻轻按摩上腹部,促使可变性胃扭转复位。新生儿胃扭转有自愈的可能,一般在 4~6 个月症状可逐渐消失,胃扭转自行复位。

对于较大儿童的慢性胃扭转可采用稠厚饮食,配合体位疗法和体外按摩,胃扭转可自行复位。

对急性胃扭转、慢性复发性胃扭转和有明确病因的原发性或继发性胃扭转应进行手术治疗。手术原则是将扭转的胃进行整复,同时查清病因并给予矫治。急性胃扭转应立即进行手术,方法是整复扭转,并行胃固定术。如果存在胃壁坏死,应行胃大部切除或全胃切除。

【预后】

新生儿特发性胃扭转预后较好,经过体位和饮食疗法绝大部分可治愈。急性胃扭转预后较差,死亡率为 30%~50%,主要死亡原因是诊断不及时导致胃壁坏死。慢性胃扭转如果根据病因不同进行手术矫治,治疗后一般不影响患儿生长发育。

第二节 先天性肥厚性幽门狭窄

先天性肥厚性幽门狭窄 (congenital hypertrophic pyloric stenosis) 是由于幽门环肌肥厚、增生,使幽门管腔狭窄而引起的幽门机械性梗阻,是新生儿、婴幼儿常见病之一。1887 年

Hirshsprung 首次详细描述了该病的病理改变及临床特征。1889 年 Lobker 首次行胃肠吻合术治疗该病获得成功,但以后该手术的死亡率仍高达 50% 左右。1907 年 Fredet 和 1912 年 Ramstedt 创建幽门环肌切开术治疗该病获得良好疗效,使死亡率明显下降,目前已降至 1% 以下。此手术的建立,成为小儿外科发展史上的一个里程碑。

【发病率】

地区和种族不同,其发病率差异很大。该病在欧美发病率很高,有人报道 300 ~ 900 个活婴中有 1 例。在我国该病的发病率较低,大约在 3000 个新生儿中有 1 例。但仍为新生儿常见的疾病,占消化道畸形的第 3 位。男性远较女性发病率高,男性占 90% 以上,多为足月产正常婴儿,未成熟儿较少见。

【病因】

关于先天性肥厚性幽门狭窄的病因,至今尚无定论。有人认为,长期的幽门痉挛是导致幽门肌层肥厚的病理基础。目前,多数人认为,幽门肥厚是先天性的,在胚胎期第 1 月末、第 2 月初,幽门部发育过程中肌肉发育过度,致使幽门肌肥厚而引起梗阻。此种学说的主要根据是在早产死胎或生后不久即死亡的婴儿中,尸检时发现有此病变。

近年来发现,该病的幽门肥厚层神经丛和神经节细胞有明显改变。有人认为,像先天性巨结肠一样,肌间神经丛发育不全是肥厚性幽门狭窄的基本病因,但先天性巨结肠病变肠段的肌层并不肥厚。相反也有人认为,幽门肥厚是原发的,而神经节细胞的改变则是继发的。

本病发病率有季节性,以春秋两季多见,推测可能与病毒感染有关。有研究表明,本病可能与巨细胞病毒感染有关。另外,

某些药物可致幽门狭窄。有人报道,由红霉素引起的婴儿肥厚性幽门狭窄;也有用阿霉素诱发大白鼠产生幽门狭窄的报告。

【病理】

先天性肥厚性幽门狭窄的主要病理改变是幽门壁各层组织均肥厚增大,而以环肌为主。有人观察到,幽门部各层均有增厚,肌层平均增厚2倍,粘膜下层2~3倍,粘膜层1.5倍,而在近幽门窦部和近十二指肠始端除肌层略厚外,其他各层均正常。大体标本可见幽门比正常者明显增大,一般长2~3.5cm,直径1~1.5cm,肌层厚0.4~0.6cm。小儿病史越久,肿块越大。肿块呈橄榄形,表面光滑,色泽粉红,质硬有弹性。有的肿块略有弯曲,色苍白,质坚硬。将幽门做横断面切开后,可见肥厚部分向幽门管腔推进,幽门粘膜有相当深的皱襞,充满已狭窄的幽门腔,使其更为狭窄,有的只能通过细探针。肥厚组织的界限在胃端处不甚明显,因其逐渐向正常胃壁消失,在十二指肠端则界线明显,肥厚部突然终止于十二指肠始端,其中央部像子宫颈突入阴道腔内一样突入十二指肠腔内。

除幽门部改变外,晚期病例,胃也有不同程度的扩张和肥厚,梗阻时间越长越明显,有时胃粘膜也有水肿和充血。

【临床表现】

一般先天性肥厚性幽门狭窄病儿出生后多无症状,吸奶及大小便均正常。呕吐是该病早期主要的症状,多于生后2~3周出现,少数病例生后即出现呕吐,也偶有迟至7~8周才出现呕吐的病例。这说明在新生儿期幽门狭窄虽已存在,但其梗阻是不完全性的。以后随着婴儿的食量增加,同时幽门出现水肿,并逐渐加重,致使幽门管腔更加狭窄,而出现呕吐。呕吐症状出现的早晚与幽门肌肥厚增生的轻重,幽门管腔的狭窄程度有关。

该病的呕吐是典型的有规律的进行性加重的。一般开始时为食后溢奶,偶有呕吐,几天后呕吐频繁,几乎每次喂奶后当即或数分钟后均呕吐,并逐渐由一般性呕吐变为喷射性呕吐,剧烈时可喷至数尺以外。以后由于胃逐渐扩张和弛缓,奶在胃内潴留时间较长,呕吐次数减少,呕吐量增多。此时吐出物多为奶块,并有酸味。因其梗阻部位在幽门,故呕吐物中除奶和胃液外,无胆汁。少数呕吐严重的病例,由于反流性食管炎或胃粘膜有出血,呕吐物为咖啡色。患儿呕吐后有很强的食欲,如再喂奶,仍能用功吸吮。未成熟儿幽门狭窄时呕吐多不典型,为一般性呕吐,无喷射性呕吐。

腹部检查时可见上腹部膨隆,而下腹部则平坦柔软。约95%的病儿于上腹部可见胃蠕动波,起自左肋下向右上腹移动后消失。胃蠕动波是先天性肥厚性幽门狭窄常见的,但不是特有的体征,一般在喂奶时或饱食后易看到。在右上腹部触到橄榄样肿块是幽门狭窄的特有体征,如能触到并结合典型呕吐的病史,就可以确定诊断。这种肿块并不经常是容易触到的,肿块的检出率与检查者的经验,特别是耐心程度有关。检查最好是在病儿熟睡或在母亲怀抱喂奶时,此时小儿用力吸吮,腹壁松弛,可触到橄榄形质地较坚硬的幽门肿块。

随呕吐加剧,病儿体重初期则不增,以后则迅速下降,如发病2~3周而未经治疗的病儿,其体重可较初生体重低20%左右。由于营养不良、脱水,病儿明显消瘦,皮肤松弛有皱纹,皮下脂肪减少。发病初期呕吐丧失大量胃酸,可引起碱中毒,呼吸变浅而慢,并可有喉痉挛及手足搐搦等症状。

近年来,对肥厚性幽门狭窄所致胃食管反流的研究已引起重视。据文献报道,10%的胃食管反流伴有幽门狭窄,而30%

左右的幽门狭窄伴有胃食管反流。

【诊断】

根据典型的呕吐病史,即生后 2~4 周出现呕吐,进行性加重,呈喷射状,吐出物为奶汁和奶块,不含胆汁。体检见到从左到右的胃蠕动波,尤其触诊到橄榄样肿块,诊断即可确定。对未能摸到肿块的病例应做辅助检查。目前 B 超为首选的方法,先给患儿少量糖水,患儿取右侧卧位,横切面上,肥厚肌层为一环形低回声区,被包围的中央粘膜为一小圆形有回声区,可测量肥厚肌层的厚度、幽门的直径和幽门管的长度,幽门肌厚度正常不超过 3mm。X 线钡餐检查,可发现典型的 X 线改变而确诊。病儿服稀钡后,在 X 线透视下可见胃扩张,钡经过由幽门排出时间延长,胃排空时也明显延长。仔细观察,可见幽门管延长,管腔变窄变细如线状,胃窦部幽门前区呈鸟啄状,即可明确诊断。

【鉴别诊断】

因呕吐物中不含胆汁,可除外多数高位不完全性肠梗阻,但应与下列疾病鉴别。

(一)幽门痉挛 多在出生后即出现呕吐,为间歇性,不规则的呕吐;呕吐次数不定,吐出量也较少;呕吐程度较轻,无喷射状呕吐。因此,病儿虽可有轻度消瘦,但无严重脱水和营养不良。少数病儿偶可见胃蠕动波,但扪不到肿块。X 线检查仅有轻度幽门梗阻的改变,无典型幽门狭窄的影像。用镇静剂及阿托品等效果良好,可使症状消失。

(二)幽门前瓣膜 幽门前瓣膜是一种较少见的先天性消化道畸形。在幽门部或窦部有由粘膜和粘膜下组织构成的瓣膜,将胃和十二指肠分隔开。瓣膜有的完全,有的有孔。完全瓣膜于生后即出现完全梗阻症状;有孔瓣膜出现症状的时间不同,一

般多在新生儿期发病。其主要症状为呕吐,多发生于喂奶后,常呈喷射性,吐物为奶,无胆汁,并常见胃蠕动波,临床上与幽门狭窄很相似,较难鉴别。但幽门前瓣膜的病儿在右上腹部无肥厚的幽门肿块,另外,钡餐 X 线检查除见幽门腔狭窄外,无幽门管延长、弯曲及十二指肠球底压迹等肥厚性幽门狭窄的特有 X 线像。该病用镇静、解痉剂治疗无效,只有手术切开或切除瓣膜行幽门成形术,才能取得良好的效果。对幽门梗阻的病儿,在术中如发现幽门部无明显病变,应切开胃壁,探查幽门腔有无瓣膜。

(三)胃扭转 多于出生后有溢奶或呕吐,也可在数周内出现呕吐。呕吐物为奶,不含胆汁,偶呈喷射状,一般在喂奶后,特别是移动病儿时呕吐更明显,腹部无阳性体征。钡餐 X 线检查可以确定诊断。其 X 线特点为:食管粘膜与胃粘膜有交叉现象;胃大弯位于小弯之上;幽门窦的位置高于十二指肠球部;双胃泡,双液平面;食管腹段延长且开口于胃下方等。采用体位喂养法,即喂奶后仍保持原位,30min 或 1h 后放平,一般 3~4 月后症状自然减轻或消失。

(四)胃食管反流 由于食管下端括约肌发育不良,胃贲门部缺乏肌张力经常处于开放状态。病儿多在生后几天内出现呕吐,特别是喂奶后将病儿放平时发生呕吐,如将病儿竖立即可防止。钡餐 X 线透视见贲门开放,造影剂逆流入食管即可确诊。治疗是用较稠厚的奶汁,喂奶后取竖立位 2~3h。待贲门肌张力恢复,则可痊愈。

(五)喂养不当 由于喂奶过多、过急;或人工喂养时由于奶瓶倾斜将瓶内气体吸入胃内;或喂奶后放置不当等,均为新生儿呕吐的常见原因。故对以呕吐为主诉而就诊的新生儿,应仔细问明喂奶情况,分析呕吐与喂奶的关系。如系喂养不当引起的

呕吐,应防止喂奶过多过急,食后怀抱小儿,轻拍后背使积存于胃内的气体排出,呕吐即可停止。

【治疗】

诊断明确后应尽早手术治疗。术前准备主要是纠正脱水、电解质紊乱和营养不良,如严重消瘦可用全肠道外营养 1 周左右。

(一)手术治疗 一般取右上腹经腹直肌切口,自肋缘下开始长 3~4cm,切口上半部被肝脏遮盖,可减少术后创口裂开;或取右上腹斜切口,自肋缘下 1cm 右腹直肌外缘起,与肋缘平行向外切开长约 3cm,按肌纤维方向分开腹外斜肌、腹内斜肌,切开腹横肌膜和腹膜进入腹腔。将肝脏向上推动,提出胃幽门部于手术野,可见橄榄形肥厚的幽门,表面光滑,质硬,粉红色或苍白色。术者用左手拇指、食指将其固定,略向外翻,于其前上方无血管区沿肥厚的幽门纵轴全长切开浆膜及部分肌层,然后用纹式钳或止血钳,按 45°斜角插入切口,逐渐分开幽门肌层,致使幽门粘膜向外膨出为止。肌层切口渗血,可用热盐水纱布压迫数分钟,多能止血。如仍有出血,可用细丝线缝合止血。

术中应注意不要切破粘膜,较大的粘膜破裂易于发现,小的粘膜穿孔则易被忽视,可用手轻压胃壁,如有气体或胃液溢出,就可看到,须立即将其缝合,并斜行切开一侧浆肌层与对侧浆肌层间断缝合覆盖穿孔。另外,在分开幽门肌层时,还应注意将全部肌层彻底分开,使粘膜膨出,否则不能缓解梗阻。

(二)腹腔镜(laparoscopy)幽门环肌切开术 1991 年美国学者 Alain 等报告了此手术,目前国内也已开展。本手术的安全性和可靠性高,切口小,并发症少,恢复快,效果较好。方法是在静脉全麻、人工气腹条件下,通过在脐周插入置有光镜的套管,找

到肥厚的幽门,于腹部再插入置有抓钳的套管,用抓钳将十二指肠上部固定,于腹部另一点再插入一套管,于幽门前方切开部分肌层后,再换置撑开钳撑开环肌,使粘膜膨出。若有出血可行热盐水纱球压迫止血或电凝止血,如粘膜损伤则需修补。

手术当日仍需补给适当液体,6h后经口可进少量糖水,如无呕吐,开始少量多次给奶,48h后恢复正常喂养。术中粘膜穿孔的病例,须禁食、补液,放置胃肠减压48h,然后开始喂奶。手术后少数患儿仍有呕吐,多于1周内消失。

【预后】

肥厚性幽门狭窄由于早期诊断、早期手术及术前准备和术后护理的改进,手术死亡率在欧美已逐渐降低至0.4%~0。我国也降至1%以下。

第三节 新生儿胃穿孔

新生儿胃穿孔是少见而严重的疾病,死亡率很高,如能早期诊断和治疗可以挽救许多新生儿。

【病因】

绝大多数的新生儿胃穿孔的病因至今尚不清楚。多认为是胃壁先天性发育缺陷的结果。也有人认为,胃壁的血管发育异常是主要的,由于血管异常致胃壁发育障碍。此种患儿生后进奶和吞咽气体,使胃迅速膨胀,胃内压增高,持续压迫胃壁,致使其菲薄处发生坏死穿孔;或由于呕吐胃内压突然明显增高而造成破裂。也有人认为,穿孔与胃壁局部缺血有关,如产程过长、窒息等,胃壁局部缺血是对窒息的防御机制的结果。另外,消化性溃疡和机械性胃损伤,如置胃管不当,也可引起新生儿胃穿

孔,但由此引起新生儿胃穿孔的病例在临床上是罕见的。

【病理】

穿孔多位于胃大弯近贲门部,胃壁肌层缺损的范围较广泛,不只是局限于穿孔部位。肌层缺损的周围组织呈青紫色,组织学检查可见肌层粘膜和血管都有异常。穿孔部附近的粘膜变薄,胃腺发育不良,有的地方无胃腺。粘膜下肌层菲薄,穿孔处则无肌纤维。粘膜及粘膜下组织中血管分布稠密并充血扩张。有的可见弥漫性出血,但很少有炎症改变。胃穿孔后大量气体和胃内容物进入腹腔,则引起继发性腹膜炎的病理改变。

【临床表现】

一般出生后2~3d发病,病儿最初表现为哭声无力、拒食、少量呕吐。以后突然出现腹胀、呼吸困难及发绀,呈持续性和进行性加重,很快出现脱水、休克,病儿出现重危状态。呼吸困难和发绀是胃穿孔后,大量气体和胃内容物进入腹腔,压迫膈肌使其向上移位,以致影响心肺功能的结果。此种病儿多有吸入性肺炎和肠麻痹,使上述症状更加严重。呕吐量较少,吐物中常含有胆汁,有的含有血液,消化道其他部位的穿孔则无此现象。

临床上可见病儿精神萎靡,呼吸急促,全身发绀。腹部异常膨胀,腹壁紧张,静脉怒张,腹壁、阴囊或阴唇处均有水肿。叩诊全腹呈鼓音,有移动性浊音、肝浊音界和肠鸣音消失的体征,应怀疑有消化道穿孔。X线检查显示膈下有大量游离气体存在,而确诊消化道穿孔。

【鉴别诊断】

(一)胎粪性腹膜炎 肠穿孔型胎粪性腹膜炎的主要病理改变为小肠广泛粘连,肠管多粘连成团压缩在脊柱附近,X线照片可见液气腹,多呈包裹性,肠腔内气体较少,同时有钙化影像。

胃穿孔时腹腔膈下气体较多,肠腔内也充满气体,无钙化影。

(二)自发性气腹 可发生于呼吸困难综合征或持续用人工呼吸机治疗的新生儿。由于严重的肺泡扩张和破裂,漏出的气体沿气管及支气管鞘疏松结缔组织进入纵隔,并通过膈肌裂孔进入腹腔,可导致纵隔气肿、心包积气和气腹。这种没有消化道穿孔的气腹,在临床上没有腹膜炎的体征。发生气腹之前或同时已有气胸、纵隔气肿存在。此种气腹不需手术,紧急穿刺排气即可。

【治疗】

手术是惟一的治疗方法,一旦确诊,应立即进行手术治疗。应进行积极的术前准备,术前保温、维持水电解质平衡、加强营养支持治疗、加强呼吸管理,行气管插管人工呼吸机辅助呼吸。对腹胀严重,有明显呼吸循环障碍者,应经腹腔穿刺吸出腹腔内气体,可使症状缓解。待患儿全身情况有所好转后再行手术治疗,可以显著降低死亡率。

手术方法为修补穿孔。如胃壁肌层缺损的范围较广泛,应将坏死、薄弱、不正常的胃壁全部切除,切除范围以切缘有新鲜血液流出,胃壁颜色正常为标志。然后全层缝合,再行浆肌层内翻缝合。关腹前应用大量温盐水彻底冲洗腹腔。

【预后】

新生儿胃穿孔由于发病迅速,早期出现中毒性休克,故死亡率仍很高。国外报告,12h内手术存活率达45%,超过12h则存活率为25%。近年来也有人报告,经采用术前大量输液,对中毒性休克及DIC采取肝素疗法,改善微循环,并行交换输血,输入血小板,加强呼吸管理等措施后,手术存活率达到67%。有人报告,如发病24h以上才行手术治疗, $\text{pH} < 7.25$,尿量少于

1ml/ (kg ·h)的患儿预后不良。

第四节 十二指肠闭锁与狭窄

先天性十二指肠闭锁和狭窄(congenital atresia and stenosis of the duodenum)是胚胎发育过程中十二指肠部发育障碍,引起先天性十二指肠内梗阻。

【发病率】

发病率一般为 1/10000 ~ 1/40000。本病占十二指肠梗阻中的0.8% ~ 2.5%,在小肠闭锁中占37% ~ 49%。女婴略多男婴。发生闭锁与狭窄的比例为1:2或相等。

【病因】

目前病因尚未完全清楚,多数学者认为,胚胎发育期肠管腔化过程异常是导致本病发生的主要原因。胚胎第4~5周时,肠管已形成,肠腔内上皮细胞超常增生充满肠腔,称为“充实期”。胚胎第8~10周时,在充实的上皮细胞内出现许多空泡,空泡膨胀,互相融合,按肠管长轴排成链和排,此期为“腔化期”。到胚胎第12周时空化过程完成,肠腔再次贯通,形成正常的消化道。如果胚胎肠管的这种演变过程在第2~3个月中发育发生障碍,某段肠管停留在充实期,或空泡未融合,或融合不完全,均能形成闭锁或狭窄。目前较一致的意见是食管上段、十二指肠、空肠上段及结肠闭锁或狭窄,是由于肠管空化不全所致。十二指肠闭锁与狭窄常伴发其他部位畸形,说明十二指肠闭锁与狭窄非单一病因所致,可能与胚胎期全身发育缺陷有关。

【病理】

十二指肠闭锁与狭窄可发生在十二指肠的任何部位,以十

十二指肠第二段多见,尤以壶腹附近最多见,闭锁与狭窄的比率为 3/2 或 1/1。病理分型尚未统一。

闭锁 型:十二指肠隔膜型闭锁,肠管连续性不中断。

闭锁 型:十二指肠闭锁两端由纤维索带连接。

闭锁 型:十二指肠闭锁两端分离。

闭锁 型:隔膜型闭锁,隔膜脱垂到远端肠腔内形成“风袋型”。

狭窄 型:十二指肠隔膜型狭窄,中央有开口。

狭窄 型:十二指肠风袋型隔膜,中央有极小孔。

狭窄 型:十二指肠某段肠管缩窄。

各型十二指肠闭锁为完全性肠梗阻,胃及十二指肠闭锁近端均有明显扩张,肠壁增生肥厚,早期有较强肠蠕动,久之蠕动功能减弱,闭锁远端的十二指肠细小萎瘪,肠壁菲薄,肠腔内无气体。十二指肠狭窄为不完全性肠梗阻,肠腔内阻塞较轻,随时间延长,病程发展,近端十二指肠可逐渐扩张形成巨十二指肠。

十二指肠闭锁或狭窄的病例,胆总管或胰管开口的位置不恒定,有的开口于近侧或远侧端;有的为双管道,开口于近远两侧端;有的距盲端较近,有的较远;有的开口于隔膜基底部上或下方,或瘘孔边缘,手术时应特别注意,避免损伤。

根据文献报道,有 30% ~ 50% 的病例可同时伴发其他畸形。主要有消化道畸形,如肠旋转不良、环状胰腺、多发性肠闭锁、肛门直肠畸形、食管闭锁等。还有 21 - 三体综合征、先天性心脏病及泌尿、生殖系和四肢畸形等。

【临床表现】

十二指肠闭锁及狭窄均属于高位肠梗阻,本病多见于早产儿或低体重儿,母亲病史中约有半数病例有羊水过多史。

十二指肠闭锁病儿,一般在生后 1~2d 或进奶后即出现呕吐,呈持续性加重,很少呈喷射状。呕吐量比进奶量大,呕吐物大多数呈黄绿色胆汁样物,只有闭锁在壶腹近端者吐物不含胆汁,可含有血丝或咖啡色物。生后一般无正常胎便排出,偶有排出 1~2 次少量灰绿色米粒样干便或灰白色粘液样物,量少,且排出时间晚。体检有时上腹部饱满,可见胃蠕动被。呕吐剧烈不进食者无腹胀,腹部瘦小。由于持续性呕吐,出现脱水、电解质紊乱,皮肤干燥、脱屑有皱褶。营养不良,精神萎靡不振,甚至低体温。

十二指肠狭窄患儿可在新生儿、婴幼儿及儿童期出现症状,症状出现的早晚与隔膜孔型有关。隔膜孔小,呕吐出现的就早。呕吐多为间歇性呕吐,吐物多为胆汁性不消化的食糜,狭窄重者呕吐频繁,进奶及进食不佳,长时期可导致营养不良、消瘦、贫血和生长发育障碍。体检时,上腹部膨胀,可见胃肠型及蠕动波,饱食后可有振水音,下腹部平坦或凹陷,病儿常伴有便秘。

【诊断】

病儿生后不久即出现持续性呕吐,吐黄绿色液体,不排正常胎便,查体仅见上腹部略膨胀者,应考虑有十二指肠梗阻,需进一步行腹部 X 线透视及摄片,在正立位平片上可见到有“双气泡征”,偶尔也可见“单泡征”或“三泡征”。十二指肠闭锁者,腹部其他部位无气体。十二指肠狭窄者在 X 线平片上可见胃泡明显扩大,十二指肠球部胀气或有液平面,腹部其他部位有少量气体,此时应行钡餐胃肠透视检查,可见胃、幽门管及十二指肠近端明显扩张,蠕动可增强,钡剂潴留,通过困难。儿童期十二指肠狭窄者,胃及十二指肠极度扩张,可形成巨十二指肠改变。

产前超声波检查,十二指肠闭锁的胎儿腹腔内显示两个典

型的液性区。

【鉴别诊断】

(一)幽门瓣膜闭锁及狭窄 生后即呕吐,吐物不含胆汁,喷射状,腹部立位 X 线平片,可见“单泡征”,钡餐胃肠透视,可见胃幽门部梗阻及狭窄,钡剂潴留,腹部其他部位无气体或很少气体。病儿频吐后可出现低氯、低钾性碱中毒。

(二)先天性肥厚性幽门狭窄 多见足月儿,生后多在 2~3 周内出现进行性喷射性呕吐,吐物不含胆汁,甚者吐咖啡色液体,吐后强烈求食。右上腹腹直肌外缘可触及橄榄样肿块。钡餐胃肠透视可见幽门管细长且弯曲,钡剂排出延迟且贮留在胃内。

(三)环状胰腺 胰腺包绕压迫在十二指肠第二段,造成十二指肠完全或不完全梗阻,引起胆汁性呕吐,排出少量黑色粘稠的胎便,持续时间长,术前不易与十二指肠闭锁及狭窄区别,需经手术证实。

(四)先天性肠旋转不良 由于中肠旋转不全或异位腹膜带压迫十二指肠第二、三段引起不完全性梗阻,除腹部 X 线正立侧卧位平片外,应行钡灌肠检查,可见盲肠位于右上腹或其他部位。

【治疗】

十二指肠闭锁及狭窄,一经确诊应立即手术。手术前应积极治疗并发症,纠正患儿一般情况。

(一)隔膜切除、肠管纵切横缝术 本术式适合于隔膜型及风袋型闭锁及狭窄。暴露出十二指肠梗阻远近端,在十二指肠扩张与狭窄交界处切开,显露瓣膜,仔细观察胰胆管开口与瓣膜的关系,一般轻轻压迫胆总管,有胆汁排出处即为十二指肠乳

头,如胰胆管未开口于瓣膜上,用弯剪刀沿瓣膜的边缘环行剪除隔膜,边剪边缝合粘膜,以防出血。在剪除隔膜时不要用力牵拉,以免剪破肠壁,并应注意勿损伤壶腹部的胆总管开口。隔膜切除后,将十二指肠壁切口横行缝合。如胰胆管开口位于瓣膜上或位于瓣膜基底部,则应保留胰胆管开口部的部分瓣膜,仅做瓣膜大部分切除术。本手术损伤小,不影响肠管血运,成形肠管粗细过度平缓,肠内容物易于通过,有利于肠功能尽早恢复。缺点是当隔膜有明显炎症水肿,隔膜位于壶腹部时,切除隔膜不彻底以及术中易出血。

(二)十二指肠十二指肠吻合术 本术式适合于十二指肠闭锁或狭窄中远近端较接近的病例。其优点是吻合口的路径短,符合正常生理功能,方法较简便,是较常用的术式。手术方法是在十二指肠外侧切开后腹膜,充分游离十二指肠,可游离到屈氏韧带,使闭锁近端扩张的十二指肠无张力地靠拢远端萎陷的肠管,行端端吻合。对巨十二指肠的病例,由于十二指肠近端盲袋异常扩张和肥厚,失去蠕动和收缩功能,故目前多主张将扩张肥厚的十二指肠近端肠管于其外侧行锥形裁剪后,与闭锁下方的十二指肠行端端吻合术,可提高手术治愈率。

(三)结肠后十二指肠空肠吻合术 此术式是治疗十二指肠闭锁的传统手术,近年来已很少应用,仅适合于闭锁盲端距离较大,不能行十二指肠吻合术的病例。一般在结肠后,距离屈氏韧带 10~15cm 处提起空肠,按顺蠕动方向与扩张的十二指肠行侧侧吻合术。本术式操作简单,但疗效并不很理想,术后可产生“盲袢综合征”。

十二指肠闭锁及狭窄术后处理尤为重要,特别是对早产儿、小样儿、低体重儿更为重要,术后应给予心电监护、保温、吸氧,

必要时超声雾化吸入,减少呼吸道及肺部并发症,预防和治疗硬肿症;合理静脉高营养、输血浆、全血及清蛋白;选择合适的抗生素,防止交叉感染。术后注意防止呕吐、误吸,保证胃肠减压通畅尤为重要。十二指肠闭锁或合并有巨十二指肠狭窄者,术后胃肠减压放置时间应较长,一直到胃肠减压量逐渐减少,而且颜色由黄绿色逐渐变成白色泡沫状,才能暂时关闭胃肠减压。观察 24 ~ 48h,无呕吐时,进少量糖水 1 ~ 2d,然后进奶,由小量多次喂养开始,未达到全奶量前,应继续静脉营养补液。十二指肠闭锁肠蠕动功能恢复较慢,一般在 12 ~ 14h,因此,术后护理极为重要。

【预后】

十二指肠闭锁及狭窄病儿死亡率为 19.3% ~ 50%。近年来,由于新生儿外科的进展,呼吸功能的管理,静脉高营养液的应用,小儿麻醉技术的提高,以及护理质量与技术的提高,近十年来,十二指肠闭锁及狭窄的死亡率由 36% 降至 20%。该病术后死亡率与病儿出生体重和有无其他严重畸形及并发症有密切关系。

第五节 肠旋转不良

肠旋转不良 (congenital malrotation of intestine) 是指胚胎期肠管以肠系膜上动脉为轴心的旋转运动发生障碍,导致肠管位置发生变异及肠系膜附着不全,而引起肠梗阻的一种先天性疾病。

【发病率】

肠旋转不良确切的发病率尚无报导,是新生儿肠梗阻的常见原因之一。在上消化道畸形中,其发病率低于肥厚性幽门狭

窄。有报导,74%于新生儿期发病,男性发病率明显多于女性,男女之比为2:1。

【胚胎学】

胚胎早期的肠管为一直管,分为前肠、中肠及后肠三部分,它们有一共同的肠系膜。在胚胎6~8周时,生长缓慢的腹腔不能容纳下生长速度明显增快的肠管,明显游离的中肠被挤到脐带基底部,形成暂时性脐疝。胚胎10周后腹腔增长速度加快,中肠又渐回入腹腔内,此过程空肠先行,回肠、盲肠、升结肠及横结肠依次退入腹腔内,并进行270°的反时针方向旋转,十二指肠空肠袢及盲肠结肠袢先后固定于自左上向右下的腹后壁。肠系膜有一较宽的基底,在这种情况下,中肠不易发生扭转。

【病理】

胚胎期中肠旋转过程的异常,可产生各种病理改变,导致各种病理类型肠梗阻,手术中必须充分注意予以解除。

(一)腹膜束带压迫十二指肠 肠旋转不良时中肠由脐带基底部进入腹腔后旋转过程的停止,是最常见的病理改变。盲肠及升结肠位于幽门部或胃的下方,从盲肠及升结肠发出的腹膜束带跨越十二指肠的第二、三段,并固定于腹壁右后外侧,使十二指肠受压而致梗阻,有时盲肠位于十二指肠前并被固定,也可造成该部位梗阻。

(二)肠扭转 肠旋转不良时,小肠系膜未能从左上至右下方牢固地固定于后腹壁,使肠系膜根部明显变窄,极易发生肠管环绕肠系膜根部扭转。绝大多数为顺时针方向扭转,极个别病例亦可逆时针方向扭转,扭转可为部分中肠,亦可全部中肠扭转,扭转程度不一。

(三)空肠上段膜状束带压迫后扭转 有些病例的十二指肠

袢停留在肠系膜上动脉的前方而不进行旋转,则成为腹膜后器官。在这种情况下,空肠第一段多被腹膜系带所牵缠,有许多膜状组织压迫,并使它屈曲而形成不完全梗阻。

以上三种病理改变最为常见,尚有少数病例肠管有其他病理改变。

(四)肠不旋转 中肠由脐带基底退回腹腔时,不发生任何程度的反时针旋转。使小肠位于右侧腹部,结肠、盲肠、阑尾位于左下腹部。

(五)盲肠位置正常的旋转不良 个别病例出现盲肠旋转正常,而十二指肠旋转不良。此时十二指肠空肠袢位置异常,结肠位置正常。也可出现十二指肠及盲肠旋转至正常位置,但盲肠结肠系膜不附着。由升、横结肠及结肠肝曲发出的腹膜带压迫十二指肠造成梗阻。

(六)肠反时针旋转 造成十二指肠空肠袢及盲肠结肠袢位置完全颠倒,造成横结肠梗阻。此外,尚有十二指肠反向旋转等畸形,高位盲肠、活动性盲肠、腹膜后盲肠、大网膜附着不全、十二指肠旁窝(可发生内疝)均与肠旋转不良有关。有人报告,有25%肠旋转不良患儿并发其他畸形,如脐膨出、腹裂、十二指肠闭锁、肠狭窄、梅克尔憩室、胃壁肌层缺损、先天性巨结肠及先天性心脏病等。

【临床表现】

(一)新生儿期肠旋转不良 新生儿高位肠梗阻中,肠旋转不良占第一位,有人统计占57%。绝大多数新生儿肠旋转不良发病有其规律性,生后排便多正常,第3~5d突然出现胆汁性呕吐,同时出现以排便减少或消失为最主要的临床症状,如有血便排出,说明中肠扭转已达8h以上。由于梗阻部位高,加之胃及

十二指肠内容物被吐出,故很少有腹胀。初次就诊几乎均在儿科,腹部往往无明显阳性体征,极易误诊为儿科其他疾病。在有中肠扭转时,如能仔细腹部触诊,常可发现有触痛反应表现,肛诊多有少量便排出,时间长时可有血便。有些患儿有黄疸,直接及间接胆红素值均增高。中肠扭转坏死,穿孔后,患儿一般表现为明显脱水、电解质紊乱、发烧、发绀、四肢发凉、皮肤花纹等中毒休克表现。腹胀、腹壁静脉扩张、腹壁皮肤发红,有指压痕,肠鸣音消失等。

(二)婴幼儿及儿童期肠旋转不良 常表现为间歇性腹痛及胆汁呕吐,腹部常无明显肠梗阻体征,此时应考虑到肠旋转不良的可能。应进行相应的鉴别诊断及相应的影像检查。

【诊断】

(一)新生儿期肠旋转不良 主要根据生后 3 ~ 5d 出现胆汁性呕吐病史,腹部无明显阳性体征,就应考虑到肠旋转不良的诊断。需行 X 线检查:腹部平片常显示胃及十二指肠不同程度扩张,表现为“双气泡”或“三气泡”等十二指肠梗阻的影像,其他部位少气体影像。钡剂灌肠可显示出结肠框及回盲部位置异常对肠旋转不良诊断有决定性作用,即见盲肠充满钡剂位于右上腹部或上腹中部。但极个别病儿其结肠及回盲部位置正常,故其影像正常不能完全排除肠旋转不良的诊断。胃肠透视可显示出十二指肠梗阻部位及形态,有时梗阻部位呈螺旋状走行,检查时应防止误吸。新生儿肠旋转不良术前确诊率已达 95% 以上。

(二)婴幼儿及儿童期肠旋转不良 由于病史不典型,需借助钡灌肠及胃肠透视确诊。在中肠发生扭转时,呕吐及腹痛剧烈,腹部有明显的触痛反应。直肠指诊有时可查到血便。

【治疗】

无梗阻症状的肠旋转不良不需手术治疗,如有梗阻症状时需手术治疗。采用 ladd 's 手术,效果满意,治愈率可达 90% 以上。

先天性肠旋转不良有两种病理改变,即盲肠固定于右上腹部和中肠扭转。手术时应根据不同的病理改变,采用盲肠松解术或扭转复位术。

(一)盲肠松解术 盲肠位于右上腹部,覆盖于十二指肠上,或连接盲肠和结肠的腹膜带压迫十二指肠而造成梗阻,剪开贴近盲肠右侧的腹膜,向左侧游离盲肠及结肠,显露十二指肠全部。但有时在十二指肠空肠交界处附近有增生的纤维带压迫十二指肠,或使其粘连、扭曲。必须将纤维带剪断,才能完全显露十二指肠,使肠道彻底通畅,然后将盲肠移向腹腔左侧,按层缝合腹壁。

(二)扭转复位术 切开腹膜后,如见一空虚的小肠团,肠壁呈紫色,而看不到盲肠和结肠,则为中肠扭转。应将全部小肠提出于腹壁外,即可见小肠系膜扭转,盲肠及部分结肠也随着扭转并包绕于系膜根部。扭转的方向,往往是顺时针方向。用双手托起全部小肠,按扭转相反的方向旋转小肠系膜,直至将扭转的系膜完全复位为止。复位后全部小肠将迅速恢复其正常的血运,肠腔充气,梗阻基本解除。但应注意,手术至此并未结束,因此种病变同时都有盲肠高位,固定于右上腹部,如不处理,仍将出现肠梗阻症状,因此,必须同时做盲肠松解术,将盲肠右侧的腹膜剪开,彻底显露全部十二指肠,才能完全解除梗阻。

(三)腹腔镜肠旋转不良纠正术 脐下缘弧形切口 4mm,放置 3mm 腹腔镜进行观察,另外,两个同样大小的切口选在中下腹壁的左右侧,各放 3.5mm 套管以便操作。观察项目: 肠管

颜色,判断有无中肠扭转,有无肠坏死情况;回盲部的位置,有否膜状索带附着于右侧后腹壁;十二指肠近端是否膨大。根据以上三项决定是继续腹腔镜治疗还是转为手术治疗。

腹腔镜手术要点是注意解除十二指肠梗阻,不要受到排列紊乱肠袢的干扰而浪费时间。首先要找到盲肠与右侧后腹壁间的膜状索带(Ladd's band),用电刀或电凝精细分离并剪断,使盲肠完全游离,解除十二指肠受压。将游离的盲肠向左牵开,松解十二指肠周围的膜状粘连至后者完全暴露,拉直十二指肠。可能的话,再向下松解小肠(主要是空肠)的粘连。将盲肠和结肠移至左侧腹部,在保证十二指肠尽量拉直的情况下将全部小肠纳入右侧腹腔。

(四) 术中注意事项

1. 因先天性畸形的患儿常伴有多发性畸形,在矫正旋转不良后,应仔细检查十二指肠,如发现十二指肠本身有病变(如狭窄)存在时,也应同时处理。

2. 如发现为逆时针方向旋转,十二指肠及肠系膜上动脉在前面压迫横结肠引起肠梗阻时,则应将升结肠由十二指肠前绕过,并与梗阻远端的横结肠行侧侧吻合,以解除梗阻。

3. 在手术中,如阑尾本身无改变,则不必常规切除阑尾,以避免增加污染腹腔的机会。

4. 术中不必企图将盲肠放在正常的解剖位置上,因这种措施不但很难做到,即使勉强做到也将造成再次梗阻。

【预后】

肠旋转不良的预后取决于多种因素,新生儿期肠旋转不良取决于生后体重、就诊时间早晚、是否合并肺炎、硬肿、中肠坏死,以及是否并发其他先天性畸形。

第六节 上消化道出血

上消化道出血系指 Treitz 韧带以上的胃肠道出血,在临床上并不少见,可发生在从新生儿到儿童期任何年龄。出血表现为呕血或便血或两者均有。小量出血可无明显的全身症状,大量出血可导致休克与贫血。据统计约 50% 的病例出血是由消化道局部病变引起;10% ~ 20% 是由败血症、出血性或过敏性疾病所致;30% 左右的患儿病因不明。以往临床上诊断的确诊率较低,近年采用纤维内镜和选择性动脉造影等新技术以来,诊断准确率明显提高。上消化道出血的确诊率可达 85% ~ 90%。通过内镜和选择性动脉造影的导管进行止血,也取得了良好的近期效果。

【病因】

(一) 全身性疾病

1. 出血性疾病 血小板减少性紫癜、过敏性紫癜、再生障碍性贫血、血友病、白血病及各种原因所致的弥散性血管内凝血等,临床表现为周身皮肤、皮下、粘膜出血伴有胃肠道及泌尿道出血;在病史中有间歇性发作史。

2. 感染性疾病 许多急性感染,如新生儿败血症、坏死性肠炎、痢疾等,使消化道粘膜发生炎症及循环障碍,引起不同程度的出血。

3. 维生素缺乏 如维生素 K 缺乏可致凝血酶减少。

(二) 胃肠道局部病变

1. 食管静脉曲张 小儿多为肝外型门脉高压症,出血很少在 2 岁以前发生。

2. 消化性溃疡 可发生于小儿任何年龄。婴儿期以胃溃疡为主,年长儿以十二指肠溃疡为主,学龄儿童发病率最高。

3. 胃食管反流 多在新生儿和婴儿期发病,是由于下端食管括约肌发育不全所致。主要表现为顽固性呕吐,可出现呕血或便血。

4. 食管裂孔疝 该病易发生胃食管反流,常并发食管炎,引起食管粘膜糜烂出血、食管溃疡,呕吐物可含有咖啡色的血液,或同时有黑便。

(三)肝胆系统疾病

1. 肝胆系统感染 炎症使胆管壁粘膜糜烂溃疡,血管破裂出血。

2. 肝脏肿瘤或胆管结石 小儿胆石症较少见,偶可致胆管出血。肝脏血管病或胆道乳头状瘤均可突然出血而无任何前驱症状。

【临床表现】

上消化道出血的主要临床表现为呕血和便血,以及失血后引起的一系列全身改变。

小儿上消化道出血可单独表现为呕血或便血,也可同时或先后发生呕血和便血。一般呕血常伴有便血,便血不定有呕血。呕血可吐鲜血或咖啡色血样液体。血便的颜色随消化道出血量、出血部位及血在消化道内停留时间不同而不同,可呈鲜红色、暗红色或柏油样。一般出血位置越低,血便颜色越鲜红。上消化道出血多有呕血及柏油样便。但有无呕血主要取决于出血速度和出血量的多少。

小量出血,出血时间短者可无临床症状。长时间的慢性出血可表现为失血性贫血,如面色苍白、头晕、乏力、食欲不振

等。短期内大量出血可引起循环障碍,出现周围循环衰竭症状。另外,不同疾病所致的上消化道出血可有原发病的症状和体征,如出血性疾病除有呕血、便血外,周身皮肤、粘膜可有紫癜;胃十二指肠溃疡病儿在上腹或心窝部位往往有轻压痛;门静脉高压症病儿可有蜘蛛痣、腹壁静脉曲张、肝脾大等改变,有助于诊断。

【辅助检查】

(一)实验室检查 进行血液学检查,包括血常规、血小板计数、出血及凝血时间、凝血酶原时间等,以便确定有无血液系统疾病。便潜血试验对消化道出血的诊断也有帮助。对疑有出血而潜血试验阴性者,应连续检查数次。

(二)X线钡剂造影检查 是诊断消化道出血的主要辅助手段,一般在出血停止,病情稳定2~3d后进行检查,对食管胃底静脉曲张或十二指肠溃疡较易发现,特别是采用双重造影法效果更好,有50%~75%消化道出血病例可借助X线检查明确出血部位。

(三)纤维内镜检查 近年来采用纤维胃十二指肠镜不但能直接观察,取出活组织检查,而且可以在急性出血24~48h内进行检查,不但能早期进行诊断,并能进行治疗。据文献报告,上消化道出血内镜检出率为72%~96%,且并发症极少。

(四)选择性腹腔动脉造影 对急性上消化道出血可做选择性肠系膜上动脉造影,该动脉分布区域较广,从十二指肠到横结肠脾曲,可满足大多数情况下的诊断要求。对血管病变、炎症、溃疡、出血部位的确定有重要价值。经导管注入造影剂后,当血液以0.5ml/min以上速度从胃肠道病变处流出,即可显示出血部位。

(五)核素检查 胃、十二指肠憩室和重复畸形也是上消化道出血的原因,在憩室或重复肠段内往往有胃粘膜组织,而核素^{99m}钨高磷酸盐对胃粘膜组织有特殊亲和力,经腹部扫描见核素异位浓染区提示该部位有出血,经静脉注射⁵¹-Cr示踪红细胞,也可查出憩室、血管瘤、异位胰腺等。

【诊断】

引起上消化道出血的病因很复杂,有时较难做出正确的病因诊断。对出血原因可依据病史及体征进行判断,溃疡病出血在年长儿大多有溃疡史,出血前溃疡症状加重,出血后症状减轻;上腹或右上腹有轻度局限性压痛。食管静脉曲张破裂出血的病人,大多有肝病史和肝脾肿大,出血后脾往往缩小。出血性胃炎常有服用某些药物,如皮质激素等病史。在大手术、烧伤、严重感染等情况下发生的消化道出血多为应激性溃疡所致。伴右上腹绞痛、发热、黄疸的上消化道出血应考虑胆道出血。

虽经各种检查,仍可有10%~15%的病例找不到出血原因。如经保守治疗仍不能止血,并需反复大量输血者,应行剖腹探查术。

明确出血部位很重要:可经鼻插入气囊导管,先将气囊充气堵住贲门,抽出胃内积血,经胃管进行冲洗后不再有血,则为食管出血;如始终有血,可能为胃出血。如将气囊充气堵住幽门,抽出肠腔积血和肠液,经导管冲洗后不再有血可判定为胃出血,如始终有血,则可能为十二指肠出血。吞线试验也是一种简易的上消化道出血定位方法,可用于年长儿。

估计出血的速度和量:急性失血超过血容量的 $\frac{1}{5}$ 可出现循环衰竭,而慢性失血超过总血容量的 $\frac{1}{3}$ 才出现循环衰竭的症状和体征。失血量不大或速度较慢时,短期内病儿面色及精

神状态良好,脉搏、血压正常,血红蛋白在 70g/L (7g/dl) 以上。大量失血时,常有面色苍白、精神萎靡、脉细速、血压下降,血红蛋白 $< 60\text{g/L}$ 。但在急性大出血早期,红细胞和血红蛋白下降可不明显,故应密切观察血压及脉搏的变化。正确判断是否持续出血也很重要,在临床上如有下列情况,应视为有继续出血。

反复呕血或便血,排便次数增多或大便转为暗红色; 进行性贫血,有头晕、心悸、气急,血红蛋白及红细胞计数进行性减少; 经足量补充血容量后,休克未见好转或继续恶化; 一般消化性溃疡在出血后腹痛自行缓解,如疼痛不减轻,甚至加重,有再出血的可能。

【治疗】

对上消化道出血患儿,尽早明确病因及出血部位以决定治疗方案,原则上先保守治疗为主。小儿上消化道出血疾病中,必须手术治疗者较少,大部分病例经保守疗法治疗可治愈,约 75% 以上的消化道溃疡患儿可获得满意的疗效。

(一) 保守疗法

1. 一般治疗 一般患儿取平卧位安静休息,必要时可用镇静剂。可进流质饮食或软食,呕血者需禁食,同时应注意观察体温、脉搏、呼吸及血压情况,检查红细胞、血红蛋白,如有血压下降、面色苍白、血红蛋白及红细胞数进行性下降,提示出血量多或有继续出血,有可能发生休克,应及时抢救。

2. 补充血容量 对大量出血或出血性休克患儿,应于短期内输入足量的新鲜血,以保持血容量及有效血循环。一般用量可按每次 10ml/kg 计算,输入速度 $15 \sim 20$ 滴/min; 急性失血时开始速度要快。当必须输入大量库存血时,应注意及时补充钙剂; 预先加温,使库血温度逐渐上升到 20°C 以上; 间歇补充高渗葡

萄糖。在未准备好输血以前,可先输入血浆或低分子葡聚糖或生理盐水,以便迅速补充血容量。

3. 止血药物的应用 止血药物有一定的止血效果,常用的止血药有维生素 K、止血敏、6-氨基己酸、安络血,以及中药三七粉、白芨粉、云南白药等。对不同的出血原因,选用不同的止血药物。在门脉高压食管、胃底静脉破裂出血时,可选用垂体后叶素或垂体血管紧张素,首剂可用 2~5 单位,加 10% 葡萄糖 20ml 中静脉滴注,以后用 5~10 单位加入 10% 葡萄糖中静滴,每 6h 1 次。在应激性溃疡或消化性溃疡出血病儿,可给予西咪替丁 15~20mg/kg·d,溶于葡萄糖液中静滴,应用 5~14d,疗效显著。如维生素 K 缺乏所致出血时,应补充维生素 K,10mg/次。

4. 局部止血法

(1) 冰盐水洗胃 该法一直被应用于上消化道出血,胃内经过低温液体灌洗可使血管收缩,减少胃内血流量及胃的分泌和运动功能,降低胃蛋白酶活性,达到止血的目的。但对其疗效仍有争议,有人认为,在灌洗液内加入去甲肾上腺素可加强止血效果,止血率达 85%。

(2) 胃腔内局部用药 通过胃管注入粘膜保护剂,如甲氰咪呱;对食管、胃、十二指肠的浅表溃疡或糜烂所致的出血,可经内镜插入导管,将止血药物,如去甲肾上腺素、纤维蛋白酶、凝血酶、血管紧张素、前列腺素 E 等,喷洒在病灶表面;将药物降温成冷冻液后喷洒效果更好,有效率达 90%。

(3) 三腔管压迫止血 主要用于门脉高压引起的食管、胃底静脉曲张破裂出血。具体方法是:将三腔管经鼻或口插入胃内,先向胃气囊内注入空气 150~250ml,将三腔管向外牵拉,使气囊压在胃底部,同时将导管固定于鼻部,或行牵引固定。然后向食

管气囊内注气 100 ~ 200ml,压迫食管下端。放置时间 24 ~ 72h,为防止食管粘膜缺血坏死,每 24h 后放气,间隔半小时后再注气。

(4)内镜止血 内镜阳性检出率高达 72% ~ 96%,而且可以在直视下采取局部止血措施进行止血。如喷撒药物、高频电灼、激光或机械止血,以及注射硬化剂等。

高频电凝或激光止血:对上消化道粘膜糜烂、溃疡或血管畸形等引起的出血,可用高频电对出血病灶进行凝固止血,或用氮激光或钨 - YAG 激光进行光凝止血。据报告光凝止血的有效率可达 95%。

机械止血:对暴露的血管出血可通过内镜用小金属夹行钳夹止血。

注射硬化剂止血:注射方法有三种,即血管内、血管旁、血管内和血管旁联合注射。血管旁注射是将硬化剂注射在曲张静脉与食管粘膜转折处的粘膜下层,使粘膜水肿增厚,压迫曲张静脉,使其四周出现炎症反应,导致静脉内血栓形成及闭塞。此方法简便,出血少,但见效慢。血管内注射是将硬化剂直接注入曲张静脉内,使静脉内血栓形成,效果较快,但穿刺点易出血,特别是在门脉压力较高的情况下。一般多采用血管旁和血管内联合注射法。

(5)通过选择性动脉导管止血 在行选择性动脉造影明确诊断的同时,可经造影导管直接滴入血管收缩药物发挥止血作用。据报告,消化性溃疡和胃粘膜出血可经胃左动脉导管滴注血管紧张素 0.1 ~ 0.2 μ min,能使胃血流量减少 95%。经腹腔动脉滴注,可减少胃血流量 60%,此法对胃粘膜出血疗效可达 80% ~ 90%。另外,对难以控制的严重出血,可采用动脉栓塞疗

法:即将导管置于出血血管附近,经导管注入人工栓子,如吸收性明胶海绵、自体血血块、聚乙烯醇、氧化纤维素、小硅胶球等。对消化道出血不仅可以止血,对小动静脉瘘、动静脉畸形引起的出血也有治愈可能,行栓塞时应在透视监护下进行。为防止栓塞剂反流至其他不需栓塞的部位,在行栓塞术时可采用头端带气囊的导管以防止栓塞剂返流。

(二)手术治疗

1. 适应证 消化道大出血,多数可经保守疗法止血。对经积极的保守治疗仍出血不止,或短时间内反复大出血,甚至危及病儿生命时,应早期行剖腹探查。对反复慢性出血致贫血严重而不能控制,明显影响病儿健康又找不到出血原因者,也应择期剖腹探查。对诊断明确,难免再次出血的病例可择期行根治性手术。

2. 上消化道出血剖腹探查术 上消化道出血,一般指十二指肠空肠曲以上消化道出血,其中包括食管、胃、十二指肠、肝脏、胆道和胰腺的出血。开腹后对上述脏器应进行仔细检查。

溃疡病是上消化道出血的常见原因,十二指肠溃疡出血率明显多于胃溃疡出血。十二指肠溃疡多发生于球部,胃溃疡多发生于小弯侧,这些病变一般容易从外观看到或触摸到。如果看不到病变,甚至切开胃前壁仍找不到出血部位,应进一步检查十二指肠球部的后壁,必要时切开十二指肠外侧腹膜,由十二指肠后面触摸。仍有怀疑时,可将球部前壁切开 3~4cm,由十二指肠腔内进行观察,有时在此处找到较小的溃疡出血。对溃疡病人,还应注意检查胃小弯紧靠贲门食管口的附近。找到病灶后,用生理盐水棉球擦净并观察出血情况,如出血已停止,溃疡处常有凝血块,应将其除去。无论有无继续出血,均应在出血局

部做 8 字缝合结扎。此方法简单而有效,适用于大多数急性溃疡。对慢性溃疡、多发性急性溃疡或胃粘膜糜烂,多主张做迷走神经切断和幽门成形术或半胃切除术。

如果在胃、十二指肠未发现病灶,肝脏虽无明显硬化,也不能排除食管静脉曲张破裂出血。应检查肝胃韧带和肝圆韧带内有无静脉曲张。门静脉高压的病人,脾脏较正常增大,门静脉压力也较正常增高。如脾脏肿大,门静脉压力增高,虽肝脏正常,无疑为食管静脉曲张破裂出血,应将胃前壁切口延长至贲门口附近,查找出血点和曲张静脉。如发现活跃出血点,则应将出血局部和曲张静脉缝合结扎。如未发现出血点,也应将曲张静脉缝合结扎,以阻断门、奇静脉的联系,同时结扎胃左静脉。单纯结扎曲张静脉只能达到暂时止血的目的,术后再出血率很高。有人在术中直视下将栓塞物直接注入曲张静脉内栓塞出血血管,或应用冠状静脉栓塞术治疗门静脉高压胃底食管静脉曲张破裂出血。

探查术中,如脾脏不肿大,门静脉压力不高,贲门部粘膜无出血也无静脉曲张,则应进一步由胃内仔细观察胃粘膜面,有无急性表浅多发性溃疡或出血性胃炎,如有时应采取相应的止血措施。如胃内无病变,则应进一步检查十二指肠降部和水平部有无病变和出血。首先切开十二指肠外侧腹膜,将十二指肠后壁做顿性分离并进行检查。如未发现病变,再将横结肠提起,在其系膜根部切开腹膜,游离十二指肠水平部,并进行触摸。如仍未发现病变,可用两把肠钳钳夹十二指肠第一段和十二指肠空肠交界处,待 10 ~ 15min 后穿刺观察肠内容物有无新鲜血液。如有新鲜血液,应切开十二指肠前壁,在直视下观察,如发现病变应适当处理。另外,肝、胆、胰出血也是上消化道出血的原因

之一,有人报告占 78%,对此在手术中不容忽视。

值得注意的是,在行探查术时,虽经仔细查找,仍有相当多的病例找不到出血原因,有资料报告,其阳性率可能只有 30%。对找不到出血原因的病例,切不可对胃肠道进行盲目的切除。

第七节 肠系膜囊肿

肠系膜囊肿(mesenteric cyst)是由先天性淋巴管发育障碍引起。原始的淋巴组织遗留形成囊壁,与正常的淋巴管没有交通。肠系膜囊肿在小儿发病率不高,多于 10 岁以内出现症状。小儿肠系膜也可有因外伤、寄生虫等所致的继发性囊肿。

【病理】

囊肿多位于小肠系膜两层浆膜之间,特别是回肠系膜者最常见,而结肠系膜囊肿少见。囊肿多为单房性,也有多房性者。单房囊肿较大,囊壁薄而无张力,多限于一段肠系膜;多房性囊肿由数个囊腔组成,可互相交通。肠系膜囊肿可单个发生,也可多发,甚至多个小囊肿广泛分布于肠系膜。有的靠近系膜根部,紧密包绕系膜血管,手术不能彻底切除。

囊肿内液体为浆液、乳糜液、血性 3 种,以浆液者多见。空肠系膜囊肿可为乳糜液,是空肠粘膜吸收脂肪后积存于肠系膜淋巴管的结果。囊壁为淋巴管单层内皮细胞和纤维结缔组织构成。若有出血或感染,则囊壁增厚,并有炎细胞浸润。

【临床表现】

小的肠系膜囊肿可无任何症状。囊肿逐渐增大后,当患儿活动时因重力关系牵拉肠系膜根部,或肠管轻度痉挛、扭转而经常引起腹痛,一般为轻微腹痛,可持续数小时;严重时可伴有恶

心、呕吐、发热;囊肿靠近肠管时,可压迫肠管引起不完全性或完全性肠梗阻;由于囊肿的重力作用诱发肠扭转后,则突然出现阵发性剧烈腹痛,伴腹膜刺激症状,甚至引起肠坏死;也会因轻微损伤引起囊内出血或继发感染,感染向囊肿周围扩散引起局限性或弥漫性腹膜炎。

检查腹部时多可摸到一个圆形或椭圆形的肿块,表面光滑,质地柔软,边界清楚,活动度大。因小肠系膜根部自左上向右下走行方向固定于腹后壁,故肠系膜囊肿向与肠系膜根纵轴垂直的方向活动,即向右上腹和左下腹方向活动最明显,囊肿位置越靠近肠管,活动度就越大,为本症的特点,可与腹腔内其他囊性肿物,如大网膜囊肿、卵巢囊肿等鉴别。当囊肿合并出血或感染时肿物有压痛,炎症累及腹膜或囊肿破裂则出现腹肌紧张、压痛及反跳痛等腹膜炎体征。

【诊断】

在腹部摸到无痛性囊性肿物,根据其活动范围的特点,诊断并不困难。X线平片可显示密度增高的肿物影,钡餐造影有时可见肠管受压或移位,也有助于诊断;B超检查可显示清晰的囊肿图像。但小肠肠系膜囊肿与小肠重复畸形在临床上不易鉴别,只有在术中根据囊肿与肠壁的关系来判定,前者囊肿位于两层腹膜之间,多与肠壁有一定距离;后者囊肿与肠壁紧密相连不能分开。

【治疗】

治疗方法为手术切除囊肿。肠系膜囊肿的血液供应与邻近肠管不是同一起来源,囊肿的位置靠近肠管,但与肠管有明显分界,多能单独切除囊肿,一般采用旁正中切口。当囊肿与肠壁或主要血管粘连紧密,继续剥离有可能损伤肠壁或血管时,可保留

小部分囊壁于肠管或血管上,残留的囊壁用3%碘酊涂擦。对囊肿呈哑铃状压迫肠管引起肠梗阻者,往往在切除囊肿后引起该段肠管血运障碍,则需将囊肿与肠管一起切除,行肠吻合术。术中应检查全部肠系膜及大网膜,如其他部位有囊肿也应同时切除。囊肿造口术或囊肿-小肠吻合术不宜采用。

【预后】

肠系膜囊肿切除术后预后良好且很少复发。

第十章 肠道疾病

第一节 先天性小肠闭锁与狭窄

先天性小肠闭锁

空回肠闭锁(jejunoileal atresia)是新生儿肠梗阻重要原因,约占新生儿小肠梗阻病例的 $1/3$,发病率 $1/(5000 \sim 20000)$ 活婴,性别差异不明显。小肠闭锁发生在空肠和回肠的机会相近,也有人报道,回肠闭锁的发生率为空肠的两倍。1990年Heij在对一组空肠闭锁和回肠闭锁病例比较分析后指出,两者有显著差别。空肠闭锁者出生体重偏低或为早产儿,半数以上属多发性闭锁或Apple-Peel闭锁。空肠闭锁有较明显的遗传倾向,双卵孪生儿或同一家族成员同患者较多,并存其他畸形率较回肠闭锁高;空肠闭锁病死率也较高。

【病因】

尚无一种理论可以圆满解释各种小肠闭锁的原因。20世纪50年代以后,众多学者通过动物实验和临床研究提出导致胎儿小肠闭锁的几种原因。

胎儿肠道损伤和肠系膜血管意外 主要是在胎儿期肠道发育过程中,肠道局部血液循环发生障碍的结果。有人把它归纳为以下几种因素: 机械性作用,如肠扭转、肠套叠所致。 血

管分支畸形。 胚胎期炎症,如腹膜炎。

肠道局部血循环障碍不仅造成闭锁或狭窄,而且使胎儿受累的一段肠管消失,出现不同程度的小肠短缩。

家族性遗传因素 不少学者认为,Apple - Peel 闭锁和多发性闭锁是一种常染色体隐性遗传性疾病。虽然确切的遗传基因和机理尚未完全明了,但本病明显的遗传倾向已受到普遍的重视。

胚胎期肠道空化障碍 有学者认为,食管上段、十二指肠、空肠上段和结肠闭锁与狭窄是胚胎期肠管空化不全所致。在空肠闭锁切除标本组织学观察中,闭锁处肠腔内填满上皮和粘膜,以致肠腔闭塞或仅存腔隙。有的肠腔内粘膜表现为多个空化不全的膜性间隔形如竹节,有的粘膜与粘膜下组织间呈桥形连接。这些病理形态证明肠道空化过程障碍导致了闭锁。

【病理】

病理分型 肠道的任何部位都可以发生闭锁和狭窄,肠闭锁最多见于回肠,其次是十二指肠,结肠闭锁较少见。而肠狭窄则十二指肠最多,回肠较少,6% ~ 32% 的病例为多发性闭锁。病理分型多采用 Grosfeld 改良法。

闭锁 型:隔膜闭锁。肠腔为一隔膜阻塞,肠管及系膜保持连续性。隔膜中央可有针眼大小孔隙(极少数小孔位于隔膜边缘)。

闭锁 型:盲端闭锁。闭锁两端的肠管均呈盲袋,两端有索带相连,系膜保持连续性。索带一般长数厘米,也有长达 40cm 者。

闭锁 a 型:盲端闭锁,肠系膜分离。闭锁两端呈盲袋,两盲端间肠系膜呈“V”形缺损。

闭锁 b 型: 苹果皮样闭锁 (Apple - Peel 闭锁)。闭锁部位位于空肠近端, 闭锁两盲端分离。肠系膜上动脉发育异常, 仅存留第一空肠支及右结肠动脉。回结肠动脉成为闭锁远端小肠惟一营养血管。该段小肠系膜游离, 小肠肠管环绕血管支形如一串削下的苹果皮。因缺乏肠系膜固定, 易发生肠扭转。整个小肠长度明显缩短, 甚至形成短肠综合征。

闭锁 型: 多发性闭锁。小肠多处闭锁, 可呈 、 、 a 型同时并存, 闭锁部位多少不等。小肠与结肠同时存在多发性闭锁者罕见。

各型小肠闭锁中 I 型和 II 型最常见, 占总数的 58% ~ 65%。

病理改变 闭锁近端肠管因长期梗阻而极度扩张膨大, 直径可达 4 ~ 6cm, 肠壁水肿肥厚, 血运不良蠕动功能很差, 严重者发生坏死或穿孔, 并发胎粪性腹膜炎。闭锁远端异常细小, 其直径不到 4 ~ 6mm, 肠管完全萎陷呈带状。肠腔内无气体和胎粪, 仅有少量白色肠粘液和脱落的细胞。有些病例肠闭锁发生于妊娠后期, 闭锁远端肠腔内含有正常胎粪, 因而出生后可有胎粪排出。此类患儿多为足月的回肠闭锁病例, 其结肠形态往往接近正常, 发生闭锁的病因多为宫内肠套叠。

有些病例同时有胎粪性腹膜炎, 除上述病理改变外, 尚有广泛的肠粘连和钙化的胎粪。另外, 有的还伴有其他先天性畸形, 如重症黄疸、其他部位消化道畸形、先天性心脏病和唐氏综合征等, 特别是十二指肠闭锁或狭窄时更为常见。

【临床表现】

小肠闭锁表现为完全性肠梗阻。高位空肠闭锁发生呕吐时间早, 生后不久或初次喂奶即出现频繁呕吐, 呕吐物含胆汁。上腹部膨胀, 剧烈呕吐后腹胀反不明显。低位空肠和回肠闭锁呕

吐出现时间较晚,呕吐物为黄色粪汁。腹部普遍胀气,可见肠蠕动波。大部分病儿出生后无胎粪排出或仅排出少量灰色黏液。约 20% 病例仍有正常胎粪排出,胎粪量较正常者少。

多数回肠闭锁病儿出生体重正常。高位空肠闭锁、Apple - Peel 闭锁和多发性闭锁者出生体重多偏低或为早产儿,常有羊水过多。单发的空、回肠闭锁并存其他畸形发生率为 7%,以胎粪性腹膜炎、肠旋转不良、腹裂、脐膨出和肛门闭锁为多。Apple - Peel 型闭锁并存畸形率明显增高,有学者统计,本型并存肠旋转不良者 54%,并存短肠高达 70%,同时伴有多发性闭锁占 15%。另外,18% Appel - Peel 型闭锁其家族成员或同胞兄弟(姊妹)同患本病。

【诊断与鉴别诊断】

使用 B 超技术产前诊断小肠闭锁已较普遍,对高位空肠闭锁确诊率较高。母亲血清或羊水中甲胎蛋白含量增高,胎儿血液染色体核型变异(如 13q -)提示胎儿可能存在肠道畸形。对这类病例产前需要严密追踪观察,以便及时确诊。

婴儿出生后出现持续性呕吐,进行性腹胀以及无正常胎粪排出,即应怀疑肠闭锁的可能。如做肛门指检或用生理盐水灌肠仍无正常胎粪排出,则可除外由于胎粪粘稠所引起的胎粪性便秘和巨结肠。上述情况非常重要。

X 线腹部平片对诊断肠闭锁具有重要价值。十二指肠闭锁的病例,立位片中可显示典型的双泡征,这是由于扩张的胃和十二指肠第一段内的液平面所形成。如梗阻在十二指肠远端,有时可见三泡征。高位空肠闭锁立位腹部平片显示上腹部胃宽大液平面及 3~4 个扩张液平,其余部位无气体影。液平面越多表明闭锁部位越多,钡剂灌肠显示细小结肠即可确诊。有学者指

出,腹部平片显示高位空肠闭锁,钡灌肠显示细小结肠并伴有肠旋转不良者,称为“旋转不良的细小结肠征”,为 Apple - Peel 型闭锁的特征。尤其在斜位或侧位 X 片上末端回肠显示“螺旋形盘绕”者即可确诊。

对肠闭锁病儿进行钡灌肠检查是有必要的,不但可以根据胎儿型结肠确定诊断,而且还可以除外先天性巨结肠和肠旋转不良。肠狭窄的病例往往需行钡餐检查,才能明确诊断。

【治疗】

手术治疗是惟一可以挽救这种病儿生命的方法。肠闭锁的手术方法很多,近年来随着静脉高营养的广泛应用,治愈率较过去有明显提高。

术前准备 充分的术前准备是保证手术成功的必不可少的条件。病情越重术前准备越有必要。应术前补液纠正脱水和酸中毒,静脉给予维生素 C 和 K,注射抗生素,鼻胃管减压,给氧,保暖,输给适量新鲜血浆或全血,准备 3 ~ 4h,待病儿一般情况改善后手术。

手术方法 目前多数学者认为,治疗小肠闭锁、型,以切除近侧膨大的盲端,做端端吻合术最为理想。

手术取右侧腹直肌切口,将腹直肌向外侧剥开,或右上腹横切口。开腹后找出闭锁的近、远两端,用注射器向萎陷肠管的盲端内注入空气或生理盐水,使远端肠管膨大扩张,直至直肠充盈为止;远侧盲端需切除 1 ~ 2cm,应自系膜缘开始,向系膜对侧缘呈 45°斜形切除,以增大其口径,必要时可适当剪开系膜对侧的肠壁,使二断端的口径比较一致,并尽量切除近侧膨大的盲端,再做端端吻合。吻合时应用无损伤针做一层间断缝合,不可向内翻入过多,以免发生吻合口狭窄。小肠瓣膜闭锁或狭窄的病

例,可行瓣膜切除术。方法较简单,效果也好。

Apple - Peel 闭锁手术 闭锁两盲端间的距离较大,手术时增加吻合难度。病儿一般情况较好者裁剪近端扩张空肠尾状成形,与远端肠管行端端或端斜吻合,吻合口采用单层间断黏膜内翻法缝合,吻合后仔细理顺肠管走行方向,谨防发生扭转。病儿伴有低体重、多发性畸形或全身情况欠佳者,宜采用简捷术式,可行 Santulli 造瘘术。将扩张的近端肠管与远端肠管行“T”字形侧端吻合,近端肠管造瘘。也可行 Bishop - Koop 造瘘术,近端肠管与远端空肠倒“T”字形端侧吻合,远端肠管造瘘。术后给胃肠道外营养,2~3 个月后全身情况改善后再行关瘘手术。

多发性闭锁手术 首先判断闭锁部位的数目和类型,本型表现为 型、 型、 型及狭窄并存。手术原则是妥善处理近端扩张肠管,最大限度保留小肠,尤其是保留末端回肠和回盲瓣。末端回肠吸收脂溶性维生素,并担负胆盐肝肠循环功能。回盲瓣不仅防止结肠内容物反流,同时延长食物滞留于回肠内的时间,有利于营养物质的吸收。切除回盲瓣相当于切除 50% 的小肠。

术后处理 单发型闭锁术后常规保暖、吸氧、胃肠减压、抗生素及短期周围静脉全肠道外营养。Apple - Peel 闭锁和多发性闭锁则需静脉插管长期 TPN。TPN 期间密切观察血象、血液生化、血气分析、肝肾功能、黄疸情况及静脉导管并发症的发生,给予合理的防治。

术后并发症

(1) 吻合口梗阻 为术后最常见并发症,包括功能性和机械性梗阻。

功能性梗阻:近端蠕动功能不良的肠管切除不彻底;远端

肠管发育不全,施行肠切除吻合术后远端肠管功能的恢复需要一定的时间,因此,出现暂时性吻合口梗阻;闭锁部位及邻近肠管肌间神经节细胞减少,肠闭锁的病变肠段因炎症或血供障碍均可导致肠管神经丛及神经节细胞发育障碍或变性,造成吻合口功能性梗阻。 机械性梗阻:吻合技术不佳,远近端肠管口径不对称,吻合时内翻过多,造成吻合口狭窄或梗阻,是吻合口梗阻的常见原因;术后肠粘连,导致吻合口附近肠管扭曲或折叠,使吻合口成角梗阻; 吻合口梗阻的处理:术后1周仍存在梗阻症状,应考虑吻合口梗阻可能,可经胃管注入适量碘油行造影检查,了解吻合口情况,如确定存在吻合口机械性梗阻应再次手术,解除梗阻原因,切除病变肠段及原吻合口重行吻合术。功能性梗阻往往与闭锁远近端肠管肌间神经节细胞减少、远端肠管发育不全有关。这种情况应继续 TPN,注意补充多种维生素与微量元素,耐心喂养,先给予少量要素饮食或母乳。随着肠管的继续发育,蠕动功能可望恢复,这个过程一般需要2~3周。

(2)吻合口漏 全身因素:晚期病例,伴有水、电解质紊乱,低蛋白血症,维生素缺乏或黄疸等原因,影响吻合口胶原纤维形成和组织愈合; 局部因素:手术技术错误,是发生吻合口漏的最主要因素;近端肠管切除不够;吻合口远端存在梗阻; 临床表现:新生儿发生吻合口漏不易确诊,多发生在术后3~7d。在术后持续胃肠减压情况下,发生吻合口漏时的表现往往类似肠麻痹,如腹胀、腹部压痛、体温升高、血象左移及排便不畅,易误诊为肠麻痹或手术后反应。有时腹部立位X片见少量游离气体,也易与术后气腹混淆,直至腹部切口溢出粪汁或肠液方获确诊。因此,凡术后出现上述症状应考虑有吻合口漏的可能。仔细观察病情及体检,如症状体征不见好转,应重复腹部X

线拍片或腹部 B 超检查、腹腔穿刺等以协助诊断； 处理：吻合口漏初期，腹腔内严重感染，应避免过多的手术探查，也不宜行复杂的肠切除吻合或修补术。应局部扩创引流，调整水、电解质平衡，纠正酸碱中毒，给予 TPN 提供足够的热量和营养。应用有效抗生素控制感染，并做好腹部皮肤护理。待病儿度过急性期，进入稳定期后再进一步手术治疗。较小的吻合口漏，在控制感染和足够的营养支持下，有望自行愈合。

(3) 坏死性小肠结肠炎 小肠闭锁肠管血液供应原有先天性缺陷，尤其是 Apple - Peel 型闭锁小肠营养仅靠右结肠动脉逆行的血液供应，任何影响血液循环的因素，如脱水，均可使肠道内血流减少，微循环灌注不良而触发坏死性小肠和结肠炎发生。病变可累及小肠和结肠。病儿表现为腹胀、呕吐、发热、腹泻或便血，全身中毒严重。腹部 X 线片可见小肠和结肠明显胀气和液平，小肠内气体分布明显不均，小肠间隙增宽。小肠肠壁和门静脉积气时可确诊。轻者积极治疗中毒性休克，纠正脱水和酸碱平衡失调，胃肠减压及有效抗生素等，已发生肠梗阻和肠坏死穿孔者应手术治疗，根据病情行肠切除吻合术，或肠外置、肠造瘘术。

(4) 短肠综合征 可发生于多发性小肠闭锁，或 Apple - Peel 闭锁并发肠扭转、肠坏死病例。

【预后】

空肠远端和回肠单发闭锁术后预后良好。提高存活率的关键： 产前检查，早期诊断。 正确的手术方法，优良的操作技术。 手术前后完善的监护和无并发症的 TPN。近年来国外小儿各型小肠闭锁总的存活率为 90%。

死亡主要原因： 吻合口并发症或再次剖腹手术者。 早

产婴儿或出生体重过低。 伴发消化道及其他系统严重畸形,如心脏血管疾患、21 三体综合征等。

空、回肠肠狭窄

空、回肠肠狭窄(jejunoilealstenosis)发病率低,约为小肠闭锁的 $1/19 \sim 1/20$,多发性狭窄罕见。

胎儿小肠肠管或系膜轻度受损,胚胎期肠腔内残留个别空泡的一部分,均可形成空、回肠狭窄。

空、回肠狭窄病理变化较轻,肠管连续性和系膜正常。通常分为两种类型: 隔膜型:肠腔内形成一圆形粘膜瓣,瓣中央有孔洞。孔洞直径大小不一,很少形成类似十二指肠的分袋型隔膜,小孔隔膜形成病理和症状与小肠闭锁相似。空洞大者仅于肠腔粘膜面形成一环形粘膜嵴,肠腔通过较好。 管状缩窄型:空回肠某一段肠较狭小,肠壁稍僵硬,蠕动功能较差,病变肠管长数厘米至十余厘米不等,狭窄段近端肠管轻度扩张和肥厚,严重狭窄者表现与肠闭锁相同。

临床症状取决于狭窄程度,狭窄愈重症状愈重,出现的时间愈早。病儿于生后数周乃至数月出现不完全性小肠梗阻症状,反复发作间歇性呕吐、腹痛和腹胀。随年龄增长间歇期缩短,症状逐渐加重,常伴有营养不良和发育障碍。

小肠狭窄有时与小肠其他病变所引起的不全性梗阻不易区别。钡餐检查可以协助确定狭窄部位和程度。

本病预后良好。手术切除狭窄段,与近端扩张肠管行端端吻合术。高位空肠隔膜型狭窄若肠壁组织较正常,行肠壁纵行切开隔膜剪除后横行缝合。管状狭窄肠蠕动不良伴近端空肠扩张者,切除狭窄肠段,扩张肠管裁剪尾状成形,空肠端端吻合。

术后处理同空、回肠闭锁。

第二节 胎粪性腹膜炎

胎粪性腹膜炎(meconium peritonitis)是指胎儿期各种原因引起肠穿孔后,胎粪溢入腹腔而发生的腹膜炎,是新生儿期常见的急腹症。

【病因与病理】

(一)胎粪的形成 胎粪是胎儿肠道内容物,自胎儿3个月以后开始形成。由以下成分组成: 胎儿在宫内吞咽的羊水及所含的各种物质,如胎儿皮脂、毳毛、角化上皮细胞等。 胎儿胃肠道脱落的上皮细胞。 胎儿的胃肠分泌物、胆汁和胰腺分泌液及其所含酶类。

正常胎粪呈轻度酸性,水分占72%~82%,氮含量约2.55%,干滤渣含矿物质6.25%,余为脂肪、胆酸、胆红素等。此外,还有粘蛋白、胆固醇、脂肪酸盐。胎粪中的无机质多由钙、磷、镁的硫酸盐组成。由于胎儿不断吞入羊水,很快的通过胃到小肠,水分被吸收,而其他成分形成胎粪的内容,这种生理活动对调节羊膜腔内液体平衡有重要意义。胎粪于胎儿4个月时达回肠末端;第5个月到结肠,出生前积聚于乙状结肠。

(二)胎儿肠穿孔原因 胎儿肠穿孔原因很多,概括起来可分为以下两大类。

1 胎儿肠梗阻

(1)肠内在因素 如肠闭锁、肠狭窄、肠套叠、胎粪性肠梗阻等。

(2)肠外在因素 如粘连、索带压迫、肠扭转、内疝等。

2 胎儿肠壁病变 如先天性肠壁肌层缺损、胎儿期坏死性小肠结肠炎、肠系膜血管栓塞、继发性肠穿孔(胎儿阑尾炎、憩室炎、肠重复畸形、溃疡穿孔等)、损伤性肠穿孔(羊水穿刺损伤)。临床上鉴别和确定每例胎粪性腹膜炎的确切原因非常困难,且各种原因发病的比数没有准确的统计数字。有学者报道,在我国胎儿坏死性小肠结肠炎可能是胎粪性腹膜炎的主要原因之一。

(三)病理 胎儿肠道穿孔后胎粪流入腹腔,引起无菌性炎性反应,大量纤维素渗出,造成腹腔广泛性粘连,粘稠的胎粪堆积在穿孔的周围,钙质沉淀而形成钙化块,将穿孔完全阻塞。病儿出生后可无任何症状,但随时有出现粘连性肠梗阻的可能。如生后肠道穿孔尚未愈合,肠内容物不断流入腹腔,肠管互相粘连成团,固定于后腹壁,肠管表面被一层纤维组织所包裹。出生后病儿吞气进奶,则出现气腹;相继由于细菌侵入而引起化脓性腹膜炎,也可出现局限性液气腹或脓肿。

【临床表现】

由于胎粪性腹膜炎的病理改变不同,其临床表现亦不一样,故在临床上分为两种类型。

(一)肠梗阻型 此型最多见。在出生时穿孔已愈合,腹腔内遗留广泛的肠粘连或同时合并肠闭锁、肠狭窄等。出生后可随时出现呕吐、腹胀和便秘等肠梗阻症状。与一般粘连性肠梗阻一样,可表现出完全性和不完全性肠梗阻;梗阻可以是高位的,也可以是低位的。一般以回肠末端梗阻较为常见,因为穿孔多数发生在这个部位。因腹膜粘连较重,故多于新生儿期发病,随年龄增长而逐渐减少。这是因为时间越久逐渐适应,发生肠梗阻的机会也就减少了,另外,与腹腔内的钙化逐渐被吸收,在

临床上失去了该病的根据也有关系。在儿童期常见的粘连性肠梗阻,如无其他造成肠梗阻的原因,其中部分病例可能是胎粪性腹膜炎所致。个别病儿由于发生肠穿孔时腹膜鞘突尚未闭合,胎粪可流入腹膜鞘突,进入阴囊,阴囊内可触及钙化块。X线腹部立位平片检查显示,肠管扩张和多数液平,并可见到钙化斑块影像。

(二)腹膜炎型 该型是因肠穿孔继续存在,肠内容物进入腹膜腔,在原有的胎粪性粘连和腹水的基础上,发生细菌性腹膜炎,多于出生后发病。通常病儿体温低,一般状态不良,其主要症状为呕吐、腹胀和便秘。呕吐多发生在第一次喂奶后,呕吐频繁,呕吐物含胆汁,有时有陈旧性血液。腹胀很明显,呈圆形,多于出生后即出现,且逐渐加重。腹壁发亮,色泽青紫,静脉怒张,有明显水肿,个别病例甚至有阴囊或阴唇积液红肿。因新生儿腹肌不发达,且此种病儿反应能力低下,故腹膜刺激症状不明显。有时可能触到坚硬的钙化块,叩诊呈鼓音,并有移动性浊音,肠鸣音多减弱或消失,病儿生后可能有少量胎粪排出或无胎粪。

弥漫性腹膜炎病儿,腹腔内有大量炎性腹水,全身脱水表现为高热,一般情况很差,如抢救不及时,死亡率很高。X线腹部立位平片检查可见两侧膈肌上升,膈下有游离气体,腹内可见横贯全腹的液平面,腹膜外脂肪线消失,并可见腹内钙化斑块。

局限性腹膜炎病儿,生后肠内容溢出物被腹膜炎产生的纤维素性肠粘连包裹,形成假性囊肿,使腹部出现逐渐增大的包块,局部腹壁有红肿、压痛表现,往往伴有不同程度的发热。X线腹部平片检查可见囊肿内气液平面,而膈下无游离气体。钙斑可以在假性囊肿壁或腹腔任何部位,如不及时治疗,假性囊肿

转变为腹腔脓肿,不断扩大,发生破溃或感染扩散形成弥漫性腹膜炎。

(三)隐匿型 该型为肠穿孔已愈合,仅留下腹腔内不同程度、不同范围的肠粘连,但消化道通畅。新生儿期无肠梗阻症状,仅在X线检查时有钙斑。绝大多数患儿2岁后钙斑被吸收消失。我们临床上常见到有些儿童腹腔内有广泛粘连,病前也未患过任何腹内疾病,即便是X线片没有钙化斑,亦应考虑为胎粪性腹膜炎后遗粘连,即隐匿型。

【治疗】

胎粪性腹膜炎根据其临床类型不同可采取不同的治疗方法。

(一)肠梗阻型 如临床表现为不全梗阻者,应尽量采用非手术疗法:包括禁食、胃肠减压、补液、纠正水电解质失衡以及口服中药,可使部分病例解除梗阻,获得治愈。但采用非手术疗法的时间不宜过长,并应在治疗过程中密切观察病情,如梗阻不见缓解或反而加重者,则应及时手术治疗。如临床表现为完全性肠梗阻,则应及早手术。手术时应以单纯分离松解梗阻部位的粘连束带解除梗阻为原则。不应过多分离粘连的肠管,以免给患儿增加不必要的侵袭,因分开后肠管仍然发生粘连。对存在于腹腔和肠间的与梗阻无关的钙化,不必强求剥除,钙化块的下面多为原来肠穿孔的部位,将其剥除反而易再造成肠穿孔。梗阻部肠袢粘连严重不易分离时,可将粘连肠袢切除后行肠吻合术,或仅做捷径手术,将梗阻部位的近、远端肠袢做侧端吻合。

(二)腹膜炎型 该型惟一正确的治疗方法是早期手术。一般经短期准备,包括保温、补液、纠正水电解质平衡失调,输血、

胃肠减压等措施,待病儿脱水及酸中毒改善后再行手术。如腹胀明显,呼吸困难时,应紧急行腹腔穿刺减压。手术方式依其病理变化不同而不同,如能找到穿孔则以缝合穿孔最为理想。伴有肠闭锁、肠狭窄或肠坏死者应行肠切除吻合术。但因该型多数病例肠管已粘连成团,找不到穿孔,则只能做单纯腹腔引流术。术中应彻底冲洗腹腔,以减轻病儿的腹腔感染和全身中毒症状,可获得较好的疗效。局限性腹膜炎者处理原则同上,但多数只能行腹腔引流。

(三)隐匿型 一般发病较晚,多系婴幼儿或儿童。其发生肠梗阻后应根据病变情况行粘连松解术或肠切除吻合术。但对不影响肠道通常的粘连不必分离,以免术后形成更严重的粘连。对因患其他腹腔内疾病行手术时发现的粘连,如不影响手术进行及肠道通畅则不必强行分离,以免损伤肠管或造成更广泛的粘连。

(四)术后处理 术后处理十分重要,特别是新生儿病情危重者,术后应置于温箱中、给氧,继续纠正水电解质平衡,静脉营养。保持胃肠减压通畅,以减少腹胀。全身应用抗生素以控制或预防感染。有腹腔引流的病儿应严格记录引流量及性质,并做好局部伤口护理。

【预后】

本病死亡率高,特别是腹膜炎型的疗效更差,近期死亡率可高达40%~50%。若治疗得当,度过手术期存活下来,随着年龄的增长不仅腹内钙化影像完全吸收消失,临床无粘连肠梗阻,甚至粘连严重的小肠肠管也逐渐得到缓解,可达到长期治愈。

第三节 肠扭转

肠袢以其系膜为轴发生旋转,造成肠管扭结、肠腔闭塞梗阻,称为肠扭转(intestinalvolvulus)。有时肠袢也可沿其本身的纵轴旋转或肠管本身扭结而形成扭转。因其扭转急缓与程度不同,临床症状亦不完全相同,多呈急性完全性肠梗阻表现。严重者因肠系膜血管扭结、血循环障碍,甚而肠管缺血坏死,出血乃至肠穿孔。少数病例亦可因扭转程度轻且能自行复位,而呈间歇性不全肠梗阻临床表现,多见于肠旋转不良继发肠扭转患儿。小儿肠扭转多发生在小肠和回盲部,结肠罕见。成人乙状结肠的发生率较高。

国外报道,小儿急性肠梗阻患儿中,有 52% 是由肠扭转所致。国内有学者报告,在肠梗阻病人中(包括成人),肠扭转占 6.0%。

【病因】

肠扭转的发生有其内因和外在因素,即解剖、病理、机械、精神以及内脏神经功能紊乱等因素,小儿肠扭转则以解剖和病理因素为主。

(一)解剖因素 先天性肠系膜过长,小肠系膜游离或附着不全,仅在肠系膜上动脉根部有窄条系膜附着于后腹壁上,全小肠乃至右半结肠悬于游离的系膜上,因缺乏系膜的固定作用,而极具游动和旋转性,易发生全小肠扭转。如盲肠和升结肠亦呈游离状态,可与小肠同时发生扭转,亦称为“中肠扭转”。小儿肠扭转与成人不同的是解剖与病理因素起主导作用。

(二)病理因素 腹腔内粘连索带、Michel's 憩室及脐部索

带,皆可使某段肠管以一定角度束于其中,除对其发生压迫外,可能这种束缚本身就存在着轻微的扭转。加之肠蠕动的推动,进食后肠管本身的重力作用或体位突然改变的惯性运动,皆可使受压束制的一段肠管以其固定部为轴发生旋转,即使旋转角度很小,亦可出现肠梗阻症状。而肠梗阻又加剧了肠蠕动,结果使肠扭转角度逐渐加大。

(三)机械因素 肠袢重量的改变及蠕动异常是肠扭转的主要诱发因素。进食后食物充满上段肠管,因重力而下沉,使远端内含气体的肠管上升,使肠袢位置发生颠倒,而形成肠管旋转。此外,进食后剧烈活动,尤其惯性运动使含气肠管与含食物肠管产生惯力差,易使肠管发生旋转。

(四)神经及消化功能紊乱 神经与消化功能紊乱,肠蠕动功能失调,频繁出现肠逆蠕动,使肠管位置改变,而发生肠扭转。

【病理】

小儿肠扭转多见于小肠和回盲部。肠扭转的方向多为顺时针,但也可见逆时针方向的扭转。扭转的程度一般为 $180^{\circ} \sim 1080^{\circ}$ 不等。一般来说,无肠憩室粘连索条的正常肠管顺时针扭转 180° ,不至在系膜根或某一点上形成扭结而发生肠梗阻,同时正常情况下肠管存在着生理性旋转角度;加之肠管本身的弹性与柔韧性不致因轻微的旋转而产生肠梗阻。然而,如若局部肠管有索带勒卡,即使旋转 90° 也可在勒卡部形成扭结,肠管腔闭塞而发生机械性梗阻。因而通常是在肠扭转 to 一定角度时才能发生肠梗阻或绞窄。肠扭转的角度常随时间推移以及近端肠管蠕动的推动作用而逐渐增大。

肠扭转大多是在某一点上形成扭结,而不是麻花样旋转。全小肠扭转扭结点多在靠近肠系膜根部。索带勒卡而继发的肠

扭转多靠近索带部形成扭结。扭转部肠管形成闭袢,又称死弧。肠腔闭塞,梗阻以上肠内大量的食物及消化液蓄积,肠管扩张,亦可呕吐而排出体外,造成水和电解质的大量丢失,出现脱水、电解质紊乱和酸中毒。因吞咽气体不能进入扭转肠段内,使该肠段内积液多于积气,同时因扭转后肠系膜静脉受压而回流受阻,肠腔内积液不能吸收,导致该段肠管高度扩张,肠壁淤血、水肿,同时肠管的过度扩张可加重肠壁的伤害。当扭转进一步加重,动脉发生狭窄或闭塞时,肠壁出现缺血性坏死、穿孔、腹膜炎,乃至中毒性休克,是危及患儿生命的严重并发症。同时水电解质紊乱、难以纠正的酸中毒、脂肪和蛋白质消耗而发生负氮平衡,亦是本病预后不佳的主要原因。

【临床表现】

肠扭转致机械性肠梗阻大多表现为急性机械性、完全性肠梗阻的特点。一般起病急发展快而肠梗阻症状严重,肠系膜血管绞窄出现早且发生率高。少数病例表现为慢性间歇性或不全性肠梗阻症状,多为肠旋转不良所致的慢性肠扭转。因其扭转轻并可自行复位,故临床上呈间歇性腹痛发作的特点。本病主要表现为腹胀、呕吐、腹痛,停止排便、排气。

(一)腹痛 常以突发性腹部剧痛起病,多为持续性隐痛,阵发性绞痛发作。哭闹、烦躁不安。有时可伴腰部牵涉性疼痛,腹部拒按。

(二)呕吐 婴幼儿表现为阵发性早期为反射性呕吐,多由疼痛引起,呕吐物为胃内容物。待出现腹胀后再度发生梗阻性呕吐,而且呕吐量增多。呕吐物与次数和肠扭转发生的部位有关。若为空肠或全小肠扭转,则呕吐频繁,呕吐物为胃内容或胆汁样物。若为回盲部扭转,呕吐次数相对较少,呕吐物除胃和十

二指肠液外,还可出现粪汁样物。横结肠或乙状结肠扭转,呕吐物多为大量粪汁样物。少数肠旋转不全性肠扭转引起的间歇性肠梗阻,可伴随间歇性腹痛同时出现呕吐。

(三)腹胀 因肠腔积液、积气、肠管扩张水肿而出现腹胀,常在腹痛和呕吐一段时间后出现。扭转段及扭转以上肠段皆扩张,但扭转段扩张更为明显。腹胀程度与病程长短及梗阻部位有关。通常高位小肠扭转或时间短者腹胀较轻,而低位扭转或时间长者腹胀明显。

(四)停止排便排气 发病早期可能有少许粪便和气体排出,尔后因肠管完全性梗阻,则停止排便排气。晚期由单纯机械性肠梗阻发展成绞窄性肠梗阻,肠壁发生缺血性坏死、出血,可见有血便。

(五)全身中毒症状 肠扭转晚期,肠梗阻继续发展到肠系膜血管出现绞窄肠坏死时,因毒素吸收则出现全身中毒症状,表现为高热、心率加快,同时因呕吐而发生脱水、水电解质平衡失调、酸中毒,严重者出现中毒性休克。

(六)查体 患儿表情痛苦,呈脱水外观。腹痛发作时躁动不安,大汗淋漓,腹式呼吸减弱,腹部膨隆,可呈局限性隆起,多可见到肠型。早期腹部触之柔软,无明显压痛。当出现肠系膜血管绞窄时则区域性压痛明显。若发生肠穿孔、弥漫性腹膜炎时则出现腹肌紧张及反跳痛,肝浊音界缩小或消失,或叩击到移动性浊音,有时也可叩击到扭转肠袢的实音区。梗阻早期肠鸣音亢进,常可听到气过水声。已发生腹膜炎、肠麻痹或病程长、肠管扩张严重及肠壁水肿、淤血或肠绞窄坏死,以致减弱或失去肠蠕动能力时,肠鸣音减弱或消失。

【辅助检查】

(一)X线检查 一般在肠扭转发生 3h, 肠内即可出现积气、积液, 可呈现各种征象。

1 假肿块征 当肠管扭转 360° 以上后, 该肠段呈完全闭袢状, 称为死弧。因肠袢内积液, 在周围积气肠管的衬托下, X线显示出低密度影, 形似肿块, 故称“假肿块征”, 亦称为“假肿瘤征”。此影像一般不随体位变动而改变, 多见于回肠或回盲部肠扭转。此外, 由于肠系膜扭转和水肿而短缩, 肠管向心性靠拢, 可形成球形、肾形及 C 型等不同的影像。

2 空回肠倒置 小肠倒置通过 X 线影像常难做出判断, 因回、空肠结构无明显差异。若为回盲部扭转, 有时可根据盲肠和升结肠的形态做出判断。

3 液气平面 因肠扭转段及其近端肠管积液、积气, 腹部立位平片可见多个不规则大小不等或阶梯状排列的液气平面。肠管有坏死肠穿孔时, 则可见膈下月牙形透亮带。

(二)肠系膜上动脉造影 股动脉穿刺肠系膜血管造影是诊断本病的一种较为确切的方法, 尤其适合于慢性间歇性发作的患儿。可通过血管分布情况判断扭转肠段的位置, 亦可根据血管狭窄或闭塞判断有无肠绞窄。

(三)B 超 有时可探及到肠袢水肿肥厚, 肠管积液积气而扩张。腹腔内积液较多时, 常可探及腹腔积液。若为蛔虫团继发肠扭转, 常可见条索状强回声带, 对诊断本病有一定的参考价值。

(四)放射性核素扫描 Meckel's 憩室和肠重复畸形所致肠扭转, 因其常存在迷生的胃粘膜组织, 放射性^{99m}Tc 对胃粘膜壁层细胞有良好的亲和力, 核素扫描可显示出憩室或重复肠段的放射性浓聚区。

(五)腹腔穿刺 当出现腹膜炎或疑腹腔内有积液时,应行腹腔穿刺,可根据穿刺液性状进行推断。若为肠内容物样穿刺液,可认定为肠穿孔,若为血性则说明有肠绞窄。

【诊断】

因本病临床上缺乏特异性表现,加之婴幼儿不能正确表达病史,常难做到早期诊断。然而,提高本病疗效的关键在于早期诊断。若能在发病早期,通过仔细询问病史、全面查体并结合辅助检查,使本病在肠绞窄发生前得到诊治,则可避免肠切除,显著提高治愈率,降低死亡率。

【治疗】

小儿肠扭转可在短期内由单纯性肠梗阻发展为绞窄性肠梗阻,一旦出现肠坏死则需行肠切除术,尤其广泛性小肠扭转坏死者,切除 ≥ 3 以上小肠,术后则可能出现短肠综合征,为患儿带来严重后果。若能在系膜血管绞窄前得到诊断并予以及时手术治疗,则可避免这一严重术后并发症。多数学者主张,本病一经诊断即应及早手术治疗,尽快复位解除梗阻,恢复肠管的血循环。

手术宜选用右侧经腹直肌或腹直肌外缘切口。将扭转肠管拖出切口外,按扭转的反方向回旋复位。对肠管积液扩张严重者,应进行肠腔减压术,以利于肠管炎症、水肿吸收,血循环改善及功能恢复,也可减少肠腔内毒素吸收,减轻全身中毒症状。对 Meckel's 憩室、粘连索带引起的肠扭转,应同时行憩室切除、粘连索带切断松解手术。有肠道蛔虫者,可将其推挤到肠切除断端取出,或肠管切开取虫。对肠旋转不良肠系膜附着不全者应行 Ladd's 手术及肠系膜固定手术。

术中对扭转肠段血循环判断与处理非常重要,无肠壁血循

环障碍及复位后肠壁颜色与肠系膜血管搏动良好者,可单纯行复位术。肠壁有明显的血循障碍,复位后用热盐水纱布湿敷 5 ~ 10min,见颜色由暗褐变红润,肠蠕动或系膜动脉搏动恢复,则说明肠管尚存生机,无需行肠切除手术。如肠管明显呈黑褐色坏死状,失去了弹性,系膜血管搏动扪不清及肠管僵硬无蠕动,应行肠切除肠吻合术。对难以判断是否存在生机的肠段,且患儿周身情况较差,应延长对肠管的观察、判断时间,尽可能一期完成手术。尽量不做肠造瘘或肠外置术,以免行二次手术。

对广泛性小肠扭转,坏死肠段的判定与选择切除肠段需慎重,若过多考虑术后肠道吸收功能,而坏死肠段切除不足,术后易发生吻合口瘘。反之,若切除过多尚存生机的肠管,将影响消化功能,甚而出现短肠综合征。因而除手术中延长观察时间外,可在肠系膜根部用 0.5% 普鲁卡因封闭,解除可能存在的小动脉痉挛,待坏死肠管与有生机肠管分界较明显后再行处理。

术后应继续纠正水电解质平衡紊乱,应用抗生素。对广泛性小肠切除者,应采用肠道外静脉高营养补充机体需要的基本物质,应配制混合性静脉营养液。有贫血者应进行适量输血。肠蠕动未恢复前应进行持续性胃肠减压。

【预后】

20 世纪 60 年代国内报道本病死亡率较高,尤其婴幼儿或伴有其他复杂畸形患儿死亡率更高,在 15% ~ 45% 之间。近年来由于诊治方法的提高,死亡率有明显下降趋势,国内有学者统计本病死亡率低于 2%。

第四节 肠套叠

急性肠套叠

肠套叠是某段肠管进入邻近肠管内引起的一种肠梗阻。本病在我国发病率甚高,远较欧美为高。

祖国医学在明朝时对该病已早有认识,对其症状已有详细记载。18 世纪 Hunter 对此病详加叙述,1913 年 Ladd 首次采用透视下灌肠成功。目前,对于肠套叠的治疗,国外多采用钡灌肠复位方法,晚期或复位失败者使用手术治疗。

近年来非手术成功率明显提高,手术死亡率不断下降,但仍然存在诊断过晚、肠管发生坏死、中毒、休克、高烧、衰竭,以及偶有发生的空气或钡剂灌肠穿孔所引起的死亡。

【发病率】

不同民族和地区的发病率也有差异。其发病率均占成活新生儿的 1.5‰ ~ 4‰。

性别 许多报告证明男性多于女性,为 1.5 ~ 3.1,高者为 3.9 ~ 1。

年龄 虽然肠套叠偶尔可见于成人或新生儿,但是最多见于 1 岁以内婴儿。文献报告,有 60% ~ 65% 的病例年龄低于 1 岁,以 4 ~ 7 个月时为高峰期。2 岁以后随着年龄的增加逐渐减少,5 岁以后甚为罕见。新生儿肠套叠约占本病的 9.3%,而且多数合并肠闭锁。

季节 肠套叠终年可见,但以春末夏初发病率较为集中,这可能于腺病毒引起的上呼吸道及肠道淋巴系统感染有关。据统计,10% ~ 30% 的患儿起病前有上呼吸道感染史。有人认为,该

病多发生于营养良好、体重超过正常的婴儿；但调查结果并不完全支持这一结论。

遗传 近来不断有人报告,肠套叠与家族的关系,根据不完全统计共发现有 47 个家族,其发病率占整个肠套叠数的 $1/145 \sim 1/13$,各地作者报告差异较大。

【病因】

肠套叠的原因至今仍不明了,成人肠套叠可以找到器质性疾病者占 $80\% \sim 90\%$,大多数为肿瘤所致。而小儿能发现器质性疾病者不到 8% ;其中美克耳憩室占首位,依次为息肉、血管瘤、腹型紫癜、胰腺细胞异位、淋巴瘤、肠囊肿、阑尾内翻等。无器质病变者的发病原因众说纷纭,至今尚无一种理论可以解释所有病例,有些可能只是诱因。

饮食改变和食物刺激 婴儿时期肠道未能立即适应新添加食物的刺激,导致肠道功能紊乱,促使某段肠管套入另一段肠腔之中。婴儿肠套叠多发生在 $4 \sim 10$ 个月龄之间,恰为乳儿添加食物之际,故两者可能有因果关系。

局部解剖因素 大量文献证实,婴幼儿肠套叠发生在回盲部者约占 95% 左右,就不能不考虑此病的发生与回盲部局部解剖因素有关。婴儿内脏发育尚未完成,近 50% 为活动性盲肠,而成人仅 17% 盲肠仍未固定。 90% 回盲瓣呈唇样凸入盲肠,长达 1cm 以上,加上该区淋巴组织丰富,受到炎症或食物刺激后易引起水肿、肥大,肠蠕动时肥厚的回盲瓣被推移前进,或可牵拉肠壁形成套叠。

自主神经因素 有人提出肠套叠的产生是由于交感神经发育迟缓,自主神经系统活动失调所导致。

痉挛因素 由于各种原因的刺激,如食物、炎症、腹泻、细菌

或寄生虫、毒素等,使肠道产生痉挛,运动节律失调或有逆蠕动造成套叠。

回肠末端集合淋巴小结增殖肥厚 肠套叠时肠系膜淋巴结肿大和回盲部集合淋巴小结增殖可能是肠套叠的病因。出生后淋巴组织高速增殖达1岁左右,5岁后逐渐下降。这一增殖下降期与肠套叠1岁内为高发期,5岁以后少见又相吻合。所以淋巴小结增生引起肠套叠被许多学者承认。

病毒因素 肠套叠的发病年龄和季节均为病毒易感时期,从而不少作者认为腺病毒作为诱因引起肠套叠已无疑问。

免疫反应因素 75%~85%的肠套叠发病年龄在1岁以下,此时恰为免疫功能尚未完善、免疫球蛋白处于低水平状态。因此,除与前述的各种因素有关外,还应想到肠套叠的发生与小儿免疫功能有一定关系。

内分泌因素 国内金氏曾测定105例婴儿肠套叠血清促胃液素含量,发现明显高于正常及非肠套叠小肠梗阻婴儿对照组。

上述种种因素尽管不少都可找到客观依据,或动物实验证实,但是至今除少数发现有器质性病变外,多数肠套叠患儿仍难以确定病因。

【病理】

肠套叠均可见到鞘部及套入部,多数为三层,复杂者可以有五层。一般肠套叠皆为顺行性套叠,逆行套叠少见。近端肠管依正常蠕动方向套入远侧肠腔内者称为顺行套叠;相反远端肠管套入近段长管者称为逆行套叠。发生肠套叠后,套入部随着蠕动的增强逐渐前进,该段肠管所附着的肠系膜也被拖入鞘内,其颈部被束紧。由于鞘层肠管持续痉挛、紧缩而压迫套入部,尤其在颈部血液循环发生障碍。初期静脉受阻,组织充血性水肿,

套入部的肠壁静脉明显扩张,粘膜细胞分泌大量粘液,粘液进入肠腔后与血液、大便混合呈胶冻状排出。肠壁水肿不断加重导致静脉回流障碍加剧,最后引起动脉受累,供血停止而发生套入部肠壁坏死。基于各部位肠管血液供应受阻的程度不同,因而坏死最先发生于受压最紧的中层及鞘部的转折区,最内层发生坏死较晚,而鞘部很少出现坏死。

【类型】

肠套叠可以发生于小肠和大肠任何部分,因套入部位不同可分成下列几种类型。

小肠型(空—空肠;回—回肠;空—回肠)。 结肠型。
回结型。 回盲型。 回回结型。 多发型。

小儿肠套叠以回盲型和回结型最多见,占 70% ~ 80%,其次为回回结型,占 10% ~ 15%;结肠型占 2% ~ 5%;多发型约占 1%;空—空型肠套叠罕见,而且多由于器质性原因所致。

【临床表现】

腹痛 为最早症状,突然发作,哭闹不安。腹痛为阵发性,每次延续数分钟,但间歇 10 ~ 20min 后又重复发作,反复不止,久之病儿疲惫不堪,进入无力挣扎的半睡眠状态。肠套叠出现腹痛者约占 90% 以上。

呕吐 约有 80% 的病儿出现呕吐,吐出奶汁、奶块或其他食物。吐的次数不多,逐渐吐出胆汁,晚期时含有粪便。

血便 多在发病 8 ~ 12h 排出血便,为粘稠的果酱样大便。有时为深红色血水,说明肠壁损伤严重,非手术复位时应特别慎重。自然排出血便者仅占 30% 左右,而肛门指检或放入肛管发现血便者约占 60% 左右,因此,常规肛诊检查可发现血便者约占 90%,对确诊很有帮助。

腹部检查 早期当患儿安静平卧,在保持腹肌松弛时进行检查。75%左右的患儿可扪及腊肠形肿块,质地稍硬而具有韧性感。最多见于右上腹肝缘下,在触动包块时患儿有不适感,有时腹肌呈反应性紧张。晚期因为腹胀明显,进而肠管绞窄坏死,炎性渗出刺激腹膜引起腹肌紧张,此时患儿不能合作,很难触及肿块。

全身情况 早期患儿一般情况良好,体温脉搏正常。24h后随着症状加重,病情逐渐恶化,小儿表情淡漠、精神萎靡、嗜睡、面色苍白,全身呈严重脱水,体温升高至39℃以上,脉率加快,48h后因腹胀严重,膈肌抬高,影响呼吸。发生肠坏死后出现腹膜刺激征,腹肌紧张。患儿全身中毒症状不断加重,脉搏细速,高热40℃以上,昏迷、休克、衰竭,以至死亡。

儿童肠套叠的特点 一般说来,儿童肠套叠与婴儿肠套叠的区别不大,但年龄越大,发病过程多较缓慢,呈亚急性肠梗阻的症状。腹部绞痛和腹部包块多见,但呕吐、便血较少。据统计,儿童肠套叠便血约占40%左右,而婴儿肠套叠出现便血者有80%以上。在全身情况方面,儿童肠套叠发生严重脱水、休克者少见。

【诊断】

有腹痛、呕吐、便血、肿块时诊断并不困难,尤以便血伴有腹部腊肠样肿块更为典型。有些患儿早期症状不明确,体征也不明显,病史不详或肠套叠继发于其他疾病之后常有诊断困难。最多见的误诊为腹泻、痢疾或其他肠道疾病。对诊断确有疑问时必须借助X线检查、钡剂或空气灌肠明确诊断。钡剂或空气注入后,可以看到在套叠处的受阻影像。套入肠管的头端呈圆形,透视下可见钡剂呈杯口形或螺旋状。空气灌肠不如钡剂显

示清晰,但可见类似的影像得出诊断。钡剂或空气灌肠压力不可过高,晚期病例肠腔扩大严重或疑有肠壁坏死及痢疾时,更应慎重。空气灌肠压力以 $4.0 \sim 8.0\text{kPa}$ 为宜;如使用钡剂灌肠则盛钡的流筒高出检查台应在 80cm 以下。B 超检查腹部,根据“靶环”征或“套筒”征即可确定诊断,准确率可达 98% ;如发现“三环”征,可诊断为回回结型肠套叠。另外,可探查腹腔内有无渗液,以了解有无肠坏死。

【鉴别诊断】

细菌性痢疾 痢疾多见于夏秋季,起病急骤,常伴有恶心、呕吐、腹痛及脓血便,体温迅速升高。大便检查可见大量脓细胞及吞噬细胞。痢疾时腹痛不如肠套叠剧烈,而且体温在早期就升高,脓血便亦与肠套叠不同。痢疾发病数天后的高烧、腹胀等中毒症状与肠套叠晚期不易鉴别。不仅如此,而且痢疾引起肠壁的炎性刺激、肠蠕动增加和失调,偶尔也可继发肠套叠,以致造成混淆,难以判断。诊断确实困难时可采用 4.0kPa 低压空气灌肠,多可明确诊断。此时肠壁已有炎症溃疡,如压力过高时容易引起肠穿孔,以致加剧病情发展,造成严重后果。

消化不良及婴儿肠炎 婴儿消化功能较差容易发生消化不良或急性胃肠炎。患病时也有腹泻、呕吐和烦躁不安,无便血,无包块。同痢疾一样,消化不良也可以诱发肠套叠,在诊断消化不良时应想到有发生肠套叠的可能性。

腹型过敏性紫癜 过敏性紫癜有时伴有消化道症状,皮疹出现前诊断困难。病儿可有腹痛、呕吐、便血。由于肠壁出血、增厚,也可触及包块。但是,过敏性紫癜腹痛位置不固定,腹肌柔软,腹痛、腹泻严重。如能在膝关节、躯干或四肢找到新鲜的出血点、紫色斑块,则可确定诊断。文献也有报道,腹型紫癜并

发肠套叠者,当症状加重、频繁呕吐及腹胀及肿块时,应进行钡剂或空气灌肠检查。紫癜合并肠套叠者往往病史较久,如再进行钡剂或空气灌肠复位,危险性更大,应更加小心从事;如遇困难应及时手术。

美可尔憩室出血 美可尔憩室溃疡的出血为鲜红色,出血量多与肠套叠不同,且患儿无剧烈阵发性腹痛,更缺乏腹部包块。但是憩室有时也可以作为病因引起肠套叠,术前诊断困难。所幸两者均须手术治疗,其治疗原则无甚区别。

蛔虫性肠梗阻 2岁以下小儿的蛔虫性肠梗阻与肠套叠均有腹痛、呕吐、腹部包块等体征。但蛔虫性肠梗阻并无便血,腹痛也不如肠套叠剧烈。腹部检查可摸到单个或多个索条状蛔虫团,其肿块往往位于脐周,活动度也较肠套叠的肿块大,拍片可以见到蛔虫阴影。大便检查发现虫卵可帮助诊断。

直肠脱垂 少数晚期肠套叠,其套入部可以通过全部结肠而由肛门脱出。在这种情况下有时可误认为直肠脱垂。当检查直肠脱垂时,可以清楚看到肠粘膜一直延续到肛门周围的皮肤,如在直肠周围插入指检,可触及脱出之反折顶部。而当肠套叠时,在肛门与脱出肠管之间伸入食指肛检,手指不能触及顶部,而且直肠脱垂也缺乏肠套叠的急腹症症状。

其他 除上述情况外,结肠息肉脱落出血及肠内外肿瘤等引起的出血或肠梗阻,都可能与肠套叠混淆,必须特别警惕。在有疑问时,钡灌肠往往能决定诊断,必要时可做内镜检查。

【治疗】

非手术疗法 非手术疗法又可分为空气灌肠、非透视下空气灌肠以及钡剂灌肠等三种方法。

空气灌肠 优点:经济简便,操作简单方便,整复较快,减

少了 X 线曝露时间。如果复位时发生穿孔,空气对腹膜刺激性小;而钡剂则可引起化学刺激反应,死亡率也较高。病儿一般不需住院,复位后仅在门诊观察数小时即可。而手术复位后发生肠粘连者为 3.9% ~ 7.1%。 缺点:空气灌肠显影不如钡剂清晰,若不能确定诊断时仍须加用钡剂。套叠整复时影像不如钡剂明确,复发率高,不能明确套叠的原因,不能去除套叠的原发病变。 适应证:全身情况良好,体温,脉搏,呼吸均正常。透视下肠腔无明显液平,腹胀不显著,无腹膜刺激症状。发病在 24h 以内者可以施行。如已超过 24h 而一般情况尚好,腹胀不严重,又无高热或中毒症状可酌情考虑。 禁忌证:发病超过 48h 或全身情况不良,有高烧,脱水,精神萎靡不振及休克等中毒症状者;腹胀明显,且透视下肠腔内有多个巨大液平;已有腹膜刺激症状或疑有肠坏死者;先患有痢疾等肠壁本身的损害性病变而合并肠套叠者;多次复发性肠套叠而疑有器质性病变者;出血早而量多,肠壁、血管损害严重者;肿块过大已至横结肠脾曲以下,估计很难复位者;小肠型套叠。 方法:使用空气灌肠机,由小儿外科医师和放射科医师共同协作进行。具体操作如下:第一,解痉镇静:注射阿托品、苯巴比妥解痉镇静。必要时用氯胺酮或其他基础麻醉剂肌肉注射。第二,防止肛门泄漏:将带有气囊的注气管放入肛门,深 5 ~ 6cm。管的两个尾部分别接空气灌肠机,注入气体将气囊充气,堵塞肛管防止气体泄漏。第三,了解腹腔积气情况:胸腹透视注意肠腔积气及膈下有无游离气体。第四,结肠注气:将控压器拨至 8.0 ~ 10.6kPa(60 ~ 80mmHg),注气后见气体阴影由直肠顺结肠上行达降结肠及横结肠,如有肠套叠,此时可发现阴影头端前进受阻,出现柱体状、杯状或螺旋状等影像。继续注气时可见空气影向前推进,套入之头端逐渐

被挤后移;如果压力不够可逐渐加大至 13.3 ~ 16.0kPa(100 ~ 120mmHg)。为了使小儿有休息和肠内压的缓解机会,应当有节奏的放出气体然后再次注入。在复位的同时,术者以手在患儿腹部按摩,推压肿块帮助复位。在套入肠段退至右下腹回盲部时,由于回盲瓣口径较小,常呈环形缩窄,致使复位更加困难。此时应仔细观察局部变化,当看到气体突然进入小肠,继之中腹部小肠迅速充盈气体,说明复位已成功。术者将结肠气体放出,再次检查腹部已不再扪及肿块。拔出气囊管,多有大量气体和暗红色血粘液便排出。复位成功后患儿安然入睡,不再哭闹,腹胀减轻,肿块消失。为了证实肠套已经复位,可给药用炭 1g 口服,约 6h 后由肛门排出黑色炭末。复位后应在门诊观察数小时,以了解是否复位完全,确系复位后方可回家。空气灌肠未能复位的病儿可改行手术治疗,麻醉后肠套叠有自然复位的可能,应再次检查腹部肿块,如已消失宜重行灌肠肯定诊断,或可避免手术的痛苦。

空气灌肠的并发症:结肠穿孔:其发生率为 1% ~ 5%。国内 2015 例空气灌肠统计,穿孔 32 例,穿孔率为 1.2%,穿孔死亡率占空气灌肠数的 0.27%。在复位过程中,如果看到腹腔内突然有“闪光”改变。气体迅速弥散全腹及膈下,此乃结肠穿孔的征象。拔出注气管时无大量气体排出,腹胀严重,全身情况急剧恶化,面色灰白,呼吸急促而艰难,心跳加速,脉搏细弱不易摸及。由于腹压过高致使膈肌抬高,并压迫胸腔脏器及下腔静脉,从而全身缺氧,下肢血液回流障碍,皮肤出现青紫及花斑。遇此情况如只注意抢救休克,可导致延误时机,造成死亡。这时最有效方法是用粗针头在剑突至脐中点或脐与髂前上棘连线中点立即刺入,当即有大量气体溢出,病儿全身情况立刻好转。呼吸、心跳、血液循环恢复正常,然后做好术前准备,

进行剖腹以修补肠穿孔和套叠复位手术。如不及时穿刺减压,可由于高压气腹过久,手术开腹后腹压突然下降,内脏血管扩张,心脏回血量不足等因素,导致心跳骤然停止,甚或导致病儿死亡,造成严重后果。

空气灌肠穿孔原因有:其一,选择病例不当。据统计空气灌肠引起结肠穿孔者,其中 $3/4$ 发生在起病 24h 以后的病例, $1/2$ 发生在起病 48h 以后的患儿。为了减少结肠穿孔,对于发病超过 24h 的病例,空气灌肠时压力宜低,注气宜慢。对有明显中毒症状,出血过多,肠道有病变或注气时套叠肿块不易移动,均应及时改用手术复位。其二,注气压力过高,速度过猛。空气灌肠复位时要逐渐增加压力,如果套入肠端不向后退,可放出气体使肠壁有一缓解机会,按摩腹部后再注气,反复多次进行。不停的注气加压可致使肠壁局部受压过高而破裂,小儿正常结肠肠壁耐压为 $26.7 \sim 40.0\text{kPa}$ ($200 \sim 300\text{mmHg}$),肠壁有病变时受到 $6.67 \sim 8.0\text{kPa}$ ($50 \sim 60\text{mmHg}$) 的低压亦可穿孔。其三,机件失灵。空气灌肠机使用日久,由于被粪便水气氧化侵蚀很易生锈。阀门锈牢后放气阀失灵,气体只进不出。结肠内压力远远超过指示器显示的汞柱水平,最终由于压力超过肠壁耐受性而穿孔。因此,使用前每次应常规打开后盖板,检查放气阀是否失灵,灵活可靠时方可使用。北京儿童医院改用水银“U”型管注气法,无机械失灵之弊。我院近年来使用微电脑控压电子灌肠机,操作方便,效果良好。

复位不全:有人认为,空气灌肠复位后 1d 内症状再发者比钡剂灌肠高。其原因可能由于透视影像不清,复位不全所致。此外,假性复位也是造成复发的又一原因。低压复位时套入部被推回至回盲瓣区,但尚未完全复位,此时气体可由套入之肠管

间隙内挤入小肠,术者看到小肠有气体出现而停止治疗,因而造成治疗后症状复现。往往在灌肠时担心肠壁穿孔,而用压力过低而导致复位不全。所以复位时压力过高或过低都可发生不良结果。

非透视下空气灌肠 非透视下空气灌肠法及简易空气灌肠法在治疗时不需要X线透视,如无空气灌肠机也可用血压表代替。其优点是设备更为简单,而且避免了X线的照射。操作方法: 病儿平卧,给镇静剂,用气囊肛管插入直肠。三通管分别接肛管、充气囊、空气灌肠机(或血压表)。将听诊器用胶布固定于右下腹,注气压力可从8.0kPa(60mmHg)逐渐上升至13.3kPa(100mmHg)。每次注气后放出,然后用手按摩腹部以了解肿块的变化,并可轻柔的在腹部推移肿块以协助复位,如此反复多次进行。当套入的肿块退至回盲部时应仔细听诊,如有“咕噜”或爆破声音即为复位。这时再检查腹部肿块已消失,证明已经复位。复位后口服药用炭片1g,观察黑色炭末的排出情况。同时注意小儿是否停止阵发性哭闹而入睡。此法在基层医疗单位缺乏设备时,只要掌握诊断治疗步骤,细心操作均可施行。但是诊断必须确实,选择病例应当严格,病例应限制在早期的无肠绞窄及坏死,且无肠道其他病变时方可施行。

钡剂灌肠 目前仍为大多数欧美国家所采用。其适应证和优缺点基本上与空气灌肠相同。将钡剂配成20%~25%的溶液,盛于灌肠流筒内,流筒悬挂于高出检查台100cm的高度,徐徐灌入直肠。首先观察套叠情况,确诊后进行复位。借助钡剂的压力推动套入部逐渐退出,如有必要可将钡筒提高至130~150cm,有时数分钟即可复位。复位后可以看见盲肠充盈钡剂,并有大量钡液进入回肠。复位成功率与套叠发生的时间长短和

类型有明显关系,套叠 36h 以内者复位成功率达 90% 以上,39 ~ 72h 复位率仅达 67%。关于套叠类型与复位率之间的关系,回结型复位率为 96% ~ 97%,回回结型仅有 43.8% ~ 48.2%。套叠复位后病儿表现及观察注意事项与空气灌肠相同。

B 超下生理盐水加压灌肠 灌肠前准备同空气灌肠,调水温接近于体温,持续缓慢加压,自 6.66kPa(50mmHg)逐渐加压至 12 ~ 16kPa(90 ~ 120mmHg)。随压力增高 B 超下可见套头部由“杯环”样声像逐渐转换成为典型的“宫颈”征;当套叠肠管退至回盲瓣时,套头部表现为“半岛”征;水压逐渐增大,“半岛”越来越小,突然间“半岛”消失,停滞的水很快大量进入回肠,回盲瓣呈现“蟹爪”样运动,末端回肠在纵切面上表现为“沟壑”样征象,横切面上为“铜钱”征,套叠复位。该方法不接触 X 线,可全程跟踪肿块变化,诊断和复位标准比较可靠;复位过程中可确诊回回结型肠套叠;同时可临床观察小儿的生命体征和腹部情况;复位成功率较高,文献报告达 95.5%,复发率约为 5.2%,低于空气灌肠(7.9%)和钡灌肠(8.9%)。

手术疗法 非手术治疗失败,或晚期合并有其他肠道疾患,多次复发,或有慢性肠套叠者均宜手术。术前应做好充分准备,病情严重者应首先纠正脱水及酸中毒,必要时输血或血浆,用物理方法或药物将体温降至 38℃ 以下始可手术。否则手术后易发生高热抽搐,死亡率高。

麻醉 根据病情可采用气管内插管、硬膜外麻醉或基础麻醉加局麻。麻醉后应再次检查腹部,此时病儿安静,腹肌柔软,套叠肿块更易触及。文献报道,在首次 X 线检查和手术之间,有 5% ~ 6% 病例可以自然复位。我们曾遇到同样情况,如果肿块消失,经再次灌肠证实即可避免手术。

切口 切口的选择主要根据套叠肿块所在部位不同而改变,一般多用右侧经腹直肌切口,其中点平脐。遇有肿块在横结肠、升结肠或回盲部,均可向上或向下延长切口得到良好的显露。但此切口的愈合能力较差。此外,还可根据肿块的部位采用横切口或阑尾切口。

整复手法 切开腹膜后,术者以右手顺结肠走向。探查套叠肿块,经常可以在右上腹,横结肠肝区或中部触到套叠的肠管,由于小儿肠系膜固定较松,小肿块多能置于切口外。如肿块较大,宜将手伸入腹腔,在套入部的头端用右手食、中指先把肿块轻轻逆行挤压,当肿块退至升结肠或盲肠时即可将其托出切口。在明视下用两手拇指及食指缓慢地交替挤压直至完全复位。如遇回回结肠套叠,在肿块退出回盲瓣后仍须继续挤推至完全脱套为止。在复位过程中切忌牵拉套入的近端肠段,以免因此而造成套入肠壁撕裂。

在已复位的肠管往往可见距离回盲部数厘米的回肠壁上,有一直径1~2cm的圆形或椭圆形凹陷区,此即局部集合淋巴小结肥厚水肿、内陷的结果。必须恢复平整,以免凹陷保留引起复发。复位时如发现浆膜层有细小裂开应予修补。复位的肠曲还常见有肠壁水肿,淤血青紫,浆膜下出现小块出血或黑色区,此时应使用温盐水纱布包裹该段肠管数分钟,或用0.25%普鲁卡因封闭肠系膜的血管周围。如肠管色泽转红,肠壁血管搏动良好,肠管蠕动恢复,弹性正常,表明肠管生活力良好,可将肠管还纳腹腔,不必做任何固定手术。如果肠壁已坏死,不能脱套或疑有继发性坏死可能者,在病情许可下可做肠切除一期肠吻合术。如果病情严重,患儿不能耐受肠切除手术时,可暂行肠造瘘或肠外置术,待病情好转后再关闭肠痿。

慢性肠套叠

慢性肠套叠多发生于较大儿童,病期较长,通常血循环障碍不严重,肠壁充血水肿不明显,肠腔保持部分通畅,无肠管坏死,中毒高热、脱水等症状。由于病情缓和,常迟数周、数月甚至1年以上始就诊。病儿一般情况尚佳,无急性休克,腹胀也不严重。主要症状仍为腹痛,初期可以出现绞痛,以后逐渐减轻甚至数日不痛。腹痛发作时有反射性呕吐,亦可不吐,病儿照常进食。但由于腹痛,病儿食量减少,消瘦。多数患儿仍可每日排便,有时粪便内混有血色粘液,排出血便者不多。腹部检查可在绞痛或肠蠕动加剧时扪及肿块;钡剂灌肠可见肠套叠影像。慢性肠套叠常由器质性病变引起,如有息肉、血管瘤、淋巴管瘤、美克耳憩室等。阑尾完全内翻也可引起慢性肠套叠,虽经多次空气灌肠复位,仍有反复发作,最后需切除阑尾。慢性肠套叠也常合并蛔虫症,诊断时应引起注意。慢性肠套叠多数为器质性病变引起,确诊后应行手术治疗。手术要去除套叠的原发病变,必要时切除病变所在的部分肠管。

复发性肠套叠

肠套叠的复发率目前报告不一,术后复发率为2.4%~3.9%,非手术治疗钡剂灌肠或空气灌肠的复发率为8.5%~12.7%。曾有文献报告,复发7次而仍用非手术复位而治愈者。多数复发病例发生于首次发病后数月内,个别也有在3~4年后再次复发。复发原因尚未明了。但与年龄有明显关系,约80%的复发病儿年龄在1岁半以下,以后逐渐减少。4岁以后复发者甚为少见。有人认为,复发仍与婴幼儿的局部解剖及身体素

质有关;年长儿童多次复发者可能有器质性病变。

复发性肠套叠多有腹痛,呕吐,肿块。由于家长警惕性较高,多能及时就诊,发生血便者甚少。一般仍主张先用非手术治疗。复发后再次灌肠多可解除套叠。对疑有器质性病变或术后复发性肠套叠者应施行剖腹探查术,去除原发病变。为了预防术后再复发,可以酌情施行回肠盲肠固定术及盲肠固定术。但是也有人认为,这两种手术作用不大,固定后仍可有复发,并且偶尔还引起肠梗阻、肠破裂等并发症,故应谨慎从事。另外,有人主张用盲肠切除。回肠升结肠端端吻合术,有病例报道在固定术失败后用此术式可治愈。

手术后肠套叠

手术后肠套叠颇为罕见,占肠套叠总数的0.6%~3%。北京儿童医院先后报告11例,上海新华医院报告5例。其发病率约占腹部手术的3%~4%。文献统计术后肠套叠约占术后肠梗阻的5.8%,占术后早期(1个月内)肠梗阻的13.6%。术后早期发现有肠梗阻时,应考虑到有套叠的可能。及时进行开腹探查,以免引起严重后果。

【病因】

术后引起肠套叠的原因,至今还不完全明了,下列因素值得考虑。

肠蠕动功能紊乱 开腹术后最初1~2d内可以引起暂时性肠麻痹,继之出现不规则的肠蠕动,术后3~4d肠蠕动恢复正常。由于手术操作的损伤、污染和肠管暴露过久等因素的影响,可导致肠壁渗血、水肿、增厚和痉挛,影响肠管正常的蠕动传递从而发生套叠。

手术刺激腹膜后自主神经 刺激导致交感、副交感神经功能失调。许多作者发现,腹膜后手术与术后肠套叠的发生有密切关系,Mollitt 收集文献共 119 例,因腹膜后手术而发生者占首位(24 例),其次是先天性巨结肠症术后。腹膜后手术与术后肠套叠有一定的内在联系。这可能是由于肿瘤切除时在腹膜后进行广泛的游离,直接刺激并扰乱了交感神经和副交感神经,造成两者的生理功能失调,致使肠蠕动不能正常进行,因而发生套叠。也有人指出,巨结肠术后发生肠套叠,与刺激了腹膜后及盆腔神经丛引起神经支配失衡有关。

肠道本身病变和解剖特点 少数病例见于阑尾术后残端的内翻或美克耳憩室术后产生。最近更有人提出,如原发性肠套叠一样,与腺病毒感染或活动性盲肠有关。此外,还有人推测个别病例与麻醉,放射治疗,化疗有关。但所有上述因素都不能解释非腹部手术也可以引起术后肠套叠。

应激性原因 文献曾有颈部手术后发生术后肠套 2 例,胸部术后发生 6 例,因此,也有人认为这可能与成人的应激性反应发病机制相似。此外,还有人证实阻塞性黄疸术后产生肠套叠同时合并十二指肠应激性溃疡者。

【症状及诊断】

术后肠套叠的类型绝大多数为小肠型(回回肠型、空回肠型肠套叠)约占 80%。而回盲型只占 14%。偶尔可见多发型。此类肠套叠多见于两岁以内,2 岁以下者占 66.7%。其发病时间距离第一次手术一般为 4~12d,症状始于 1 周内者占 90%,最长者甚至有术后 85d 发生肠套叠者。手术后肠套叠的症状和体征不同于原发性肠套叠,腹部肿块和血便罕见。病儿常有腹胀,呕吐,进食不佳,常被视为术后肠功能恢复不良或早期肠粘连。

腹痛也不如原发性肠套叠典型,腹胀、呕吐逐渐加重,病儿不排大便、肠鸣音亢进,胃肠减压无效。摄X线平片见有大的或多个的液平,呈完全性肠梗阻影像。由于近期已行腹部手术伤口尚未愈合,小儿因伤口疼痛检查极不合作,所以很难触及肿块。除个别病例得以扪及肿块或由钡灌肠确诊外,绝大多数病儿以粘连性肠梗阻而再次手术,而于手术中发现为肠套叠。

鉴于术后肠套叠诊断困难,凡是术后1周内患儿发生机械性肠梗阻,经保守治疗无效者均应考虑肠套叠。粘连性肠梗阻约75%发生于2周以后,而术后肠套叠则有90%发生于术后1周以内,两者发生时间有明显差别。

【治疗】

术后肠套叠小肠型居多,各种非手术治疗均难奏效,故应及早手术,以免延误治疗,拖时过久而发生肠坏死。术后肠套叠的治疗效果大都良好,虽然原发性肠套叠手术复位后常有复发,但术后肠套叠复位后再发者极为罕见。

第五节 粘连性肠梗阻

粘连性肠梗阻(adhesive intestinal obstruction)是小儿腹部外科一种常见的疾病,是因腹腔内肠袢间的粘连或肠袢与其他脏器间粘连,或索带的形成而导致肠梗阻。其发生率通常占各种类型肠梗阻总数的20%~30%,小儿发病率更高,约占肠梗阻患儿的50%。目前对于本病尚无确实有效的预防方法,手术次数越多,粘连越严重,发生粘连性肠梗阻的机会就越多。

【病因】

(一)先天性 多由于发育异常或胎粪性腹膜炎所致。前者

多为粘连带,常位于回肠与脐或回肠与盲肠之间,是卵黄囊管残留或肠旋转不良等病变的结果。后者为胎粪所致无菌性腹膜炎的结果,常形成部位不定的广泛粘连。

(二)后天性 常由于腹膜炎症或在腹腔手术后所形成。其他疾病,如结核、肿瘤、脓肿、创伤、异物等产生腹腔内渗出液,亦可造成粘连。可以为广泛性,也可呈索带状导致的肠梗阻。

文献报道,粘连性肠梗阻先天性者占 30% ~ 40%;后天性占 47% ~ 55%,其中有手术史者占 30% ~ 70%。

【病理】

后天性肠粘连的产生主要是由于腹腔内炎症及腹腔内手术损伤腹膜的脏层和壁层,引起腹膜的渗出、吸收、机化等变化,整个过程需要 3 ~ 6 个月。

(一)腹腔炎症渗出和修复的三个阶段

1 第 1 周内 一般认为,在腹腔受刺激和损伤后,首先引起渗出,渗出液中含有白细胞、红细胞、血浆、蛋白质,此外还有纤维蛋白原。这些渗出物发生凝固,纤维蛋白沉积于腹膜和脏器的浆膜表面,形成脓性痂皮样物,从而产生广泛纤维蛋白性的粘连。此阶段的粘连易分开。

2 1 ~ 3 周内 渗出液及脓性痂膜被大量吸收,脓性痂膜大多被吞噬细胞吞噬。但有些痂膜可有毛细血管长入,成纤维细胞增生,使痂皮机化为较坚韧的纤维性粘连组织,这种纤维粘连不易分开。若在此期内立即手术,术后近期易发生炎症性、粘连性肠梗阻。

3 细菌感染或损伤后 1 ~ 6 个月 本阶段内腹腔内纤维化过程已基本完成,由于肠袢的生理蠕动及吞噬细胞的作用,多数膜状粘连被吸收,与器官相互间的膜状粘连被牵开,肠管在腹腔

内可自由活动,而少数粘连形成索带,压迫肠腔引起肠梗阻,此期间易发生粘连性肠梗阻。一般认为,儿童期吸收粘连带的能力较强,较少数患儿,在炎症或手术损伤半年后才产生粘连性肠梗阻。

(二)粘连性肠梗阻的发生因素 粘连性肠梗阻一般均发生在小肠,结肠少见,有下列情况可产生粘连性肠梗阻。

1 肠管与腹壁粘连 肠袢折叠成角或依此粘连部位发生扭转,这种情况常发生在切口下面。

2 粘连带两端固定 压迫肠管引起梗阻,亦可因肠袢套入环孔形成内疝。

3 部分或大部分肠管粘连成团 肠管过度折叠扭曲,使肠腔狭窄形成不完全或完全性肠梗阻。

4 某段肠袢与远处粘连 如空肠与盆腔粘连,牵拉肠管成锐角,也可造成肠梗阻。

5 纤维索带扭转或内疝影响血运 可形成绞窄性肠梗阻,或大量进食后肠内容物抵达粘连处刺激肠蠕动亢进,可发生肠扭转,亦可促进肠梗阻的形成。

6 其他 粘连的发生与损伤的程度,异物的刺激严重程度(如手套上的滑石粉),物理刺激的强度(如温度超过 45℃ 的盐水),腹腔应用抗生素等药物,手术中遗留的器械、纱布、棉垫、缝线,以及全身情况等都有明显的关系,刺激越强,产生粘连越多。

由此可见,粘连的存在虽是粘连性肠梗阻发生的根本原因,但疾病的真正发作,还需要有一定的条件方可促成。如避免这些因素的出现,在一定程度上也可防止或减少急性肠梗阻的发作。

(三)术后肠粘连的病理生理 浆膜由间皮细胞组成,在受

伤或炎症等刺激时,间皮下疏松结缔组织中的肥大细胞释放组胺等血管活性物质,使毛细血管扩张,通透性增加,大量纤维蛋白原随血浆渗出,变为纤维蛋白,在局部凝固形成假膜,造成浆膜粘着,这种粘着在 12 ~ 48h 则达到高峰,此时,组织的纤溶酶原被大量激活和释放,引起纤溶,使纤维蛋白性粘着溶解吸收。因此,损伤较轻时,多能完全吸收而不形成粘连。浆膜间质细胞可再生修复,如果术后 5d 纤维蛋白凝块尚未吸收,则可能激化形成结缔组织性粘连。这两种不同结果的调节机制与局部纤溶活性有关。当损伤较重或缺血使局部的纤溶酶原激活物活性明显减低时,就容易形成粘连。

【临床表现】

(一)病史 除先天性原因外,大多数有腹腔感染史或腹腔手术史,亦经常有腹痛史。

(二)腹痛 如起病急骤,首先表现腹痛或哭闹,一般为全腹阵发性疼痛,开始较轻,逐渐加重,疼痛持续数分钟后可缓解或消失,以后又有同样性质疼痛,这种疼痛是单纯性肠梗阻表现。一旦有血运障碍,腹腔积存渗液,疼痛即呈持续性,并有阵发性加重现象。

(三)恶心、呕吐 梗阻早期呕吐为反射性,系肠痉挛或肠系膜牵拉所致。根据梗阻部位高低,吐出物的性质有所不同。高位梗阻,呕吐频繁,吐出物为胃液或黄绿色内容物,无臭味。低位梗阻早期吐出物为宿食,继则腹胀,待肠腔内大量积气和积液后,又发生反逆性呕吐,此时吐出物为粪便样肠内容物,有粪臭味。

(四)腹胀 高位肠梗阻因呕吐次数多,肠腔内积气、积液较少,可无明显腹胀,而低位肠梗阻则腹胀明显。

(五)便秘 梗阻趋向完全性或越低位梗阻者,病人排气排

便的可能性越小,完全性肠梗阻病人,无气便排出。

(六)腹部检查 腹胀,可见到肠型,并可听到肠鸣音亢进或气过水音,早期无腹肌紧张,亦无固定压痛点。有血运障碍后可发生腹肌紧张,并有压痛,有的可扪及固定肠袢或肿块。

(七)全身情况 早期单纯性肠梗阻,全身情况无明显改变出现脱水、中毒,甚至休克现象。

(八)X线检查 当梗阻时间较长或有绞窄性肠梗阻时腹部直立位平片上,由于肠腔大量积液而粘膜皱襞又有增厚,浮在液面上的气泡被增厚的粘膜皱襞隔断,表现为连续性小气泡现象,或见小肠内数个液平面。按液平面多少,并通过结肠有无气体可初步估计梗阻部位。在严重腹胀病例,若病史询问不清者,可考虑低压钡灌肠来鉴别机械性或麻痹性肠梗阻,完全性机械性肠梗阻,有结肠瘪缩现象;而麻痹性肠梗阻,则很少见到这种现象。如有肠坏死和肠穿孔,则不宜做此检查。

(九)腹腔穿刺 临床上有腹水可疑者,可考虑穿刺检查腹水内容,以鉴别单纯性或绞窄性肠梗阻者为血性腹水。如胰酶增高,说明为急性胰腺炎,而不是肠梗阻。

(十)B超检查 轻微的粘连,无特殊的声像图表现;广泛性粘连可在腹腔形成软性包块,超声探查包块时,可见包块内有肠腔形成的图像,饮水后,可见液体通过肠腔,此点与其他腹腔包块鉴别甚为重要。

(十一)血浆内毒素的测定 用鲎溶解物试验检测,如病情严重或已有肠坏死,则血浆内毒素增高,这可帮助早期诊断是否有肠绞窄或肠坏死,但此法尚未得到普遍应用,可作观察时参考。

【诊断】

根据病史、症状、体征、X线及其他辅助检查,肠梗阻的诊断不难确立。有以下情况,可提示为粘连性肠梗阻: 以往有慢性梗阻症状和多次反复急性腹痛发作的病史。 以前有腹腔内炎症病史,如阑尾炎、盆腔炎或腹部外伤史。 有结核性腹膜炎征象或结核性腹膜炎病史。 有腹部手术史或有腹部手术切口瘢痕。

当肠梗阻的诊断明确后,要进一步确定是单纯性还是绞窄性肠梗阻,机械性还是麻痹性肠梗阻,先天性还是不完全性肠梗阻或其他绞窄性外科疾病以及非梗阻性内科疾病,这对确立治疗方案是有重要意义的。

(一)单纯性或绞窄性 单纯性肠梗阻起病缓和;绞窄性肠梗阻起病急骤,腹痛甚剧,呕吐频繁。但单纯性可转变为绞窄性肠梗阻,其特点为绞窄性肠梗阻的腹痛常呈持续性,时有阵发性加剧,有时肠鸣音可消失,腹胀可不明显,早期出现腹膜刺激症状、脱水及电解质紊乱现象,甚至休克。检查血象白细胞及中性粒细胞高,直立位腹部平片,有时可见到闭锁肠袢呈马蹄形充气,肠袢间有水肿变厚的肠壁,变换体位时闭锁肠袢位置固定不变。腹部穿刺、腹水为血性时,可考虑为绞窄性肠梗阻。

(二)机械性或麻痹性 有少数病例在手术后早期(5~7d)即可发生粘连性肠梗阻,应与术后肠麻痹相鉴别。肠麻痹多在术后3~4d即消失,而排便排气;术后粘连性肠梗阻往往在这个时期后才发生,而且常先已有自动排气以后又停止,并伴有腹部绞痛及肠鸣音亢进,两者鉴别应无大困难。

小儿患肺炎、心包炎、胰腺炎等亦可发生麻痹性肠梗阻,肠蠕动音减弱或消失,可有呕吐,但不频繁。腹部平片可见小肠及结肠均有气体充盈,结肠内亦有液平面,必要时可做低压定量钡

灌肠,了解是否有“结肠瘪缩症”,以帮助诊断。

(三)完全性或不完全性 完全性粘连性肠梗阻,临床上呈急性发病表现,除在早期有排气排便外,以后无气无便排出,症状常较严重,呕吐频繁,吐出有粪便样物,腹部侧位 X 线片结肠无气体阴影。不完全性肠梗阻患儿的症状较轻,偶有少量排便排气,腹部平片显示结肠、直肠中有气体阴影。但不完全性肠梗阻可转变为完全性肠梗阻。

粘连性肠梗阻有时需与急性肠胃炎、胸膜炎、泌尿系结石、卵巢囊肿蒂扭转等鉴别,仔细询问病史,并做必要的检查,鉴别当无困难。

【预防】

(一)手术操作中的注意事项 目前多数肠粘连是继手术后发生的,所以要减少腹腔粘连的发病率,就必须在手术时尽量避免浆膜遭受不必要的损害。注意无菌操作,严密止血。避免挤伤肠壁,保持浆膜面的完整;防止异物带入腹腔,彻底清除腹腔内脓液、渗出物、血液及异物等,减少腹腔污染;保持术后引流通畅,避免残余脓肿发生。对腹腔感染重的病儿,腹腔内不应使用粉剂或高浓度抗生素或磺胺药,因药物也是异物,可以形成粘连。缝合腹膜和脏器,均应光滑平整,缝合不宜有过大的张力,张力大时,不加缝合,产生粘连的机会反可减少;但前腹膜(切口下的腹膜)应尽可能缝合,确有困难时可做连腹膜在内的全层减张缝合。

(二)预防药物的应用

1.全身使用成纤维细胞和免疫活性细胞调节剂 包括皮质甾族化合物、非甾体抗炎药物和新药 Pentmifylline(黄嘌呤同类物),其机制可以减轻组织损伤后早期炎症的反应,降低血管通

透性,抑制溶酶体释放,增加纤溶酶原激活物的产生。

2 腹腔内应用纤维蛋白溶解剂 包括肝素、Tolmetin、高分子右旋糖酐和重组组织纤溶酶原激活物(rt - PA),其作用为抗凝、抑制纤维蛋白的沉积、激活纤溶酶以防止粘连。

3 局部应用屏障物质 为防止某一受损脏器接触而形成粘连,有学者尝试过许多屏障物质,将其覆盖在受损组织的表面,使之与其他脏器和组织分隔开来。有的屏障物兼有抑制炎症反应、溶解纤维蛋白的作用,以减少粘连性肠梗阻的发生。另外,术后早期下床活动,应用新斯的明、中药、理疗、激光等以帮助肠蠕动的恢复。也可以减少粘连性肠梗阻的发生。上述方法和制剂联合使用,效果更好。

【治疗】

(一)非手术疗法

1 指征

- (1)早期单纯性、不完全性肠梗阻。
- (2)治疗期间,经严密观察,尚未确定为绞窄性肠梗阻者。
- (3)结核性、肿瘤浸润所致粘连性肠梗阻,无绞窄可能者。
- (4)观察期间,梗阻症状及X线肠道液平面的变化逐渐好转者。

2 方法

(1)禁饮食,胃肠减压,尽量吸出胃肠腔内积存的液体和气体以减轻腹胀。

(2)纠正水、电解质紊乱,给葡萄糖盐水及补充钾离子,必要时给血浆或输血。

(3)给予广谱抗生素,控制肠内需氧及厌氧细菌生长,减少毒素吸收。

(4) 补充维生素 B₁、C 等。

(5) 中药大承气汤对早期粘连性肠梗阻效果良好,多可避免手术。其他还可采取针灸、颠簸、推拿、按摩等中医疗法。

3. 保守疗法的成功率 文献报道,保守治疗的成功率约为 73.8%,仍有 26.2% 的病人需手术治疗。

(二) 手术疗法

1 指征

(1) 经 12~24h 保守疗法,不见好转,病人自觉症状加重,腹痛由阵发性转为持续性,腹部出现固定压痛点,肠鸣音逐渐减弱,脉率加快,血压下降,体温上升,白细胞及中性粒细胞增多,X 线平片可见液气面增大或有闭式孤立肠袢等,有绞窄可疑者,立即行手术治疗。

(2) 经保守治疗后,虽有排便、排气,但梗阻症状未完全解除,仍有发展的单纯性肠梗阻存在。

(3) 诊断明确的束带状粘连,或小段肠袢与腹膜有粘连者,或在粘连梗阻部位可触及包块者。

(4) 在入院检查时,腹部有压痛、反跳痛,或伴有肠坏死、穿孔、腹膜炎并发中毒性休克者。

2. 手术方法的选择 根据腹腔内不同情况变化,选择以下方法:

(1) 腹腔镜探查 近年来对术后早期粘连性肠梗阻,可在腹腔镜下切断粘连带,分离粘连后形成锐角或粘连屈曲的肠管,使肠管展开,均可达到解除梗阻的目的,同时可以明确诊断,缩短观察时间。但在充气下制成气腹时,不宜直接穿刺做套孔,以免损伤粘在腹壁上的肠袢,一般在脐下做一小切口,在直视下置入腹腔镜为安全。广泛腹腔内粘连,不宜在腹腔镜下手术分离。

(2) 粘连肠管松解术 肠粘连表现的形式不一,有索条状、阔形膜状带、点状或片状粘连,开腹时若发现与腹壁粘连严重,宁可切下一片腹膜,而勿损伤肠管。

对广泛性小肠粘连性肠梗阻的处理,可先减压,再行粘连分离。切勿急于求成,以免撕破肠壁,污染腹腔,造成严重后果。

(3) 肠切除肠吻合术 适用于已坏死肠管或粘连成团肠袢,不易分开或剥离后多处易撕破肠壁引起穿孔性腹膜炎者,均需切除一段肠管行端端吻合术。如患儿病情严重,不能耐受过长时间操作,可做暂时性肠造瘘或肠外置,待情况好转后,再行二期手术。

(4) 肠捷径吻合术 广泛性肠粘连无法进行分离,或肠粘连成团,不易行分离法以解除梗阻,可行端侧吻合的捷径手术。当肠袢广泛粘连且粘连甚紧密时,要先判断出粘连团肠袢的方向,切不可盲目地将近端小肠与结肠吻合,以免术后发生“短肠综合征”。

(5) 小肠排列术 适应证: 复发性广泛粘连性小肠梗阻,过去因肠梗阻施行过手术,此次梗阻症状又复发者; 急性粘连性肠梗阻,有腹部手术史或腹膜炎史,因广泛肠粘连产生急性肠梗阻者; 粘连松解后,小肠浆膜层广泛损伤,术后有极大可能发生粘连性肠梗阻者。

小肠排列并折叠缝合固定术,效果较好。但手术费时较长,对病人创伤大,易引起缝合处的肠穿孔,不适于小儿。缝合肠系膜肠折叠术,因小儿肠系膜薄弱,缝合时有损伤肠系膜血管的可能性,可发生肠扭转,故亦不宜采用。

胃肠内置管支撑的肠折叠术(又称无缝线的肠折叠术)。完全松解粘连后,由空肠距 Treitz 韧带 10cm 处戳口插入导管,并

做荷包缝合,然后由空肠近端放至升结肠,并进行肠管排列,不缝合。10~14d后拔管,此时肠管已发生有规律粘连。该管不但起支架作用,而且还可起到减压作用;该术式安全迅速、效果好,痛苦小,方法简单,易于掌握,无特殊禁忌证。适用于成人,也适用于小儿,术后复发性肠梗阻的发病率低。该法对肠穿孔、弥漫性腹膜炎病儿是禁忌证。

第六节 消化道重复畸形

消化道重复畸形(alimentary tract duplications)系紧密附着于消化道的球形或管状空腔器官,具有消化道结构,并于主肠管有共同的血管供应,是一种少见的先天性消化道畸形。小肠是消化道重复畸形的好发部位,占总数的42.5%~66.6%。约有2/3重复畸形发生在回肠,囊肿型多于管状型。

【病因】

消化道重复畸形的病因曾有过多种学说,目前一致的看法为胚胎期脊索与原肠分离障碍导致本病的发生。胚胎第3周脊索形成之际,将要发育成神经管的外胚层与内胚层之间发生粘连,粘连处逐渐形成一根索带或管状物即为神经管-原肠。被粘连的内胚层受管状物牵拉形成憩室状突起。这个突起阻碍了正由胚胎尾端向头端发育的中胚层,迫使中胚层于粘连层处分离绕行经过突起的两旁再汇合向头端发育。随着胚胎消化道的发育,憩室状突起发展为各种类型的消化道重复畸形。被迫分离的中胚层即形成脊柱畸形。由于内外胚层间粘连总是发生于内胚层即原肠的背侧,所以重复畸形必然位于消化道系膜侧。粘连可发生于消化道的任何部位,前肠和中肠较多。这个学说

可较好的解释前肠和中肠发生的重复畸形。

形成小肠重复畸形另一病因与肠腔空化不全有关。胚胎期小肠肠腔空化过程发生障碍,于肠腔或肠壁内残留某个空泡,发育成囊肿状重复畸形。

【病理】

消化道从舌根至直肠不同部位都可出现重复畸形,但以小肠(42.5%~66.6%)和位于胸腔的(21.5%)较多见。分四种类型:

(一)肠内囊肿 囊肿位于肠壁粘膜下层或肌层,呈圆形或椭圆形,与小肠肠腔互不交通。好发于末端回肠或回盲部。本型囊肿稍增大即向肠腔突出,早期就可堵塞肠腔造成肠梗阻或诱发肠套叠。

(二)肠外囊肿 位于肠管旁系膜内,大多与临近肠壁紧密粘合有共同壁层,多数与肠腔不通,仅有少数有交通孔,囊内有无色或微黄粘液。囊肿增长到一定程度可压迫主肠管或诱发肠扭转。囊腔内壁衬有胃粘膜或胰腺组织者,受胃酸或胰酶的腐蚀而发生消化性溃疡,引起囊腔出血或穿孔酿成腹膜炎。

(三)管状型 畸形附着在肠系膜侧缘与主肠管并列而行,使肠管呈双腔管道。畸形小者长数厘米,范围广泛者可达50cm或更长,甚至波及全部小肠或全结肠。管状重复畸形具有完全正常的肠管结构,多数畸形的远端有出口,与主肠管相通,而近端呈盲闭。其腔内衬有迷生胃粘膜较囊肿型更多见,容易在畸形主肠管连接的肠粘膜上形成溃疡,引起消化道出血。如果重复畸形出口位于近端而远端盲闭,畸形腔内可积蓄大量分泌液而呈进行性膨大。另有一种管状重复呈长憩室状,可从肠系膜内向外伸向任何部位。有时重复畸形有独立的系膜和独立的血

管供应,形成双肠管和双重肠系膜。

(四)胸腔内消化道重复畸形 胸腔内重复畸形有两种来源。一为食管重复畸形,偶可来自支气管重复。为圆形或卵圆形囊肿,附着于食管或气管、支气管,但多数为胸腔或后纵隔内孤立的囊肿,可以完整切除。另一来源为小肠,多数由十二指肠或空肠发出,于腹膜后通过膈肌某一异常空隙或食管裂孔进入后纵隔。是一长管型畸形,其末端可延伸至胸膜顶并附着于颈椎或上位胸椎,又称为胸腹腔重复畸形。胸腔内重复畸形罕见与食管相通,但常常伴有颈、胸椎畸形,如半椎体、椎体融合、脊柱前裂等。有学者指出,胸腔内消化道重复畸形并发颈、胸椎畸形者常伴有脊柱内神经管原肠囊肿。胸内重复并发的先天性畸形尚有肺发育不全、心脏畸形及食管闭锁。

约 31% 消化道重复畸形并发其他系统的畸形。其所并发畸形有一定的规律性,如胸腔内重复合并颈、胸椎畸形和肺发育不全;小肠重复并发肠闭锁、肠旋转不良和美克尔憩室;结肠管状畸形伴泌尿生殖系统畸形、直肠肛门畸形等。偶尔,同一病儿发生两处以上的消化道重复畸形。

【临床表现】

消化道重复畸形因其病理解剖特点、所在部位、病理形态、范围大小、是否与肠道相通、有无并发症等复杂因素,临床症状变异很大。症状可出现在任何年龄,有 60% ~ 83% 于两岁以内发病,不少病例出生 1 个月内出现症状。少数病例无症状,仅在其他疾病行剖腹手术时发现。

(一)肠梗阻 常为与主肠管不交通的囊肿型重复畸形临床表现,尤其是肠壁内囊肿。囊肿向肠腔突出,堵塞肠腔引起不同程度肠梗阻。囊肿容易成为套入点诱发肠套叠,表现为突发的

呕吐、腹痛、果酱样血便等急性肠梗阻症状。这类病例发病年龄均较小,赵莉等报道 13 例均为 2 岁以内婴幼儿,5~9 个月占 61.5%。肠外型囊肿逐渐增大时压迫肠道造成梗阻。还可因重力作用诱发肠扭转,剧烈的腹部绞痛、呕吐,停止排便排气,甚至出现血水样便、发热、脉细、休克等中毒症状。

(二)消化道出血 粘膜腔内衬有异位胃粘膜或胰腺组织且与主肠管相通的重重复畸形,因溃疡形成引起消化道出血。Holcomb 收集 101 例消化道重复畸形,21 例存在异位胃粘膜,其中 11 例(52%)出现于回肠重复畸形内。便血往往是回肠管状重复畸形的首发症状,多出现于 1 岁以上病儿。多数病例便血前无明显前驱症状。便血量少时呈暗红色,大量便血呈鲜红色。有的病例发生溃疡穿孔,与其他病因导致的腹膜炎不易鉴别。

(三)腹部肿物及腹痛 约 2/3 病例于腹部触及肿物,囊肿型畸形呈圆形或卵圆形,表面光滑具有囊性感,不伴压痛。肿物界限清楚,有一定活动度。管型畸形固有出口与主肠管相通,腔内分泌液得以排出,故触及肿物的机会较少。如果出口引流不畅,畸形肠腔内液体积蓄于腹部可触及条索状物。一旦出口引流通畅,肿物缩小。增大较快的囊肿因囊壁张力增高出现腹痛。外伤或感染致囊肿内出血或炎性渗出时,肿物迅速增大,腹痛加剧,并伴有腹肌紧张和压痛。一旦囊肿破裂或穿孔则导致腹膜炎。

(四)呼吸道症状 胸腹腔重复畸形除腹部症状以外,可同时出现呼吸道或纵隔受压迫症状。有时以表现胸腔症状为主,病儿出现呼吸困难、气喘、发绀、纵隔移位,易被误诊为肺炎或纵隔肿瘤。

(五)并存畸形 小肠重复畸形可并存小肠闭锁、肠旋转不

良、腹裂或脐膨出。有时因并存畸形施行急诊剖腹术时发现重复畸形。胸腹腔重复畸形常伴发颈、胸椎、半椎体或融合畸形。

【诊断】

术前诊断不易,往往因并发症行急诊剖腹手术方获确诊。文献报道,术前诊断率仅为 15.3% ~ 45.7%。畸形囊肿愈小术前确诊率愈低。因此,临床如遇到 2 岁以下小儿有原因不明的腹痛、便血、不完全性或完全性肠梗阻,尤其腹部扪到囊性肿物时都应考虑小肠重复畸形。较大重复畸形腹部 X 线平片可显示密度均匀的囊肿阴影。钡餐检查可见某一组小肠钡剂充盈缺损或受压,尤应注意末端回肠和回盲瓣附近部位的影像。若能见到小肠肠道以外的管状或憩室状钡剂充盈,并出现蠕动时有重要诊断价值。凡 X 线拍片发现脊柱畸形者应进一步做脊髓腔造影、核磁共振或 CT 检查,确定有无脊柱内神经管原肠囊肿。

腹部 B 超检查对诊断囊肿型畸形较有意义。这类囊肿的壁层为肠道肌层包绕,B 超检查时显示厚壁囊肿,可与薄壁的肠系膜囊肿鉴别。肠壁内囊肿型畸形诊断最困难,因为囊肿体积较小,B 超检查时受肠气或肠腔内液图像的干扰不易确诊。由本型诱发的肠套叠于空气灌肠复位过程中显示以下特点:肠套叠肿块常位于右腹部,套入升结肠的肠段不长却不易复位,即使灌肠复位,肠梗阻症状并未缓解,此时应想到可能是肠壁内囊肿诱发的肠套叠。^{99m}Tc 核素扫描检查对含有异位胃粘膜的重复畸形有较好的诊断价值。但回肠重复不易与美克耳憩室鉴别。

【治疗】

手术是唯一治疗方法,约 80% 病例因急腹症施行手术。无

症状的小肠重复畸形也应手术切除,以防并发症及成年后癌变的发生。

(一)重复畸形囊肿切除术 部分小肠重复畸形具有单独的系膜和血管支,可将囊肿完整切除。对重复畸形紧密依附于主肠管系膜内者,术者应于主肠管与畸形囊肿之间仔细寻找直接营养囊肿的血管分支。Norris 指出,当在主肠管与重复畸形之间存在着较清楚的空隙时,表明畸形肠管有其独立的血管分支,该血管分支从肠系膜的前叶(或后叶)发出走向畸形囊肿的前壁(或后壁)。反之营养主肠管的血管支则由肠系膜后叶(或前叶)经畸形后壁走向主肠管。手术中如认真辨认,仔细操作,可将畸形囊肿分离切除而不损伤主肠管的血液供应。

(二)重复畸形与主肠管切除肠吻合术 与主肠管共享营养血管及肌壁的重复畸形和肠壁内重复畸形难以单独切除。如病变范围小(长度 $<35\text{cm}$),可将畸形连同主肠管一并切除行肠肠端端吻合术。憩室状重复畸形可将游离的部分完整分离,再将其与主肠管连接部一并切除行肠吻合术。此类手术虽简单易行,术者也应谨慎操作掌握好分寸,既要满意切除重复畸形,也不应任意牺牲正常的肠管。回肠末段的重复畸形切除时更需慎重,凡距离回盲瓣 10cm 以上的畸形应尽量保留回盲瓣。位于回盲瓣附近或紧邻回盲瓣的囊肿,需切除回盲部。考虑到回盲瓣的重要生理功能,切除回盲部不利于小儿的生长发育和生活质量。有作者提出,采用肠壁肌层切开,剥除囊肿壁保留回盲部的设想,这种想法能否实施,尚有待实践证实。

(三)重复畸形鞘膜剥除术 范围广泛波及小肠大部的重复畸形,肠切除将导致短肠者应行畸形肠管粘膜剥除术。沿重复肠管一侧纵形切开肌壁达粘膜下层,锐性分离粘膜,于粘膜下注

入适量生理盐水更便于粘膜剥离,将粘膜完整摘出切除。然后切除部分重要畸形的肌壁,其切缘缝合或电凝止血。倘若重复畸形与主肠管有交通开口,则将重复畸形粘膜剥离后,连同主肠管连接部一并切除行肠吻合术。

【预后】

腹腔内重复畸形预后均较好。国内文献报告,手术死亡率为0~14%。死亡主要发生于新生儿和严重并发症,如有穿孔或大出血。成人期消化道重复畸形有癌变危险,尤其是大肠和胃的重复畸形。

第七节 阑尾炎

急性阑尾炎

急性阑尾炎为小儿腹部外科学最常见的疾病。发病年龄以6~12岁多见,占90%;3岁以下少见,新生儿罕见。男孩发病略多于女孩。近年来由于医学技术进步,小儿急性阑尾炎的死亡率明显下降,国内外死亡率大都下降至0.1%以下。但婴幼儿诊断困难,穿孔率高,术后并发症多,国内文献报道,死亡率约为2%左右。

【小儿阑尾炎发病特点】

发病率低 小儿阑尾炎发病率较成人低,婴幼儿发病率更低。因婴幼儿阑尾开口大,呈漏斗状,阑尾腔不宜梗阻;加之婴儿吃奶,食物残渣少等。

易穿孔 小儿全身防御功能差,抵抗力低。阑尾管壁较薄,如有炎症易穿孔。

易并发腹膜炎 小儿大网膜发育不全,较短薄,穿孔后炎症

不宜局限,常致弥漫性腹膜炎。

全身症状重 婴幼儿发病后全身中毒症状重。穿孔率高,术后并发症多。

压痛部位变异大 小儿盲肠位置较高,相对游离,活动度大,而阑尾系膜又相对较长,因而压痛部位不一定均在麦氏点。

误诊率高 小儿年龄越小,病史不确切,症状亦不典型,检查又不合作,易误诊。

特殊类型多 小儿异位阑尾炎发病率高,寄生虫性阑尾炎亦较成人多见。

【病因】

阑尾炎的病因是多方面的。主要为阑尾腔梗阻、细菌感染和神经反射等因素相互作用、相互影响。

阑尾腔梗阻 造成阑尾腔梗阻的原因有:粪石、异物、寄生虫等。阑尾壁淋巴滤泡增生,纤维结缔组织增厚或管腔疤痕狭窄等。阑尾位置异常造成曲折、扭转。以上因素使阑尾腔发生不全或完全梗阻,阑尾腔内压力增高,阑尾壁血运障碍,致继发细菌感染。

细菌感染 阑尾腔内粘膜损害,可使肠道细菌侵入。细菌亦可通过血运及淋巴进入阑尾。急性阑尾炎的致病菌 60% 以上为需氧菌和厌氧菌的混合感染。需氧菌以大肠杆菌、链球菌、绿脓杆菌等多见;厌氧菌以类杆菌为主,其中以脆弱类杆菌多见。

神经反射作用 胃肠道机能紊乱,神经调节功能失调,使阑尾壁肌肉和血管发生反射性痉挛,造成阑尾腔梗阻和血供障碍,使阑尾粘膜受损,引起感染。

【病理】

单纯性阑尾炎 阑尾外观轻度肿胀,浆膜面充血,腔内可见粘膜充血水肿,重者可有浅表溃疡。镜检粘膜下层有多形核细胞浸润,炎症逐渐向肌层和浆膜层扩展。

化脓性阑尾炎 阑尾明显肿胀,浆膜面高度充血,有脓性渗出物附着。镜检各层组织均有炎性细胞浸润,并可见壁间小脓肿,粘膜面有溃疡和坏死,阑尾腔内常有积脓。病情发展可发生穿孔。

坏疽性阑尾炎 外观阑尾壁因坏死呈暗紫色、变粗、壁薄,失去光泽和弹性。腔内有暗红色脓液。镜检尾壁全层坏死,有大量炎性细胞浸润,极易穿孔。三种病理类型为阑尾炎进展的不同阶段,可有不同转化。单纯性阑尾炎如炎症消退可痊愈并遗留疤痕,是阑尾炎复发的基础。化脓和坏疽性阑尾炎穿孔后可致弥漫性腹膜炎或阑尾周围脓肿,亦可在穿孔前阑尾即被大网膜或周围肠管粘连形成炎性包块。

【临床表现】

急性阑尾炎的主要症状与成人类似,但由于小儿年龄和临床各型阑尾炎病理表现不同,其症状、体征及体检方法等均存在差异。

儿童阑尾炎

症状 **腹痛:**典型腹痛为脐周或上腹痛,数小时后转移至右下腹痛,即为转移性腹痛。腹痛性质多为持续性钝痛,可伴阵发性加剧。阑尾腔梗阻的病儿可有剧烈的阵发性绞痛。少数小儿腹痛一开始即位于右下腹。穿孔后形成弥漫性腹膜炎可致全腹痛。 **胃肠道症状:**腹痛发生后几小时内即有呕吐,一般次数不多,呕吐为胃内容物,晚期呕吐多见于阑尾穿孔腹膜炎或肠梗阻所致。部分病儿可有便秘,少数有腹泻。 **发热:**一般初为低

烧,不超过 38℃。大多为先腹痛后发热。如阑尾穿孔、腹膜炎或阑尾脓肿形成则可有高热。此外,小儿还可有精神不振、嗜睡或厌食等症状。

体征 全身情况:早期可有低热。晚期阑尾穿孔可出现中毒症状,如高热,脉搏增快且弱等。如呕吐频繁可有脱水和酸中毒。 检查方法:检查腹部前要耐心接近患儿,取得信任与合作。疑为阑尾炎,应先检查左下腹,其次左上腹、右上腹,最后检查右下腹。检查时应先浅扪腹部,了解大概情况后再行深部扪诊,然后再行两侧腹肌比较,有无肌紧张及反跳痛等。并须多次重复检查,以明确部位。 腹部体征:早期表现为右下腹固定压痛,腹肌不紧张或轻度紧张,压痛点不一定均位于麦氏点,常随阑尾位置变异而改变。腹肌紧张程度也与炎症严重程度相平衡。如腹腔内炎性渗出多,则压痛范围相应扩大。如发展成弥漫性腹膜炎,可出现全腹压痛及肌紧张,但仍以右下腹压痛最明显,并可伴腹胀。叩诊可有移动性浊音,肠鸣音减弱或消失。如已形成阑尾脓肿,右下腹可扪及压痛性包块,不活动,早期边缘不清,晚期边界清楚。 其他体征:反跳痛(Blumberg 征)阳性,说明有腹膜炎存在;结肠充气实验阳性则支持阑尾炎诊断;腰大肌试验阳性,提示阑尾可能为后位;闭孔肌试验阳性,提示阑尾位置低(盆位)。

婴幼儿阑尾炎 婴幼儿阑尾炎一般指 3 岁或 5 岁以内小儿,约占 10% 左右,其症状不典型,检查不合作,病情发展快,易误诊,穿孔率高。

症状 腹痛:往往表现为哭闹不安,但不能指出腹痛的确切部位,在轻拍或颠簸腹部时,哭闹加剧,出现拒振、拒拍等现象。 胃肠道症状:发病早期出现呕吐,部分婴幼儿呕吐可出现

于腹痛之前,初为反射性呕吐,后吐胆汁样物。穿孔后弥漫性腹膜炎时呕吐可频繁,并伴腹胀。婴幼儿出现腹泻较多见,可由于盆位阑尾或盆腔内渗液刺激直肠所致。 发热:发病早期即可有发热,有的为高热。50% 体温在 38.5 以上,此外,还有烦躁、倦怠、嗜睡、拒食等症状。

体征 全身情况:高热并伴中毒症状,精神不振,拒食,脉搏明显增快,部分病儿有脱水及酸中毒表现。 腹部检查方法及体征:婴幼儿腹壁肌肉薄弱,肌紧张不明显。扪诊应遵循“先不痛(区)后痛(区),先轻压后重压,两侧比较,反复多次”的原则,如检查仍有困难,可采用等待患儿入睡或加用镇静剂后再检查。如阑尾已穿孔,腹胀如球形,有压痛及肌紧张,还可有移动性浊音、肠鸣音减弱等弥漫性腹膜炎体征。少数病儿可局限形成阑尾周围脓肿,右下腹扪及压痛性包块。直肠指诊对婴幼儿阑尾炎的诊断价值较大,同时可做双合诊检查,表现为直肠内右上触痛及触及炎性包块。有腹膜炎的病儿行右下腹部腹腔穿刺,如抽出脓性渗出液,经涂片镜检可确诊。

新生儿阑尾炎 本型罕见,国内仅有个案报道。由于诊断困难,穿孔率及死亡率均高。临床表现以哭闹、拒奶、发热、呕吐为主。腹部体征有腹胀,全腹压痛,腹肌紧张较难体会。但新生儿腹膜炎可表现腹壁红肿,甚至水肿,叩诊鼓音,有移动性浊音,肠鸣音消失。腹腔穿刺可抽出炎性渗出液。部分病儿腹部平片膈下可见游离气体。有报道,先天性巨结肠症可并发新生儿阑尾穿孔。亦有人认为,新生儿阑尾炎是坏死性小肠结肠炎在阑尾的一种表现。新生儿阑尾炎术前不宜确诊,往往以腹膜炎剖腹探查于术中证实。

【辅助检查】

化验 白细胞计数增高,中性 85% 以上。尿粪常规一般正常。如阑尾邻近输尿管或膀胱,尿内可能有少量红、白细胞。有报道,测定血清 C 反应蛋白明显增高,血浆纤维结合蛋白值降低。此两项测定可作为术前判断阑尾炎症程度的辅助指标。

腹部平片 对诊断帮助不大,缺乏特异性。约 10% 左右病例可见到阑尾粪石影。新生儿阑尾炎部分病例可见膈下游离气体。腹部平片阴性,不能排除阑尾炎。

钡灌肠检查 急性期做此检查有一定危险,可导致穿孔。目前急性期已不做此项检查,仅用于慢性阑尾炎或慢性腹痛患者。

B 超检查 近年来通过高频加压超声显像诊断阑尾炎。此方法确诊率可达 90% 以上。B 超下正常阑尾不显像。B 超诊断急性阑尾炎可出现假阴性。另外,B 超如发现肠系膜淋巴结肿大、输尿管结石或局限性肠炎等,而阑尾不显示,则可排除急性阑尾炎。B 超为无损伤性检查,确诊率高。

CT 诊断 诊断早期阑尾炎帮助不大,CT 结果正常并不能排除阑尾炎。CT 可协助诊断阑尾周围脓肿,对疑难病例方可应用。

【诊断】

根据典型病史,右下腹痛或有哭闹、发热、呕吐症状,右下腹有固定压痛和肌紧张,白细胞增高等,可诊断为急性阑尾炎。婴幼儿病史不典型,检查不合作,部分病例诊断有困难时应留院严密观察,抗炎输液治疗。一般经数小时观察即可明确诊断。

【鉴别诊断】

急性肠系膜淋巴结炎 临床上常与急性阑尾炎相混淆。肠系膜淋巴结炎多有上呼吸道感染史,发热可发生于腹痛前,有时

可高热;腹痛呈不规则间歇性疼痛,多不剧烈,无转移性腹痛;很少呕吐;咽部检查有充血或扁桃体肿大;右下腹压痛范围广,位置偏高,并近中线,压痛可不固定,无腹肌紧张;少数可扪及肿大淋巴结。B超可协助诊断,经抗炎及数小时观察,病情可明显好转。如经观察治疗腹痛不见好转,又不能排除阑尾炎时,应手术探查。

急性肠胃炎 有不洁饮食史,先发热,后腹痛,以呕吐、腹泻为主,腹痛时有排便感,排便后腹痛可暂缓解;检查腹部柔软,全腹无固定压痛,无肌紧张,肠鸣音可亢进,大便化验有脓细胞。

肺炎或胸膜炎 可有反射性右下腹痛,患儿有高热,鼻翼扇动,呼吸增快;肺部可听到湿性 音或摩擦音,呼吸音减低,X线胸片可确诊。

肠痉挛 由蛔虫或其他原因引起肠痉挛,可表现为阵发性脐周痛,腹痛部位不固定,全腹无压痛及肌紧张,不发热,白细胞不增高,腹痛短时间内可消失。

过敏性紫癜 剧烈阵发性腹痛,可有呕血或便血,还有关节疼痛,肢体有出血性皮疹。腹部压痛不固定,无肌紧张。

急性坏死性肠炎 发病急,高热,腹痛,呕吐及有中毒症状,还有腹泻和血便;腹部检查全腹胀,压痛不固定;如有肠坏死,腹腔穿刺可抽出血性液。

美克耳憩室炎 症状及体征与急性阑尾炎难以鉴别。如以往有便血史应考虑本病。术中如发现阑尾正常,应探查距回盲部100cm以内的回肠,以明确诊断。

卵巢囊肿蒂扭转 女孩突发腹痛,呈阵发性,并伴呕吐,右下腹有压痛,行腹部直肠双合诊可触到球形囊性包块,腹穿腹水为血性,B超可确诊。

原发性腹膜炎 发病急,高热伴腹痛、呕吐等,有全身中毒症状,全腹压痛及肌紧张;白细胞明显增高,与早期阑尾炎病史不符;腹腔穿刺可抽出渗出液,涂片发现革兰氏阳性球菌。

【治疗】

手术治疗

手术适应证 急性单纯性阑尾炎、化脓性阑尾炎及坏疽性阑尾炎。 阑尾穿孔并发局限或弥漫性腹膜炎。 复发性阑尾炎。 慢性阑尾炎急性发作。 寄生虫引起的急性阑尾炎。

术前准备 禁食、输液,纠正脱水和电解质紊乱。如有腹膜炎应行胃肠减压。高热应降温至 38.5℃ 以下。术前选用有效抗生素。目前已知阑尾炎 60% 以上为需氧菌与厌氧菌混合感染,因此,首选药物以氨苄西林、庆大霉素及甲硝唑三者联合应用,亦可先锋霉素及甲硝唑合用。

手术处理原则 切口选择:常用右下腹斜切口,亦可做麦氏点处横切口。如为弥漫性腹膜炎或诊断可疑者行右腹直肌切口。 寻找阑尾:一般将回肠推向上内方,找到盲肠,沿结肠带追踪可找到阑尾。亦可沿回肠末端向回盲部寻找,如仍未找到,则可切开侧腹膜,将盲肠向内侧翻转寻找。 切除阑尾:顺行法阑尾切除术,为先分离结扎阑尾系膜,后行阑尾根部结扎,切除阑尾,残端行荷包缝合埋入盲肠内。如盲肠炎症水肿,则不做荷包缝合,残端以阑尾系膜覆盖。如顺行法切除困难,可行逆行法。即先处理阑尾根部,结扎切断阑尾,后处理阑尾系膜,切除阑尾。如粘连严重,无法暴露阑尾,可行粘膜下阑尾切除术。即处理阑尾根部后,将阑尾粘膜完整剥除,仅留下阑尾浆肌层不予处理。 腹腔探查:术中如发现阑尾外观正常或与临床诊断不符时,应切除阑尾后行腹腔全面探查。注意有无美克耳憩室炎、

肠系膜淋巴结炎或女孩盆腔附件疾患。 冲洗及引流:如腹腔有渗液,应常规送培养。阑尾已穿孔病儿应探查腹腔内有无粪石、异物或蛔虫等遗留。如为局限性腹膜炎,吸尽局部脓液不行腹腔冲洗。弥漫性腹膜炎应用大量生理盐水或抗生素溶液冲洗腹腔。冲洗后原则上不需放置腹腔引流。如阑尾残端处理不满意,有可能发生肠痿者;腹腔内渗血不排除再出血者;或阑尾周围脓肿形成者,则可放置腹腔引流管。

术后处理:术后输液、抗炎,肠蠕动恢复后可进食。阑尾穿孔腹膜炎者术后取半坐位。如腹胀应行胃肠减压。有高热应降温。严密观察并发症,并给予及时处理。

腹腔镜阑尾切除术 应用腹腔镜在小儿行阑尾切除术在国内早已展开,此术有优点也有缺点。

优点 通过腹腔镜可减少阑尾误切率,全面探查腹腔方便。术后伤口疤痕小,减轻术后疼痛,缩短住院时间,还可避免开腹手术可能引起的并发症。

缺点 对操作不熟练者,腹腔镜手术时间长。术中可发生误伤大血管或内脏等严重并发症,须立即开腹处理。对阑尾穿孔合并腹膜炎且粘连严重者,行腹腔镜切除阑尾有一定困难。

非手术疗法

适应证 急性单纯性阑尾炎,炎症较轻,而病人又有某些原因不同意行手术者。 阑尾周围脓肿已局限者。

治疗 宜暂禁食,抗炎输液治疗。严密观察病情,如加重应及时手术。对阑尾周围脓肿病儿除用西药外,可加用中药阑尾解毒合剂。治疗中要观察包块变化,如包块增大,脓肿形成,可做B超或CT检查,根据脓肿部位,行定点穿刺置管引流或手术引流。阑尾炎保守治愈后复发率在20%左右,大多于1年内复

发。故可待再次发病时立即手术,不一定行择期阑尾切除术。

【术后并发症】

术后出血

腹壁切口出血或血肿 原因为术中暴露不清,止血不彻底,分离腹壁肌肉撕裂血管后未结扎止血或电灼止血不完善等。

腹腔内出血 大多为阑尾系膜血管处理不当,如结扎线脱落出血,或术中系膜血管滑脱后盲目钳夹,未能彻底止血等。

肠道出血 阑尾系膜处理不完善,内翻入盲肠的阑尾残端未结扎,或结扎线松脱,致阑尾残端出血,流入肠腔内。

术后腹壁伤口出血或腹腔内出血应再次手术止血。肠道出血一般经非手术治疗均可停止。防治措施为术中止血要彻底,结扎血管要牢靠,不能过松或过紧,有时须贯穿缝合结扎止血。

切口感染 穿孔性阑尾炎切口感染率高。常见原因为:手术时不注意保护切口,被脓液污染;手术操作粗暴;切口止血不彻底,血肿感染;腹腔引流不当等。临床表现为术后3~5d发热,切口疼痛,局部红肿压痛,穿刺有脓。处理为拆除部分皮肤缝线,清除伤口内异物及缝线,充分引流。预防方法为注意无菌操作,术中防止切口污染,术后清洗切口,止血应彻底。此外,近10年来,北京儿童医院对右下腹斜切口(麦氏切口)采用不缝合腹膜,腹壁切口抽线缝合法,使切口感染率下降至0.5%,亦消灭了腹壁切口慢性窦道。

腹腔残余感染或脓肿 可分为肠间隙脓肿、膈下脓肿及盆腔脓肿等。临床表现为术后5~7d体温升高,伴腹痛和腹胀。肠间隙脓肿于腹部可扪及局限性包块及压痛。盆腔脓肿主要表现为排便次数增多,伴里急后重,直肠指诊可触及直肠前壁炎性包块,可有张力感。膈下脓肿表现为右季肋部压痛。治疗采用

中西医结合治疗,行有效的抗炎及支持疗法。如已形成脓肿,范围超过 3cm 以上,可在 B 超引导下置管引流或手术引流。预防措施为弥漫性腹膜炎患儿术中冲洗腹腔应彻底;如放置引流管应放在合理部位,使引流通畅;术后应用有效抗生素,并采用支持疗法。

术后粘连性肠梗阻 因炎症造成肠管及肠系膜粘连,手术损伤肠壁浆膜,引流管放置不当或留置时间过长,术后腹部严重胀气等所致。早期发生于术后 2 周内,大多可用非手术疗法治愈。采用禁食,胃肠减压,输液抗炎等。还可于胃管内注入中药治疗,常用大承气汤加减。如以上处理无效则应手术治疗。预防方法为术中操作要细致,避免损伤肠壁,减少不必要的腹腔引流;术后腹胀者应行胃肠减压;还可使用中药促进肠蠕动恢复,并鼓励术后早期下床活动。

术后粪瘘 原因为盲肠炎症水肿,勉强行荷包缝合;阑尾根部结扎过紧或过松使愈合不良;荷包缝合较大,形成脓肿向肠腔及腹腔穿破;术中肠管损伤未注意;盲肠本身病变未发现或术后早期大量液体高压灌肠,致残端穿破等。临床表现为术后 1 周内伤口有粪汁流出。治疗措施为使伤口引流通畅,保护周围皮肤,抗炎及全身支持治疗,一般均能自愈。如经 3~6 个月不愈,则须手术。预防措施为合理处理残端,盲肠水肿明显时不做荷包缝合;勿误伤肠管;注意盲肠、升结肠有无其他病变及术后两周内忌高压灌肠等。

慢性阑尾炎

慢性阑尾炎指阑尾患急性炎症,经非手术疗法治愈后,仍遗留阑尾慢性炎症病变。慢性阑尾炎在小儿少见,仅占阑尾炎病

例的 12.8%。其原因为小儿防御机能差,多表现为急性炎症。因此,慢性阑尾炎多发生于年长儿童,婴幼儿极少见。

【病因】

阑尾急性炎症后阑尾壁纤维结缔组织增生,形成疤痕,使阑尾腔狭窄或闭塞;阑尾周围粘连使阑尾扭曲,造成部分梗阻;或阑尾腔内粪石、异物、寄生虫卵堵塞等。以上诸多因素使阑尾腔排空受阻,导致阑尾慢性炎症,反复发作。

【病理】

阑尾壁有纤维化改变,管腔呈部分或完全梗阻,粘膜可见陈旧性溃疡及疤痕,并有慢性炎性细胞浸润。

【临床症状及体征】

多见于 7~12 岁儿童,以往可有急性阑尾炎发作史或阑尾脓肿病史。

右下腹痛 呈不规则间隙性右下腹疼痛或持续性隐痛,疼痛可轻重不一,一般多为轻度腹痛。发作时间不长,呈慢性反复性发作,一般不影响患儿营养和生活。

胃肠道症状 部分患儿发作时可引起食欲不振、恶心、偶有呕吐,可有轻度腹胀或便秘、腹泻症状。

体征 体温可正常,少数轻度升高。右下腹局限性固定轻压痛,无肌紧张及反跳痛。

【辅助检查】

化验 白细胞正常或略高,尿及大便检查阴性。

X 线检查 部分患儿腹平片可见右下腹粪石影。钡餐或钡灌肠检查可表现阑尾不充盈或部分充盈,阑尾扭曲或排空迟缓。显示的阑尾有明显压痛;如阑尾不显示,则可根据盲肠显示来判断阑尾位置,一般在盲肠内侧有局限性压痛,压痛部位随阑尾或

回盲部移动而变化。

B超 B超诊断慢性阑尾炎帮助不大,但如果B超显示右下腹其他疾病时,如囊性或实质性包块、输尿管结石影等,则可排除慢性阑尾炎。

腹腔镜检查 对诊断有一定帮助。

【诊断和鉴别诊断】

以往有急性阑尾炎病史,右下腹反复发作腹痛,右下腹固定轻压痛,X线检查阳性,则可诊断为慢性阑尾炎。但由于慢性阑尾炎临床症状常较模糊,确诊不易,必须与一些其他疾病鉴别,如肠痉挛、肠蛔虫症、肠粘连、腹型癫痫、习惯性便秘、肠结核、肠系膜淋巴结核、慢性结肠炎等。临床上必须详细全面检查,完全排除其他可引起右下腹痛的疾患,不能轻易下结论。

【治疗】

慢性阑尾炎一旦确诊,应行阑尾切除术。因慢性阑尾炎随时可转为急性发作,急性发作时短时间内极易穿孔。在决定手术治疗前应有足够的诊断依据。术中必须检查阑尾有无明显病理性变化。如发现阑尾外观正常,则须进一步全面探查腹腔内脏器有无其他疾患,以免漏诊。一般慢性阑尾炎经手术切除后临床症状即消失。

第八节 先天性巨结肠

先天性巨结肠或称赫希施普龙氏病(congenital megacolon, Hirschsprung's disease, HD),是由于巨结肠的远端肠壁内没有神经节细胞,处于痉挛狭窄状态,丧失蠕动和排便功能,致使近端结肠蓄便、积气,而继发扩张、逐渐形成了巨结肠改变。因此,该

病又称为无神经节细胞症 (aganglionosis), 或无神经节细胞性巨结肠 (aganglionosis Megacolon, AM)。

【发病率】

先天性巨结肠症在消化道先天性畸形中, 其发生率仅次于直肠肛门畸形, 位居第二。而在人群中的发生率报告不一, 目前多数文献报告为 1/5000。此病的发生率高低不但与地区不同有关, 而且与人种也有关。尤其是长段型及全结肠型巨结肠, 白种人发生率占 HD 的 25%, 黑人为 16%。HD 性别男多于女, 男女之比约为 (3~5):1, 其原因尚不明了。男女之比率与病变类型也有区别, 短段型男 女为 4:7, 长段型男 女为 1:5, 而全结肠男 女为 1:1.3, 女性多于男性。病变肠段越长, 其女婴发病率逐渐增高。

【病因与胚胎学】

关于神经节细胞缺如及发育障碍的原因, 虽不能做出肯定的解释, 但普遍认为与以下因素有关:

(一) 缺血、缺氧因素 临床与动物实验均已证实, 神经系统对缺氧最为敏感, 一经破坏就不能再生。脑细胞 3~5min 缺氧将发生不可逆性改变, 肠壁神经 1~4h 将被损坏。

动物实验中使狗乙状结肠缺血 1h 后, 恢复血循环。几个月后发现该犬不但表现出肠管痉挛性狭窄等巨结肠症状, 而且病理检查可见血栓性静脉炎及动脉栓塞, 肌间神经节细胞消失, 神经纤维增生、粗大, 形同人类巨结肠所见。

文献时有报告, 先天性巨结肠症合并先天性肠闭锁狭窄、肠套叠、肠旋转不良、肠重复畸形和直肠肛门畸形等。这些畸形已被证实均与胎儿宫内缺血、缺氧有关。另外, 有学者对巨结肠术后复发病入进行研究发现, 第 1 次手术均有正常神经节细胞存

在,再次手术切除狭窄段,病理检查见神经节细胞稀少,呈退化性病变,而且血管呈玻璃样变性。对照前次手术,认为肌间神经节细胞及血管的病理改变,乃第1次手术时保留的结肠远端暂时缺血、缺氧所致。母亲在妊娠期腹痛、外伤、精神创伤、用药等因素可引起肠管痉挛发生血供不良,巨结肠发病率随之增高。

(二)毒素、炎症因素 肠梗阻及感染所产生的毒素与炎症能在生后甚至成人引起消化道神经节细胞的退化变性,当然在胎儿时期亦可能使神经节细胞产生病理变化。Lasserre 亦提出,肠壁感染炎症、水肿、肠管扩张、血管供血不良、血流缓慢等均可引起神经节细胞变性。

【家族性及遗传因素】

(一)家族性 在全部巨结肠病例中有家族史者占1.5%~7%。Donnan 报告为9%。日本学者新实纪二统计2603例患儿中,其家族发生率为2.15%。Passarge 报告,775例患儿中有家族史者29例,占3.75%。为正常群体发生率的130~360倍。

(二)遗传因素 1924年Valle首先提出,HD的家族遗传问题,至1951年Bodian报告,HD的发病与遗传有关之后,遗传因素始被重视。然而单纯的遗传因子尚不能发病,而必须有环境因素,如妊娠期感染、用药、腹痛、精神损伤、外伤、血供不良等共同作用。

近年报道,第10号染色体与HD存在密切关系。1993年Puliti报告,32例全结肠型无神经节细胞症,发现10q11.2~10q21.2缺失。之后学者们发现,酪氨酸激酶受体基因(RET)有多种突变,与HD的发生有密切相关。目前对HD的基因研究已有突破性进展,我们期待着遗传基因研究的深入,有关HD的遗传问题会更加明确,进而可能在其病因、诊断、预防、治疗等方面

出现划时代的改变。

【合并畸形】

先天性巨结肠症合并其他畸形者为 5% ~ 19%, 亦有报告高达 30% 左右。其主要合并畸形有脑积水、先天愚型、甲状腺机能低下、肠旋转不良、内疝、直肠肛门闭锁、隐睾、唇裂、肺动脉狭窄、马蹄足、肾盂积水等。在诸多畸形中, 中枢神经畸形发生率最高, 其次是心血管系统、泌尿系统和胃肠道。尤其是先天愚型占 2% ~ 3.4%。至于中枢神经系统畸形多见的原因, 可能由于神经细胞对有害环境耐受力低, 故同时被相同因素损害所致。

【病理】

先天性巨结肠症的受累肠段可以见到典型的病理改变, 即明显的狭窄段和扩张段。狭窄段位于扩张段远端, 一般位于直肠乙状结肠交界处以下距肛门 7 ~ 10cm。狭窄肠管细小, 与扩大肠管直径相差悬殊, 其表面结构无甚差异。在与扩大结肠连接部形成漏斗状的移行区 (即扩张段远端移行区), 此区原属狭窄段, 由于近端肠管的蠕动, 推挤肠内容物向前, 长期的挤压促使狭窄段近端肠管扩大成漏斗形。扩张段多位于乙状结肠, 严重者可波及降结肠、横结肠。该肠管异常扩大, 其直径较正常增大 2 ~ 3 倍, 最大者可达 10cm 以上。肠壁肥厚、质地坚韧如皮革状。肠管表面失去红润光泽, 略呈苍白。结肠带变宽而肌纹呈纵形条状被分裂。结肠袋消失, 肠蠕动极少。肠腔内含有大量积粪偶能触及粪石。切开肠壁见原有的环形肌、纵形肌失去正常比例 (2:2:1), 甚至出现比例倒置。肠壁厚度为狭窄段 2 倍, 肠粘膜水肿、光亮、充血而粗糙, 触之易出血, 有时可见有浅表性溃疡。先天性巨结肠症的主要病理改变是狭窄段肠管壁内神经发育异常。

(一)神经节细胞缺如 狭窄段肌间神经丛(Auerbach 丛)和粘膜下神经丛(Meissner 丛)内神经节细胞缺如,其远端很难找到神经丛。神经纤维增粗,数目增多,排列整齐呈波浪形。有时虽然找到个别神经节细胞,形态亦不正常。狭窄段近端结肠壁内逐渐发现正常神经丛,神经节细胞也渐渐增多。粘膜腺体呈不同程度的病损,结肠固有膜增宽,并伴有淋巴细胞、嗜酸性粒细胞、浆细胞和巨噬细胞浸润,有时可见浅表性溃疡。

(二)胆碱能神经系统异常 病变肠壁副交感神经节前纤维大量增生增粗。其原因主要由于壁内缺乏神经节细胞,使外源性神经找不到靶细胞,故而增生延长,此种现象称为向神经性(Neutropisim)。肠壁内乙酰胆碱异常升高,约为正常的2倍以上,乙酰胆碱酯酶活性也相应增强,以致大量胆碱能神经递质作用于肠平滑肌的胆碱能神经受体,引起病变肠管持续性强烈收缩,这是造成无神经节细胞病变肠管痉挛收缩的主要原因。

(三)肾上腺素能神经(交感神经)异常 粘膜下层及肌间交感神经荧光强度及分布方式,在病变肠段与“正常”肠段有明显差别。交感神经纤维(节后纤维)减少、增粗、蜿蜒屈曲呈波浪状,失去原有的网状结构。

(四)非肾上腺素能非胆碱能神经(NANC)异常 20世纪60年代,人们发现肠壁内除胆碱能神经、肾上腺素能神经外还存在第3种神经(NANC),它对肠肌有非常强烈的抑制和舒张作用。这类神经末梢释放肽类质,故称“肽能神经”。肠道非肾上腺素能非胆碱能(NANC)神经兴奋后释放NO(一氧化氮),胃肠道的松弛性反应均由NO介导。巨结肠有神经节细胞段与正常组基本相同,而无神经节细胞段则无NO阳性神经丛,在肌间隙或肌束之间代之以粗纤维或小神经干,粘膜层内阳性纤维增多。因此

可认为,狭窄段肠管痉挛与无神经节细胞肠段缺乏产生 NO 神经有关。

【病理生理】

结肠和内括约肌的运动机制非常复杂,传统的概念认为其神经支配为交感神经和副交感神经。前者使平滑肌抑制,即松弛作用;后者使平滑肌兴奋,即收缩作用。而在内括约肌两者作用相反。结肠壁内神经节被认为是副交感神经系统。近年来,通过临床病理、组织化学、电子显微镜检查、药物反应实验以及动物实验等手段,了解到结肠及内括约肌的神经支配共分三部分。

先天性巨结肠症的病理改变是由于狭窄肠段无神经节细胞,无论是胆碱能受体或肾上腺素能受体的含量均较正常肠段明显减少,从而造成病变肠管及内括约肌痉挛狭窄和缺乏正常的蠕动功能,形成功能性肠梗阻。本应与神经节细胞建立突触联系的副交感神经节前纤维在无神经节细胞肠段大量增生变粗,交感神经节后纤维亦明显增多。大量释放乙酰胆碱被认为是引起肠段痉挛的主要原因之一,胆碱能神经节细胞缺乏后,阻断了正常的节段性运动和节律性推进蠕动。而来自骶部副交感神经又直接作用于肠壁肌细胞,因而使病变肠管产生持续性强直收缩。此外,也由于神经节细胞缺如,增生的交感神经中断原有的抑制通路,不能由抑制受体去影响胆碱能神经,从而产生肠壁松弛,而是直接到达平滑肌的兴奋受体产生痉挛。壁内 NANC 系统抑制神经元也缺乏,因而失去有效的松弛功能。内括约肌长期处于收缩状态,直肠、内括约肌保持在持续性收缩状态,导致肠道的正常推进波受阻,最后形成粪便潴留、腹胀,大便不能排出,检查时可见结肠正常蠕动波不能下传。在发生肠蠕

动受阻的过程中,无神经节细胞肠管近段处不但缺乏神经节细胞,肌间神经纤维的数目,特别是交感能神经的数目也为之减少。这种几乎完全处于无神经支配的状态(Cannon 定律),导致肠管强直性挛缩。久之,近端正常肠段疲惫不堪,发生代偿性、继发性扩大肥厚,神经节细胞亦产生退化变性直至萎缩,以致减少或消失。

Swenson 将气囊放入结肠,记录各段肠管的蠕动,发现正常肠管与病变肠段完全不同,前者当肠蠕动进入乙状结肠时,直肠收缩明显增加;而在无神经节细胞肠管,当肠蠕动传至乙状结肠时直肠并无收缩波出现,这一现象当可解释患儿的便秘与梗阻症状。随着患儿年龄的增大,肠管愈加扩大,便秘进行性加重,而继发性病变肠段更趋延长,以致波及近端结肠或小肠。

这种长期慢性梗阻的结果必然导致患儿食欲不佳,营养吸收障碍,生长发育差,出现贫血、低蛋白血症等。肠内大量细菌繁殖造成菌群失调后,毒素吸收又将引起心、肝、肾功能受损,最后因抵抗力低下感染衰竭或肠炎穿孔而死亡。

【分 型】

先天性巨结肠症的分型相当混乱,有人以解剖为依据,有人以临床为准绳,也有人按治疗方法的不同而分类。甚至名词相同而病变范围各异,如“短段型”的定义,有的作者以病变局限于直肠远端为准,而另一些作者则认为病变累及直肠近端,直肠、乙状结肠交界处亦属短段。有鉴于此,我们参照病变范围,结合治疗方法的选择、临床及疗效的预测,暂做出如下分型。

(一)超短段型 病变局限于直肠远端,临床表现为内括约肌失弛缓状态,新生儿期狭窄段在耻尾线以下。

(二)短段型 病变位于直肠远、中段,相当于第2骶椎以

下,距肛门距离不超过 6.5cm。

(三)常见型 无神经节细胞区自肛门开始向上延至第 1 骶椎以上,距肛门约 9cm,病变位于直肠近端或直肠、乙状结肠交界处,甚至达乙状结肠远段。

(四)长段型 病变延至乙状结肠或降结肠。

(五)全结肠型 病变波及全部结肠及回肠,距回盲瓣 30cm 以内。

(六)全肠型 病变波及全部结肠及回肠,距回盲部 30cm 以上,甚至累及十二指肠。

上述分型方法有利于治疗方法的选择,并对手术效果的预测和预后均有帮助。以上各型中常见型占 75% 左右,其次是短段型。全结肠型占 3% ~ 5%,亦有报告高达 10%。

【临床表现】

(一)症状

1. 便秘 正常新生儿均于生后 24h 内排出黑色黏稠胎粪。HD 病儿 94% ~ 98% 出生 48h 内不排胎便或延迟。由于胎粪不能排出,发生不同程度的梗阻症状,往往需要经过洗肠或其他处理后方可排便。数日后症状复发,帮助排便的方法效果愈来愈差。便秘呈进行性加重,腹部逐渐膨隆。常伴有肠鸣音亢进,虽不用听诊器亦可闻及肠鸣,尤以夜晚清晰。病儿也可能出现腹泻;或腹泻、便秘交替。便秘严重者可以数天,甚至 1 ~ 2 周或更长时间不排便。患儿常合并低位肠梗阻症状,严重时有呕吐,但呕吐次数不多,其内容为奶汁、食物。最后由于肠梗阻和脱水而急诊治疗,经洗肠、输液及补充电解质后病情缓解。经过一段时间后上述症状又复出现。少数病例因为粪便积贮过久,干结如石,虽结肠灌洗也不能洗出粪便,腹胀更加严重,以致不得不做

结肠造瘘以解除肠梗阻。

2. 腹胀 患儿都有程度不同的腹胀,腹胀轻重程度根据病情的发展及家庭护理是否有效而定。患儿腹部呈蛙形,早期突向两侧,继而全腹胀大。腹围明显大于胸围,腹部长度的亦大于胸部;腹胀如便秘一样呈进行性加重,大量肠内容、气体滞留于结肠。腹胀严重时膈肌上升,影响呼吸。患儿呈端坐式呼吸,夜晚不能平卧。

3. 肠梗阻 无神经节细胞肠段持续性痉挛狭窄,使患儿长期处于不完全性低位梗阻状态,随着便秘的加重和排便措施的失效,病情可转化为完全性肠梗阻,而须立即行肠造瘘术以缓解病情。个别患者虽平时能排出少量稀便或气体,但肠腔内已有巨大粪石梗阻。少数病例在新生儿期肠梗阻解除后,可有几周、甚至几个月的“缓解期”。

4. 一般情况 足月新生儿 HD 患者一般情况可,而婴幼儿和儿童 HD 患者全身情况不良,呈贫血状,胃纳差。由于长期营养不良,患儿消瘦,发育延迟,年龄愈大愈明显。患儿抵抗力低下,经常发生上呼吸道及肠道感染。加之肠内大量细菌繁殖,毒素吸收,心、肝、肾功能均可出现损害。严重时患儿全身水肿,以下肢、阴囊更为显著。

(二)体征 腹部高度膨大,腹壁变薄,缺乏皮下脂肪,并显示静脉曲张。稍有刺激即可出现粗大的肠型及肠蠕动波。腹部触诊有时可以扪及粪石;听诊时肠鸣音亢进;肛门指诊常可查出内括约肌紧缩,壶腹部有空虚感。如狭窄段较短,有时可以触及粪块。当手指从肛管拔出时,常有气体及稀便伴随排出。对新生儿 HD 患儿肛诊后,常有大量胎便和气体排出,腹胀立即好转。

【并发症】

患儿最常见的合并症是小肠结肠炎及肠穿孔。小肠结肠炎是引起死亡最多见的原因,有的文献统计,20% ~ 58%的病儿并发小肠结肠炎,其死亡率约30%。肠炎可以发生在各种年龄,但以3个月以内婴儿发病率最高。90%的肠炎病例发生于2岁以内,以后逐渐减少。即使在根治术后或结肠造瘘术后亦偶有出现结肠炎。Shono报告术后发生肠炎者占61%,术后近期发生肠炎者占5% ~ 6%,以后逐渐减少。因此,术后预防治疗肠炎成为重要课题。有作者统计,先行造瘘术而后发生肠炎者,死亡率可以降低。引起肠炎的原因和机制至今尚不十分明了,近10年来对其疗效也无显著改进。许多学者提出小肠结肠炎可能有以下几个原因:

(一)肠梗阻 Swenson最早提出,肠炎是由于梗阻所致。无神经节细胞肠管痉挛狭窄,缺乏蠕动功能,因而促使肠炎发生。所以国外均主张HD一经诊断立即造瘘。但这一理论不能解释造瘘术后梗阻已经解除仍有肠炎发生。

(二)细菌毒素 巨结肠病人大便潴留细菌大量繁殖,菌群失调。由于细菌毒素的侵袭肠壁血管,使血管通透性增加,大量液体渗出流入肠腔,造成水泻、腹胀。毒素吸收后出现高烧(39 ~ 40),病儿进而产生败血症、休克衰竭、DIC等症状而死亡。

(三)过敏反应 HD小肠结肠炎,无论手术与否均可发生。常常病情凶猛、发展迅速。有的患儿即使一直住在医院进行细心的洗肠补液,甚至术后亦可突然发病而死亡。所以有学者指出,这些患儿是由于肠粘膜对某些细菌抗原有超敏反应,加之细菌侵入而发生败血症死亡。

(四)局部免疫功能低下 肠粘膜屏障由 3 层保护层组成,近年来有人提出,小肠结肠炎系局部免疫损害所致。金子十郎研究证实,巨结肠严重肠炎时,结肠局部产生 IgA 细胞数目和分泌量均明显减少和降低,肠壁的 IgA 系统也有下降趋势。免疫球蛋白 IgA 在肠道中起着一种天然的保护膜作用,巨结肠发生肠炎时破坏了正常的免疫反应,因而导致肠炎反复发作。这些患儿抵抗力低下也容易发生上呼吸道感染。然而局部免疫的缺陷是原发而导致肠炎的发生,抑或继发于肠炎尚有待进一步证明。

肠炎发生时进行结肠镜检查,可以见到粘膜水肿、充血以及局限性粘膜破坏和小型溃疡,轻擦也容易出血。病变加重时向肌层发展,出现肠壁全层水肿、充血、增厚,在巨大病灶的浆膜层可见有黄色纤维膜覆盖。如病变进一步发展即可发生肠穿孔,并导致弥漫性腹膜炎。

并发严重肠炎时,患儿有频繁呕吐、水样腹泻、高烧,病情突然恶化,腹部异常膨胀并呈现脱水症状;进而发生呼吸困难,衰竭,全身反应极差。小肠结肠炎往往病情凶险,治疗若不及时或不适当可导致死亡。肠炎并发肠穿孔死亡率更高,尤其是新生儿,可高达 70% ~ 80%。

【诊断】

凡新生儿时期出现胎便排出异常,以后反复便秘,肛门指检壶腹部空虚,随之有大量气便排出而症状缓解时,均应怀疑有先天性巨结肠症的可能。较大儿童诊断多无困难,除顽固性便秘进行性加重外,腹胀、肠型、肠蠕动波都可帮助诊断。但是为了确诊仍需进一步检查。

(一)X 线检查 为正确诊断,X 线检查能提供非常有价值

的资料。

1. 直立前后位拍片 平片上可以看到低位性肠梗阻, 瘀胀扩大的结肠及液平, 这种积气的肠段往往从骨盆开始, 顺乙状结肠上行, 而其远端则一直未见气体。新生儿时期结肠扩张不如儿童明显, 单靠平片诊断比较困难, 必须结合病史及其他检查。

2. 钡剂灌肠 诊断先天性巨结肠症方法甚多, 但钡剂灌肠仍是很有价值的诊断方法, 病变肠段肠壁无正常蠕动, 肠粘膜光滑, 肠管如筒状, 僵直、无张力。如果显示典型的狭窄与扩张段和移行段, 即可明确诊断, 其准确率达 80% 左右。对于新生儿及幼小婴儿, 因结肠被动性扩张尚不明显, 与狭窄段对比差异不大, 或因操作不当均可造成诊断错误。文献报告, 有 11% 漏诊, 新生儿误诊率达 23%。钡灌肠应注意以下事项: 钡剂灌肠前不应洗肠, 尤其对新生儿, 以免由于结肠灌洗后肠内容物排出, 扩大肠段萎瘪, 致使扩张肠段消失而影响诊断。 注钡肛管宜用细导尿管, 粗大肛管可将狭窄部扩大, 影响狭窄肠管直径对比, 导管也不可插入过深, 以致钡剂注入乙状结肠以上, 而病变部分未能显影。 钡剂压力切勿过高, 不宜使用灌肠流筒, 可用 50ml 注射器, 将稀钡缓慢推入, 当出现狭窄扩张段时立即拍片。

拍片宜摄侧位为好, 因正位时直肠上端向后倾斜, 影像重叠, 以致了解狭窄长度和距肛门距离不够准确。 如遇疑难病儿不能确诊, 应在 24h 后重复透视, 以观察钡剂滞留情况, 如果钡剂潴留, 仍有确诊价值。 偶尔有个别病例钡灌肠及 24h 排钡情况仍不能诊断时, 可以口服钡剂, 追踪观察钡剂在肠道的运行及排出情况, 多可做出正确诊断。

(二) 直肠活体组织检查 患儿麻醉后扩张肛门, 于齿线 2cm 以上切开粘膜, 取出直肠壁全层, 切片染色, 检查有无神经

节细胞。如确无神经节细胞存在,即可诊断为先天性巨结肠症。但由于小儿肛管细小,组织应在距肛门 3cm 以上取出(齿线上 2cm 以内为正常缺神经节细胞区)。操作必须在麻醉下施行,术中可能出血较多,术后或有肠穿孔的危险。如果取材不当或病理检查有误,亦可造成误诊,近年来已被其他简易方法所代替。

(三)直肠粘膜吸引活检 用特制吸取器,在齿状线上 1.5~2.0cm 处吸取粘膜和粘膜下组织,直径 4mm,厚 1mm,切片 HE 染色,检查神经节细胞。该方法简便易行,准确率达 99% 以上。对新生儿做此检查应谨慎,以免造成穿孔。

(四)酶学检查

1. 乙酰胆碱酯酶定性检查 在齿状线上 3~6cm 处分别吸取芝麻大小粘膜组织一块,处理后镜下观察,正常粘膜内乙酰胆碱酯酶反应阴性,即看不到副交感神经,先天性巨结肠症者,可以看到狭窄部出现乙酰胆碱酯酶阳性的副交感神经。准确率可达 96% 以上。

2. 胆碱酯酶活性定量测定 取少许直肠粘膜经匀浆、保温、离心等处理后,进行比色测定。若检验技术熟练,配剂准确,其诊断正确率可达到 100%。

3. 红细胞乙酰胆碱酯酶(AChE)活力测定 红细胞 AChE 活力值与无神经节细胞肠段的长短成正比,手术切除无神经节细胞肠段后,其值有缓慢下降趋势。

(五)肛管直肠测压检查 正常情况下直肠充盈时有充盈感、肛管内括约肌松弛、外括约肌收缩。这种现象称为直肠肛管抑制反射(RAIR)。在先天性巨结肠病人 RAIR 消失。利用这一现象对新生儿和儿童进行检查,其诊断阳性率达到 90%,而且简单、安全、无损伤。但早产儿可能因神经丛发育不成熟可不出

现 RAIR。

(六)肌电图检查 在正常小儿直肠和乙状结肠远端的肌电图可见慢波和峰波(肠壁峰电位),先天性巨结肠病儿肌电波低矮、光滑,出现次数少且不规则,缺乏峰电位。依此作为依据诊断巨结肠,其准确率可达 79.2%,判断狭窄段的准确率为 84%。所以肌电图不仅可以作为诊断先天性巨结肠的辅助检查手段,还可以用来判断无神经节细胞段的范围。

(七)病理学检查 指根治性术后大体标本的病理学检查,是最后的、最可靠的确诊根据。

【鉴别诊断】

新生儿巨结肠应与胎粪性便秘、肠闭锁、腹膜炎、肠旋转不良等鉴别。尤其是要与先天性巨结肠类缘病相鉴别。

在婴幼儿和儿童要与下列疾病鉴别。

(一)特发性巨结肠 本症多见于儿童,病儿出生后排胎便正常,后来因某些原因造成顽固性便秘或便秘合并污粪,所以称之为“特发性巨结肠”。本症的临床特点是饮食正常,腹胀不显著,而直肠扩大明显,肛查无狭窄但可以触及巨大粪石,直肠活检或组织化学检查均可帮助诊断,但有时与内括约肌失弛缓症、超短段型先天性巨结肠症鉴别常有困难。

(二)获得性巨结肠 毒素中毒可导致神经节细胞变性,发生获得性巨结肠。由于毒素的影响,不但结肠扩大,而且可出现巨小肠、巨食管。钡餐检查从食管到结肠全部扩张。

(三)继发性巨结肠 先天性直肠肛管畸形,如直肠舟状窝瘘、肛门狭窄和先天性无肛术后等引起的排便不畅均可继发巨结肠。这些病儿神经节细胞存在,病史中有肛门直肠畸形及手术史,结合其他检查诊断并不困难。而 HD 合并直肠肛门畸形

者亦偶有发生。

(四) 神经系统疾病引起的便秘 患有先天愚型、大脑发育不全、小脑畸形和腰骶部脊髓病变者常可合并排便障碍、便秘或失禁。病儿都有典型的症状和体征,必要时可作粘膜组化检查及直肠肛管测压和脊椎拍片,确诊后对症治疗。

(五) 内分泌紊乱引起的便秘 甲状腺机能不全(克汀病)或甲状腺机能亢进均可引起便秘。患儿除便秘外尚有全身症状,如食欲不振和生长发育不良等,经内分泌及其他检查可明确诊断。

(六) 退化性平滑肌病 其症状为便秘,慢性进行性腹胀和肠梗阻,或有间断性腹泻。有的除结肠扩张外亦有小肠扩张,甚至胃、食管扩张。直肠肛门测压可见有正常反射。病检肠管变薄,肌细胞退化坏死和肌纤维再生,并可见炎性病灶,神经节细胞和神经丛移位。

【治疗】

尽可能切除病变肠管是最好的治疗方法,也就是根治性手术。非手术治疗及肠造瘘术,是因病儿年龄或技术条件限制,为维持排便及生长发育而采取的治疗措施。

(一) 非手术治疗

1. 引便 用手指、肥皂条、甘油栓、开塞露等刺激肛门直肠,引起病儿排便。该法仅适于新生儿期及部分病儿,因应用一段时间后常无效。

2. 扩肛 扩张肛门和直肠,不仅有引便作用,也因强力扩张肛门内括约肌和痉挛段直肠,使之弛缓而有治疗意义。

3. 洗肠 洗肠是有效而可靠的维持排便方法,应教病儿家长掌握。

4 缓泻剂 缓泻剂种类较多,其作用主要为增加粪便中含湿量,因扩充肠管而加速肠内容物排泄。仅缓泻剂适于大便干燥患者,并不适于先天性巨结肠病儿。缓泻中药的成分和作用较复杂,虽然对新生儿期巨结肠有一定效果,但可因缓泻而影响病儿的消化、吸收。而且缓泻剂的作用不能除外与新生儿巨结肠的缓解期有关。

5.中西医结合疗法 同济医科大学小儿外科,近30年采用中西医结合非手术治疗先天性巨结肠,总结出一套方法(耳针、穴位注射、内服中药及扩肛等),收到了很好疗效。

(二)肠造瘘术 肠造瘘是在非手术治疗无效、又不能实施根治性手术时的过渡性治疗措施。对于新生儿巨结肠,国外曾有两种倾向:一是行根治性手术;一是行结肠造瘘术,1~2岁后再行根治性手术。我们认为,结肠造瘘术不仅使病儿承受造瘘、闭瘘的手术负担,而且使家长的术后护理也比洗肠更麻烦;常因新生儿期肠管的病变形态不典型,难于选择肠造瘘的部位。因此,肠造瘘术的适应证仅为: 虹吸法洗肠无效; 经系统性治疗后小肠结肠炎继续加重; 特殊需要,如肠穿孔、特殊类型巨结肠等。

(三)根治性手术

1. 根治性手术的年龄 由于医疗技术和护理水平不断提高、手术方法和技巧逐步改进和熟练,手术年龄已从1~2岁提前到生后6个月。国内也曾有新生儿期行根治性手术的主张,但因存在术中操作不便、术后护理困难、死亡率略高等缺点,近几年来已不太强调。我们认为病儿出生6个月后手术较合适;绝大多数病儿能用非手术方法维持排便到6个月;该阶段病儿已有较强的耐受力,身体发育也便于手术操作。近年来,随着腹

腔镜手术的开展和经肛门拖出 I 期巨结肠根治术的实施,手术创伤大大减小,手术年龄得到了进一步提前。

2. 术前准备

(1) 术前纠正营养不良、贫血及一般情况。

(2) 每天用生理盐水清洁灌肠 10~14 天,使结肠内积粪、粪块逐渐洗净。达到肠道通畅、梗阻解除、腹胀消失、炎症减轻。

(3) 有水电解质紊乱、肝肾功能不良,应予纠正。必要时可少量多次输新鲜血。术前 3 天给予口服抗生素,如新霉素、甲硝唑等。手术前清洁灌肠,并给予 2% 的甲硝唑 20ml 保留灌肠。

3. 手术方法

(1) 拖出型直肠结肠切除术 (Swenson 手术) 此术式为 HD 根治术的首创手术,许多手术均在此基础上加以改进、改良而来。由于此手术分离面广泛,出血多,术后并发症多,如吻合口漏、狭窄、尿潴留、盆腔感染、便秘、失禁等。国内目前已少有人使用此法。

操作步骤: 开腹后,在盆腔直肠周围切开腹膜,沿直肠分离结扎血管韧带,分离直至皮下。沿虚线切除巨大结肠,封闭两断端。经肛门放入长弯血管钳,夹住直肠将其外翻拖出。在齿线处做一横切口,插入长血管钳经盆腔夹住结肠缝线,将结肠拖出肛门外。直肠结肠浆肌层间断缝合一周。切除多余直肠和结肠,边切边缝,以防回缩。直肠结肠全层缝合一周。吻合完毕,将结肠送回盆腔。

(2) 直肠肛管背侧纵切、心形吻合术 常见型、长段型、短段型 HD 均可采用此术式。探查腹腔确定切除肠段范围,标记正常肠段远端。游离直肠后间隙至尾骨尖,切断结扎上 1/3 直肠侧韧带。游离病变肠段和部分正常肠段,注意正常肠段

的血运。使正常肠段远端可无张力达肛门部。将游离的直肠、结肠自肛门内套叠拖出,将直肠呈前高后低斜形切断。直肠后壁纵行切开至齿状线,切口两翼分开呈“V”形。在肛门外切除病变肠段,正常肠段远端与肛门切缘斜形吻合后送回盆腔。吻合口呈前高后低,前壁距肛门约 5cm,后壁距肛门约 2cm。

该术式的优点在于: 盆腔内分离少,损伤小。肛门外切除结肠,减少了腹腔内污染机会。吻合口宽大,不需长期肛门扩张。护理方便。

(3) 结肠切除,直肠后结肠拖出术(Duhamel 手术) 适应常见型、长段型和短段型 HD。手术步骤: 开腹后探查腹腔,在耻骨平面切断直肠,直肠内翻缝合两层。分离结肠至脾曲切除巨大结肠,近端结肠断端封闭。然后在直肠后间隙向下分离直至皮下。在齿状线平面将肛管后半环切开,分离至盆腔原已分开的通道。由切开口放入一长弯血管钳至盆腔,夹住结肠缝线。由此通道拖出肛门,行结肠、肛管后半环吻合。用两把血管钳将拖下的结肠前壁、直肠后壁“八”形钳夹。两钳间肠壁坏死,肠管相贯通形成一新肠腔,前壁为原来无神经节细胞的直肠,后壁为拖下的结肠,有正常的蠕动功能。

此术之优点是避免了盆腔分离过于广泛,保留了直肠前壁的压力感觉功能。最大缺点是直肠、结肠不在一贯通道上,而出现盲袋、闸门症候群。所以许多人将其加以改良,以消除盲袋与闸门。虽方法各异,但仍需切除肛管后 1/2 环或大部分,将结肠与肛管后半环吻合,前半部用钳夹或缝合。

(4) 直肠粘膜剥除,鞘内结肠拖出术(Soave 手术) 此术式之优点是不需要游离盆腔,结肠经直肠鞘内拖出,不易发生吻合口漏,对盆腔神经损伤少。但是它保留了无神经节细胞的肠管,

直肠段为双层肠壁,常导致内括约肌痉挛症候群。直肠粘膜如剥离不完整,遗留粘膜于夹层内生长,分泌粘液,可引起感染及脓肿。此术式除用于 HD 根治术外,也常用于结肠息肉症及其他再手术者。

(5)腹腔镜下结肠拖出吻合术 随着腹腔镜手术器械的不断完善及手术技巧的逐渐提高,腹腔镜技术已应用于先天性巨结肠的根治性手术。目前采用的是 Soave 法,主要步骤为用腹腔镜解剖、切断直肠和乙状结肠的动、静脉,游离肠系膜达正常结肠并能拖出肛门;环形切断直肠的浆肌层(达粘膜下);在肛门的齿线上方 0.5~1.0cm 处环形切开直肠粘膜并向上游离,达盆腔断面时,切开直肠肌鞘后壁,拖出、切断游离的结肠;将正常结肠的全层与齿线上方粘膜用可吸收线缝合。腹腔镜下结肠拖出术,对患儿侵袭小,不必输血,术后疼痛轻,肠功能恢复快,术后 1~2d 进食,2~3d 出院。但是该法须术后坚持扩肛。

(6)经肛门拖出 I 期巨结肠根治术 该术式适用于短段型、常见型 HD,长段型 HD 限于结肠扩张段在降结肠中部以远的病例。患儿年龄应在 3 岁以内,对新生儿和小婴儿较为合适。

手术操作要点: 经肛门在齿状线上 0.5cm 处切开直肠后壁粘膜,在粘膜下游离,环切粘膜一周,并向上游离粘膜。前壁游离 5~6cm,后壁游离 3~4cm。 切开直肠壁肌层,沿直肠壁处理直肠侧韧带并环切直肠肌鞘一周。 将肌鞘向外翻出,后壁肌鞘纵行切开至齿线上 0.5cm,部分切除两翼并向两侧分开呈“V”形。 经肛门向下牵拉直肠,切断结扎直肠和部分结肠系膜血管,达正常结肠段。 切除病变段,将正常结肠远端与直肠齿状线切缘间断缝合,并留置肛管。

该术式优点: 创伤小,出血少。 对骶前神经和肛门外括

约肌损伤小。不开腹,避免了开腹手术的并发症,并具有美容效果。

该术式的缺点: 长段型 HD 病人受限。大龄儿(大于 3 岁)不适合该术式。需扩肛治疗 3~6 个月,以预防肛门狭窄。

4. 术后处理

- (1) 胃肠减压,肠功能恢复后拔除。
- (2) 静脉输液,给予广谱抗生素。
- (3) 肛门部护理,保持肛门部清洁。
- (4) 出院前肛诊检查,了解吻合口情况,定期肛门扩张,并训练排便功能。

【并发症】

(一) 手术并发症

1. 输尿管及输精管损伤 是一非常严重的并发症,主要因为腹膜后和盆腔分离时未注意保护输尿管和输精管,一旦损伤应立即修补或端端吻合。

2. 肠系膜血管紧张 游离系膜时应注意保护系膜血管,避免因系膜血管紧张导致吻合口血运不良而出现吻合口并发症。

3. 肠扭转 拖出的肠管在扭转状态下与直肠吻合,造成术后不完全性肠梗阻。因此,在拖出肠管时应注意肠管的方向以避免扭转。

4. 腹腔污染 在腹腔内切除扩张、肥厚的肠管,易造成腹腔污染。因而应尽可能经肛门套叠拖出病变肠管切除。

(二) 术后并发症

1. 吻合口感染、破裂 是根治术后最严重的早期并发症。发生率为 3.4%~13.3%,往往造成盆腔脓肿、腹膜炎、甚至危及生命。多因为下降肠管游离不够充分,吻合口张力过高,末端

血供不良,盆腔感染等原因造成。

2. 泌尿系感染、尿潴留 术中盆腔分离广泛,致盆丛神经损伤,造成术后膀胱收缩无力尿潴留。较长时间的持续尿引流造成泌尿系统感染。

3. 术后肠炎 HD 根治术后小肠结肠炎发生率为 10% ~ 18%,其原因尚未完全明了,可能与狭窄段痉挛梗阻、细菌繁殖毒素侵蚀肠粘膜以及免疫功能异常有关。小肠结肠炎可发生于围手术期或数月后,特别是术前已有结肠炎者术后更易发生。

4. 肛门污便 术后早期发生污粪、失禁者高达 30% ~ 40%。污粪多在半年后好转,1 年左右痊愈。晚期仍有污粪者占 20.5%,失禁者约 10%。内括约肌切除过多是造成污粪的主要原因。

5. 便秘复发 约有 10% 左右的病儿术后发生便秘。多因为狭窄段或近端扩大变性的肠管切除不足;肠炎反复发作;类缘性疾病以及合并神经系统病变等原因造成。

6. 吻合口狭窄 早期占 10.5% ~ 23.8%,晚期约有 10% 左右。吻合口设计不当,缝合不良,术后感染,吻合口破裂,瘢痕挛缩以及术后肛门扩张不规范等,是造成吻合口狭窄的主要原因。

7. 吻合口出血 术后感染形成吻合口溃疡及吻合口肉芽肿形成,可致便后带血。

【预后】

新生儿 HD 诊断治疗均十分困难,有学者报道,保守治疗和肠造瘘术后总死亡率为 40%;新生儿根治术死亡率为 3.1% ~ 12%。近年来随着对该病认识的提高和治疗方法的改进,HD 死亡率明显降低,晚期死亡率为 2.2% ~ 3.4%。

第九节 结肠闭锁与狭窄

结肠闭锁 (colonic atresia) 较少见, 有报道发病率约为 1 (40000 ~ 110000) 活婴, 占全部肠闭锁的 5% ~ 6%。结肠闭锁发生率较狭窄高出 7 倍。

【病因】

胚胎肠道空化不全是结肠闭锁与狭窄的主要病因。肠系膜血液供应障碍或腹腔内感染可导致闭锁与狭窄发生。

【病理】

按小肠闭锁分型标准, 结肠闭锁分为隔膜型闭锁、盲端条索型闭锁、盲端肠系膜缺损型闭锁。文献偶有结肠多发性闭锁报道。闭锁可发生于结肠任何部分, 以横结肠最多见。

结肠闭锁近端肠管发生坏死和穿孔的机会多于小肠闭锁。这可能因回盲瓣的关闭作用, 使闭锁近端的结肠腔处于高压状态, 导致肠壁血供障碍坏死和穿孔。8% ~ 20% 结肠闭锁并存消化道其他畸形, 以肠旋转不良和腹壁发育缺损最多见。并存肠旋转不良的结肠闭锁, 因肠系膜固定不全可发生近端回肠和结肠扭转及缺血性坏死。

结肠狭窄 (colonic stenosis) 多发生于升结肠和降结肠, 以管状狭窄较多见。狭窄引起的结肠病变较轻, 多不伴发其他畸形。

【临床症状】

结肠闭锁为完全性低位肠梗阻。生后 1 ~ 2d 出现腹胀, 不排胎粪, 呕吐胆汁及粪便。结肠狭窄的症状较缓和, 生后数周或增加辅食时逐渐出现不全性低位肠梗阻, 往往以腹胀、便秘或排

便困难为主要症状,易误诊为先天性巨结肠。

【诊断】

产前 B 超检查可协助诊断胎儿结肠闭锁。生后腹部 X 线平片显示多个扩张液平面,侧位 X 片可见闭锁近端结肠巨大液平面。钡灌肠显示胎儿型结肠可确诊,但妊娠后期发生结肠闭锁结肠形态可显示正常。灌肠可确定闭锁或狭窄的部位,还可与先天性巨结肠、先天性左小结肠综合征鉴别,但不易确定有否并存肠旋转不良。纤维结肠镜检查对诊断结肠狭窄较有价值,且可排除其他病变引起的结肠狭窄。

【治疗】

结肠闭锁确诊后进行数小时术前准备,包括鼻胃管减压,纠正脱水和酸碱失衡,给有效抗生素和维生素,补适量新鲜血浆或全血。手术应根据闭锁部位,有无并发症或并存其他畸形慎重选择术式。右侧结肠闭锁未并发肠坏死或穿孔,全身情况良好者,切除闭锁部位和扩张肠管,保留回盲瓣,行一期结肠端端吻合术。如近端肠管与远端肠管口径差距较大或已发生肠坏死穿孔,不宜强行一期吻合。应先行结肠双筒造瘘,6~12 个月后两端肠腔口径相近,行二期肠吻合术。左侧结肠闭锁应先行结肠双筒造瘘或 Mikulicz 肠外置术,6~12 个月后关瘘。造瘘期间可经远端造瘘肠管定时注入生理盐水或矿物油以促进远端结肠扩张和蠕动。

结肠狭窄术前需认真做结肠灌洗,抗生素口服及保留灌肠,改善全身营养状况,择期施行病变肠段和扩张肠管切除端端吻合术。

乙状结肠远端闭锁与狭窄,切除病变肠管及行肠吻合时,易污染盆腔,且操作困难,可行直肠内结肠拖出斜吻合术,效果较

佳。

【预后】

单纯结肠闭锁与狭窄病例,只要早期诊断,选择正确术式,术后不发生并发症,存活率可达100%(Touloukian1993)。并存肠坏死穿孔或其他严重畸形,手术方法不当,术后发生并发症者仍可导致死亡。

第十节 下消化道出血

引起小儿消化道出血的原因较多,由于其出血量、出血速度和部位不同,临床症状亦不同。有的可发生致命性休克,有的可无临床症状,只表现为大便潜血阳性。

消化道出血病变发生在十二指肠屈氏韧带以上为上消化道出血,如食道、胃、十二指肠、胆道出血;发生在屈氏韧带以下的肠道出血为下消化道出血,在此重点讨论下消化道出血。

【下消化道出血的特点】

下消化道范围广,出血部位及病因较难确定,如为急性大量出血,保守治疗无效时,因出血部位不清,常给手术探查带来困难。

下消化道出血时,从肛门排出鲜红或暗红色全血便,或只在正常黄便表面挂有鲜血及大便后滴血。个别近端空肠大量出血,可逆流向上表现为呕血。极少上消化道出血时,由于血刺激肠蠕动过快,亦可自肛门排出暗红色血便。

【小儿下消化道出血的病因】

(一)全身性疾病 除有全身临床症状外,消化道出血为其

原发病的局部表现。

1 血液病 如白血病、血友病、原发性血小板减少性紫癜等。除有皮肤、皮下组织、关节、粘膜出血外,可伴有胃肠道及泌尿系出血。查骨髓、血小板计数、血常规及出凝血时间、血块收缩时间、凝血因子等即可确诊。

2 感染性疾病 如新生儿败血症、肠伤寒、痢疾、肠炎等,除消化道出血外,同时有全身症状,如高烧、白细胞增多、血及大便培养有细菌等。

3 维生素缺乏症 如维生素 K 依赖凝血因子缺乏引起的新生儿自然出血、维生素 C 缺乏引起的维生素 C 缺乏病消化道出血等。

4 过敏性疾病

(1)食物过敏 如婴儿对牛奶蛋白过敏引起的腹泻、便血。

(2)过敏性紫癜 除有典型的四肢出血性斑丘疹及阵发性腹痛外,有时合并大量或少量便血。

5 严重代谢障碍疾病 如尿毒症由于尿素刺激肠粘膜引起腹泻、血便。肝硬化晚期凝血机能障碍可引起便血。

(二)肠管自身病变

1 小肠疾病 如肠重复畸形、美克尔憩室、肠壁血管瘤、小肠肿瘤、克隆氏病、急性出血性坏死性小肠炎、肠套叠及绞窄性肠梗阻等。

2 结肠、直肠、肛门疾患 如溃疡性结肠炎、家族性息肉病、青年息肉、血管瘤、痔、肛裂及脱肛等(表 10—1)。

第十节 下消化道出血

表 10—1 引起不同年龄小儿下消化道出血的疾病

年龄组	常见病	少见病
新生儿 (0 ~ 30 天)	肛门直肠损伤 咽下母亲的血 牛奶过敏 坏死性小肠结肠炎 中肠扭转 先天性巨结肠合并小肠结肠炎	血管畸形 肠重复畸形 凝血病
婴儿 (30 天 ~ 1 岁)	肛门直肠损伤 中肠扭转 肠套叠 美克尔憩室 感染性腹泻 牛奶过敏(< 4 岁)	血管畸形 肠重复畸形 血小板减少(后天获得)
儿童 (1 ~ 12 岁)	青年息肉 美克尔憩室 感染性腹泻 肛瘘 淋巴小结增生	过敏性紫癜 血管炎 肠炎 溶血性尿毒症综合征
青少年 (> 12 岁)	肠炎 息肉 痔 肛裂 感染性腹泻	动静脉畸形 过敏性紫癜 伪膜性肠炎 肠腺癌

【临床症状】

下消化道出血根据出血的速度和量可引起不同的临床症状。

(一)急性、大量下消化道出血 在 24h 以内出血量占全身血容量的 15% ~ 25% 为急性大量出血,可产生以下症状:

1 .便血 自直肠排出大量鲜红色、果酱样或柏油样便,与积血在肠腔内停留时间的长短有关。

2 腹痛 肠鸣音活跃,肠腔内积血刺激肠蠕动增强、痉挛,产生腹痛和腹泻。

3 发热 体温升高可达 38 ~ 39 ,多与肠腔内积血分解产物吸收有关或因血容量减少,循环衰竭,引起了体温调节中枢的紊乱。

4 氮质血症 血红蛋白在肠道中的消化产物被吸收,肾供血受影响,缺血引起肾功能减退,产生氮质血症。

5 .低血容量休克 急性大量失血达全身血容量的 20% ,即产生低血容量休克,如新生儿 3kg 体重全身血容量约 300ml,出血 60ml 即将产生休克。

6 生命体征及皮肤粘膜的变化

(1)血压、脉搏的变化 收缩压下降,脉压减少;心音弱,音质低沉;脉搏由强变弱速度加快,有时细弱难以触及。如果患儿从仰卧坐起后脉搏次数增加,20 次/ min,或舒张压减少超过 1.3kPa,表明血容量减少了 20%。心律加快表明血容量减低。休克前期不一定有低血压的改变,有时稍有升高,休克期则产生低血压。

(2)末梢血管再充盈时间延长 代偿期皮肤血分流入脑和肾,末梢血灌注不良,结果当按压软组织和甲床观察血管再充盈时间时,压迫 5s 放手后,恢复到正常 > 5s,明显延长。

(3)皮肤和粘膜颜色的改变 皮肤苍白,粘膜、口唇红润消失,口周发青,肢端温度下降。

(二)小量慢性消化道出血 反复小量失血,可导致小儿贫血,大便外观正常,潜血试验多为阳性。

【下消化道出血的诊断】

(一)诊断下消化道出血时应明确的几个问题

1 要明确便中红色物质是否为血,也可能是带色食物,如西瓜、西红柿、药物等,应化验检查除外。

2 肯定为血便后,要确定是否为全身出血性疾病的一种表现,应做全面细致的体格检查,化验血常规,必要时检查骨髓像。

3 要明确出血的速度和出血量。

4 要明确出血的部位。在急性出血时较难确定,根据血便的颜色可做出初步估计,下消化道出血来源于屈氏韧带以下肠道疾病,近端空肠出血排出棕褐色便,回肠末端和右结肠出血为深红色便,直肠和肛门出血为鲜红色且不与粪便相混合。

(二)病史及体检

1 病史 了解既往有无便血史,有无腹痛、腹泻、发烧,皮肤及其他器官出血的前驱症状;便血的间隔时间、颜色、形态、量,是否与正常便混合,有无粘液和脓性物质;有无服用红色药及饮食历史;家族中有无同样疾病患者。

2 体检 皮肤上有无出血点或紫癜,口唇粘膜、指趾末端有无色素斑;腹部有无腹胀、腹肌紧张、压痛及肿物;肝脾的大小及硬度;直肠指诊粘膜是否光滑,有无肿物及水肿,检查后有无血便排出及性状。

(三)实验室检查

1 血液学检查 包括血常规、血小板、出凝血时间、凝血酶及凝血酶原时间、凝血因子等。肝功能检查。

3 大便检查 常规检查、潜血试验及大便培养。

4.骨髓检查 怀疑血液病时行骨髓分类检查。

(三)特殊检查法

1.钡餐及钡灌肠 一般要求在病人平稳、血压恢复及心功能好转后进行。钡剂及空气双重对比造影,有助于诊断小肠肿瘤、肠狭窄及小肠炎等疾患。钡灌肠对直肠、乙状结肠息肉、溃疡性结肠炎、肿瘤、肠套叠等可做出诊断,并能观察结肠的位置,协助诊断肠旋转不良等。

2.内镜检查 怀疑回肠末端及结肠出血时,用纤维结肠镜检查较钡灌肠检查准确率高,可同时对结肠病变取活体组织,用电凝、激光、热凝出血点以止血。

3.乙状结肠镜检 是一种简单易行的方法,如考虑为乙状结肠病变,可选用此法。幼儿要求在麻醉下进行,能合作的儿童不给麻醉,操作时要轻柔将肠镜徐徐向前推进,以免穿透肠壁或发生其他意外。

4.放射性核素扫描

(1)放射性 ^{99m}Tc - pertechnetate 扫描 美克尔憩室出血可用此法。因 ^{99m}Tc 易被胃粘膜吸收,聚积在胃粘膜,用以鉴别是否有异位胃粘膜在美克尔憩室内。美克尔憩室出血的发生率为0.3%~3.0%,大多数不含胃粘膜,凡因美克尔憩室出血而便血者,90%以上的憩室内有异位的胃粘膜,故可用 ^{99m}Tc 扫描进行诊断。扫描前给患儿五肽胃泌素可提高其敏感性;同时给西米替丁(Cimetidine),可延缓 ^{99m}Tc 排出,亦能提高诊断的正确率,此法仅需1h即能完成,故在下消化道急性出血时,均可考虑采用。

(2) ^{99m}Tc - Pertechnetate 红细胞标记扫描法 扫描前需将抽出的患儿的血标本,标记上放射性核素,然后将标记好的红细胞再注入患儿静脉,经肝脏清除而迅速从血循环中消失,但在出血

部位或动静脉漏处^{99m}Tc 不断从血管漏出,经腹部扫描能确定出血部位。该方法操作较复杂,并要求活动性出血的速度等于或大于 0.5ml/min,方能敏感、正确地标记出消化道出血的位置。该放射性核素半衰期较长,胃肠系统 24h 内均可扫描显像。

放射性核素标记红细胞扫描技术,亦可用于血管造影诊断出血部位,敏感度高,危险性小,亦要求出血速度在 0.5ml/min 以上。操作时需给患儿镇静药和麻醉,经股动脉插管向上达肠系膜动脉系统,注入标记放射性核素的红细胞,同时腹部扫描,能显示放射性核素的去向,如为血管损伤和动静脉畸形、下消化道出血,可发现放射性核素渗出到血管外或呈毛刷状,诊断正确率可达 40%~80%,合并症发生率近 2%。并可利用插管注入血管紧张素止血,或硬化剂栓塞畸形血管。

【下消化道出血的治疗】

慢性、反复小量消化道出血的患儿,长时间后可引起失血性贫血,并能影响其生长发育,对这些患儿除治疗贫血外,应给以多方面检查,早期明确出血部位和原因,及早得到合理的治疗,消除病因。对急性消化道出血,出血量大,速度快,可引起失血性休克,病情危急,即刻做出正确诊断较困难,原则上应先矫正失血性休克,以非手术方法控制出血,小儿消化道出血多能自行停止,待复苏后争取条件确定病因及出血部位,并为必要的手术做好准备。

(一) 保守疗法

1. 一般措施

(1) 生命体征及全身情况的监测 对体温、脉搏、血压、呼吸随时测量和记录,开始 15~30min 测量一次,平稳后 2~3h 一次。有条件者进行中心静脉压测定,正常值为 0.59~1.18kPa(6~

12cmH₂O), 低于正常, 应首先考虑血容量不足, 高于正常则应考虑心力衰竭。记录便血量及尿量, 随时观察患儿的精神状态, 皮肤、甲床色泽等。

(2) 一般护理 患儿取平卧位, 注意保暖, 神志不清者注意呕吐, 避免误吸。禁食、禁水, 胃肠减压, 给镇静药, 保持安静, 避免躁动不安使出血加剧。

2. 快速恢复血容量 失血量超过全身血容量的 20%, 即将发生低血容量休克, 必须在短期内输入足量的全血, 以维持有效血循环。

(1) 输血量的计算 可按静脉输入浓缩红细胞 5ml/kg 提高血细胞比容 3%、提高血红蛋白 1g/dl (5 3 1) 的比例, 输全血 10ml/kg 提高血红蛋白 1g/dl 计算。在血源困难或等待配血的情况下, 可用血液代用品。应用广泛、副作用较小的是右旋糖酐, 中分子右旋糖酐 (分子量 7~10 万) 能提高渗透压, 扩充血容量, 作用较持久, 每次 15~20ml/kg, 每日 1~2 次。大量输入右旋糖酐可引起凝血障碍, 使血小板及凝血因子活力降低, 个别患儿有引起过敏及溶血反应者, 故应严格掌握其适应证及用量。如输入大量库存血时, 应注意及时补充钙剂。库血中均加用抗凝剂, 主要为枸橼酸钠, 因枸橼酸钠与血中游离钙结合而使血清中游离钙降低, 对心肌有抑制作用, 故应及时补钙。库血贮存过久, 血中葡萄糖分解, 乳酸增加, pH 下降, 大量输入并可产生枸橼酸中毒, 故应间歇补充葡萄糖, 加入一定量的胰岛素, 以保护心脏和肝脏的功能。

(2) 建立一条可靠的输液通道 为了快速恢复血容量, 保持一条较粗静脉开放非常重要。穿刺困难时, 应早做静脉切开, 因患儿继续出血后, 血管张力减低, 静脉萎陷难以寻找。必要时需

两条静脉同时输血、输液,并插管测量中心静脉压作为输液的参考。中心静脉压的高低取决于血容量、心脏功能和血管张力等影响,当心血管功能稳定时,血容量增多中心静脉压升高,反之降低。

3 止血药的应用 止血药应用后所起的止血效果不肯定,应针对不同的原因选用不同的止血药,小静脉或毛细血管渗血可用酚磺乙胺、卡巴克洛、巴曲酶、维生素 K、氨甲环酸、云南白药、中药三七粉、白芨粉等。

4 局部止血法 直肠出血可行纱布填塞压迫止血,结肠出血通过纤维结肠镜进行电凝止血等。

(二)手术疗法

1 适应证 经保守治疗仍出血不止,或短时间内反复大出血,威胁患儿生命。复发性慢性消化道出血,致患儿贫血不能控制。一次出血控制后,诊断明确,有再次出血的危险,应行手术探查。

2 手术方式 根据不同的病因和出血的部位,选择不同的手术途径及手术方法。

第十一节 先天性肛门直肠畸形

肛门直肠畸形(congenital anorectal malformations)是较常见的消化道畸形。其发生率为 1:(1500~5000)名活婴,占小儿消化道畸形的 37.5%。肛门直肠畸形的种类繁多,病理改变复杂,不仅肛门直肠本身发育缺陷,肛门周围肌肉——耻骨直肠肌、肛门外括约肌和内括约肌均有不同程度的改变;神经系统改变也是该畸形的重要病理改变之一。另外,该畸形伴发其他器官畸

形的发生率很高,有些病例为多发性畸形或严重危及病儿生命的畸形。

【胚胎发育】 根据 Tourneux 的观察及推测,在胚胎 4、5 周(胚胎 4~200mm 长),泌尿生殖道和肠管共同开口于泄殖腔,以后尿生殖隔从头至尾下降,将之分成前方的尿生殖窦与后面的肠管,泄殖腔侧方的两皱襞向中线移动,与此隔会合,使泌尿生殖道与肠管完全分开。男性内外生殖嵴融合成尿道与阴囊,女性则不融合,形成大小阴唇;阴道上部及内生殖器由 Muller 管发育而成。尿生殖膜与胚膜破裂形成各自的开口,在此期间发育障碍导致不同类型的肛管直肠畸形。

【病因】

肛门直肠畸形的发生是胚胎发育发生障碍的结果。引起肛门直肠发育障碍的原因尚不清楚,近年来许多学者认为与遗传因素有关。也有学者发现鼠 SD 基因以半显性方式遗传,影响直肠、泌尿生殖系统、中轴骨骼系统的发育,与肛门直肠畸形有密切关系。

【病理类型】

先天性肛门直肠畸形的分类方法很多,1970 年在澳大利亚召开的国际小儿外科医生会议上,制定了高位、中间位和低位的分类方法,它以该畸形的胚胎发生和病理改变为基础,对指导临床实践和估计预后均有帮助,是目前较合理的分类方法。该分类法是对许多分类方法的折中和修订,已被各国小儿外科医生广泛采用。

国际分类法的主要特点是以直肠盲端与肛提肌,特别是耻骨直肠肌的关系作为区分高、中、低位的标准,即直肠盲端终止于肛提肌之上者为高位畸形;直肠盲端位于耻骨直肠肌之中,被

该肌所包绕为中间位畸形;穿过该肌者为低位畸形。国际分类提出了介于高低之间的移行型,即中间位畸形,而这种畸形大部分应行骶-会阴肛门成形术,对合理选择术式有指导作用。

该分类的不足之处是种类繁多(共 27 种),过于复杂。因此,于 1984 年将该分类法以简化,便于应用。修改后的分类法又称为 Wingspread 分类法,具体分类见表 10—2。

【病理改变】

近 30 年来,不少学者对肛门直肠畸形病儿的盆腔结构进行解剖组织学研究,证明该畸形不仅肛门直肠本身有闭锁和发育不全,同时盆底肌肉、骶骨、神经及肛周皮肤等均有不同程度的病理改变,肛门直肠畸形的位位置越高,这种改变越明显,越严重。

(一) 肌肉改变

1. 耻骨直肠肌 Stephens 指出,耻骨直肠肌的发育与骶椎缺如有关,如第 2 骶椎以下缺如,该肌不发育;第 3 骶椎以下缺如,该肌发育薄弱;第 4 骶椎以下缺如,该肌可正常发育。KiQemcucr 曾做 9 例解剖,强调该肌有上移,即高位畸形时,耻骨直肠肌处于耻尾钱(PC 线)水平;而低位畸形该肌远离 PC 线。国内王常林研究发现,耻骨直肠肌在肛门高位畸形时上移明显,而且长度较正常儿童短;中位畸形时虽有上移、变短,但不明显,与正常儿无显著差异;低位畸形和前庭瘘者一样,耻骨直肠肌环绕于直肠或瘘管的后方,处于正常解剖位置。

2. 外括约肌 胚胎研究证明,外括约肌是单独发育的,与肛门直肠畸形的发生无关。王常林研究发现,肛门直肠畸形病儿外括约肌面积较正常儿增大,低位畸形者外括约肌面积与正常儿基本一致;中位畸形者为正常儿的 1.4 倍;高位畸形者平均为正常儿的 2.5 倍,且在外括约肌内有不同程度的脂肪充填。

3. 内括约肌 关于肛门直肠畸形病儿有无内括约肌,文献中说法不一。有学者认为,肛门直肠畸形病儿无肛管,也无内括约肌。近年来的研究成果表明,多数肛门直肠畸形(包括高、中位畸形)病儿都有内括约肌。但其发育程度与畸形类型有关,位置越高,发育越差,甚至完全缺如。

表 10—2 肛门直肠畸形 Wingspread 分类法(1984 年)

男	女
一、高位	一、高位
1. 肛门直肠发育不全	1. 肛门直肠发育不全
(1) 直肠前列腺尿道瘘	(1) 直肠阴道瘘
(2) 无瘘	(2) 无瘘
2. 直肠闭锁	2. 直肠闭锁
二、中间位	二、中间位
1. 直肠尿道球部瘘	1. 直肠前庭瘘
2. 肛门发育不全, 无瘘	2. 直肠阴道瘘
	3. 肛门发育不全, 无瘘
三、低位	三、低位
1. 肛门皮肤瘘	1. 肛门前庭瘘
2. 肛门狭窄	2. 肛门皮肤瘘
	3. 肛门狭窄
四、罕见畸形	四、泄殖腔畸形
	五、罕见畸形

(二) 神经改变

1. 骶髓改变 近年来研究发现,肛门直肠畸形病儿,除末段骶髓有异常改变外,支配盆底肌肉和肛门外括约肌的骶髓前内侧群运动神经元的数目也明显减少。位置越高,神经元数目减

少越明显。

2 骶神经改变 肛门直肠畸形患儿常伴有骶椎畸形。当骶椎椎体缺如时,可伴有骶神经的异常,缺如的节段越多,骶神经的异常越明显。

3 肛周组织中神经末梢改变 高、中位肛门直肠畸形患儿耻骨直肠肌、肛门外括约肌和骶前间隙内的感觉和运动神经末梢均发育不良,而且在两肌肉中神经末梢分布的密度也明显较正常儿降低。

4 直肠远端肠壁内神经改变 肛门直肠畸形患儿直肠远端肠壁内胆碱能、肽能、肾上腺素能神经都有不同程度的异常。在粘膜下 AChE 阳性神经丛及神经节细胞数及肌间的神经丛数较正常略少,酶活性弱,而肌间的 AChE 阳性神经节细胞数则明显减少,且以不成熟型为多。另外,肌间肾上腺能阳性神经纤维亦较正常减少。

5 肛门部皮肤神经改变 对肛门直肠畸形患儿肛穴部皮肤进行组织学研究发现,该处皮肤菲薄,乳头变平,全部皮肤被 2~3 层细胞和角质层覆盖,特别是没有神经纤维和神经末梢,与神经切除术后的皮肤组织学改变一样。肛穴部皮肤发育不良的面积大小与肛门直肠畸形的位​​置高低无关。也有学者发现,该处存在神经纤维,但是高、中位畸形儿神经纤维的分布密度明显低于正常儿。

【伴发畸形】

肛门直肠畸形常伴发其他畸形,一般报告其发生率为 28%~72%。有人报告尸检发现伴发畸形为 92%。据 Hasse 统计,先天性肛门闭锁的 1420 例中,并存畸形占 41.6%,且常为多发,影响预后。有作者将合并症归纳为 VATER 综合征(V:脊椎,心

血管;A:肛门;T:气管;E:食管;R:肾脏及肢体)。泌尿系畸形最多见,占 19.7%,常合并多囊肾及肾积水。脊柱和四肢畸形占 13.1%, Stephens 发现,骶骨可以部分甚至全部不发育,亦有半椎体畸形者。心血管畸形占 7.9%。

【临床表现】

先天性肛门直肠畸形的种类很多,临床症状不一,出现症状的时间也不同。

(一)肠梗阻症状 完全性肛门闭锁及男婴并发膀胱痿、尿道痿者,在生后不久就可发生低位完全性或不完全性肠梗阻的症状。绝大多数肛门直肠畸形患儿在正常肛门位置没有肛门,婴儿出生后只要仔细观察会阴部即可发现,特别是在婴儿出生后 24h 不排胎便,或仅在尿道口;布上沾染极少量胎便,就应及时检查在正常肛门处有没有肛门。患儿腹部逐渐膨胀,喂奶后出现呕吐,吐出物为奶及胆汁,2~3d 后腹胀继续加重,可吐出粪臭样物,病情日趋严重,出现消瘦、脱水及电解质紊乱,甚至并发吸入性肺炎。晚期患儿因乙状结肠过度膨胀而并发肠坏死及肠穿孔,如不及时处理 6~7d 后可致死亡。另有一部分病例,包括肛门狭窄、阴道痿、前庭痿及会阴痿而痿管粗者,在出生后一段时间内不出现肠梗阻症状,而在几周、数月甚至几年后出现排便困难,便条变细,慢性便秘,腹部膨胀,有时在下腹部可触到巨大粪块或粪石,已有继发巨结肠改变。

(二)肛门局部所见

1. 高位畸形 直肠末端位置较高,在肛提肌以上,约占肛门直肠畸形的 40%,男孩较女孩多见。不论男孩或女孩往往有痿管存在,痿管较长较细,均可发生肠梗阻症状,常伴有脊柱和上部尿路畸形。

此型肛门直肠畸形在正常肛穴处无肛门,仅有皮肤凹陷,色泽深,哭闹或用劲时凹陷处不向外膨出,甚至向内凹陷,用手触摸亦无冲击感,用针刺激此处皮肤亦无收缩。X线检查直肠末端气泡影在耻尾线以上。

此类畸形 80% ~ 90% 伴有瘻管。男孩有瘻与膀胱或尿道相通者,小便混浊且有粪便。与膀胱相通者因胎粪进入膀胱与尿液混合,故排尿的全过程中呈绿色,尿的最后部分色更深,同时排出气体。如压迫膀胱区,则胎粪和气体排出更多。在不排尿时,因受膀胱括约肌的控制而无气体排出。与尿道相通者仅在排尿开始时排出少量胎便,不与尿相混,以后排出尿液是透明的,因为没有括约肌控制,从尿道口排气排便与排尿动作无关。此型因与尿路相通,可反复发生尿道炎、阴茎炎和上行性尿路感染,甚至出现外瘻。X线平片上可见直肠气泡阴影在耻尾线以上,膀胱区有气体或液平面。

上述症状对诊断泌尿系瘻有重要意义,但由于瘻管粗细不同,或被粘稠胎便阻塞,甚至完全不出现,此时应常规检查患儿尿中是否有胎粪成分,一次尿检查阴性,不能除外泌尿系瘻存在,必须多次检查。

女孩往往伴有阴道瘻,多开口于阴道后穹隆部,此类患儿往往伴有外生殖器发育不良,呈幼稚型,因无括约肌控制,粪便经常从瘻口流出,易引起泌尿生殖道感染。便秘逐渐加重,排便困难,逐渐形成继发性巨结肠,腹部膨隆,下腹部可触到巨大粪块,患儿有全身状况不佳、发育不良、贫血等慢性中毒症状。

2. 中间位畸形 约占 15%,无瘻者直肠盲端在尿道球海绵体肌边缘,或阴道下端附近,耻骨直肠肌包绕直肠远端。有瘻者其瘻管开口于尿道球部、阴道下段或前庭部,这种畸形肛门部位

外观与高位畸形相似,也可自尿道或阴道及前庭部位排便,探针可通过瘻道进入直肠向后上方,用手指触摸肛门部不易触到探针的顶端。在 X 线平片上可见直肠末端的气泡影位于耻尾线处或略下方。

在女孩直肠前庭瘻较阴道瘻多见,瘻孔开口于阴道前庭舟状窝部,也称舟状窝瘻。瘻孔较大,婴儿早期通过瘻孔基本能维持正常排便,婴儿能正常发育,甚至较大儿童也能正常排便,仅在稀便时有失禁现象,并引起阴道炎或上行性尿路感染,后期也可以出现完全或不完全性肠梗阻症状。

肛门直肠狭窄为罕见畸形,狭窄累及肛门及直肠下段,可能与肛门狭窄混淆,经肛门造影可确定诊断。

3. 低位畸形 约占肛门直肠畸形的 40%,为胚胎晚期发育停止所致,直肠、肛管及括约肌发育正常,直肠末端位置较低,在耻尾线以下。此种畸形多合并有瘻道,但少并发其他畸形。

临床表现有的在正常肛门位置有凹陷,肛管被一层隔膜完全闭锁,直肠盲端充满胎粪,肛穴处无肛门,有凹陷,色泽浅,病儿哭闹及用力时凹陷处明显向外膨出,用手指触摸时有明显冲击感,刺激时有明显收缩。闭锁的隔膜很薄时,透过它可看到肛管内的胎粪,呈深蓝色。有的肛膜虽破,但不完全,其口径仅有 2~3mm,排便困难,便条很细,像挤牙膏一样。

有的肛门正常,但位置靠前,在正常肛门与阴囊根部或阴唇后联合之间,称会阴前肛门,临床上则不出现任何症状。

多数低位畸形病儿在肛门闭锁的同时伴有肛门皮肤瘻管,瘻管内充满胎粪而呈深蓝色,瘻管开口于会阴部或更前一些,至阴囊缝线或阴茎腹侧的任何部位。在女孩隐匿的胎粪不易看到,如自瘻口插入探针,则紧挨皮下直接向后走行。

在女孩中,许多低位畸形在靠近阴唇后联合处的外阴部有一开口,有的外观与正常肛门相似,称前庭肛门或外阴部肛门。肛门外阴瘻是肛门隔膜的变异。在肛门前庭瘻,肠管已通过耻骨直肠肌,但未形成肛管,肛管末端仅有一瘻管与前庭相通,比直肠前庭瘻位置低,探针插入时,紧挨皮下直接向后走行,用手指触摸正常肛穴处易触及探针头。另外,还有一些罕见畸形,女婴还有罕见的泄殖腔畸形;此时外阴发育也呈幼稚型,大阴唇发育瘦小,仅见一个瘻口,自此口排尿和粪便。还有的女孩会阴裂隙,在肛门与阴道前庭之间有一湿润的具有上皮的裂隙,以及伴有正常肛门的直肠前庭瘻等。

【诊断】

先天性肛门直肠畸形的诊断在临床上一般并不困难,重要的是准确地测定直肠闭锁的高度,直肠末端与耻骨直肠肌的关系,有无泌尿生殖系畸形、脊椎畸形以及其他系统和器官畸形的存在,以便更合理地采取治疗措施。

(一)症状、体征 新生儿出生后不久就出现低位完全性或不全性肠梗阻症状,腹胀逐渐加重,伴有呕吐,重者吐粪样物,生后无胎便排出,或尿道外口有少许胎粪,此时除检查腹部外,应及时检查在正常肛门处有没有肛门,以便明确诊断。此外,还要注意检查尿道、阴道及会阴部是否有异常位置排便,检查尿中是否混有胎粪成分,可行多次检查。初步诊断肛门直肠畸形后,可做进一步检查,明确类型及伴发畸形等。

(二)倒立侧位X线平片及逆行瘻道造影 由于气体到达直肠盲端约需12h,故应在生后24h左右摄片。查前先让患儿卧于头低位5~10min,用手轻揉腹部,使气体充分进入盲端,在会阴正常肛穴处紧贴一金属标志,一定贴在肛穴凹陷处。再提起

患儿双腿倒置 2 ~ 3min, X 线中心与胶片垂直。患儿取倒立侧位,双髋并拢屈曲位($70^{\circ} \sim 90^{\circ}$)和前后位摄片,射入点为耻骨联合,在患儿吸气时曝光(对极少见的高位直肠闭锁,应经肛门置入不透 X 线的导管至直肠膜处作为标志)。盆腔气体阴影与金属标志之间距离即代表直肠盲端的高度。过去按此标准超过 2cm 为高位,2cm 以下者为低位。

Stephens 提出,依 PC 线测量,即从耻骨联合上缘至骶尾关节的连线,此线相当于耻骨直肠肌环的侧切面,目前已被广泛采用。盆腔气体影高于此线者为高位畸形,恰好位于此线上者为中间位畸形,低于此线者为低位畸形。

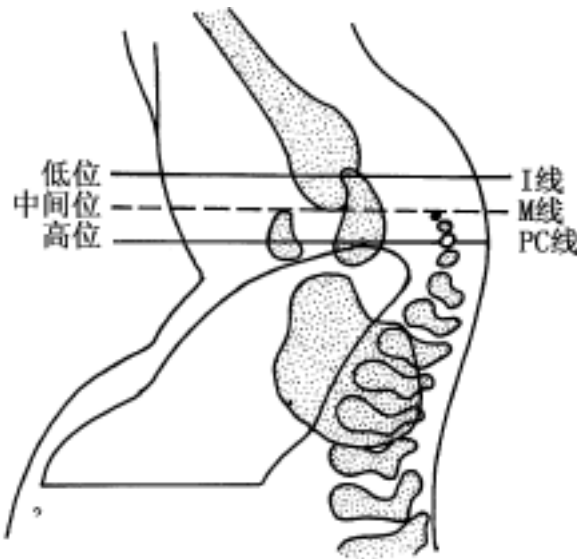


图 10 - 1 肛门直肠畸形 PC 线测量法

近年来不少学者认为,PC 线并非耻骨直肠肌的位置(图 10—1),而是肛提肌上缘,I 线相当于肛提肌下缘。PC 线与 I 线的等分线为 M 线,如直肠盲端在 PC 线上或在 PC 线与 M 线之间为高位畸形,M 线与 I 线之间为中间位畸形,I 线以下为低位畸形。

王常林以耻骨直肠肌上、下缘最低点作与 PC 线的平行线 (图 10—2), 分别为 SS' 和 LL' 提出在 X 线照片上, 以耻骨直肠肌上、下缘最低点作为高、中、低位畸形的分界线较为合适。并提出盲端气体阴影距肛穴 1.8cm 以上者为高位, 1.1cm 以下者为低位, 在 1.1 ~ 1.8cm 之间者为中间位畸形, 此标准与 PC 线、M 线、I 线的位置关系基本一致。

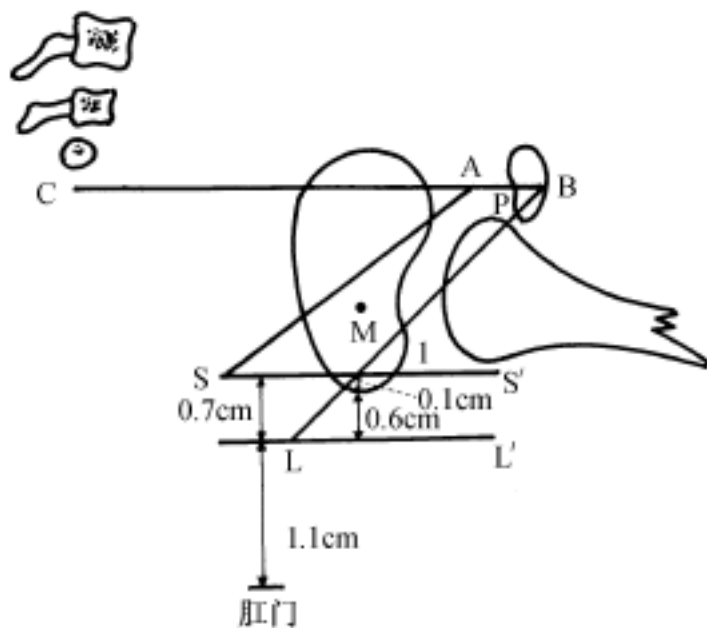


图 10 - 2 肛门直肠畸形王常林测量法

有瘻管者或已行肠造瘻的病儿, 经瘻口造影检查可明确瘻管的位置、走行、粗细和长度。对手术操作很有帮助。

(三)B 超检查 直肠盲端多充满胎粪, 在超声检查时显示盲管形低回声, 并随呼吸上下摆动。呼气时所测得的距离即为直肠盲端与肛区皮肤的最短距离, 误差 $< 0.3\text{cm}$ 。同时 B 超也可以观察瘻管的走向和长度。

B 超检查不受时间限制, 不需要检查前准备, 也不必给镇静剂, 而且安全简便, 测量数据可靠, 较 X 线误差小, 重复性好, 是

一种很适合临床的诊断检查方法。

(四)CT 检查 CT 检查可以更形象的显示肛门括约肌群,包括内、外括约肌及耻骨直肠肌的发育程度,可直接了解直肠盲端与耻骨直肠肌环的关系。对提高婴幼儿肛门直肠畸形的治疗效果极其重要,也是预后患儿术后肛门功能的重要指标。

(五)磁共振(MRI)检查 对肛门直肠畸形患儿行 MRI 检查,可以了解肛门周围肌群的改变,同时可以判断畸形类型和骶尾椎有无畸形。MRI 对患儿无损伤,可从三个方面立体的观察肛周肌群的改变,比 CT 只从横断面观察更全面。

【治疗】

肛门直肠畸形的治疗原则应根据类型、直肠盲端的高低选择术式。在术中勿损伤肛提肌,并使直肠盲端确切地通过耻骨直肠肌环及肛门外括约肌中心;有效地利用和保护肛提肌等与排便功能有关的肌群;尽可能地减少盆神经的损伤,最大限度地保持良好的排便功能是手术成功的关键。

(一)手术时间及术式选择 肛门直肠畸形包括无瘻或有细小瘻孔不能通畅排便者,应于出生后立即手术。对伴有较大瘻孔,如前庭瘻或会阴前肛门,可在出生后 3~6 个月行肛门成形术;对中、高位肛门直肠畸形主张在新生儿期先施行结肠造瘻术,3~6 个月后再做肛门成形术。理由是由于随年龄的增加,盆腔结构发育逐渐成熟,直肠易于通过耻骨直肠肌环,术后能保持良好的排便功能。结肠造瘻术损伤小,术后并发症显著减少,伴有泌尿系瘻者,造瘻术后能仔细清洁末端结肠,改善泌尿系感染,亦可减少骶部及肛门切口感染及利用结肠造瘻行结肠造影,正确判断畸形类型和瘻管位置及走向。这一观点已得到许多学者的赞同,认为术前应常规行结肠造瘻术。但亦有人认为,两次

手术不易被家长接受,对中、高位肛门直肠畸形,主张新生儿期行一期肛门成形术。现已公认,低位型肛门直肠畸形可行会阴式肛门成形术;对于中、高位型肛门直肠畸形的治疗,大致可分为三个阶段。20世纪50年代初期以前,沿用传统的 Rhoads 腹会阴肛门成形术,术后排便功能差。1953年起 Stepens 认识到肛提肌在排便控制中的重要作用,从而提出了中间位型采用骶会阴肛门成形术,高位型行骶腹会阴肛门成形术。20世纪70年代,Rebbein 应用腹会阴粘膜剥离直肠成形术,对肛门直肠畸形的术式又给以重新的评价。1982年 De Vires 及 Pena 借用电刺激,分离各肌层,通过对外括约肌及耻骨直肠肌群的解剖,充分认识到盆底肌群对排便控制的重要性,提出了后矢状入路肛门成形术治疗中、高位肛门直肠畸形及少见的泄殖腔畸形,术后取得良好的排便功能,而被广泛应用于临床,使肛门畸形的治疗取得了很大的进展。利用耻骨直肠肌改善术后排便功能,已成为国内外学者的共识,设计了许多术式,如考虑到肛门成形术后肛门皮肤的知觉,行肛门皮肤插入法,术中扩张耻骨直肠肌环法,以及从会阴部做一辅助切口,以便能在直视下确认耻骨直肠肌下缘,便于尿道瘘修补等术式。目前国内外已有采用显微外科技术行肛门成形术,疗效将有新的提高。

1. 低位型肛门直肠畸形会阴肛门成形术(perineoanoplasty) 全身情况良好,无肠梗阻症状者,可不必做任何术前准备。已出现肠梗阻症状时,须行胃肠减压、补液,待全身情况好转后行手术治疗。

手术应在正常肛门处做一“X”形切口,各长为1.2~1.5cm,切开皮肤及皮下组织,游离直肠,用弯血管钳向深部做钝性剥离,找到直肠盲端。在游离直肠盲端时,以紧贴灰白色的肠壁为

宜,从后壁向两侧壁游离,最后达前壁。前壁距尿道及阴道较近,为防止尿道(阴道)损伤,术前必须放置尿管,对有瘘管者,更应仔细分离。游离直肠要充分,一般要在无张力情况下,使直肠盲端突出于皮肤切口 $0.6 \sim 0.8\text{cm}$ 为宜。将直肠的浆肌层固定于肛周皮下组织,切开直肠盲端,将直肠全层与皮肤确切缝合,置入直径 $1.0 \sim 1.5\text{cm}$ 的肛管,插入直肠内。

2. 中间位肛门直肠畸形,骶会阴肛门成形术(sacroperineoanoplasty) 中间位肛门直肠畸形,特别是伴有直肠尿道球部、尿道膜部瘘或直肠阴道瘘、直肠前庭瘘者,因瘘管的位置特殊,增加了手术的难度,从腹部会阴部均不易暴露,应行骶会阴肛门成形术。手术经骶部切口,游离直肠,清晰显露瘘管,在直视下游离、切断、缝合瘘管,避免副损伤。准确地使直肠盲端通过耻骨直肠肌环及肛门外括约肌中心,以保证术后有良好的排便功能。此手术应在患儿 $3 \sim 6$ 个月时进行。如无瘘和有直肠尿道瘘的中间位肛门直肠畸形,应在新生儿期行一期肛门成形或先做结肠造瘘术。

3. 高位肛门直肠畸形,骶腹会阴肛门成形术(abdominoperineoanoplasty) 高位肛门直肠畸形包括有瘘和无瘘及直肠闭锁,在新生儿时期,应先行结肠造瘘术,以解除梗阻,待 $3 \sim 6$ 个月后,行骶腹会阴肛门成形术。

骶尾部及会阴部切口与骶会阴肛门成形术相同。分离耻骨直肠肌环,高位畸形时耻骨直肠肌向前上方移位,或伴该肌发育不良甚至缺如,故应在阴道壁或尿道壁后方分离,以便显露该肌,直到钳尖插入肌环,然后将直角钳尖端向后至会阴部肛门口处。腹部应行左下腹经腹直肌切口。游离直肠及乙状结肠,将膨胀的乙状结肠提出于腹壁切口外,切开乙状结肠两侧腹壁腹

膜,注意保护,切勿误伤输尿管。显露直肠盲端,如有瘘管,应充分暴露后切断,断端用碘酒、酒精处理,分别用4~0号丝线做贯穿缝合、结扎。同时应剥除残端遗留的粘膜,以免分泌的粘液积聚。充分游离直肠、乙状结肠,使其能无张力地达到会阴切口。在靠近骶前窝用手指向会阴部做钝性分离,以免损伤控制排便、排尿的盆神经丛,一直分离到近肛门处为止。向下牵引直肠盲端至会阴切口之外,在牵引时应将直肠的位置摆正,防止发生扭转,缝合固定直肠壁与皮下组织,切开直肠盲端使粪便排出。尽量保留直肠组织行肛门成形术,分别缝合骶尾部及腹部切口。

4.高、中位肛门直肠畸形后矢状入路肛门直肠成形术 (posterior sagittalanorecto plasty, PSARP 手术) 1982年 deVries 和 Pena 提出,后矢状入路肛门直肠成形术的基本原则是术前必须进行结肠造瘘,造瘘术3~6个月后再行肛门成形术。在骶部正中切口,合理地使用电切及电刺激器,充分游离直肠及确切地修复横纹肌复合体,以期最大限度地恢复正常生理解剖功能。手术在直视下正中位进行,使手术创伤减到最低限度,可用于中、高位肛门直肠畸形。

直肠尿道瘘后矢状入路肛门直肠成形术,术前留置导尿管,麻醉后,为术中辨认尿道的位置及术后持续导尿,必须留置导尿管。由于硅胶或橡胶导尿管较软,术中有时触之困难,为此,可于导尿管中放一导管芯,或用较细的金属导尿管,如伴有尿道狭窄或尿道瘘的部位,尿道呈扭曲状时,可用金属尿道探子于膀胱切开后,从尿道内口直视下将导尿管置入。

(二)肛门成形术后处理 将患儿双腿分开,暴露切口,以保持干燥,必要时可用灯泡照烤。经常保持肛门周围清洁,每次便后用盐水及红汞棉球消毒局部,以免切口被尿、粪污染。术后

48~72h 后可进食。为防止感染,应给予抗生素。一般于术后 24~48h 拔除肛管,如发现自肛管周围流出粪便时,可提前拔出。留置尿管于术后 48~72h 拔出。肛门切口缝线多能自行脱落,否则 7~10d 拆线。术后两周开始扩张肛门,最初每日 1 次,留置 10~15min。逐渐改为每周 1~2 次,应持续 6 个月。出院时教会家长扩张肛门极其重要。

【并发症】

(一) 直肠粘膜外翻 50% 病例发生在术后 2 月内。轻度者用 1% 高锰酸钾液,或温生理盐水坐浴,随疤痕软化及肛门括约肌功能恢复而愈。严重者需再次手术切除。

(二) 肛门狭窄 多位于肠粘膜与皮肤连接处。需坚持扩肛,术后半年内患儿应每月复查 1 次,2 年内每 2~3 月检查 1 次,可预防此并发症发生。严重者考虑作“Z”形成形术,术后仍需扩张肛门。

(三) 便秘 不论应用何种手术,便秘是常见的术后并发症。早期可由于疼痛或创伤的影响,部分患儿是由于直肠肛门狭窄,应指导家长做肛门扩张。

(四) 肛门失禁 高位肛门直肠畸形发生多,其原因可能由于成形直肠未通过耻骨直肠肌环及外括约肌、手术对盆丛神经的损伤、或先天性骶骨畸形等。可根据其发生原因,对症处理或再次手术。

(五) 瘘管复发 由于缝合时有张力,直肠回缩或感染引起。如穴肛畸形术后发生尿道阴道瘘需再次手术。

(六) 术后暂时性尿滞留 多由于腹会阴手术对神经刺激所致,对症处理可恢复。

【死亡率】 多发畸形是影响预后的重要因素。根据英国利

物浦医院统计,低位畸形死亡率为 12 .1% ;高位者为 34 .7% 。一般在 20% 左右,手术直接死亡率为 2% 。

【术后肛门功能评定】

肛门评定应用较多的标准是 Kelly1972 年提出的肛门功能评分法(6 分法,表 10—3)。该方案内容明确、具体,曾被广泛应用于临床。但缺少便秘一项。近年来随着经骶正中矢状切口肛门直肠成形术的广泛开展,便秘已成为术后主要并发症之一。中国医科大学在 1983 年通过对肛门成形术后患儿随访,提出了自己的肛门功能临床评分标准(表 10—4)。并依此标准对随访患儿进行评定后发现,高位畸形术后排便功能障碍者为 86 .4% ,中位为 47 .9% ,低位为 27% 。

这两种评分法所反映的都是患儿术后维持排便的一般状态,不能完全客观地反映肛门控制排便功能。有必要时应进行肛门功能的客观评价,如 X 线钡灌肠评价,肛管测压评价等。

表 10—3 Kelly 肛门功能临床评分法(6 分法)

评分	失禁	污便	收缩力(括约肌)
0	每日	每日	无
1	经常	经常	弱
2	无	无	强

评分:6~5 分 优; 4~3 分 良; 2~0 分 劣。

第十章 肠道疾病

表 10—4 肛门功能临床评分法(6 分法)

项目	临床表现	评分
便意	有	2
	偶尔有	1
	无	0
便秘	无	4
	偶尔有(洗肠或服缓泻剂 1~2 次/月)	3
	经常有(洗肠或服缓泻剂 1 次/周以上)	2
	完全靠洗肠或服缓泻剂排便	1
失禁	无	4
	偶有污便(1 次/1~2 周)	3
	经常污便(1 次/周以上)	2
	经常污便+稀便时失禁	1
	完全失禁	0

评分:6~5 分 优; 4~3 分 良; 2~0 分 劣。(便秘和失禁同时存在时, 仅计评分低者)。

第十一章 胰胆疾病

第一节 先天性胆道闭锁

胆道闭锁(biliary atresia)并不是一种少见的疾病,其发病率在亚洲地区较高,约 10000 个新生儿中有 1~2 例,女婴较男婴发病率为高,女男比例为 3:2,是危及病儿生命的严重疾病,20 世纪 50 年代前病死率很高。近年来,国内外对本病的病因、病理进行了深入的研究,对过去认为“不能手术型”的病儿开展葛西肝门空肠吻合术以来,疗效明显提高。早期手术病儿日渐增多,是提高疗效的关键之一。目前,对胆道闭锁的治疗首选肝门空肠吻合术。对胆道闭锁的治疗,应强调早期诊断,早期治疗,术后配合中药消炎利胆治疗。

欧美许多学者认为,胆道闭锁是肝脏进行性不可逆性疾病,肝门部肝肠吻合术难以达到治愈,应积极采取肝移植。由于肝移植的手术技术及抗排斥方面的不断改善,胆道闭锁行肝移植的术后成活率不断提高。对于行葛西肝门部肝肠吻合术后胆汁引流不畅,或术后黄疸再发引起进行性肝硬化、保守治疗无效者,可采用肝移植术。

【病因】

病因仍不清楚,有先天性胆道发育不良、病毒感染、胰胆管合流异常、胆汁酸代谢障碍等学说。

(一)先天性发育异常 本病以往多认为是一种先天性胆管发育异常。胆道系统是由前肠发育而来,其发育过程与十二指肠相同,在胚胎早期,肝外胆道已形成,以后由于正常胆管内上皮细胞增生形成实体,继之出现空泡,空泡互相融合使胆道再次形成管腔,如发育异常即可形成胆道闭锁。近年来,经病理及临床研究认为,这一学说并非完全可靠,学者们注意到,临床上常见的先天畸形,如肛门闭锁、肠闭锁、食管闭锁等,常伴发其他畸形,而胆道闭锁则少有伴发畸形;在胎儿尸解中,亦从未发现胆道闭锁畸形。本病的临床症状有时在生后数周后才开始出现,或在生理性黄疸消退后再现黄疸。奥平等人在做胆道闭锁手术时,探查肝门部,即使在所谓“不能手术型”中也能见到细小的索条状胆道残迹,组织切片可见胆管内腔、胆管上皮、残存的胆色素及炎性细胞浸润等。进一步说明胆道闭锁并不是一种先天性发育畸形,而是在出生前后出现的一种疾病。

(二)感染因素 有人提出,胆道闭锁和新生儿肝炎属同一病变。肝脏及胆道经病毒感染以后,肝脏呈巨细胞性变,胆管上皮损坏,导致管腔阻塞,形成胆道闭锁。胆管周围纤维性变和进行性胆管闭塞。病原学研究提示,胆道闭锁患儿中发现有呼吸道3型病毒(Rec-3)、EB病毒、巨细胞病毒。因此,有人建议将此病称为“婴儿阻塞性胆管病”

(三)先天性胰管胆管合流异常 胰管胆管合流异常是指在胚胎期胰管和胆管不在十二指肠壁内汇合而在壁外汇合的先天畸形,它不仅是先天性胆总管囊肿、胆管结石、胰腺结石、胰腺炎、胆管癌、胰腺癌的重要病因之一。亦有报告胰管胆管合流异

常亦可导致胆道闭锁。

【病理】

(一)病理分型 肝外胆管的形态及闭锁部位各异因而依形态分型较复杂。葛西分类法将胆道闭锁分为三个基本型：Ⅰ型为胆总管闭锁；Ⅱ型为肝管闭锁；Ⅲ型为肝门部肝管闭锁。Ⅳ型和Ⅴ型为可能吻合型(10%~15%)；Ⅵ型为所谓不可能吻合的肝门闭锁型(85%~90%)。并根据胆总管远端的形态和肝管的形态分为各种亚型,特别对肝门部胆管的形态分为6型：肝管扩张型；微小胆管型；肝门部表现为含胆泥沙样的小囊,并与肝内胆管有肉眼可见的连接；索状肝管型,肝门部肝管为结缔组织所取代；块状结缔组织肝管型,为块状结缔组织与胆总管相连,肝管分支不清楚；肝管缺如型。对胆总管远端的形态分为四亚型：胆总管开放；胆总管索状闭锁；胆总管缺如；特殊型。

(二)病理组织学改变 在具有内腔的胆总管中,则见不到上述炎症性改变,组织学上结构正常,其内衬圆柱上皮。闭锁的胆管在组织学上符合炎症改变,由少许细胞浸润的结缔组织组成,在含有胆泥样物质的小囊泡壁内覆盖肉芽组织,在肉芽组织可见到很多圆形细胞浸润和吞噬色素的组织细胞。

肝脏病变与病期成正比,晚期病例肝脏外观显著肿大,质地硬韧呈灰暗色,切面为暗绿色,随着月龄的增长,肝脏硬度逐渐增加,肝脏体积增大1~2倍,表面呈结节状,浆膜下小静脉发生网状怒张,在生后2~3个月后多可出现胆汁淤积性肝硬化,生后5~6个月后,多数小叶间胆管破坏消失,新生胆管明显减少,在门脉区几乎见不到胆管。肝脏主要是汇管区面积增大、汇管区内胆管增生和纤维组织严重增生,肝内胆小管增生,管内多见

血栓,肝细胞及毛细胆管内郁。

病理组织学上发现,肝细胞线粒体的琥珀脱氢酶(SDH)及三磷酸腺苷酶(ATPase)与胆道闭锁肝脏及胆管系统的组织变化有关,胆道闭锁根治术时,肝脏胆汁淤积,SDH活性明显降低,肝肠吻合术后,胆汁排出良好时,SDH活性趋于正常。在肝小叶边缘的纤维上皮及肝细胞内均能见到ATPase。这些变化较临床检测GOT、GPT及血清胆红素含量,更有力地反映了肝细胞破坏及其恢复重建的程度。胆道闭锁肝脏病理改变的特点是小叶间胆管增生,且肝内增殖胆管的细胞膜及细胞质亦均有改变。胆道闭锁电子显微镜的观察研究指出,由于电镜与光镜所观察的视野不同,对超微结构的了解能解释光镜所不能解释的现象。如在电镜中所观察到的高密度物质EDM,可以明确胆汁淤积疾病时,肝细胞内EDM增高,与新生儿肝炎比较有显著性差异,而当行肝门部肝肠吻合术后胆汁引流良好时,肝细胞内即未发现EDM物质,因此,如在术前行肝穿活检及术后关闭造瘘时再次行肝脏活检,同时行光镜和电镜的对比观察,对诊断、术式选择及愈后评定有重要的实用价值。

【临床表现】

大多数患儿出生后数日无异常表现,粪便色泽正常。一般在生后1~2周开始逐渐出现黄疸为主要症状。少数病例要到3~4周后才开始,但亦有在第1周内出现黄疸的病例。粪便在黄疸出现的同时变成淡黄色或灰色,逐渐更趋黄白色,或成陶土样灰白色,但是在病程进行中,有时又可转变为黄白色,有报告胆道闭锁病儿有15%在生后1个月才排白色便。到晚期,由于胆色素在血液和其他器官内浓度增高,少量胆色素能经过肠腺而排入肠腔,使部分大便呈淡黄色。相反,尿的颜色随着黄疸的

加重而变深,有如红茶色,将尿布染色成黄色。黄疸出现后,通常即不消退,且日益加深,皮肤变成金黄色甚至褐色,粘膜、巩膜亦显著发黄,至晚期甚至泪液及唾液也呈黄色。皮肤可因瘙痒而有抓痕。腹部异常膨隆,肝脏肿大显著,可比正常大1~2倍,尤其肝右叶,其下缘可超过脐平线达右髂窝,病程越长(4~5个月或更长者)肝脏亦越大,边缘非常清晰,扪诊时肝质地坚硬。几乎所有病例脾脏均有肿大,边缘在肋缘水平或以下数厘米。腹壁静脉均显露。极晚期病例,腹腔内可有一定量的腹水,以致叩诊有移动性浊音。说明胆汁性肝硬化已很严重。

全身情况:病儿的营养发育一般在3、4个月内尚无多大变化,进奶好,无恶心、呕吐等消化道症状。身高、体重与正常婴儿无甚差别,偶尔小儿精神倦怠,动作及反应较健康婴儿稍为迟钝;病程到5~6个月者,外表虽可能尚好,但体格发育已开始变慢,精神萎靡。由于血清中凝血酶原减少的结果,有些病例表现有出血倾向、皮肤淤斑、鼻出血等。各种脂溶性维生素缺乏的现象均可表现出来;维生素A缺乏时,出现眼干燥病和身体其他部分的上皮角质变化;维生素D缺乏可伴发维生素D缺乏症或其他后遗症。胆道闭锁病儿大多数在1岁左右,因肝硬化、门脉高压、肝昏迷而死亡。

【实验室检查】

(一)血常规 胆道闭锁病儿血常规检查一般无明显变化,有时有轻度贫血。

(二)血清胆红素测定 血清胆红素升高,特别是直接胆红素显著升高。血清胆红素达 $85 \sim 340 \mu\text{mol/L}$ ($5 \sim 20 \text{mg/dl}$),动态观察可持续升高。

(三)肝功能测定 生后3个月做硫酸锌浊度试验(ZnTT)和

麝香草酚浊度试验(TTT),多数呈阳性。脑磷脂絮状试验比ZnTT、TTT较晚呈阳性。谷丙转氨酶及谷草转氨酶多数显示轻度或中等度升高,很少超过500U。乳酸脱氢酶及亮氨酸氨基酐酶多为正常或轻度升高。碱性磷酸酶在出生3个月后,全部病例均升高,一般在20U(金氏)以上,超过40U(金氏)即有诊断意义,并随着月龄的增加而增高。

(四)尿胆素、尿胆原测定 粪便尿胆素及粪胆素反应阴性,尿中亦不含尿胆红素及粪胆素。后期部分血清胆红素可通过肠壁渗入肠腔内,并生成少量尿胆原及粪胆原,氧化后变为尿胆素及粪胆素。

(五)血清5'-核苷酸酶测定 此酶浓度与胆管增生有关,肝外胆管阻塞时5'-核苷酸酶浓度增高,在胆道闭锁解除后浓度降低。新生儿肝炎缺乏胆管增生的病理改变,此酶值较低。5'-核苷酸酶是一种碱性单磷酸酯酶,能专一水解核苷酸。它仅能作用于5'-核磷酸腺苷,生成腺苷和无机磷。用测定无机磷的方法使其显色,判定5'-核苷酸酶的活性。5'-核苷酸酶存在于肝脏及其他组织中,血中活性增高主要见于肝脏疾病与骨病无关,多数人认为5'-核苷酸酶增高是胆道梗阻的特征性改变。测定5'-核苷酸酶,有助于胆道闭锁的早期诊断。

(六)血清胆酸测定 胆道闭锁病儿血清中胆酸明显增高,动态观察有助于与新生儿肝炎的鉴别诊断。

(七)血清甲胎蛋白(a-FP)测定 a-FP为正常胎儿肝脏所制造,出生1个月后自然消退。胆道闭锁主要为胆管上皮增生,无肝细胞增生,不能合成a-FP,定性试验为阴性,偶为阳性,其平均值很低,新生儿肝炎时肝细胞增生,a-FP的合成增加,血中a-FP增高。用放射免疫扩散法,连续定量测定,高峰

大于 4mg/ dl 可诊断为新生儿肝炎。

(八)血浆低密度脂蛋白(LP - x)试验 LP - x 是阻塞性黄疸病人血清中的一种正常的低比重脂蛋白,在胆道闭锁时胆汁在肝内淤滞,血清中 LP - x 明显增高。

(九)红细胞过氧化氢溶血酶试验 在胆道梗阻时脂溶性维生素 E 缺乏,红细胞膜缺乏维生素 E 时,失去维生素 E 的氧化作用,不能防止 H_2O_2 所诱发的溶血。如果溶血率增高,间接证明维生素 E 缺乏,说明梗阻的程度。正常婴儿溶血 < 20%,若溶血在 80% 以上者则为阳性。

【辅助检查】

(一)B 型超声检查 多不能探查到肝外胆道,胆囊多不显像或显著瘪小,动态观察胆囊进食前后的变化,更有助于诊断。进食前、后胆囊大小变化,有人认为胆囊收缩率达 50% 以上者,可排除胆道闭锁。

(二)十二指肠引流液中胆红素测定 本方法是利用胆道闭锁病儿胆汁不能进入消化道,十二指肠液中不含胆色素这一原理来进行检查。采用带金属头的新生儿十二指肠引流管,经鼻腔(或口腔)插入胃内,抽尽胃液,置病儿于右侧卧位,髋部略垫高,注入清水 20ml 以刺激胃蠕动。在 X 线荧光屏下继续插管,使金属头进入十二指肠第二段。抽取十二指肠液,在抽完第一管后(胆汁装入试管),从引流管注入 33% 硫酸镁 2 ~ 5ml/ kg,随后每隔 15min 抽取十二指肠液,分别装入“甲”、“乙”、“丙”管,检查 pH 值、白细胞和胆红素。此法可获 90% 确诊率。有助于胆道闭锁的早期诊断。

(三)肝胆核素动态检查 ^{131}I 标记玫瑰红(^{131}I - RB)排泄试验:正常 ^{131}I —静脉注射后为肝脏多角细胞摄取,并通过胆

汁排泄到肠腔,不被肠道再吸收。胆道闭锁病儿的玫瑰红不能进入肠道而滞留在肝内。因此,测定粪便中 ^{131}I 的含量可了解胆道阻塞的情况。一般按 $2\mu\text{g}/\text{kg}$ 做静脉注射,72h 后测定粪便中的含量。90% 以上的胆道闭锁 ^{131}I 随粪便的排泄量在 5% 以下,新生儿肝炎几乎全部都在 10% 以上。此项检查需历数日,且女孩常被尿液污染。因此,可根据 ^{131}I - RB 玫瑰红的肝摄取率的衰减曲线来鉴别。 $^{99\text{m}}\text{Tc}$ 肝胆显像:现认为 $^{99\text{m}}\text{Tc}$ 标记各种亚氨基己酸衍生物肝胆显像是鉴别胆道闭锁和肝炎较可靠方法,比 ^{131}I - RB 排泄试验敏感, $^{99\text{m}}\text{Tc}$ - IDA 显像剂具有迅速通过肝脏,胆汁中浓度高,血高胆红素水平时,胆道系统仍可显像等优点,此检查方法的诊断根据是胆道闭锁因胆道完全阻塞,肝外胆道和肠道内始终无放射性 $^{99\text{m}}\text{Tc}$ 出现,但由于 IDA 显像剂与胆红素一样,均经阴离子运输机制进入肝细胞,因此,血清胆红素对 IDA 被肝细胞摄取有竞争抑制作用,使肝炎病儿肝外胆道和肠道也无放射性 $^{99\text{m}}\text{Tc}$ 出现,苯巴比妥可加强胆红素及 $^{99\text{m}}\text{Tc}$ - IDA 经胆汁排出,故应在检查前 5 天,口服苯巴比妥 $5\text{mg}/(\text{kg}\cdot\text{d})$ 。有报告在 26 例胆道闭锁病儿中 24 例行肝胆核素检查,全部肝外胆道和肠道均无放射性 $^{99\text{m}}\text{Tc}$ 出现,诊断为胆道闭锁,无 1 例漏诊。

(四) 肝脏穿刺检查 经皮肝穿活检由于穿刺针及操作技术的改进,少有出血及胆汁漏等并发症,可有效的诊断本病,诊断率达 60% ~ 92%。但由于胆道闭锁肝脏病理组织学的诊断标准尚不统一,多数学者较为一致的意见是:胆道闭锁汇管区面积增大,汇管区内胆管增生明显,应作为与新生儿肝炎相鉴别的主要依据。而肝细胞变性、坏死和炎性细胞浸润较肝炎轻,可作为参考指标。是一种较为简便、安全、实用的方法,有临床应用价

值。

(五)经皮肝穿胆管造影(PTC) 病儿在全麻下平卧,插入十二指肠管作为标记,用长 10cm、外径 22G、针尖斜面 30°的可屈套管针,从腋后线第 8 肋间对准第 10 胸椎下缘斜向刺入,方向与十二指肠管标记间距为 2.5~3.5cm。用 60%~76% 泛影葡胺(urografin)一边缓缓注入,一边缓慢向外退针,直到胆管显影。应严格掌握指征,本检查有一定的创伤性,且可并发胆汁漏性腹膜炎、腹腔内出血、高热及气胸。

(六)腹腔镜检查 在麻醉下做人工气腹后,经腹壁小切口插入腹腔镜,观察腹腔器官及组织,在检查上腹部时,应安置胃管吸空胃内容。腹腔镜对鉴别新生儿肝炎与胆道闭锁有一定意义。可观察肝脏的颜色、大小及形态结构。找不到胆囊或胆囊苍白瘪小时,多可确诊为胆道闭锁。若尚未见到胆囊,可用一细针穿刺行胆管造影术,亦可用细针或细塑料管经过腹壁肝脏及胆囊床插入胆囊腔内行造影,从而获悉胆道情况。若造影显示肝外胆管开放,并有造影剂流注十二指肠者,可排除肝外胆道闭锁,亦可在腹腔镜下取肝组织活检。

(七)经纤维内镜逆行性胰管、胆管造影检查(ERCP) 该项检查不仅能对胆道闭锁、胆道发育不良及新生儿肝炎做出诊断(即胆道未显影者应考虑胆道闭锁),并可显示胰管的形态及走行,为有无胰管、胆管合流异常提供影像特征。

【诊断】

早期诊断的重要依据: 新生儿于生后持续黄疸,进行性加重,白便,尿色深黄,肝、脾肿大,即应想到本病。黄疸可表现为出生时生理性黄疸消退后,于生后 20d 左右又复出现,也可表现为生理性黄疸持续加重。随着病程的进展,胆色素在体液、组织

液中浓度增高,巩膜及周身皮肤深黄,眼泪及唾液亦呈黄色,尿深黄而染尿布,粪色为陶土样。应及时动态检测肝功能和血中胆红素含量,肝功能轻度或中度增高,而胆红素含量则明显增高,直接胆素增高为主。酶学检查中,5-核苷酸酶明显增高,超过50IU以上有重要的诊断价值。B超检查显示胆囊及肝外胆道发育不良或缺如。以上检查多为必须检查的项目,如已确诊即可手术治疗,如很难排除肝炎可按具体条件,选用以下各项:十二指肠液中无胆红素。核素检查,胆道及肠道内未见放射性 ^{99m}Tc 。经皮肝穿胆道造影(PTC)、逆行性胰管、胆管造影(ERCP)、腹腔镜检查均可提供诊断的客观指标。

【鉴别诊断】本病应与新生儿、小婴儿黄疸性疾病鉴别。如与败血症、半乳糖血症、溶血性贫血、中毒性肝炎及巨细胞病毒疾病等疾病相鉴别:

(一)新生儿肝炎 本病与新生儿肝炎的鉴别最困难。约20%的新生儿肝炎在疾病发展过程中,胆道有完全性阻塞阶段,有阻塞性黄疸的表现。除黄疸不退外,也可有尿色加深,灰白色粪便,极似胆道闭锁。多数新生儿肝炎经4~5个月后,由于胆汁疏通排泄,黄疸逐渐减退,所以通过长时间的临床观察,可做出鉴别诊断。但是胆道闭锁于生后2个月内,若能接受胆道重建手术治疗,一般可以获得良好的胆汁引流效果。而超过2个月行手术时,胆汁性肝硬化常已造成不可逆的肝脏损害,尽管可以重建胆道,但预后不佳。

胆道闭锁与新生儿肝炎临床鉴别的要点: 性别:肝炎男婴比女婴多,而胆道闭锁女婴较男婴多。 黄疸:肝炎一般较轻,黄疸有波动性改变,胆道闭锁的黄疸为持续性加重,无间歇期。

粪便:肝炎多为黄色大便,胆道闭锁较早出现白陶土色便且持

续时间较久。 体征:肝炎者肝大不及胆道闭锁,胆道闭锁者肝常在肋下4cm以上,质坚韧,边缘钝,常伴脾肿大。 病程:新生儿肝炎于生后半年,多能逐渐好转、痊愈,而胆道闭锁少有超过一年存活。

目前,部分酶学检查及较复杂的辅助检查尚未普遍开展,而单纯根据临床表现及一般化验室检查结果不易区别该两种疾病。日本千叶等报告,用计分法进行判断,全部新生儿肝炎计分结果皆为负值,全部胆道闭锁病例皆为正值。将这种计分法用于生后10周以内患儿同样有效,需时短,亦不延误胆道闭锁的手术时机,在手术治疗上有参考意义。Kasai及北京儿童医院亦制订两种疾病鉴别的计分法,临床上也很有帮助。Kasai评分法见表11—1。

表 11 - 1 胆道闭锁及新生儿肝炎鉴别评分表 (Kasai)

检查项目及数值	评 分	检查项目及数值	评 分
—球蛋白(%)		GOT(单位)	
~10'	-3	400U~	-2
10~19	1	GPT(单位)	
19~	3	400U~	-2
Y—球蛋白(%)		碱性磷酸酶(金氏单位)	
18~	-2	~10U	-2
10~18	1	10~30U	0
5~10	2	30~80U	1
<5	3	80U~	2
总胆红素(mg/100ml),		磷脂质(mg/dl)	
<5	-3	300-350	1
5~8	-2	350~	2
直接胆红素(mg/100ml)		Schmidt反应(便)	

(续表)

检查项目及数值	评 分	检查项目及数值	评 分
~ 5	- 2	(—)或(±)	1
5 ~ 8	0	(+)	- 1
8 ~	2	新生儿粪便颜色	
TTT(单位)		灰白色	2
5 ~ 10U	1	淡黄色	1
10U ~	3	褐色	- 1
ZnTT(单位)		黄疸发生时间	
8 ~ 12U	2	4 周以上	- 3
12U ~	3		

(二)新生儿溶血症 在我国主要病因是 ABO 血型不合,而 Rh 血型不合者少见。上海国际妇婴保健院统计,近 10 年内血胆红素值 $204\mu\text{mol/L}$ ($12\text{mg}\%$) 的新生儿共 272 例,其中 39.6% 属于 ABO 血型不合,而 Rh 血型不合者仅占 2.2%。在 ABO 血型不合中,多为抗 A 型,即母亲 O 型,新生儿 A 型,胎儿的 A 型红细胞进入母体,母亲产生免疫性抗 A 抗体,再经胎盘进入胎儿体内发生溶血。母亲也因预防注射等因素在孕前体内已存在抗 A 抗体,抗体进入胎儿体内,发生溶血。此症早期表现与胆道闭锁相似,有黄疸、肝脾肿大等,但其特点是在出生时,婴儿皮肤呈金黄色,有显著贫血表现,肌张力松弛及神经系统症状,产生核黄疸可危及生命。末梢血象检查有大量有核红细胞,随着病儿长大,血象多自行或在输血后恢复正常,黄疸逐渐减轻,粪便色泽正常。本病在我国少见,当血清胆红素浓度过高时,胆道可能产生胆色素沉积,即形成所谓“浓缩胆栓综合征”,而致胆道阻塞,严重时需行手术冲洗,

疏通胆道。

(三) 哺乳性黄疸 约 200 个母乳喂养的新生儿中发生 1 例。病因是葡萄糖醛酸基转移酶的活力受到母乳中某物质的抑制。一般在生后 4~7d 黄疸明显加重, 2~3 周黄疸逐渐减轻, 维持低水平 3~12 周, 停止哺乳 2~4d 后, 高胆红素血症迅速消退, 哺乳停止后 6~9d 黄疸消失, 本病临床上无肝脾肿大及灰白色粪便。

(四) 先天性胆总管扩张症 本病亦可在新生儿时期出现黄疸, 多为囊肿型, 常以腹胀或上腹部包块而就诊, B 型超声可见胆总管囊性扩张。当囊肿较小而不易扪及时, 临床上有误诊为胆道闭锁者。

(五) 其他阻塞性黄疸 肝外胆管附近的肿物或胆总管下端旁淋巴结肿大, 可以压迫胆道而发生阻塞性黄疸。先天性十二指肠闭锁, 环状胰腺及先天性肥厚性幽门狭窄等可以并发黄疸。

除上述黄疸病儿外, 亦应与感染性黄疸及酶代谢异常所引起的黄疸进行鉴别。

【治疗】

胆道闭锁胆道重建是惟一的治疗方法, 凡确定诊断或未能排除本病均应及早行手术治疗。有报告在生后 60d 以内手术者其黄疸消退率在 90% 以上, 而在生后 90~120d 以上手术者, 黄疸消退率在 30% 以下, 即使手术做到良好的胆汁引流, 也难免术后死于肝功衰竭, 故胆道闭锁手术的时间, 最好在生后 6~10 周, 不宜超过生后 90d。

手术前准备非常必要, 但准备时间不宜过长, 一般应在 3~5d 内完成。为预防术后逆行性胆管炎, 术前 3d 口服或经静脉

滴入广谱抗生素。胆道闭锁病儿,肝、肾功能均有不同程度受损,维生素代谢障碍、凝血机制异常等,应补给葡萄糖、维生素B、C、K,术前如有贫血,低蛋白血症时,及时输全血、血浆或白蛋白,争取血红蛋白在 10g/L 及血浆白蛋白 3.0g/L 以上时手术为宜。

术式选择及手术步骤:在气管插管麻醉下进行,采取右上腹横切口,开腹后首先探查肝脏、脾脏的大小及其硬度、探查胆道、肝十二指肠韧带及肝门部。如术中发现肝外胆道无异常,说明黄疸为胆汁粘稠阻塞胆管引起,应行胆道冲洗,如发现胆道梗阻系因肿物或肿大的淋巴结压迫所致,可将肿大的淋巴结摘除。如发现为胆道闭锁可按病理分型选择术式。胆总管或肝管闭锁的 Kasai I型和Ⅱ型者,行胆总管(肝管)十二指肠吻合术或胆总管(肝管)空肠 Roux-Y 吻合术。胆总管闭锁、胆囊管、胆囊及肝总管发育正常时,应行胆囊十二指肠吻合术。肝门部肝管闭锁的 Kasai Ⅲ型,应采用肝门空肠 Roux-Y 吻合术,肝门部微细胆管最大直径在 $200\mu\text{m}$ 以上者,术后胆汁排出率较高,而直径在 $200\mu\text{m}$ 以下者,胆汁排出率则低。胆道闭锁 Kasai Ⅳ型的a型,即胆囊管、胆总管相通,只肝门部胆管闭锁时,应采用肝门部肝胆囊吻合术,亦可行肝内胆管、空肠吻合术。晚期病例以及肝内胆管闭锁者应行肝移植或部分肝移植手术。

肝门部空肠吻合:多数采用肝门空肠 Roux-Y 吻合术,将空肠距 Treitz 韧带 $15\sim 20\text{cm}$ 处切断,远端关闭,远端空肠端经横结肠系膜提至肝门部,将肠管切开后与肝门部结缔组织块的切缘用可吸收的缝合线行结节缝合或连续缝合。并将空肠与空肠作端侧吻合,空肠胆支一般为 $35\sim 40\text{cm}$ 左右,亦可加用防反流瓣,完成肝门空肠 Roux-Y 吻合术。

肝门部肝肠吻合术,并非是粘膜对粘膜的缝合,肝门部胆管极其细微,为了术后及时观察有无胆汁排出,以及预防逆行性胆管炎,人们对 Kasai 的原始手术方法作了不少的改进,加用各种肠造瘘术,使术后胆汁引流到体外,以便观察胆汁排出的情况。常用的有以下几种造瘘术:肝门部肝空肠双 Roux - Y 吻合造瘘术(Kasai 法),肝门部肝空肠 Roux - Y 吻合、空肠胆支造瘘术(骏河 法)及肝门部肝空肠吻合、空肠胆支造瘘术等。

目前较多采用的是肝门部肝肠 Roux - Y 吻合空肠胆支造瘘术(骏河 法)。其优点: 能防止肠内容物反流到肝门,防止逆行性胆管炎; 能观察术后胆汁引流情况; 对胆汁排出障碍的病儿,可经造瘘口置入内镜检查,清洗或钳夹肝门部的脓苔和疤痕组织; 当患儿肝门部肝管梗阻而需要再次手术时,常因粘连造成手术困难,可通过近端瘘口置入导尿管,指引手术进路,直接进入肝门吻合口处,进行肝门疤痕切除和肝门肝肠再吻合术,缩短手术时间,减少创伤; 能通过近端造瘘口向局部注入抗生素,预防和治疗胆管炎。本术式的缺点有二:可致大量胆汁丢失,使病儿出现水、电解质紊乱,应及时将胆汁注入远端瘘口或消毒后口服;其二是造瘘后可形成较严重的肠粘连,增加日后肝移植的难度,因此,对于是否在肝门部肝空肠 Roux - Y 吻合术后再加肠造瘘术尚有争议。

术后处理及术后并发症的防治是手术成功的关键。胆道闭锁手术的效果取决于手术年龄、病理类型、术式选择、术中正确的剥离肝门部及严格的术后管理,特别是术后合理使用抗生素及利胆剂。故术后应常规应用广谱抗生素,并应根据胆汁细菌培养结果选用有效的抗生素,持续 2~4 周,以后改为口服抗生素。对于利胆剂的应用于术后即应开始,静脉给以脱氧胆酸

(CDCA)、肾上腺皮质激素或前列腺素制剂(PGE₂),可同时并用中药。

对于行肝门部肝空肠 Roux - Y 吻合空肠胆支造瘘术的闭瘘应分期进行,当术后 3 个月黄疸消退,无逆行性胆管炎即可将肝门部皮肤外瘘闭合,使胆汁不再引流于体外。

再手术:如术后 10 ~ 14d,黄疸仍不见消退、高热、空肠胆支造瘘口无胆汁排出,应考虑再次手术或创造条件准备肝移植术。

【术后并发症】

可分为近期并发症及远期并发症,近期并发症主要有:

(一)急性肝功能衰竭 胆道闭锁病儿,尤其生后 3 个月以上手术的晚期病儿,术后常因肝功能损害严重,可出现肝昏迷、腹水、消化道出血。防治的措施是严格掌握手术适应证,细致地解剖肝门部减少术中出血,术后注意保肝治疗及预防感染。

(二)切口裂开 多发生在术后 5 ~ 7d 内,由于腹胀、哭闹不安、病儿营养状态不佳及切口感染所致,应及时缝合。

(三)逆行性胆管炎 是术后常见的并发症,也是造成手术失败的重要原因之一。多数术后胆汁引流不畅的病例容易发生逆行性胆管炎,由于胆汁瘘细微,当发生胆管炎时,管壁因炎性肿胀,使胆汁引流阻塞。本病术后 40% ~ 60% 并发胆管炎,术后一过性良好的胆汁引流,最后又失败的病例,约 80% 以上是逆行性胆管炎所致,逆行性胆管炎的致病菌多为需氧菌和厌氧菌混合感染,亦有报道真菌感染也是致病菌之一。国内采用中药有明显的消炎利胆作用。

晚期并发症主要是门静脉高压和肝硬化。报告门静脉高压症的发生率为 40% ~ 60%,合并黄疸不退和逆行性胆管炎者其发生率更高。约 70% 左右在术后 5 年内发生,因此,术后 2 ~ 3

年内建立长期观察的制度十分重要。

胆道闭锁术后门脉高压症的治疗,随着胆道闭锁术后长期存活病例的增加,自 20 世纪 70 年代以来,对门脉高压症的治疗主要以简便、安全、疗效佳的内镜下硬化疗法(endoscopic injection sclerotherapy - EIS)及内镜下食管静脉曲张结扎术(endoscopic variceal ligation - EVL)为主,而采用脾切除加分流术或脾切除加断流术者日渐减少。即使门脉高压伴脾功能亢进时,也以考虑脾部分栓塞(partial splenic embolization, PSE)为宜,如 PSE 后再次出血者,可考虑 EIS 并用。有报告术后反复出现胆管炎的晚期并发症除门静脉高压症、脾功能亢进及肝硬化以外还有部分病儿出现肝内胆管扩张症,根据肝内胆管扩张的类型,采用肝门部再吻合或肝移植术。

胆道闭锁术后长期存活的病儿,营养维持亦不可忽视,易引起脂肪、脂溶性维生素缺乏,应定期检查适当补给。

肝移植治疗胆道闭锁:1963 年 3 月 1 日世界肝脏移植的先驱者和奠基人 Starzl 在美国丹佛市首先为一胆道闭锁的三岁患儿实施了原位肝移植,同年,他又做了四例同样手术,虽然术后短期内患儿死亡,但初步开启了人类肝移植的历史。在国外经历了 20 世纪 60 年代的试用阶段和应用阶段后,进入 80 年代后,由于新一代的免疫抑制剂的相继问世,以及各项技术的提高,肝移植以前所未有的速度出现了大踏步的发展,并取得了鼓舞人心的成就。目前即有人认为,胆道闭锁行肝移植术是惟一的治疗方法。近年来,随着肝移植新术式的应用,抗排斥药物的不断更新,儿童肝移植一年存活率达到 85% ~ 90%。日本自 1989 年为胆道闭锁行肝移植成功以后,开辟了肝移植治疗胆道闭锁的新时代,日本京都大学免疫移植中心对 197 例胆道闭锁

行肝移植,其中一次 Kasai 肝门部肝空肠吻合术后失败行肝移植的生存率为 91.8%,二次 Kasai 手术后行肝移植的生存率为 73.1%。近来一次 Kasai 手术失败再次手术的病例日益减少,胆道闭锁行肝移植的手术适应证为晚期病例及肝门部肝肠吻合术,术后失败的病例。大约 1/3 的胆道闭锁 Kasai 手术患儿可以长期存活,其余 2/3 仍需肝移植。活体肝移植自 1989 年 7 月澳大利亚医师成功开展以来,世界各地开展此手术总例数已逾千例,供肝由患儿的双亲提供,术后应用免疫抑制剂,很少出现抗排斥反应。

目前对胆道闭锁的治疗方法,尽管有肝门肝肠吻合术和肝移植两种方法,肝移植有长足的进展,无论在我国还是在国外,仍是一种复杂、昂贵和死亡率较高的治疗手段,应强调早期诊断早期行 Kasai 手术,当 Kasai 手术失败或就诊较晚的病例考虑肝移植,这样将会使胆道闭锁的疗效有更大的提高。

【预后】

对胆道闭锁行 Kasai 肝门肝肠吻合术以来,目前亚洲各地已广泛开展此手术,如在生后 60d 以内手术,胆汁排出率可达 90% 以上,黄疸消退后的生存率达 50%。有报告对肝门肝肠吻合术后 20 年以上存活病例进行随访观察,在获随访的 30 例中 22 例 (73%) 优良,日常生活正常,6 例有各种并发症,2 例较差。其中 4 例已婚女性,有 2 例各生 1 名婴儿。

第二节 先天性胆管扩张症

先天性胆管扩张症 (congenital dilatation of the bile duct) 又称先天性胆总管囊肿,1723 年 Vater 首次报告本病,是小儿较常见

的胆道畸形,一般认为亚洲人发病率较欧美为高,在婴幼儿及学龄儿童多见,新生儿及成人亦可发病。

【病因】

先天性胆管扩张症的病因尚不十分清楚,有多种学说,过去多认为与胆管发育异常、胆总管壁发育薄弱及胆总管远端狭窄有关,自 20 世纪 80 年代以来,随着对本病的实验及临床的深入研究,1969 年 Babbitt 提出,本病与胰胆管合流异常有关。本病合并胰胆管合流异常者占 80% ~ 100%。也尚有感染学说及胆总管远端神经肌肉发育异常学说等多种因素。

(一)胆道发育不良 1936 年 Yotsuyanagi 首先提出,在胚胎时期在胆管再贯通空泡化阶段,胆管上皮增殖不平衡,使下部胆管超常增生,则在空泡化再贯通时远端出现狭窄,近端胆管扩张而发病。

(二)胆总管远端狭窄阻塞 胆汁排出受阻,使胆总管继发扩张,阻塞的原因是多种多样的,如胆总管远端狭窄、闭锁、瓣膜或炎性疤痕等先天性或后天性因素所引起。

(三)胆总管远端神经肌肉发育不良 20 世纪 50 年代,曾有人提到神经肌肉发育异常的假说,但未经病理证实,1987 年 Kusunoki 对一例先天性胆总管扩张症患者的囊肿壁及远端的神经细胞分布情况对比观察,发现胆总管远端的神经节细胞较囊肿壁内的神经节细胞明显减少。杨宏伟等对 9 例先天性胆管扩张症患儿的囊肿末端狭窄段与 5 例正常婴儿胆总管的相应部位的神经分布比较研究发现,病例组的神经纤维束与神经细胞数均较对照组明显减少 ($P < 0.01$)。由于囊肿远端神经分布减少,特别是神经节细胞这种自主运动神经的减少,胆总管运动减弱,远端出现功能性梗阻,即痉挛性狭窄,胆汁排出受阻,胆管内

压升高,而逐渐形成胆总管不同程度的扩张。

(四) 胰胆管合流异常 (anomalous arrangement Of pancreaticobiliary duct, APBD) 1969 年 Babbitt 报道,先天性胆管扩张症伴胰胆管合流异常是先天性胆管扩张症的病因之一,经临床观察及动物实验研究,许多学者均发现,先天性胆管扩张与胰胆管合流异常关系密切, Komi 报道,在 654 例先天性胆管扩张症中伴胰胆管合流异常者为 92.2%。

(五) 巨细胞病毒(CMV)感染 关于胆道畸形,如胆道闭锁,先天性胆管扩张,胆道发育不良的病原学研究,巨细胞病毒感染亦是先天性胆管扩张症的病因之一。

(六) 遗传因素 先天性胆管扩张症遗传基因的报道甚少。文献有家族患有先天性胆管扩张症的报告。

本病的病因尚不能用一种学说来解释,而是多种因素共同作用的结果。

【病理改变】

(一) 胆总管病变 在早期囊肿较小,感染不重时,胆总管壁接近正常。随着病情进展,胆总管远端梗阻、胆汁淤积、囊内压增加、囊肿扩大反复感染,以致管壁增厚、结缔组织增厚、内层粘膜上皮消失、弹力纤维断裂被结缔组织代替、表面覆以一层胆色素沉积物,有时伴有溃疡面及胆色素结石。反复发生胆管炎者,胆汁混浊,并可见黄绿色脓苔附着于囊壁内层,囊壁水肿、表面血管增多形成致密的血管网,组织切片上见有炎性细胞浸润,术中剥离极易出血,尤其在成人型的先天性胆管扩张因病程长、多次感染、周围形成广泛粘连,层次不清给囊肿切除造成极大困难。扩张的胆总管远端均可见一直径大小不一的狭窄段,有时可达胰腺被膜以下。由于胆总管扩张、

胆汁淤积、胰胆管合流继发胆管结石、胆汁淤积性肝硬化、肝功受损,以致肝功衰竭。

(二)肝脏病变 由于胆管长期梗阻、胆汁淤积、反复感染以致肝功受损,其损害程度与病程长短、梗阻轻重有关。光镜下观察轻者汇管区少有或没有纤维组织增生、炎性细胞浸润。严重者肝小叶间大量纤维组织增生、中等量炎性细胞浸润、小胆管增生,肝细胞淤积,变性坏死,逐渐呈现典型的肝硬化改变,如早期手术解除梗阻,肝脏病变可以恢复。

(三)胰腺病变 胆总管扩张合并症的急慢性胰腺炎已被人们重视,尤其伴胰胆管合流异常者,是引起胰腺病变的原因。胰腺病理所见为胰腺充血、水肿、变硬,严重者可见红褐色坏死灶,在坏死周围的肠系膜或大网膜上有许多灰黄色皂化点,多数慢性胰腺炎时胰腺变硬、色苍白、纤维化及白细胞浸润、胰管扩张及蛋白栓等改变。光镜下可见胰腺内有炎性细胞浸润、纤维结缔组织增生等改变。

(四)胆囊病变 在众多报告中均发现,先天性胆管扩张症的病例中,胆囊均呈现不同程度的胆囊炎的改变,胆囊增大、肥厚、充血、水肿、炎性细胞浸润亦可合并胆囊结石,晚期以致发生胆囊癌,术中将胆囊一并切除。

【病理分型】

先天性胆管扩张症根据囊肿的形态分为三型: Ⅰ型:胆总管囊性扩张; Ⅱ型:胆总管憩室; Ⅲ型:胆总管口囊性脱垂,即胆总管十二指肠壁内囊肿。胆总管囊肿最常见,而 Ⅱ、Ⅲ型则较少见。也有人将肝内胆管扩张,将其列为 Ⅳ型。1958年 Caroli 按肝内、外胆管扩张的形态及部位分为三型,即肝外型、混合型及肝内型。

病理分型与临床及预后,按胆总管扩张的直径大小分为囊肿型、梭型和柱型。其中梭型及柱型多伴胰、胆管合流异常。由于囊肿较小,右上腹部扪不到肿物,给早期诊断带来一定困难,且梭型及柱型多合并胆石、胰石、癌变等并发症。特别对胆总管轻度扩张者更应注意。

关于先天性胆管扩张症的病理研究,现已不仅限于肝外胆管——即胆总管的形态异常,并应注意肝内各级胆管有无扩张、狭窄与胆管结合部的形态异常,对术式选择及预后判定十分重要。

【临床表现】

本病约占 70% 在婴幼儿发病,学龄期及成人较少见。腹痛、黄疸及腹部肿块为本病的三个基本症状,即所谓“三联症”,但并非所有病儿在就诊时均具有三个症状,临床上往往出现一个或两个,三个以上者仅占 20% ~ 30%。近年来,由于 B 超检查等影像技术的发展和普及,过去认为囊肿型为多,且多可扪及肿块,目前扪不到肿块的病例日益增多。

(一)腹痛 多为右上腹部疼痛,腹痛的性质不定,可为绞痛、间歇性发作,但多数为钝痛,当合并胆管炎或胰腺炎时,可为持续性疼痛并伴有发热、恶心、呕吐、厌食等消化道症状者占 60% ~ 80%。

(二)黄疸 间歇性黄疸为其特征,间隔时间长短不一,黄疸程度亦不一,黄疸加重时说明胆总管远端狭窄或合并感染,胆汁引流不畅,经治疗后黄疸可减轻或消退,黄疸的出现率为 51% ~ 70%。

(三)腹部肿块 腹部肿块常为病儿就诊的重要体征,肿物位于右上腹肝缘下,呈囊性感,上界多为肝边缘所覆盖。巨大者

可超越腹中线,亦可达脐下。肿物表面光滑,呈囊性感,界限清楚。部分病例囊肿张力较大或可轻度活动。

(四)发热 在发作期间可因合并感染,体温高达 38 ~ 39 ,且常合并恶心、呕吐,是炎症引起的胃肠道反应。

(五) 粪便和尿 在病儿黄疸加重时,粪便颜色变淡,呈白陶土色,尿色深黄。

病情未能控制,可导致以下几种并发症:

1. 囊肿穿孔或破裂 囊肿逐渐增大,囊内压力逐渐增加,在囊壁薄弱处,易因突然增加腹压或上腹部的外伤发生穿孔,引起胆汁性腹膜炎。

2. 胆管炎、肝内感染及胆囊炎 由于胆汁引流不畅,局部抵抗力低下,发生胆管及肝内感染是本病常见的并发症,多因感染而就诊。

3. 胰腺炎 由于胰胆管合流异常是本病的主要病因,胆总管内胆汁逆流入胰管,损害胰小管及腺泡,使胰液渗入腺实质,胰蛋白酶激活胰血管舒缓素,弹力纤维酶及磷质酶 A₂ 等,引起胰腺的自体溶解,引起胰腺的急、慢性炎症。

4. 胆管结石 因炎症致使囊壁增厚,囊壁内层纤维化,缺乏粘膜上皮细胞,表面不光滑,又加上胆汁淤积,致胆色素沉积构成了结石的核心。结石形成后亦可成为胆道感染及胰腺炎的诱因。这一并发症的发病率将随病儿年龄增长,病程延长而增加。

5. 出血 主要原因是胆道梗阻导致肝功能损害,凝血机制障碍,维生素 K 缺乏,影响脂溶性维生素 K 的吸收;另外,由于肝功能受损,凝血酶原及各种凝血因子合成发生障碍,导致自发性出血倾向。出现鼻出血、牙龈出血、皮肤淤血及消化道出血

等。

6. 门脉高压症 先天性胆管扩张症并发门静脉高压有两种原因:其一为巨大囊肿压迫门静脉及肠系膜上静脉,造成门静脉血流受阻,形成肝外型门静脉高压症。其二为疾病晚期胆汁淤积性肝硬化,肝内广泛形成纤维索条及硬化结节,压迫肝内门脉小分支及肝小叶肝窦,使其变窄或闭锁,门静脉血流受阻,门静脉压力增高。另外,由于肝硬化致窦状隙狭窄或闭锁。门静脉与肝动脉间的短路开放,肝动脉血流入门静脉系统,使门静脉压力随之升高。

7. 癌变 现已公认,胆管囊肿内长期的胆汁淤积、胰胆管合流异常、胰液反流、胆道感染,在胆管壁的上皮细胞受到炎症刺激及被激活的各种胰酶产生的有害物质的影响下,使粘膜产生溃疡,再生及在化生的基础上可诱发癌变。据文献报告,先天性胆管扩张症癌变发病率在20世纪70年代为2.5%~4%,自20世纪80年代以来,对先天性胆管扩张症与胰胆管合流异常的深入研究,发现伴胰胆管合流异常者癌变率明显增高,Komi报告癌变率为8.4%,1995年Stain等报告,癌变率为25.9%,且癌变率随年龄的增长而增加,一般报告10岁以下为6.8%,30岁以上为14.3%。先天性胆管扩张癌变部位与类型有关,囊肿型中,胆管癌占70%,胆囊癌为30%,柱状型者,90%为胆囊癌。

关于先天性胆管扩张癌变的组织学已有较深入的研究,Komi对40例胆总管囊肿壁的组织化学检查,在3岁以下的标本中,只见囊壁上皮细胞脱落和中等度纤维性变,炎性细胞浸润很轻,未发现化生改变的壁间腺结构。4~15岁的一组中,囊壁的炎性改变较重,在部分标本中,并能看到壁间腺结构和类似幽门

或十二指肠结构,在粘膜上出现柱状细胞和嗜铬细胞。成人组中,所有的囊壁均伴有急慢性炎症细胞浸润,上皮细胞脱落和再生,约 2/3 有粘液分泌细胞的壁间腺结构,有柱状细胞、嗜铬细胞。在这些化生性腺细胞内发现有胃泌素和 Somatostaline - like 免疫反应。这一研究证明,随年龄的增长,胆总管囊肿的囊壁上皮的增生程度亦随之增长,恶性变是一持续演变的过程,故应特别注意潜在癌变的前期改变。对于先天性胆管扩张症的临床表现不仅只考虑其典型症状和体征,更应注意其类型与有无并发症。

【诊断】

(一)临床表现 主要应根据临床表现进行诊断,若病儿具有腹痛、黄疸及腹部肿块三个基本症状特征,诊断并不困难,但病儿并不全部具有三联征,或因具有三联征者只占少数,仅有间歇性腹痛,反复发作或间歇性黄疸、发烧、胆道感染、胰腺炎等症状时,应注意进行鉴别,以期做到早期诊断,及时进行 B 超检查、X 线检查以及 ERCP 等。

(二)实验室检查 应进行血、尿、便常规检查,根据白细胞及红细胞计数,了解有无感染及贫血。血生化学检查,包括血清中总胆红素、直接胆红素及间接胆红素的含量,了解黄疸的性质及程度,血清胰酶及尿淀粉酶,了解有无胰胆管合流异常及胰腺炎的改变,肝功能的各项测定包括碱性磷酸酶及转氨酶等,以便了解肝功能受损的程度。血清中微量元素的测定,亦能为鉴别是否为梗阻性黄疸而提供依据,有报告测定在先天性胆总管囊肿临床有黄疸的病儿中,测得血清中铜含量明显增高,锌含量降低。

(三)B 型超声检查 能显示肝内、外胆管扩张的部位、程

度、胆管壁的厚度、囊内及肝内有无结石、肝脏有无纤维化、胰管有无扩张、胰体有无水肿等,本法无损伤、价廉、易推广,应列为首选。

(四)X线检查 腹部平片:可见右上腹有占位性致密的肿物阴影,大者可明显地将胃和结肠推移,并可见胆囊或胆总管内有无结石影。 钡餐 X 线检查:正位片可显示胃受压向左移位,十二指肠变薄,肠框扩大,呈弧形压迹,侧位可见胃、十二指肠受压向前移位。对巨大的囊肿型先天性胆管扩张症有诊断价值。 静脉胆管造影(DIC):囊肿较大,造影剂被稀释不易显影,肝脏功能受损亦能影响检查结果,目前已很少应用。 经皮肝穿胆管造影(PTC):多用于胆内外胆管扩张的混合型,能了解肝内胆管的扩张及肝门部肝管及左右肝管的形态,有助于诊断及术中处理。术前应检查病儿的出凝血时间及凝血酶原时间,以防术后出血。 纤维内镜下逆行性胰胆管造影(ERCP):对于了解胆管、胰管、胰胆管结合部是最为有效的检查方法,对于本病有无胰胆管合流异常及其类型可提供重要的客观依据。本法有一定的难度,需在有一定的设备条件,由专人操作,婴幼儿应在全麻下进行,尚可取得满意的结果。 术中胆管造影(IOC):术中胆管造影可清楚的显示肝内外胆管及胰管、胆管结合部的形态,为术中处理提供依据。

(五)电子计算机体层摄影(CT) 可显示肝脏的病变、肝硬化的程度以及胆管及胰管的形态,但胰胆管汇合部是否有胰胆管合流常显示不清。

(六)放射性核素扫描 B 型超声及 CT 检查仅能显示脏器的形态及结构异常,而核素扫描则能显示胆管扩张的部位、大小,还可根据放射物排入胆道的情况而判断胆道远端梗阻的程

度,常用的显影剂为 ^{99m}Tc - HIDA,为快速通过胆管型的显像剂,在有同位素科的医院已广泛应用。

(七)磁共振胰胆管造影(MRCP) 是 20 世纪 90 年代以来开展的一项技术,是利用胆汁与肠液在磁共振下,经电子计算机断层扫描而获得的肝内外胆管、胰腺的三维立体结构影像,具有不用麻醉、无损伤、不用任何造影剂而显示胆管影像的优点,目前该项检查仅在少数较大医院开展,尚有价格较昂贵、胰胆管合流部显示不清等缺点,有待不断积累经验,以便推广。

以上各项检查应根据病儿的病情,医院的设备条件,医生的经验予以优选应用。

【鉴别诊断】

先天性胆管扩张症主要应与以下疾病加以鉴别:

(一)传染性肝炎 由于肝炎比较多见,小儿出现黄疸时可能诊断为肝炎。

(二)胆道闭锁 对生后 2~3 个月内出现黄疸,进行性加重,大便白及尿色深黄时,首先应考虑胆道闭锁或新生儿肝炎,两者有时与胆管扩张症相似,但经仔细检查腹部肿物,经 B 超或 X 线检查多可确诊。

(三)肝包虫囊肿 肝包虫囊肿在肝脏部位有肿块,局部可有疼痛及不适,合并感染可出现黄疸及发热,所不同者,肝包虫囊肿多见于畜牧区,病程缓慢,呈进行性加重,嗜酸粒细胞增多,Casoni 试验阳性率高达 80%~95%,80% 补体结合实验阳性。

(四)胰腺囊肿 儿童胰腺假性囊肿多有外伤史,当合并感染时亦可发热,上腹部肿物及腹痛。与先天性胆管扩张症不同的是,血清中胰酶增高,影像检查可见胃后间隙增宽,胃体及胃

底向前上方移位。

(五)右侧肾盂积水 可能与囊肿型先天性胆管扩张症相混淆,但肾盂积水多偏向侧方,肾区饱满,无黄疸,可经B超、IVP加以鉴别。

(六)大网膜或肠系膜囊肿 囊肿位于中腹部界限清楚,可活动,腹痛不明显,亦无黄疸,易于鉴别。

除以上疾病注意鉴别外,对经常反复发作的腹痛、发热或黄疸而右上腹扪不到肿物,临床诊断为急性胰腺炎、慢性胰腺炎或胆道感染胆囊炎、胆结石的病例,应注意是否为胆管轻度扩张的梭形或柱形的胆总管扩张症并胰胆管合流异常,必须仔细进行B超检查或ERCP、MRCP检查,以便确诊。

【治疗】

回顾先天性胆管扩张症手术治疗的历史,20世纪60年代以前,多采用外引流术或囊肠吻合术,术后死亡率高达20%~30%。20世纪70年代以后,则以囊肠吻合术为主,近期疗效佳,但病灶未能切除,术后经常出现上行性胆管炎、反复感染、吻合口狭窄、胆汁淤积、胆管结石、胰腺炎及癌变等并发症,远期疗效不佳。自20世纪80年代以来,则以囊肿切除,胆道重建的根治术为基本手术原则,手术死亡率亦明显下降,在5%以下。术后10~20年以上长期存活的病例日见增加。

【手术适应证】

先天性胆管扩张症是先天性胆管发育异常,多伴有胰、胆管合流异常。由于胆汁排出受阻,胰液和胆汁相混,在婴幼儿期往往引起化脓性胆管炎、胰腺炎、胆管穿孔、腹膜炎及肝硬化等严重并发症,常威胁患儿生命,因此,本病一经确诊,应及时手术治疗。

【术式选择】

手术方法常用的有三种：胆总管囊肿造口术，即外引流术；囊肿、肠道吻合术，即内引流术及囊肿切除、胆道重建术。

(一)胆总管囊肿造口术 胆总管囊肿造口术后，能迅速降低胆管内压力，胆汁引流通畅，肝脏功能改善，胆道感染得以控制。本术式适应严重胆道感染、黄疸、肝脏功能严重受损、患儿全身状态不佳、中毒症状严重、囊肿穿孔或胆汁性腹膜炎不能耐受根治性手术者，可暂行囊肿造口术，1~3个月后再行二次囊肿切除、胆道重建术。

(二)囊肿、肠道吻合术(简称囊肠吻合术或内引流术) 常用的有囊肿、十二指肠吻合术及囊肿、空肠 Roux - Y 吻合术。囊肿、肠道吻合术现已少用，主要的优点： 囊肿、十二指肠吻合，手术简单，符合生理要求； 手术时间短，出血量少； 近期疗效尚满意。缺点： 病灶没有切除，没有达到胰胆分流； 上行性胆管炎、胰腺炎反复发作、继发性肝硬化、门脉高压、结石等并发症多见； 由于胰液反流，胆管上皮被破坏，再生乃至上皮化生，随年龄增长癌变较其他术式尤高； 术后再手术率高，小儿可达10%~30%，成人更高。可见囊肿、肠道吻合术远期疗效不佳，不宜采用。

(三)囊肿切除、胆道重建术 胆道重建术常用的有肝总管十二指肠吻合术；肝总管、空肠 Roux - Y 吻合术；空肠间置、肝管十二指肠吻合术及空肠间置代胆道加矩形瓣等附加的各种防反流术。目前国内、外较一致的意见是囊肿切除、胆道重建术为治疗先天性胆总管囊肿首选的根治性手术。优点： 去掉病灶，在切除扩张的胆总管的同时，解决了胰、胆管合流异常，达到胆汁引流通畅、胰胆分流的目的； 解决了胰液进入胆道内对胆道上

皮细胞的破坏,减少发生癌变; 术后并发症少,远期疗效较囊肿、肠道吻合术佳良。缺点:手术较为复杂,手术侵袭大。胆总管囊肿造口术仅为一急救手术,不是根治术。囊肿、肠道吻合术远期疗效不佳。囊肿切除胆道重建术,不仅疗效佳良,在小儿外科麻醉、手术技术不断进步的今天,在新生儿时期,这一手术也是安全可行的。

【术前准备】

(一)施行胆总管囊肿造口术者,多为急重症患儿,应争取及早手术。

(二)胆总管囊肿伴有轻度感染时,用广谱抗生素控制感染,待感染控制后,即可行根治术;感染不能控制,应行造口术。

(三)患儿全身状态较好,无并发症时,按腹部手术准备即可施行手术。

(四)术前常规检查,包括血常规、肝脏功能、血清及尿淀粉酶测定。

(五)出现贫血、低蛋白血症者,术前应输血、血浆或清蛋白,争取血红蛋白达 10g/L ,清蛋白达 3.0g/L 以上时施行手术。

(六)术前做 B 超、ERCP、CT、MRCP 等检查,根据条件选择。以便了解肝内外胆管的形态,胰、胆管合流异常及其类型,造影前应做碘过敏试验。

(七)术前有黄疸、肝脏功能受损的患儿,配血、清洁洗肠。术前 3d 开始口服肠道抗生素,或给予庆大霉素及甲硝唑,1d 2 次塞入肛门内。

【麻醉、体位】

选用气管内插管麻醉,取仰卧位,右季肋部垫高。

【胆总管囊肿造口术】

右上腹经腹直肌切口,或右上腹横切口。切开腹膜后,用吸引器吸净腹腔渗出液,检查囊肿的位置、大小及与周围脏器的关系。为判定囊肿的性质,可行穿刺,如抽出胆汁,即可确定诊断。造瘘位置应在囊肿外侧中下部。先在预定造瘘处缝两条支持线,用1~0丝线沿造瘘口周围做一荷包缝合,于缝线周围放置纱布,以保护腹腔防止污染。于荷包缝合线中央切开囊壁,放入吸引器,尽量吸出囊内胆汁,取出脓苔,以防术后阻塞造成引流不畅。并将引流管在腹壁上切一小口,牵出固定,缝合腹壁各层。

术中注意事项及异常情况处理: 术中发现胆总管囊肿因感染,呈充血性水肿,且与腹膜、大网膜形成粘连时,不宜过多剥离,抽吸囊肿内液体为胆汁性,即可在该处造瘘。防止在急性炎症期因剥离粘连为二次根治术时造成更大的困难。造瘘口位置的选择,应以囊肿的中下部位为宜,如太高易残留无效腔,过低则距离远端狭窄段太近,不利于二次囊肿切除时正确处理狭窄段。为术后选择有效抗生素及判定有无胰、胆管合流异常,术中应常规将腹腔渗液和囊肿内胆汁送检,行细菌培养及胰酶含量测定。造瘘管应牢固缝合,防止脱落。

【囊肿、肠道吻合术】

囊肿、肠道吻合术包括: 囊肿、十二指肠吻合术。 囊肿、空肠 Roux - Y 吻合术。

【囊肿切除胆道重建术】

囊肿切除、肝总管十二指肠吻合术;囊肿切除、肝总管空肠吻合术;囊肿切除、空肠间置术等。

【术后处理】

(一) 术后应禁食,持续胃肠减压,待肠蠕动恢复后停止胃肠

减压,术后 72h 开始给全流食,4~5d 后可进半流食。

(二)将引流管接于床边无菌引流袋内,妥善固定,保持通畅。每日观察、记录胆汁排出量,颜色及清浊度。发现引流不畅,用生理盐水轻轻冲洗即可。腹腔引流管一般在术后 2~3d 拔出。

(三)术后继续应用广谱抗生素控制感染。待患儿全身及局部炎症消失,1~3 个月内 2 次行根治术。

(四)此间注意引流管的护理。为减少胆汁大量流失,引起离子紊乱,将胆汁收集,经无菌处理后口服。

(五)如出现上腹痛、发热、黄疸等症状,多为食物反流及胆道上行感染,应禁食,给以广谱抗生素联合应用,辅以消炎利胆的中药制剂。

【术后并发症】

近期并发症有术后出血、胆瘘、肠瘘、粘连性肠梗阻及上行性胆管炎;晚期并发症有吻合口狭窄、肝内结石、肝内胆管扩张、癌变及胰腺疾病等。

(一)术后出血

1. 原因: 剥离面渗血; 术中血管结扎不确切; 肝脏功能严重受损,蛋白质合成不足,凝血因子缺乏,易引起出血。临床表现为进行性失血,腹腔引流为血性。

2. 预防: 术前应注意保肝治疗,给予维生素 K 肌注或静滴; 囊肿合并感染,术中发现囊肿充血、水肿时,剥离面极易出血,不宜强行囊肿切除,可先行造口术; 术中要在囊肿内层无血管处剥离,减少渗血,对巨大囊肿型病例,当囊肿切除后一定要用热盐水纱布压迫残腔,紧密缝合囊肿外层,消灭无效腔; 血管结扎要确切。

3. 治疗：术后患儿腹腔引流呈血性，经保肝、输血，并用止血剂、维生素 K 静脉滴注后红细胞比容不上升，继续出血者，应剖腹探查；腹腔引流管中血性渗液逐渐减少，可严密观察，病情稳定后，行 B 超复查，注意腹腔有无血肿。

(二)胆瘘、肠瘘

1. 原因：胆肠吻合口对合不良；缝合时粘膜撕裂或从针孔处外溢胆汁；囊肿大，剥离面宽或间置空肠肠管系膜张力大，致吻合口血运不佳，影响切口愈合。

2. 预防：保持胆肠吻合口通畅是预防胆瘘的重要措施，在吻合口置“T”型管引流，术后 2 周经“T”型管胆道造影，证明吻合口通畅无阻后拔管；术中采用血管吻合用的无损伤针和可吸收线，准确对合缝合；注意勿损伤吻合口的血运，特别在分离肝总管后壁时尤需注意剥离面不宜过深。

3. 治疗：术后 3~5d 内，切口处有大量胆汁外溢，或腹腔引流管内均为胆汁时，应剖腹探查修补吻合口，重置引流管；如在术后 1 周以后发生胆瘘，由于局部已形成粘连，只要吻合口远端通畅，经保守治疗，禁食，胃肠减压，给予抗生素，局部充分引流，亦可愈合。

(三)粘连性肠梗阻

1. 原因：囊肿合并感染，腹腔内有炎性渗出；间置空肠或空肠胆支过长，致肠管迂曲，粘连致梗阻；术中因囊肿巨大，切开后有胆汁流入腹腔，或经造口术行二次囊肿切除，胆肠吻合术者，术后易出现粘连性肠梗阻。

2. 预防：术中注意减少腹腔污染的机会；术中注意保护腹腔脏器，减少暴露时间；对合并感染的患儿，争取感染控制后再行根治术；注意调节饮食，防止暴饮、暴食。

3. 治疗:按粘连性肠梗阻的治疗原则处理。

(四)上行性胆管炎 上行性胆管炎在术后近期或晚期均可发生,是较常见的并发症。

1. 原因: 肠内容物反流入胆道; 吻合口狭窄; 残留无效腔,如胆囊、囊肿未切除或切除不彻底,造成胆汁淤积,继发感染。

2. 预防: 选择适宜的术式,囊肿切除、胆道重建术。既或是新生儿,也应争取行根治术,如全身状况不佳,不能耐受较大手术时,采用分期治疗,最终亦可取得良好疗效; 为防止肠内容物反流,国内外学者设计了各种防反流瓣成形术也可应用; 术前、术后应用有效抗生素控制感染。

3. 临床表现:在囊肿切除、胆道重建术后,出现发热、上腹部疼痛、血清及尿中胰酶增高时,应想到胰腺炎或胰石。

4. 防治: 术前行 ERCP 或 MRCP,掌握胰、胆管的形态; 术中切开胰腺被膜,将胰腺内胆管彻底切除; 胰管扩张、胰腺结石,可酌情行 Oddi 括约肌成形术、胰管空肠吻合术或胰、十二指肠切除术等。

(五)吻合口狭窄

1. 原因:胆总管囊肿造口术或囊肿切除、胆道重建术后,囊肿反复感染,囊壁增厚;囊肿切除,吻合口不够大。

2. 防治:选择适当的术式,提高吻合技术;防治感染;行扩张术或再次手术治疗。

(六)胰腺并发症

1. 原因:胰腺内胆管残留,先天性胰管扩张,共同管扩张造成胰液滞留,继发感染。

2. 防治:术前行 ERCP,了解术前胰管和胆管的形态,术中切开胰腺被膜,必要时行 Oddi 括约肌成形术等手术。

(七)癌变 先天性胆总管囊肿伴合流异常的癌变率较高,有人认为,先天性胆总管囊肿是胆道癌的癌前病变,较一般人患胆道癌的发病率高 5 ~ 35 倍。术后癌变率随年龄的增长而增高,大多发生在 35 岁以后,但亦有儿童、青少年发病者。

1. 术后癌变与囊肿的类型及术式有关: 梭型及圆柱型癌变率较高; 囊肿肠吻合术,特别是囊肿十二指肠吻合术,术后癌变率尤高,约占术后癌变的 50%; 囊肿切除、胆道重建术后的癌变主要是来源于肝内胆管癌及吻合口部胆管癌,由于吻合口狭窄,反复感染所致。

2. 防治:防治的关键是选择包括胆囊切除的根治术,并做到胰、胆分流和足够大的吻合口,使胆汁引流通畅。术后定期随访观察亦十分重要。

(八)胃、十二指肠溃疡 由于胆汁反流对胃粘膜屏障的影响,可发生胃、十二指肠溃疡。有报告,胆道重建术后约有 5% 发生胃、十二指肠溃疡,且多发生于术后 5 年以上,尤以胆总管十二指肠吻合术后为多见,需长期随访观察。

【预后】

先天性胆总管囊肿手术死亡率,在我国 20 世纪 60 年代可达 30% 左右,近年来已明显下降,约为 4%,手术治愈率已明显提高,长期存活的日见增加,远期并发症为 8% ~ 15%。先天性胆管扩张症术后远期并发症与术式选择、病灶切除不彻底、吻合口狭窄、十二指肠胃反流关系密切,应在术前全面了解内外胆管形态、分布,手术应行病灶切除、胰胆分流、胆道重建术,术后定期随访、消除隐患、及时处理,从而提高本病的生活质量,是今后

深入研究探讨的课题。

第三节 胰胆管合流异常

胰胆管合流异常 (anomalous arrangement of pancreaticobiliary ducts, APBD) 是一种先天性畸形, 是指胰管、胆管在解剖学上的异常, 即胰管、胆管不在十二指肠壁内汇合, 而在十二指肠壁外汇合, 同时失去了各自括约肌功能的一种先天性畸形。它可使胰液和胆汁互相反流, 产生一系列的胆道和胰腺疾病。

【病理生理】

正常情况下, 胆管、胰管在胚胎第 8 周分别进入十二指肠壁内, 在十二指肠壁内几乎是平行走行, 各自有括约肌, 在十二指肠粘膜下汇合成一共通管 (图 11 - 1), 共通管的长度一般为 5mm 左右, 胰管内径为 1.4 ~ 2.0mm, 胆管内径为 1.8 ~ 3.0mm, 交角为 $5^{\circ} \sim 30^{\circ}$, 胆管内压为 2.74 ~ 2.94kPa (28 ~ 30cmH₂O), 胰管内压为 2.94 ~ 4.90kPa (30 ~ 50cmH₂O)。胰、胆管汇合后共同开口于十二指肠乳头, 从纵切面上看呈一条裂缝。

胰胆管合流异常的病理改变概括有: 胰胆管在十二指肠壁外汇合; 共通管延长; 局部无括约肌存在; 经常伴有胆管、胰管及共通管的形态异常 (图 11 - 2)。

由于胰胆管在十二指肠壁外汇合, 失去了各自的括约肌的功能, 胰液、胆汁在进入十二指肠前相混合。胰液进入胆管能激活各种胰酶, 如胰脂肪酶、胰淀粉酶、胰蛋白酶, 特别是磷脂酶 A 等。被激活的磷脂酶 A 可破坏胆管壁的正常组织, 导致胆管粘膜脱落、白细胞浸润、弹力纤维破坏, 致胆总管囊肿、胆道感染、胆管结石、胆道穿孔、胆道粘膜化生和胆管癌。随年龄的增长,

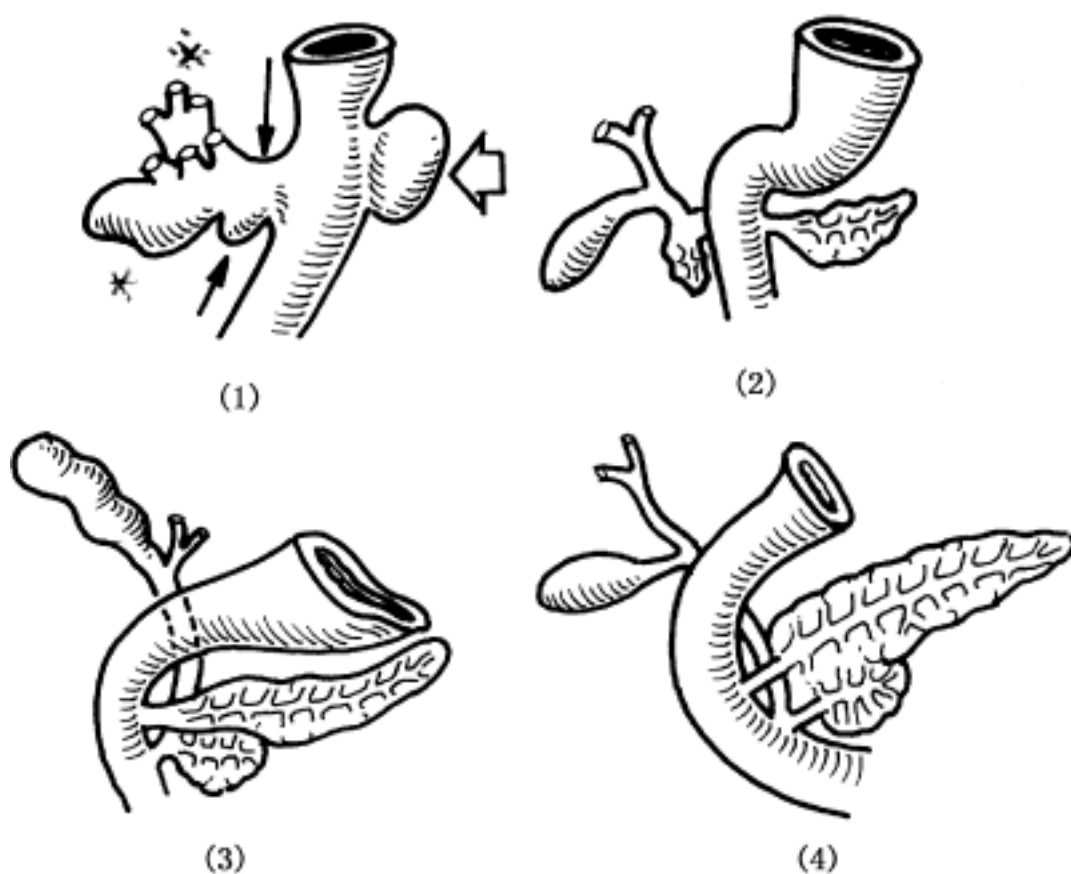


图 11 - 1 肝胆胰的胚胎

(1)胚胎 5 周 (2)胚胎 6 周 (3)胚胎 6 周末 (4)胚胎 7 周末

肝管 * 胆囊 胆总管 腹侧胰 背侧胰

胆管癌的发生率亦明显增高。胆汁进入胰管可发生急、慢性胰腺炎,胰腺结石,胰腺癌等疾病。故在临床工作中对胰胆疾病的病因探讨中,不可忽视胰胆管合流异常的存在。

【病理分型】

按胆管胰管合流的形态不同分为各种类型。Komi 分类法分为三型:I 型:胆管进入胰管后汇合为胰管型; 型:胰管进入胆管后汇合为胆管型; 型:复杂型(图 11 - 3)。近来又有新的分类,即在上述 I、 、 型的基础上将共通管是否扩张而分为各种亚型(图 11 - 4)。

【诊断】

(一)临床表现 患儿多以间歇性黄疸、发热、腹痛、右上腹肿块为主要症状,初诊为先天性胆总管囊肿。值得注意的是,近年来,随着影像诊断技术的进步,发现不伴胆总管囊肿的胰胆管合流异常病例有增加的趋势。因而对原因不明的黄疸、发热、腹痛的患儿,均应想到胰胆

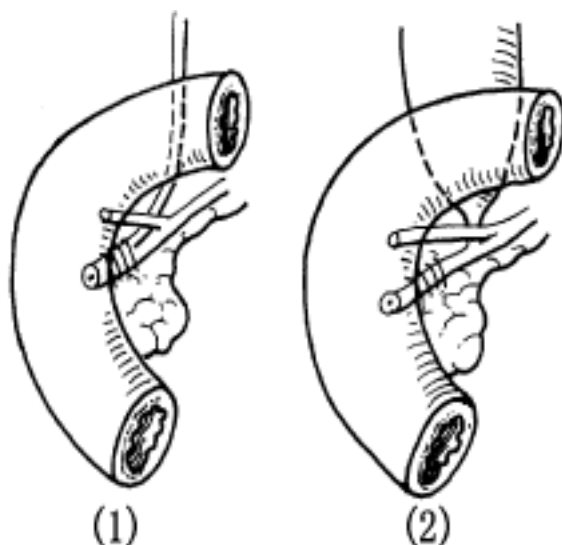


图 11 - 2 胰胆管合流异常的病理

(1)正常侧 (2)异常侧

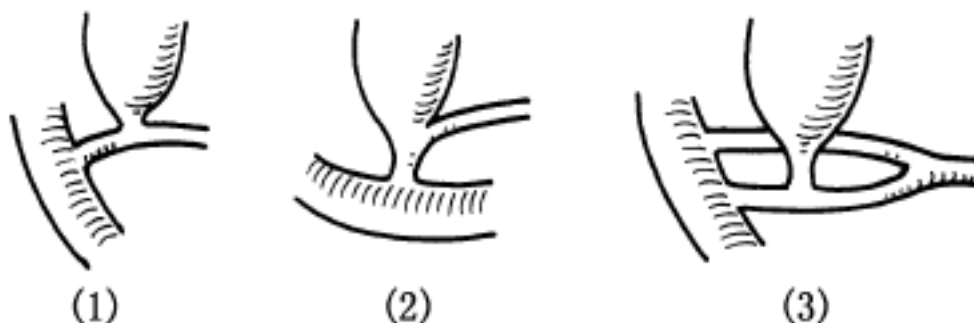


图 11 - 3 胰胆管合流异常的分型

(1) 型(胰胆管型)胆管在胰管合流 (2) 型(胆管型)胰管在胆管合流 (3) 型(特殊型)副胰管同时显示

合流异常,应及时进行特殊检查确诊。

(二)影像学检查 ERCP:可清晰显示胆管和胰管的解剖位置、共通管长度、直径及胰胆管的形态等,对胰胆管合流异常提供较为客观可靠的依据。目前多数学者认为,共通管长度平均为 5mm,直径为 1~4mm。共通管长度 > 5mm 即可诊断胰胆管合流异常。其他尚有: 经皮肝穿胆管造影; 术中选择性胆管

造影； B 超； 超声内镜检查； MRCP 等。

(三) 酶学检查

测定血清中、尿中胰淀粉酶含量。 术中测定胆汁中胰酶含量。 胆道感染、胆道穿孔、急性胰腺炎合并腹膜炎时，测定腹水中胰酶含量。 行胆总管囊肿根治术，术前未能确定有无胰胆管合流异常，应仔细观察胆总管远端有无五色透明的胰液反流至胆道。

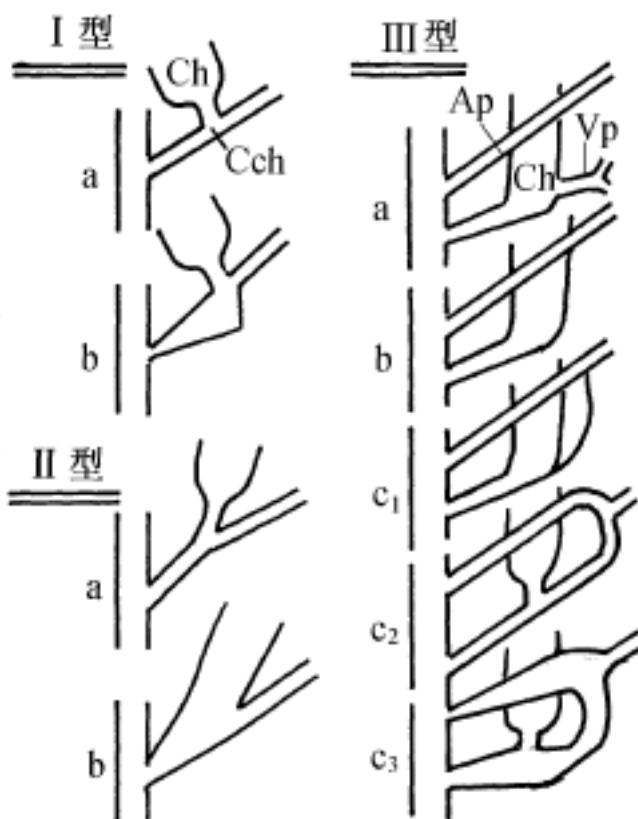


图 11 - 4 胰胆管合流异常 Komi 新分型

【先天性胆总管囊肿与胰胆管合流异常】

许多学者均强调，先天性胆总管囊肿与胰胆管合流异常关系密切。Komi 等报告，胆总管囊肿中，伴胰胆管合流异常者占 92.2%；亦有人认为，几乎为 100% 伴胰胆管合流异常。由于胰胆管合流异常，可有胰液反流入胆管，致胆管扩张，且多见于圆柱型及梭型，而囊肿型少见。故在患儿右上腹可能扪不到巨大的囊性肿物，诊断时应予注意。

先天性胆总管囊肿伴胰胆管合流异常时，随年龄增长癌变率明显增高，最近在不合并胆总管囊肿的胰胆管合流异常病例中，发生胆道癌的报道逐渐增多，其癌变的部位以胆囊为多。

近年来，对本病的癌变机制研究较多，如 胰液反流破坏学说：即由于胰液反流入胆道，各种胰酶被激活，致胆道粘膜脱落，

细胞浸润,修复后再破坏的过程中发生上皮化生而致癌。有学者对先天性胆总管囊肿的囊壁进行组织学观察,发现有类似肠上皮细胞的结构,即上皮化生,可能是癌前期病变。胆汁中的致突变物质致癌学说:有作者在胰胆管合流异常的胆汁中检测到有致突变物质,认为致突变物质可能是诱发癌变的因子。故早期诊断及及时行根治手术实属重要。

【胰胆管合流异常与胆管结石】

先天性胆总管囊肿病例中,约 10% 合并胆管结石,且多见于伴胰胆管合流异常者。关于胰胆管合流异常易合并结石的机理尚不清。结石多在胆管内,亦有在胆囊或肝内胆管者。在小儿无诱因情况下,发现胆道结石或疑为胆道蛔虫时,应想到胰胆管合流异常。

【胰胆管合流异常与胰腺并发症】

小儿急性胰腺炎、慢性胰腺炎、胰腺结石等疾病伴胰胆管合流异常者已有报道。宫野武曾对 7 例因上腹部疼痛、血清或尿淀粉酶显著增高而诊为急性胰腺炎,后经 ERCP 发现有胰胆管合流异常。

儿童胰腺炎较少见,最近有人认为,胰胆管合流异常是儿童胰腺炎的重要病因之一。在胰胆管合流异常情况下胰管内压增高,以及胰液胆汁互相逆流,当胆汁流到胰管内,胆汁与胰液混合激活了各种胰酶,破坏了胰管的保护屏障,诱发胰腺炎。在临床遇到反复发作的急性胰腺炎患儿,皆应进一步检查有无胰胆管合流异常。胰胆管合流异常也可见于慢性胰腺炎。

【治疗】胰胆管合流异常一经确诊,即应适时行有效的胰胆分流手术。胆囊切除、囊肿切除,肝总管空肠 Roux - Y 吻合或肝总管十二指肠吻合术是常用的手术方法,疗效优良率达 96% 以

上。

第四节 胰腺炎

小儿胰腺炎较成年人少见。因为引起胰腺炎的主要因素如酗酒、胆结石等疾患少见于儿童期。然而近年来随着诊断技术水平提高,其发病率有所增加。小儿胰腺炎发病率在 1/50000 左右,男女发病率无明显差异。

急性胰腺炎

小儿腹痛均应考虑有急性胰腺炎 (acute pancreatitis) 的可能,目前尚无单一方法明确诊断急性胰腺炎,一般根据急性上腹疼痛、血清胰酶升高、影像学表现胰腺炎性改变即可做出诊断。大多数小儿急性胰腺炎病程较短,常常自限性,很快症状缓解。但仍有病例来势凶险,迅速发展为胰腺坏死,甚至导致多器官功能不全综合征的发生,应引起重视。

【病因】

小儿急性胰腺炎病因与成人相比有所不同,约 80% 成人急性胰腺炎患者有过量饮酒史或胆道疾患病史,可见此二者至少是成人急性胰腺炎的重要诱因。小儿急性胰腺炎诱发因素是多方面的,各个不同的病例其病因也可能不同,归纳起来约有以下几种:先天畸形、遗传代谢疾患、外伤、感染、药物中毒等(表 11-1)。

表 11 - 2

胰腺炎病因

畸形与解剖因素	环状胰腺、胰腺囊肿、胰腺分离、胰胆管合流异常、胆总管囊肿、Oddi 括约肌异位、括约肌功能不良
创伤因素	腹部闭合或开放外伤、胸腹手术后、ERCP 术后
代谢性因素	高钙血症、甲状旁腺功能亢进、高脂血症、葡萄糖 - 6 - 磷酸脱氢酶缺乏症、糖尿病、营养不良、球形红细胞增多症
药物因素	磺胺 - 噻嗪类药物、雌激素、糖皮质激素、抗肿瘤及免疫抑制剂等

先天性发育畸形和解剖因素 包括一些可以直接或间接引起急性胰腺炎的解剖结构变异和机制异常,如环状胰腺、先天性胰腺囊肿、胰腺分离畸形等,这些发育畸形可导致胰液排出障碍进而引起急性胰腺炎。Oddi 括约肌功能不全也可能是胰腺炎病因之一,在成人原发性胰腺炎患者中约 20% 病例 Oddi 括约肌测压异常,小儿胰腺炎相关报道较少。先天性胰胆管合流异常、先天性胆总管囊肿时,可由于共同管梗阻造成胆汁返流入胰管引起胰腺炎、胆石症。因此,患有容易引起胆结石形成疾患,如溶血性疾病、长期使用胃肠外营养支持疗法的儿童要警惕胰腺炎的发生。此外胆道蛔虫症等寄生虫疾患不仅可引起壶腹部梗阻、括约肌痉挛、细菌上行感染,而且部分肠液也可能由此而进入胆道和胰管,从而引起急性胰腺炎。

创伤 腹部外伤可引起急性胰腺炎(约 20%),因为胰腺位于腹膜后,横跨椎体前方,位置较为固定,易受挤压、撕脱等外伤。腹部、胸部手术术后,尤其是脾、胃、十二指肠、胆道等胰腺

周围手术可使胰腺受累而发生急性炎症。而术后切口疼痛常掩盖症状使术后胰腺炎诊断拖延。逆行性胰胆管造影(ERCP)术后可引起急性胰腺炎,几乎所有 ERCP 术后病例均有胰酶升高,但在成人只有 4% 病例表现出急性胰腺炎临床症状。

代谢因素 一些代谢性疾患可引起急性胰腺炎,如高钙血症、高脂血症(尤其 I 型、Ⅱ型、V 型高脂血症)等代谢疾患,常常导致慢性、反复发作性胰腺炎,最终可使胰腺纤维化、钙化,甚至功能低下。营养不良,肾功衰竭时也可导致胰腺炎。

药物因素 药物通过干扰机体对炎症或感染的正常反应引起胰腺炎或通过损伤机体代谢过程和细胞功能造成毒性作用而引起胰腺炎。亦有报道,药物通过变态反应机制引起急性胰腺炎,单次超剂量用药足可导致胰腺炎的发生。在急性胰腺炎时如不能确认其他致病因素存在,停用这些可导致胰腺炎的药物是十分重要的。

全身性因素 细菌或病毒感染可引起胰腺炎。小儿常见病,如麻疹、肺炎、菌痢、扁桃体炎等也可继发胰腺炎。病毒感染包括腮腺炎病毒、柯萨奇病毒、E - B 病毒、流感病毒、肝炎病毒等。一些胶原血管性疾病,如系统性红斑狼疮、风湿性关节炎、多发性动脉炎等也可引起胰腺炎,囊性纤维病常可为胰腺炎病因之一。

原发性 在急性胰腺炎病例中,约有 1/4 病例尽管做了全面检查,不能确定病因,且常常复发转为慢性过程。

【发病机制与病理生理】

引起胰腺炎的发病机制中,有很多因素参与,如胰酶引起胰腺组织的自身消化、胰腺血液循环障碍及毛细血管壁通透性变化、氧自由基的作用、内毒素等。正常时胰腺腺泡细胞分泌的消

化酶并不能引起自身消化,这是由于胰管上皮有糖胺聚糖保护;大部分胰酶以不激活的胰酶原存在;血液和胰液中含有少量胰酶抑制物可中和少量激活胰酶;胰腺腺泡细胞具有代谢活力阻止胰酶侵入细胞。当这些防御机制被破坏,如胆汁和十二指肠液逆流入胰管,胰管内压升高,使腺泡破裂,胰液外溢,大量胰酶被激活。胰酶被激活后又能激活弹性蛋白酶原和磷脂酶原,引起胰腺的充血、水肿及出血坏死。特别是磷脂酶作用于细胞膜的磷脂,使卵磷脂转变成溶血卵磷脂,引起胰腺和胰周围组织的广泛坏死。另外,脂肪酶使脂肪分解坏死,并与钙离子结合形成皂化斑,可使血钙降低。大量胰酶被腹膜吸收入血液,使血淀粉酶和脂肪酶升高。大量胰酶入血后可以通过激活体内许多活性物质以及它本身的作用,导致肝、肾、心、脑等器官的损害,而引起多系统器官功能衰竭。

传统上认为,上述病理生理过程是造成胰腺自身消化和大面积坏死的原因。但最近研究表明,急性胰腺炎与缺血再灌注损伤和多种炎症介质的参与有关,缺血再灌注损伤时C反应蛋白、白细胞介素-6、肿瘤坏死因子- α 、血小板活化因子、氧自由基等的毒性作用使胰腺细胞及组织损伤、毛细血管壁通透性增加、胰腺水肿、出血以及组织变性坏死。继发性革兰氏阴性菌感染及内毒素血症进一步加重坏死过程,甚至形成脓肿。

【病理】

程度不同的水肿、出血和坏死是急性胰腺炎的基本病理改变。

水肿性胰腺炎 胰腺呈局限性或弥漫性水肿,腺体增大变硬,被膜紧张充血。显微镜下可见腺泡和间质水肿,炎性细胞浸润,伴有轻度出血及局灶性坏死。及时解除病因,炎症较易消

退。

出血性和坏死性胰腺炎 胰腺发生严重的自身消化,导致胰腺出血和坏死。胰腺除有水肿外,被膜下有出血斑甚至血肿,腺体可见大片出血、坏死灶,呈深红色、黑色或黑绿色;严重者整个胰腺变黑,失去腺体轮廓。腹腔内有血性混浊渗液,伴有恶臭;大小网膜、肠系膜、腹膜后的脂肪组织发生溶解坏死,有皂化斑;浆膜下多处出血斑或血肿。

出血性和坏死性胰腺炎可继发多种并发症。最常见的并发症是休克,是由于胰酶、组织坏死、感染中毒等促使大量血管活性物质释放,加以液体丢失和 DIC 等因素所致。其次是化脓性感染,如化脓性腹膜炎、胰周围脓肿、败血症等,主要致病菌是革兰氏阴性杆菌。在休克和感染的情况下,可继发急性肾功能衰竭、呼吸窘迫综合征、中毒性脑病等多器官衰竭。急性炎症被控制后,尚可形成胰腺假性囊肿或慢性胰腺炎。

【临床表现】

由于小儿表达能力、机体反应及致病因素有别于成年人,其临床表现往往不典型。

症状:腹痛常是主要症状,约 95% 病例表现为腹痛、突然性发生、剧痛难忍、呈持续性并有阵发性加重,位置多限于上腹部、剑突下或略偏左、右,也可涉及全腹,偶尔可向腰背部放射痛。部分患儿表现为进食后疼痛加重。少数腹痛较轻甚至无腹痛。厌食、恶心常伴有腹痛出现,约 60% 患儿出现呕吐,呕吐物为胃十二指肠内容物,呕吐后腹痛并不缓解。

病初可有轻度发热,合并有胆道梗阻或胰头肿大压迫胆道时,可出现轻度黄疸。由于血钙降低可发生手足抽搐,如患儿反复抽搐,提示预后不良。出血坏死性胰腺炎患儿可很快出现休

克表现或黄疸现象。

体征:患儿痛苦状,中毒或脱水貌,常蜷曲体位,出血坏死性胰腺炎患儿可有脉搏加快、血压下降、皮肤厥冷、面色发绀等。

腹部体征常不如腹痛严重,多有轻度腹肌紧张和腹壁压痛,其范围与自觉腹痛区相符,多在上中腹部,但也可以偏左或偏右,而很少累及全腹。上腹可稍显膨隆,肠鸣音减弱或消失。随着腹腔渗出增多,腹部逐渐膨胀。有肠麻痹者腹胀严重。脐部或腹部皮下脂肪被胰液分解者,局部皮肤呈青紫色或蓝色淤斑,称为 Callen 征;背部、臀部皮肤有棕黄色或紫色淤斑,称为 Grey - Turner 征,乃血液自腹膜后渗至皮下组织的结果。唯此等症状多在起病 4~5 天后方可出现,因此,一般无助于早期诊断。

【实验室检查】

胰酶测定 由于目前尚无某一检验方法能确立急性胰腺炎诊断,胰酶的测定具有重要参考价值。值得注意的是胰酶值的高低与病变轻重不一定成正比。目前临床常用包括血、尿淀粉酶和血清脂肪酶测定。

正常婴儿血中胰酶较低,至 1 岁左右达成人水平,正常值为 8~64 单位(Somogyi 单位),急性胰腺炎发病 3~12h 后,血清淀粉酶值即可升高,24~48h 达高峰,2~5d 后恢复正常。患唾液腺病、肝炎疾患、急性阑尾炎、肠梗阻、腹膜炎、肾衰等时,血清淀粉酶也可增高,故应结合临床表现及其他检查进行鉴别。

急性胰腺炎时尿淀粉酶在发病 11~24h 后开始上升,且下降较缓慢,但肾功欠佳者,尿淀粉酶升高不明显或不升高。

血清脂肪酶在发病 24h 后开始升高,正常值为 0.5~1.0 单位(Comffort 单位),持续高值时间较长,可作为晚期病人的诊断方法。

腹腔穿刺 对有腹膜炎体征而诊断困难者可行腹腔穿刺,穿刺液淀粉酶升高有诊断意义。

计算肾脏淀粉酶廓清率与肌酐廓清率的百分比(C_{Am}/C_{Cr})正常为4%,超过5%者,提示急性胰腺炎,有报道,此测定较血清淀粉酶更可靠。

【影像检查】

B型超声检查 见胰腺弥漫性肿大,呈弱回声,亦可见钙化,胰管扩张或假性囊肿形成,腹水征,肠管扩张,积气积液。

CT检查 胰腺弥漫性肿大,密度不均匀,边界模糊,胰内脂肪间隙消失,胰内胰周积液,假性囊肿或脓肿形成。

腹部X线片 可见胃、十二指肠、横结肠充气扩张,左膈肌升高,左侧胸腔及腹腔积液。

内镜逆行胰胆管造影(ERCP)检查 不仅有助于胰腺炎诊断,而且可能发现胰胆管合流异常、胆囊结石、胆道狭窄、硬化、胆总管囊肿等疾患。此外,通过ERCP可测定Oddi括约肌静止压力,扩张狭窄胰胆管,去除结石,置入支架或行括约肌切开术等。

【治疗】

治疗的主要目的包括缓解疼痛,维持水电解质平衡,减少胰腺外分泌,控制休克发生。

非手术疗法 控制饮食和胃肠减压:病情较轻者,可进少量清洁的流质或半流质饮食,限制蛋白质,勿进脂肪。对病情较重或频繁呕吐者,应禁食、胃肠减压,减轻腹胀。使用抑酸分泌药物,目的是减少胰腺外分泌。 营养支持:禁食期间由静脉补充水、电解质和热量,有条件应给予全胃肠外营养支持疗法(TPN)。 抗生素:一般病例不需要应用抗生素,对病情较重或

胆源性胰腺炎使用抗生素。目的是防止肠道细菌移位感染。有效的抗生素是舒普深、头孢哌酮或甲硝唑等。抗胰酶疗法:早期应用胰酶抑制剂,如抑肽酶、生长抑素等,有效抑制胰腺分泌功能。解痉止痛:对诊断明确、腹痛较重者可给予阿托品、普鲁卡因等,可使 Oddi 括约肌松弛,降低胰管内压力,减少胰腺分泌,从而起止痛作用。大于 2 岁剧痛患者可用度冷丁与解痉剂(阿托品)合用,勿用吗啡,以免引起 Oddi 括约肌收缩。防治休克:早期补充水、电解质、血浆、全血、清蛋白、丙种球蛋白。血钙偏低者立即补给 10% 葡萄糖酸钙,血糖升高者应给予胰岛素 $0.1\text{u}/(\text{kg}\cdot\text{h})$ 静注。抗氧化疗法的应用:以抗氧自由基作用。

手术治疗 儿童急性胰腺炎常不需手术治疗,即使急性坏死性胰腺炎采用手术治疗效果并不优于非手术治疗。只有在以下情况时考虑手术治疗:非手术治疗无效,持续高热,继发感染性腹膜炎者,可做坏死组织清除,负压引流。诊断不明确,不能排除其他外科急腹症者,应尽早手术。胆源性胰腺炎,如伴胆道梗阻、胆道畸形者,可采用相应术式,如括约肌成形术,胰空肠吻合术,胆总管空肠 Roux - en - Y 吻合术等。病情已缓解,并发巨大胰腺假性囊肿者。

【预后】

水肿型者治疗及时无死亡,急性出血坏死性胰腺炎死亡率一般在 15% ~ 25%,严重病例死亡率高达 80%。由于解剖和代谢异常或病因不清的急性胰腺炎容易复发。

慢性胰腺炎

慢性胰腺炎(chronic pancreatitis)是由多种原因引起胰腺实质慢性渐进性坏死与纤维化,致使其内、外分泌功能减退的疾病。

病,其病因、临床表现常因地区和种族不同有很大差异。近些年随着临床酶学诊断和影像学诊断的逐渐发展,对慢性胰腺炎的认识水平也有很大提高,但在其诊断和治疗方面仍存在着很多有争议的问题。

【病因】

胆道疾病 是引起慢性胰腺炎的主要原因,常见的胆道疾病有胆石症,其次有胆道蛔虫、炎症、肿瘤、畸形、纤维狭窄等。文献报道,约 75% 的慢性胰腺炎病人伴有胆石症,约 25% 的胆道疾病合并慢性胰腺炎。均可造成共同通道梗阻而引起胰液滞留,导致腺泡破裂,胰腺实质损伤。

胰石症 为胰管内结石或胰实质钙化,造成胰管腔的狭窄,远端胰管扩张导致管壁上皮细胞炎症改变:萎缩、消失和纤维化。

急性胰腺炎和慢性胰腺炎的关系 不少学者认为,慢性胰腺炎实际是由急性胰腺炎转变而来的,不同的转化比率报道为 10% ~ 15%。

其他因素 腹部外伤及手术、高脂血症、高钙血症以及遗传和免疫异常等均被认为是引起慢性胰腺炎的病因之一。

【临床表现】

慢性胰腺炎的发生率及严重程度与胰腺本身病理改变的性质和程度有关,可分为轻、中、重度。其临床特征主要是腹痛和胰腺内、外分泌功能的异常及形态异常改变。

腹痛 是最常见的症状,文献报道,约 97% 的慢性胰腺炎病人具有持续性或间断性上腹疼痛,64% 的病人有左上腹压痛。发作期约 70% 的病例伴有恶心、呕吐。此外,80% 的病人有体重减轻。慢性胰腺炎晚期可出现腹泻,称为脂肪泻,部分病人可

出现黄疸和腹部包块。并发胰性门脉高压症和糖尿病者可出现相应的临床表现。

功能异常 长期胰腺内、外分泌功能异常的主要实验室指标表现为,有关酶学的检查指标增高,如血清淀粉酶、尿淀粉酶、血清胰蛋白酶、血清脂肪酶;有关外分泌的功能测定降低,如用合成多肽口服测糜蛋白酶分泌功能(PABA);有关内分泌功能的测定指标降低,如糖耐量试验异常等糖尿病表现。

【影像检查】

腹平片可见有胰腺区的钙化和胰石; 胃肠钡餐可见胰腺肿胀和假性胰腺囊肿及对周围肠道的压迫和推移; 逆行性胰胆管造影(ERCP)可见胰管的多发性狭窄成连珠状改变和结石; B超和CT可见胰腺体积增大或缩小,可见扩张的胰管和钙化及结石,亦可发现胰腺假性囊肿的存在,但B超和CT均存在一定假阳性率,相对而言,CT较B超稍好。

【诊断】

凡是具有明确的组织学证实符合慢性胰腺炎改变;或胰腺形态学检查发现有胰腺结石和钙化;或胰腺内、外分泌功能显著减退以上三项之一阳性者,即可诊断为慢性胰腺炎,而主诉有腹痛症状并伴有脂肪泻、糖尿病、胰腺假性囊肿者,亦可确诊为慢性胰腺炎。

【治疗】

慢性胰腺炎的治疗有保守治疗、介入治疗和手术治疗。

保守治疗 主要是控制饮食,支持疗法;应用各种止痛药物缓解腹痛;补充胰酶以改善胰腺外分泌功能;及时治疗由内分泌功能不足而引起的糖尿病等。

介入治疗 是近年来的进展,用胰管内置管引流解决胰管

梗阻和胰腺囊肿的治疗。但亦有文献认为,胰管内长期置管是有害的,容易造成新的炎症和狭窄。

手术治疗 目前关于手术治疗的争论在于,基于对慢性胰腺炎自然病史的研究,80%病人疼痛症状可自行缓解,且自然缓解时间较长,一般超过5年以上,最长可达18年之久,部分病人非手术治疗效果较好,但手术治疗对于持久的难以忍受的疼痛来说,仍然是有效的方法。 **手术适应证:** 主要以持续上腹痛经内科治疗无效者为主;慢性胰腺炎并发胆道梗阻发生黄疸或出现十二指肠梗阻;胰性腹水和胰性胸腔积液;不能排除癌的诊断;脾静脉阻塞引起门脉高压、食道静脉曲张出血。 **手术方法:** 有胰管引流和胰腺切除两种方法。胰管引流是以减压来达到缓解疼痛的目的,方法简单安全,能保存胰腺组织,从而维持必要的内分泌功能,这种手术的前提条件是具有扩张的胰管,可经 ERCP 检查证实。

常用的胰管引流手术有: **改良 Puestow 手术:** 将扩张直径超过 7mm 的主胰管纵轴切开,尽量切开全长以保证吻合口通畅,然后行胰管空肠 Roux - Y 吻合术。术后缓解疼痛有效率达 70%。 **DuVal 手术:** 方法是横断胰尾部,断面与空肠行端侧 Roux - Y 吻合术。因术后吻合口难以保持通畅,故手术成功率较低。 **经十二指肠括约肌成形术:** 一般手术效果不理想,已极少采用。

胰腺切除术 主要是应用于胰管不扩张无法施行胰管引流者,主要术式有: **切除远端胰腺的 50% ~ 60%:** 主要适用于中段胰管梗阻,且慢性胰腺炎局限于胰腺远段。术后效果一般不好。 **切除胰腺远侧 95% (Child 手术):** 对解除重度慢性疼痛效果较好,但术后易出现胰腺功能不全和糖尿病。 **胰十二指肠**

切除术(Whipple 手术):主要适用于胰头部病变严重和胰头部肿块,或并发梗阻性黄疸的病例。 全胰切除术:是最后不得已的选择。缓解疼痛的目的一般可以达到,但术后胰腺功能丧失,全身并发症较重,不宜施行。

除以上几种术式以外,还有胃窦切除加迷走神经切断术,胰腺假性囊肿引流术等手术方法。总之,手术治疗的目的是充分引流胰管以通过减压缓解疼痛,选择适当可行的手术方法可以提高疗效,减少手术并发症和死亡率。

第五节 假性胰腺囊肿

假性胰腺囊肿(pancreatic pseudocyst)是常见的胰腺囊肿之一。本病多继发于急、慢性胰腺炎和胰腺损伤,由于胰腺组织坏死,大量渗出液和胰液外溢,经周围纤维组织包裹而形成囊肿,而并非由胰腺长出。儿童假性胰腺囊肿 60% 由外伤引起,30% 为急性胰腺炎并发假性胰腺囊肿,其他原因者占 10% 左右,且多数经内科保守治疗可吸收。胰腺假性囊肿的形成有一个发展过程,一般在发生胰腺炎或胰腺外伤后 2 周~14 个月,平均 6 周形成囊肿。

假性胰腺囊肿约 $\frac{2}{3}$ 发生在胰体尾部,约 $\frac{1}{3}$ 发生在胰头部。多位于胰腺前面表浅部,与周围脏器关系密切,如胃、十二指肠、结肠等,由于囊内壁无上皮细胞覆盖,故称为假性胰腺囊肿,以区别于真性胰腺囊肿。

【临床表现】

胰腺假性囊肿的临床表现与囊肿的部位和大小有关,主要以囊肿的压迫症状为主。

(一)腹痛 80% ~ 90% 的病人出现上腹疼痛,为持续或阵发性钝痛,并牵涉到左背部。可能是假性囊肿压迫胃肠及腹膜后神经丛所致。

(二)胃肠道症状 由于囊肿压迫胃肠道及胰腺外分泌功能不足,常见胃肠道症状有恶心、呕吐、上腹胀饱、腹泻或大便秘结。

(三)上腹包块 约 95% 的病人可扪及上腹部肿块,其边缘光滑,有囊性感,活动度差,可有不同程度的压痛。

(四)其他表现 由于消化功能减退,可出现体重下降;约有 10% 的病人伴有糖尿病;如囊肿压迫胆总管可出现阻塞性黄疸;压迫十二指肠和胃窦部可引起幽门梗阻;压迫下腔静脉可引起下肢浮肿;压迫右输尿管可引起尿路梗阻或肾盂积水;压迫门静脉系统可出现腹水;囊肿内继发感染可引起发烧等感染中毒表现;囊肿破裂可引起弥漫性腹膜炎、休克。

(五)X 线检查 腹平片可见有胰腺钙化或囊壁钙化,胃肠钡餐可见不同的胃肠道受压和移位。

(六)B 超和 CT 检查 可以确定假性囊肿的部位、大小,与周围脏器的毗邻关系等。

【诊断】

对曾患有急性胰腺炎或有胰腺损伤史的病人,临床上出现腹部包块,且伴有腹痛及相应的消化道压迫症状时,诊断为假性胰腺囊肿并不困难。

【鉴别诊断】

需要与下列疾病区别:

(一)囊性肿块 如肠系膜囊肿、肝囊肿、胆总管囊肿、大网膜囊肿、肾盂积水、腹膜后囊性肿物等。

(二)胰腺肿瘤 胰腺囊腺瘤、囊腺癌被误诊为假性胰腺囊肿者并不少见,故应注重术中的冰冻病理。

【假性胰腺囊肿的并发症】

假性胰腺囊肿最常见的并发症是继发感染、囊肿破裂出血。

(一)继发感染 是常见并发症,病人可出现感染中毒症状,应与胰腺脓肿相鉴别。对继发感染的处理原则是在积极应用抗生素的同时,尽早行外引流术。

(二)囊肿破裂 是一种非常严重的并发症,发生率为5%,病死率达40%。可在囊肿明显缩小同时出现腹痛和腹膜炎征象,应尽快手术治疗。

(三)出血 文献报道,约8%的病人可出现此严重并发症,主要是假性囊肿的囊内出血和腹腔大出血,是由于囊肿感染、腐蚀周围大血管所致。一旦确诊,应迅速手术,止血后行内或外引流术。亦有作者主张,应用导管动脉栓塞控制动脉出血,择期手术处理囊肿。

【治疗】

胰腺假性囊肿的治疗可分为非手术治疗和手术治疗两种。一般认为,约42%的假性囊肿可在6周内自然吸收消失,故对早期的或小的胰腺假性囊肿多采取非手术治疗,并观察其大小变化。也可在超声引导下置管引流,注入抗生素,促使其缩小或吸收。外科手术适应囊肿直径大于5cm,时间超过6周以上的病人,以及囊肿压迫造成胃肠梗阻、胆道梗阻、脾静脉受压引起门脉高压、食道胃底静脉曲张破裂出血者均应手术治疗。

治疗假性胰腺囊肿的手术方法有三种:

(一)切除术 切除假性囊肿最为理想,但往往由于粘连严重而难以实现,只限于胰体尾部且粘连少的小囊肿才有可能

切除,有时需行胰体尾切除,术中应注意尽量保留脾脏。

(二)外引流术 是将囊内容物直接引流至腹外。外引流术操作简单,但可造成大量水电解质、蛋白质和胰液的丢失,以及皮肤的腐蚀。同时胰痿的发生率约为 28%。囊肿复发率高达 20% ~ 40%。因此,除了病情危重和囊肿已有继发感染、破裂或囊壁薄且脆难以行内引流者外,一般不主张采用外引流术。

(三)内引流术 是目前最常用的手术方法。应在囊肿形成 6 周后施行。由于囊壁菲薄,过早手术,常可导致吻合口破裂。常用的内引流术有:

1. 囊肿胃吻合术 主要适用于胃后型假性胰腺囊肿。绝大多数胰腺假性囊肿位于胃后壁或靠近胃小弯与胃后壁密切粘连。手术时不必分离粘连,切开胃前壁后经胃后壁穿刺证实囊腔后,于囊肿最低位置切开胃后壁及与其相粘连的囊肿前壁,吸净腔内液体后,做一直径 3.5 ~ 4.5cm 大小的吻合口,即将切口处胃后壁与囊肿前壁全层锁边缝合一周。这一方法操作简便省时,不易发生吻合口痿,引流较彻底。

2. 囊肿十二指肠吻合术 适用于胰头部假性胰腺囊肿,且囊壁与十二指肠后壁紧密相连。可经十二指肠内行十二指肠囊肿吻合术,也可行十二指肠囊肿侧侧吻合术。前者需切开胆总管插入胆道扩张器以探明胆总管下段与囊壁关系及明确十二指肠乳头开口位置,此种内引流术方法只要吻合口通畅,术后发生逆流机会较少,但应警惕防止吻合口痿。

3. 囊肿空肠 Roux - Y 吻合术 是最为理想的一种内引流术,既能有效地起到引流作用又能防止肠内容物的逆流。方法是探明囊肿部位并穿刺证实为胰腺假性囊肿诊断后,于结肠后在囊肿最低位处行囊肿空肠 Roux - Y 吻合。为保证吻合口通

畅,需切除部分囊壁。吻合口直径不得小于 4cm。吻合口需行二层缝合法,严防吻合口瘘。

内引流术应注意的问题: 保证引流通畅,吻合应在囊肿最低位置,吻合口要足够大; 严防吻合口瘘; 防止反流; 术中应注意除外胰腺囊性肿瘤,应将切除囊壁送冰冻病理检查。

第六节 儿童门脉高压症

在过去的 30 年里,对于门脉高压症的病理生理的认识以及治疗已取得了很大的进展。这主要反映在与门脉高压症有关的文章在不断增多,可选择的治疗方式也在增多。Graham 和 Smith 描述的静脉曲张破裂出血的自然过程标志着对门脉高压症的现代研究。动物模型和临床研究也促进了门脉高压症的研究。但是,由于绝大多数研究对象为成熟动物或成年人,故极大地限制了这些研究成果在儿科的应用。儿科门脉高压症的两大病因是肝外胆道闭锁 (extrahepaticbiliaryatresia, EHBA) 和肝外门静脉梗阻 (extrahepaticportalveinobstruction, EPVO), EHBA 代表了肝胆道疾病伴有进行性肝功能损坏,而 EPVO 不伴有肝实质的损害。

【病因】

儿童门脉高压症是由许多病理因素造成的,包括肝血管系统和(或)肝脏的原因。儿童门脉高压症很少见,其确切的发病率不是很清楚。然而,在儿科第三级医疗中心,门脉高压症还是常能见到,特别是随着那些有复杂肝脏病变的患儿存活期的延长。

门脉高压症的病因可以归为 3 类: 肝前型; 肝型; 肝后型,儿童门脉高压症常见的病因是肝前型和肝型。

【病理生理】

肝脏的血流是由肝动脉和门静脉供应,肝脏接受心脏输出量的 20% ~ 30% 的血液。肝动脉供应肝脏血流的 20% ~ 30%, 门静脉供应剩下的 70% ~ 80%。血流以高流速(1000 ~ 1200ml/min)、低压力梯度(5 ~ 7mmHg)流经肝血窦。血管内的压力是由血管内的流动力和阻力决定的。血流阻力增加是大部分门脉高压症的原因。儿童门脉高压症最常见的原因是肝前型门静脉梗阻。这可以来自于脐静脉插管术,或新生儿脐炎、先天畸形,或上腹部手术;然而,许多病人找不到明确的原因。

直到 20 世纪 30 年代,才认识到是肝脏而不是脾脏在门脉高压症的病理生理中起着重要的作用。目前至少有两种独立的病理类型:机械梗阻(背向性理论)和门脉高动力(前向性理论)。它们在门脉高压症的发病中所占的地位还不完全清楚,可能是随着病程以及肝脏病变类型而不同。

背向性理论:肝脏的血流阻力增加是产生多种类型门脉高压症的关键环节。肝后型梗阻在儿科相对少见,它的代表是 Budd - Chiari 综合征,其病变主要是肝静脉或下腔静脉排血受阻,此外,还可能与高凝状态、肿瘤、损伤,以及下腔静脉畸形有关。然而,在多数情况下,它是特发性的,虽然有资料表明,环境或遗传因素可能在发病中起作用。肝前型梗阻,以 EPVO 为代表,是儿童门脉高压症的主要原因。接受食管静脉曲张破裂出血治疗的 40% 左右的儿童存在 EPVO。大多数情况下,形成 EPVO 的病理生理是不清楚的。脐静脉导管插入术和脓毒血症与某些 EPVO 有关。高凝状态也倾向于发生 EPVO,在儿童的 EPVO,蛋白 C、蛋白 S、抗血栓素水平降低,但这些是继发现象,而不是血栓的原发原因。先天解剖畸形也许是发展成

EPVO 的最重要原因之一。然而,许多病人找不到明确的原因。

在肝前型和肝后型梗阻,门脉血流阻力增加的原发病因仅是与解剖上的梗阻有关而肝内梗阻有更复杂的病因。在儿科,肝脏病变导致肝内门脉血流阻力增高的典型疾病为 EHBA。发生门脉血流阻力增高的机制有很多,门脉炎症最可能导致门脉微血管的紊乱。由于血流阻力与管腔半径(r)⁴成反比,故血管直径的轻度改变就可导致阻力的显著增高。Disse 间隙的肝细胞肿胀和胶原沉积可以导致门脉管腔的狭窄,从而门脉压升高,星状细胞的收缩可以导致肝脏微循环的血管收缩。

前向性理论:很显然,门脉阻力的改变不能完全解释门脉高压的形成。门静脉结扎造成门脉高压的动物模型显示,门脉压力增加的首要原因是血流阻力增加。门脉系统侧支循环的形成会缓解门脉高压,但实验中发现,门脉压力并未相应的降低。此动物模型的血流动力学参数显示,门静脉血流增加是持续性门脉高压的原因。门静脉血流的增加是由心脏指数的增加和内脏血管阻力降低调节的,即高心排血量和低外周阻力。门脉高动力已在成人肝硬化有很好的认识,在儿童也有初步的认识。这种循环改变的临床意义非常重要,因为纠正这种紊乱是许多门脉高压症的现代治疗方法的基础。

联体动物模型提供了很好的证据说明,高动力状态是由许多全身性因素调节的。许多强大的调节因子在门脉高压症时使全身血管舒张,包括胰高血糖素、前列腺素、胆汁酸、腺苷、一氧化氮、肿瘤坏死因子,以及降钙素基因相关肽等。这些因子可能以协同方式发挥作用。

侧支循环和食管静脉曲张的形成:门脉血流阻力增加以及门脉高动力造成门脉压力增加,从而导致侧支循环的形成来代

偿降低门脉压力。这些侧支循环导致食管、直肠静脉曲张的形成。曲张静脉的压力直接与流经它的血流量有关,然而,血流量的多少又是由曲张静脉的压力及静脉壁的电容决定的。一旦静脉曲张超过了曲张静脉壁所承受的张力就会发生破裂。生理上,肝静脉压力梯度(HVPG) > 12mmHg 就会发生静脉曲张破裂出血,但并非所有超过此阈值的病人均会发生出血。

【临床表现】

临床上,门脉高压症的典型表现是脾大。脾大可能是EPVO的代表性特征,但是,在经过肝门肠造口术的EHBA病人,脾大通常也很明显。其他临床表现还包括胃肠道出血、腹水、失蛋白性肠病、肝性脑病、肛直肠静脉曲张以及肝肺综合征。

门脉高压症特有的征象和症状视具体的病因而定,肝前型门脉高压症的最常见的表现是上消化道出血和脾大。在儿童,一个轻微感染或服阿司匹林均可能诱发消化道出血。目前还没有证据证明过度的劳累、吞咽大量的食物或胃食管反流可能诱发出血。脾大的同时肝脏通常不大,如果病人出现一次急性大量的出血,脾脏可能会缩小。

当出血控制以及补液开始后,脾脏应该再次可以摸到。在肝前型门脉高压症,腹水和肝性脑病很少见,除非肝脏发生另外的病变,如败血症或局部缺血等。

儿童肝型门脉高压症的原因包括先天性肝纤维化和胆道闭锁、感染性肝炎、 α_1 -抗胰蛋白酶缺乏以及Wilson病导致的肝纤维化。大多数的肝硬化患儿肝、脾均肿大,且肝功能不良。除了胃肠道出血,还常可见到腹水和肝性脑病,但通常发生在疾病的晚期。先天性肝纤维化通常伴消化道出血、肝脾大,但肝功能正常,常同时伴有肾脏畸形。

在儿童,肝后型门脉高压症很少见。Budd—Chiari 综合征(肝静脉血栓)分急性和慢性。急性 Budd—Chiari 综合征的表现是腹痛、呕吐、肝大、腹水、无或轻度黄疸以及血清转氨酶显著升高。更常见的是慢性 Budd - Chiari 综合征,其表现是腹水、黄疸、血清转氨酶正常或轻度升高。

所有这 3 类病人均可以发展为其他的临床表现,包括直肠侧支循环的形成导致的便血,以及脾功能亢进导致的血小板减少和白细胞减少。

【治疗】

诊断:疑诊门脉高压症时,应该判断: 门静脉梗阻的部位; 门静脉压力; 有无胃—食管静脉曲张; 肝脏情况。

许多方法可用于诊断食管静脉曲张,包括钡餐、多普勒超声及上消化道内镜检查。钡餐检查能够检测相对大的静脉曲张,但不能提供多普勒超声或上消化道内镜所能显示的其他重要的临床信息。超声可以显示重要的解剖信息,特别是关于肝外门静脉的开放。门静脉直径、减少的网膜厚度与主动脉的比率、最大门脉速率都可用于评价门脉高压的严重度及食管静脉曲张的危险度。超声检查的非侵袭性适用于儿科,虽然它的价值受限于超声专家的水平且依赖于检查过程的可靠性。同时,超声在确定血管解剖上起着重要的作用,且可检测食管静脉曲张。所有的病人应首选超声检查,因为它简单、非侵入性。在一组 37 例门脉梗阻的儿童中,超声诊断了 36 例。

上消化道内镜是目前最好、最可靠的方法,用以查明是否存在食管静脉曲张。在内镜直视下,曲张的静脉呈网状显露,有的呈柱状形,有的呈栅栏形,色泽暗红或蓝色;曲张不明显时,粘膜表面完整光滑,曲张严重时,血管呈现迂曲似蚯蚓状或假息肉样

隆起,触之有弹性似橡皮水样感觉。通过内镜不仅可发现曲张血管,还可以通过判断食管胃静脉曲张的程度、范围和粘膜色泽来分等级。目前,在儿童尚无统一的内镜分级法,国内参照本国成人内科的等级分类法进行。轻度:曲张静脉局限于食管下段,呈蛇行扩张,直径 $<3\text{mm}$;中度:曲张静脉呈结节状隆起,范围不超过食管中段,直径在 $3\sim 6\text{mm}$;重度:曲张静脉呈明显的结节状隆起,阻塞部分管腔,范围超过中段,直径 $>6\text{mm}$ 。另外,它可以提供可能发生静脉曲张破裂出血的征象。对成年病人的前瞻性研究表明,曲张静脉的粗细、胃底静脉曲张以及充血性胃病均提示出血的可能。红鲸纹、樱桃色红点、粗的蓝色曲张静脉均提示出血的危险性增加。这些特征的重要性已在儿童 EPVO 中得到证实。一些可疑的门脉高压症可能有小的曲张静脉或无静脉曲张。对这些病人进行内镜随访是明智的,随访的时机必须根据病人以及原发病的具体情况而定,最近有学者推荐对未治疗的成年病人每年进行随访,但是,每年随访对大多数儿科病人是否适用尚在考虑中。

自然发展过程:肝硬化病人如并发食管静脉曲张则提示预后不良,据估计其中 50% 的病人将发生曲张静脉破裂出血。是什么因素决定哪个病人发生以及什么时候发生,这是不清楚的。在门脉压力 $>10\sim 12\text{mmHg}$ 的病人,门脉压力升高的幅度是出血的危险因素。然而,门脉压力的增高并不一定意味着食管曲张静脉内的压力升高,因为每名病人在侧支循环的类型和程度方面是不同的。“红色征”和蓝色的曲张静脉与曲张静脉出血有关,但这种关系还有争议。在一个前瞻性试验,只有 19% 存在以上征象的病人在 2 年内发生曲张静脉破裂出血。增粗的曲张静脉提示破裂出血的可能性增加。平均 30% ~ 83% 有较粗的

曲张静脉病人在发现后 25 个月内发生破裂出血。

当曲张静脉破裂出血时,通常 2/3 的病人出血自发地停止。30% ~ 40% 的这些病人在 2 ~ 3d 内有再出血的危险性,60% 的病人在 1 周内再出血。出血后第 1 周的死亡率大约为 25%,再出血和肝功能衰竭占死亡的大部分原因。

Graham 和 Smith 指出,和出血相关的死亡率在曲张静脉破裂出血后的数日到数周内是最高的,3 ~ 4 个月后恢复到基线。因此,如果在出血后早期进行治疗干预,则效果最好。

EPVO 的自然发展过程相对不可预测,自发的门体静脉分流(如胃—肾、脾—肾分流)和/或门静脉的再通与防止曲张静脉破裂出血有关。10% ~ 20% 的 EPVO 病人从未出现明显的胃肠道出血。大多数静脉曲张破裂出血的儿童在 10 岁以前从未出现过明显的胃肠道出血。对于能够获得合理治疗的病人,第一次出血通常不是致命的。因此,在缺乏药物(生活在边远贫穷地区)的情况下或内镜征象没有高度提示可能发生静脉曲张破裂出血时,对 EPVO 的儿童可以不考虑预防治疗。

EHBA 的门脉高压的自然发展过程完全不同于 EPVO。门脉高压是在剖腹术时直接测得的,EHBA 的许多病人在肝门肠造口术是会测得门脉高压。做了肝门肠造口术的 EHBA 病人有 67% 出现静脉曲张。EHBA 发生静脉曲张的儿童近 40% 在 5 岁以前出现明显的出血。门脉高压和食管静脉曲张出血可导致很高的死亡率,且是 EHBA 患儿肝移植后的重要并发症。甚至在长期存活的 EHBA,门脉高压症的并发症(包括胃肠道出血、肝肺综合征)是发病率及死亡率的重要原因。EHBA 和 EPVO 主要的不同在于 EHBA 伴有进行性肝脏疾病,此外,两者对肝门肠造口术的反应不同,以及再发性上行性胆管炎在两者门脉高压形

成过程中的作用不同。

【预防性治疗】

目前,对成人预防性硬化治疗的疗效仍然有争议。曲张静脉预防性结扎的资料有限,但令人鼓舞。考虑到它们的侵袭性,目前在儿科不可能作为常规预防治疗的方法。与之相比较,受体阻滞药治疗是相对安全且有效的方法,对于预防 EHBA 的静脉曲张破裂出血是可行的方法。非选择性 受体阻滞药在两个方面降低门脉高压。₁ 受体的竞争抑制药在变力性(影响肌收缩力)和变时性(影响肌收缩的速率)方面均降低门脉高压,因此,阻止高动力循环的重要机制与门脉高压的起因密切相关。内脏的₂ 受体阻滞药增加内脏阻力,从而降低门脉血流和压力。在一个血吸虫病导致门脉高压的鼠模型中,昔蔡洛尔预防了门脉高压的形成。 受体阻滞药对于还未出现静脉曲张的门脉高压的病人效果好。

判断哪些儿童有静脉曲张破裂出血的危险性是至关重要的。脾脏肿大的程度和内镜显示的曲张静脉的征象均可以提示出血的危险性。发热、咳嗽和服用阿司匹林均可能导致曲张静脉出血。有意思的是,最近研究发现,肝硬化的成年病人进行体育锻炼可能增加门脉压力。不断有资料说明,间接测量门脉高压可以帮助临床医师判断出血的危险性,门脉高压可由 HVPG (肝静脉压力梯度)间接测得,它不同于自由肝压力和加楔肝压力。门脉高压定义为 $HVPG > 6\text{mmHg}$,达到 12mmHg 就有静脉曲张破裂出血的可能。原发性乙醇性肝硬化的两个前瞻性纵向研究证实,无论是戒酒还是 受体阻滞药治疗来降低 HVPG,均与明显降低静脉曲张出血的危险度密切相关。儿童应用 HVPG 测量需要在研究计划中说明。虽然儿童的食管静脉曲张的预防治

疗不是目前的标准治疗方法,但可以对这种方法进行合理的讨论,特别是针对有进行性肝脏疾病和高度出血危险性的患儿。

急性静脉曲张破裂出血是一个真正的急诊。早期的治疗包括标准的液体疗法以及纠正出血素质。液体量的给予应该既能维持恰当的全身血压,又不过度扩充中心血量,否则将很大地增加门脉压力,再次诱发或恶化静脉曲张破裂出血。中心静脉压的测量非常有助于评估补液量。在处理曲张静脉出血时鼻胃管的放置是关键的。关于继发于放置鼻胃管造成的曲张静脉损伤的担心是没有必要的。放置鼻胃管就可以时刻监测出血速率。它同样有助于移去胃腔内的血,否则胃腔内的血将促使脑病的发生,且已证实,因继发性脾脏血流增多,从而增高门脉压力。一旦患儿临床症状稳定,就应做上消化道内镜,明确出血原因是否因曲张静脉所致,因为在许多情况下,上消化道出血并不是由曲张静脉出血所致,且需要完全不同的治疗方法。

静脉曲张破裂出血的一些病人可能自行暂停出血,但是许多病人并不能自行停止。如果持续性出血 $> 12\text{h}$ 或需要输入红细胞,则需要考虑药物或外科治疗。这些治疗方法在儿科还未被严密地测试,但是成人的许多试验分析已证实它们的有效性。许多儿科中心鼓励早期用药,推荐使用快速收缩内脏血管的药物。神经垂体是一个强力的血管收缩剂,在治疗急性曲张静脉出血中有长久的历史。它的使用通常被它的副作用所限制,即使全身血管收缩,包括最重要的心肌梗死和大肠局部缺血。同时给予硝酸甘油或相关药物可以减轻一些副作用。此加压素是合成的垂体后叶加压素的拟似物,有更长的半衰期,它可以口服且更安全。生长抑素以及奥曲肽(一种合成的生长抑素类似物,药效时间长)对于内脏血管收缩有相对选择性。这些物质和垂

体后叶加压素有相似的效应,但副作用明显减少。与垂体后叶加压素不同的是,它们的作用可延长至急性期以后,以防止早期的再次出血。在儿科运用奥曲肽已早有报道。许多医师的做法是,在持续滴注前给予静脉推注以上药物中的一种,首剂 $1\mu\text{g}/\text{kg}$ (相当于 1h 输注量),然后持续输注量为 $1\mu\text{g}/(\text{kg}\cdot\text{h})$ 。在儿科,药物治疗通常能成功控制急性曲张静脉出血。未能控制的出血需要其他方法,包括内镜硬化剂治疗或曲张静脉结扎,经颈静脉肝内门体分流,外科门体分流,食管血行阻断或 S—B 管的使用。

预防再次出血:一旦首次曲张静脉出血得到控制,就需注意预防再次出血。这里是假设将再次出血,但在有进行性肝脏疾病的 EHBA 病人确实可能存在,而在相对稳定的疾病如 EPVO 可能是不必要的。有多种治疗选择,包括药物(受体阻滞药、硝酸盐)、内镜(硬化剂治疗、结扎、钳夹)、放射学(经颈静脉肝内门体分流),以及外科(门体分流、食管血行阻断、肝移植)等方法。每种方法都有其相对危险性和优点,同时还需考虑到病人具体的肝脏情况。

【药物治疗】

预防再次曲张静脉出血的主要药物是 受体阻滞药(前已述)。一般 受体阻滞药的剂量为能降低心率的 25% 为宜。11 个随机研究的群体分析表明,受体阻滞药对于降低再次出血的危险性是有效的。但对于大多数病人,受体阻滞药还不足以降低门脉压力。一个前瞻性的研究表明,仅 12% 的病人 HVPG 降低至 12mmHg 以下。如果 HVPG 降低至 12mmHg 以下,就没有观察到再次出血。受体阻滞药治疗开始以后,检测 HVPG 可以确定病人是否需要其他更具侵入性的治疗。血管扩

张药,如硝酸异山梨酯,已经作为辅助药物来进一步降低HVPG。血管扩张药及受体阻滞药的联合运用最近已在评估。另外,一些简单的方法,如限制钠盐摄入,应用螺内酯(安体舒通)均能降低门脉压力。但药物治疗儿童门脉高压症的临床资料仍然很少。

【内镜治疗】

门脉高压症的病人在整个胃肠道都可出现静脉曲张,最可能出血的部位是食管远端和胃的近端。食管远端5cm处的曲张静脉在内镜下很容易看到,因为此处的曲张静脉位于固有层的表浅部位。另一方面,胃的曲张静脉位于粘膜下,所以不是很容易看到。目前硬化剂治疗主要在于消除最容易出血的食管远端和胃连接处的曲张静脉。在曲张静脉内或周围注射硬化剂来造成静脉血栓和使曲张静脉周围粘膜发生纤维化。但是,在食管远端可能还会形成新的侧支通道。

自从 Crafoord 和 Frenckner 首次报道后,硬化剂治疗技术已有明显的改进。内镜的发展有助于硬化剂治疗方法的提高。虽然在过去10年,硬化剂治疗在世界范围内已得到普遍的认可,但内镜医师还没有采用统一的操作技术。每个内镜医师在选择内镜型号、针、硬化剂、注射部位、治疗时间安排上都有很大的不同。在急诊和择期硬化剂治疗时均使用直径为7.6~9.8mm的纤维内镜和电子内镜。当使用软性内镜时,只需要静脉内注射镇静药。在急性静脉曲张破裂出血时进行急诊硬化剂治疗,推荐使用气管内插管,以防止吸入窒息。

理想的硬化剂应首先快速诱导血栓形成来防止急性出血,然后使曲张静脉纤维化,而对食管周围组织的损害最小,并且对全身的副作用最小。临床上,主要是依据医师本人的经验以及

各国所能得到的硬化剂来选择。目前临床常用的硬化剂有 1% 乙氧硬化醇、3% 十四烷基硫酸钠、5% 乙醇胺油酸盐、鱼肝油酸钠和纯乙醇。其中乙氧硬化醇是当前世界上应用最普遍的硬化剂。硬化剂的剂量根据曲张静脉的大小而定,在每一根曲张静脉内注射 2~3ml 硬化剂,每次硬化剂治疗的总量通常为 10~20ml。注射部位有两种:曲张静脉内和曲张静脉旁。曲张静脉旁注射的目的是形成纤维组织覆盖曲张静脉。注射开始于距胃食管连接处 1~2cm 处,只限于远端食管,除非有更近端的出血部位。有资料总结,在控制急性曲张静脉破裂出血和完全消除曲张静脉所需时间方面,曲张静脉内注射优于曲张静脉旁注射。

与儿科缺乏药物治疗门脉高压症的资料相比,关于儿童的内镜治疗资料相对较多。经内镜注射硬化剂治疗以及曲张静脉结扎在儿科已有运用。这两项技术均使曲张静脉发生血栓,从而根除曲张静脉出血的危险性。硬化剂治疗包括曲张静脉内或曲张静脉旁注射硬化剂,引起食管曲张静脉发生血栓或曲张静脉周围炎症反应。曲张静脉结扎是运用一个弹性橡胶带结扎食管曲张静脉。硬化剂治疗在许多成人试验已被证明,既可降低死亡率,又可减少再次出血的危险性。有限的一些资料表明,曲张静脉结扎与硬化剂治疗疗效相同,甚至比硬化剂疗效更好,并发症更少。

比较 4 个儿科硬化剂治疗包括 268 名儿童和 4 个儿科曲张静脉结扎的报道(包括 53 名儿童),根除曲张静脉所需的治疗次数,硬化剂治疗为 5.4,结扎为 3.3,曲张静脉根除率(硬化剂治疗为 89%,结扎为 78%),治疗期间病人再出血的百分率(硬化剂治疗为 38%,结扎为 23%)两者均相似。儿科结扎治疗的随访时间对于进行有意义的比较还太短。一个随访平均 8.7 年的

资料,用硬化剂治疗 EPVO 后 31% 的病人再次出现静脉曲张,这说明硬化剂治疗没有解决门脉高压症的主要的病理生理问题。目前,硬化剂治疗是儿科内镜治疗的标准方法。结扎治疗可能避免或减少一些硬化剂治疗出现的普遍的并发症,包括发热、溃疡以及狭窄的形成。目前的结扎技术需要多个内镜潜道,有较大的危险性,且大多数病人需要麻醉。多个橡胶带结扎装置或食管片装置可能帮助解决这个问题。

【放射治疗】

经颈静脉肝内门体分流(TIPS)是一种放射性治疗方法,可以暂时缓解食管静脉曲张。它是经颈静脉插入一个导管到肝静脉,在肝静脉和门静脉的分支产生一个肝内分流。这是一个快速降低门脉高压以及曲张静脉出血危险性的非常有效的方法。另外,对于顽固性腹水它也非常有效。TIPS 的主要问题在于出现脑病、分流的狭窄与闭塞。儿科运用 TIPS 主要见于曲张静脉出血经内镜治疗效果不佳,作为一个肝移植的过渡,或者是临床条件不能用其他方法的病人。

【外科治疗】

儿科门脉高压症的两大外科治疗方法是门体分流和肝移植。肝移植对于门脉高压是一种确实有效的方法,但伴有明显的并发症及死亡率。在肝移植病人,再发曲张静脉出血是一个常见并发症,而在儿科病人,通常是需要肝移植的主要原因。在儿童,进行性肝脏病变晚期,如 EHBA,肝移植可能是外科选择的治疗方法,同时,TIPS 可作为一个种过渡方法。在儿科,EPVO 是曲张静脉出血最常见的原因,通常不伴进行性肝脏损害。因此,门体分流成为一种重要的治疗方式。

外科解决门体分流已有多种手术方式。所有这些手术方式

均是通过把门静脉血分流至体循环来降低门脉压力及曲张静脉的血流,这是治疗门脉高压最有效的方法之一。但这些结果被明显的并发症所掩盖,包括分流功能不良和肝性脑病。一般地脾肾远端分流用于儿科病人。这种方法最初是为了减少肝性脑病的发生,但是否确实达到此目的还有争议。尽管如此,脾肾分流普遍用于治疗儿科 EPVO。对 EPVO,还没有分流术伴肝性脑病的报道,仅 10% 的病人再发胃肠出血,他们均有分流功能障碍或闭塞。将来一种新的治疗 EPVO 的方法是在门静脉和肝内门静脉之间运用一个自体移植的颈静脉。分析儿童的 EPVO 进行硬化剂治疗和门体分流的优缺点是复杂的。病人可能自发门体分流,支持硬化剂治疗,然而分流的显著有效性则支持分流术。这两种方法的前瞻性试验正在进行中。

第十二章 小儿泌尿生殖系统疾病

第一节 肾脏畸形

肾脏的发生发育经历前肾、中肾和后肾三个阶段,依次由头侧向尾侧发生。胚胎3周末,第7~14对体节两侧生肾节发生7~10对原肾小管,小管外侧端向尾侧弯曲,并与相邻的原肾小管连通,形成原肾管。几天内,原肾小管由头端向尾端逐渐退化,但原肾管不退化继续向胚体尾端延伸,以后改称中肾管。胚胎4周末,中肾小管在原肾小管的尾侧发生,向尾端发展并增多,与原肾管相接,此时原肾管改称中肾管或Wolffian管,继续延伸直至通入泌尿生殖窦。第8周中肾管头端开始退化,尾端继续发生,至第9周大部分消失,残留的中肾小管和中肾管以后演化为男性生殖系统。胚胎第5周,后肾开始发生,来自输尿管芽和生后肾原基。输尿管芽发生于中肾管近泄殖腔处,深入到间充质时,其周围的间充质分化为生后肾原基。输尿管芽盲端扩大,将来形成肾盂和肾大盏,每个肾大盏又形成两个新的分支,在生后肾原基内继续分支达12级以上,第3、4级小管形成肾小盏,第5级以上形成各级集合小管。生后肾原基分化为两层,内层生成肾泡,进一步分化为两条弓形小管,一端连接集合小管,

另一端膨大形成肾小囊,与毛细血管球共同组成肾小体,此后弓形小管逐渐增长,形成肾远曲小管、髓袢和近曲小管,以上共同构成肾单位;外层肾的被膜及肾内结缔组织等。由于后肾发生在生肾索的尾端,起初位于盆腔,以后随输尿管芽伸展,胚胎弯曲度变小,腰骶间距增大,肾逐渐上移到腰部。以上肾脏发育过程任何阶段发生停滞或异常,就可以出现不同类型的肾脏畸形,如数目异常、发育异常、异位肾等。

肾数目异常

包括双肾不发育(肾缺如)、单侧肾不发育(孤立肾)和附加肾(额外肾)。

双侧肾不发育(肾缺如),尸检发生率为0.28%,男性儿占75%。肾脏完全缺如,偶尔可能有小的间质组织肿块,但很少含有原始肾单位。输尿管可完全或部分缺如,膀胱多缺如或发育不良。

【临床表现】

主要表现为 Potter 症状群和孕期羊水过少或无羊水。50%合并心血管和肠道系统的畸形。

Potter 症状群表现为:小婴儿低体重(1000~2500g),未成熟的早老貌。两眼上方有突起的皮肤皱褶,绕过内眦,呈半环状下垂,并延伸到颊部。扁平鼻,有时无鼻孔。小下颌,下颌与颈之间有一明显凹陷。耳低位,耳郭紧靠向头部,耳垂宽阔而向前。皮肤干燥而松弛。手相对大并呈爪形。肺不发育,常见铃状胸。下肢常呈弓状或杵状,髋和膝关节过度屈曲,有时下肢肢端融合成并腿畸形。以上症状群已命名为 Potter 综合征。也可见于肾多囊性变、双肾发育异常、尿道瓣膜等。

【诊断】

患儿有特征性的 Potter 症状群和孕期羊水过少或无羊水时应考虑双肾不发育。羊膜表面发现小的白色角化的羊膜结节、出生 24h 膀胱内无尿均提示该病可能。然而,由于肺发育不良,生后 24h 内出现呼吸困难常成为主要表现,而肾的畸形常被忽视。

超声检查是确诊的简便方法,可以发现无肾脏、膀胱发育不全或缺如,无尿液。肾核素扫描可以作为补充。

【治疗及预后】

该病约 40% 死产,活产儿多因肺发育不良很难存活至生后 24 ~ 48h,无社会生存意义。

单侧肾不发育(孤立肾),发生率高于双肾缺如,尸检资料为 1/ 1100,Mayo 等报告一组 IVP 研究显示,临床发生率为 1/ 1500,男女之比为 1.8 : 1,左侧多见,有家族倾向。

【临床表现】

一般无任何症状,可终生不被发现。单侧肾不发育,同侧输尿管异常,如输尿管缺如或闭锁。膀胱三角区不对称或一侧不发育。男性 10% ~ 15% 合并附睾尾、输精管、精囊壶腹和输精管缺如;女性 25% ~ 50% 合并子宫发育异常或同侧输卵管缺如或阴道发育异常,但无论男女性腺发育正常。合并其他系统畸形,如心血管畸形 30%,胃肠道畸形 25%,骨骼肌肉系统畸形 14%。Tunner 综合征和 Doland 综合征也可存在单侧肾不发育。

【诊断及治疗】 腹部 B 超和 IVP,显示一侧肾缺如和对侧肾代偿性增大。肾核素扫描有助于诊断。生殖器畸形时应想到单侧肾不发育的可能。一般无症状,可不予处理。

附加肾(额外肾) 两个正常的肾脏以外的第三个有功能的肾称为附加肾。有独立的集合系统、血管供应和完整的肾被膜,

与同侧肾完全分离或仅有结缔组织相连。此症罕见,左侧好发,儿童期很少发现。腹痛、发热、尿路感染和腹部包块是常见症状,有时合并输尿管异位开口。B超、IVP和逆行造影可以诊断。无症状时可不处理,有症状时可行额外肾切除。

肾发育不全

肾单位及集合系统发育正常,仅肾单位减少,肾外形正常,体积小于正常的50%,更小的似蚕豆大小,故又称蚕豆肾。可位于正常肾窝或盆腔内。可无症状,有时合并肾性高血压,也可合并输尿管异位开口或输尿管扩张(图12-1)。

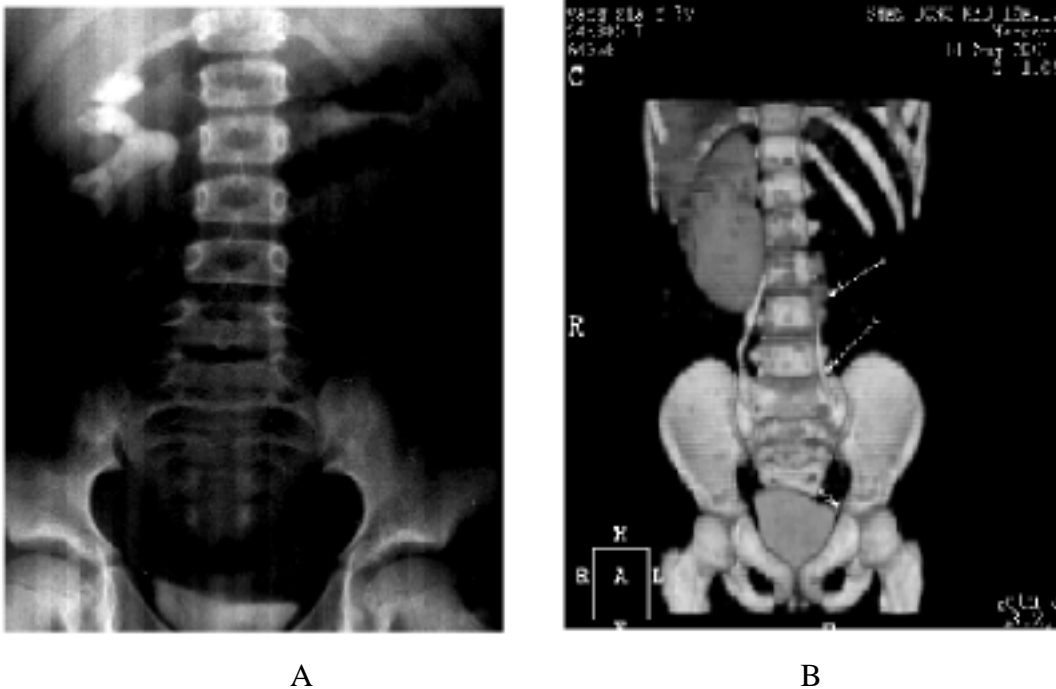


图12-1 肾发育不全 女,7岁,排尿间歇滴尿。最后诊断:左肾发育不全并输尿管异位开口。经腹腔镜手术切除。

A:IVU片示右肾肥大,肾盂肾盏清晰,左肾输尿管未显影。B:CTU立体显示双侧肾及输尿管,箭头指示左侧发育不良肾及其输尿管的走行。

B超、IVP及逆行肾盂造影是常用的诊断方法。但小于1~

2cm 的小肾不易发现,定位困难。

对侧肾功能正常者可行小肾切除,功能良好合并输尿管异位开口者可行输尿管膀胱再植。但有时寻找小肾非常困难。我院吴荣德等采用 CT 尿路造影三维重建 (CTU),大大提高了术前诊断率,并采用经腹膜后腹腔镜切除小肾,结果优于常规手术。

肾囊性疾病

是一组不同原疾病,其共同特点为肾脏出现覆有上皮细胞的囊肿。原因不同时,形态学特征及临床表现不同。临床上常见的类型有(图 12 - 2): 单纯性肾囊肿; 肾多房性囊肿; 海绵肾; 婴儿型多囊肾; 成人型多囊肾; 多房性肾囊性变。

单纯性肾囊肿 又称孤立性肾囊肿,是肾囊肿性疾病中最常见、症状最轻的一种,发病率高达人群的 50%,儿童罕见,多见于 50 岁以上的成人。多为单侧、孤立发病,也有双侧、多发者。大的囊肿可以表现为腹部包块、腹痛,偶有血尿、尿路感染、高血压等,小的囊肿无症状,多偶然发现。一般不需治疗,直径 >5cm 者,可行经皮囊肿穿刺引流硬化治疗,95% 以上有效。巨大囊肿可行囊肿去顶术或部分肾切除术。

肾多房性囊肿 肾内多房性囊性肿块膨胀性生长,压迫正常肾组织,疝入肾盂可引起血尿。见于任何年龄,以腹部包块就诊。IVP 示肾盂肾盏受压变形。选择性肾血管造影可见边缘清楚的无血管肿块。单侧者可行肾切除,双侧者行肿块切除或肾部分切除术。

海绵肾 是一种较常见的先天性发育异常,发生率 1/ 2000 ~ 1/ 5000,男性多见,无家族史。多数无症状,发病于任何年龄,30 ~ 50 岁多见,主要表现为尿路感染、反复血尿,髓质内结石引

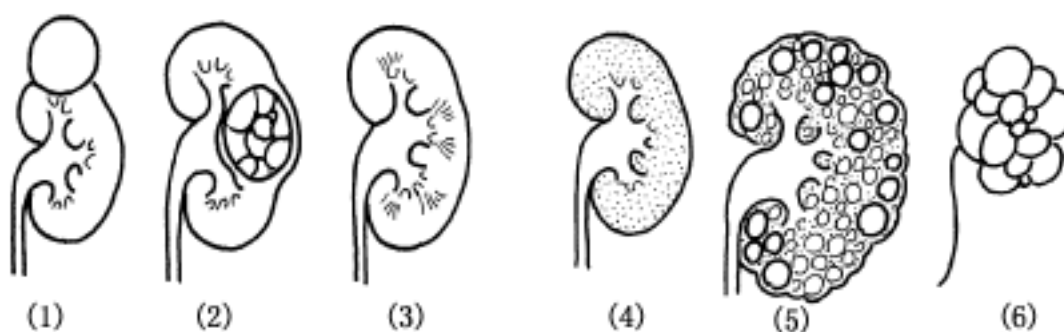


图 12 - 2 肾囊性疾病常见类型

(1)单纯性肾囊肿 (2)肾多房性囊肿 (3)髓质海绵肾 (4)婴儿型多囊肾 (5)成人型多囊肾 (6)多房性肾囊性变

起的肾绞痛等。腹部平片可见肾实质内结石, IVP 示肾髓质肿大、造影剂充盈小囊肿呈花束样或葡萄串样。本病需与肾结核、肾乳头坏死和肾钙化鉴别。病理改变位于肾锥体部, 增大肾盂凸入肾盏, 乳头部集合管扩张形成大小不等的囊腔, 切面外观似海绵, 囊壁为单层上皮细胞, 内含不透明胶冻样凝块、钙质和小结石。无症状者不需治疗, 鼓励多饮水。泌尿系感染和结石需对症处理。

婴儿型多囊肾 本病为常染色体隐性遗传, 发病率为万分之一, 男女比 2 : 1。主要在婴儿期发病, 也可见于儿童和成人。主要病理改变为肾囊性变和门静脉周围硬化而并发门脉高压。分为四型: 围生期型: 肾脏显著增大, 90% 以上肾小管囊性扩张, 轻度门脉周围纤维化, 生后 6 ~ 8 周死于肾功能衰竭。新生儿型: 约 60% 肾小管受累, 肝脏病变明显, 1 岁内死于肾功能衰竭。婴儿型: 25% 肾小管扩张, 严重门脉周围纤维化, 可存活至青春期。少年型: 以肝病变为主, 门脉周围纤维化, 肾小管扩张少于 10%, 5 岁左右出现症状, 有的可活到 30 岁。

严重类型的围产儿和新生儿常有死产, 或生后死于肺发育不良。新生儿期多少尿, 逐渐发生肾功能衰竭。幼儿和青少年

可有高血压和充血性心力衰竭。儿童期门脉高压可致食管静脉曲张出血、脾功能亢进。本症无治愈办法,主要对症治疗。血液透析可延长寿命,肾移植可考虑。无论肝或肾损害均预后不良。

成人型多囊肾 本病为常染色体显性遗传,致病基因在第16对染色体上。发生率为 $1/200 \sim 1/1000$,无性别差异。双侧发病,但双肾病变发展不对称。多数在40岁以后出现症状,腰腹痛为主诉。镜下或肉眼血尿,轻微蛋白尿,多尿和夜尿显示肾浓缩功能低下。60%合并高血压,可并发尿路感染、结石、慢性肾功能不全,最终出现尿毒症。B超、CT、IVP为主要诊断方法。无治愈方法,防止并发症和保存肾功能为治疗目的。发病年龄越轻,预后越差,一般在初症后10年发生肾功能衰竭、心力衰竭、急性感染或颅内出血,平均死亡年龄50岁。

多房性肾囊性变 是新生儿期最常见的腹部肿块之一。无家族倾向,无性别差异,多为单侧。肾失去正常形态,呈数目不同、大小不等的囊状,像一堆葡萄(图12-3)。腹部包块是最常见症状,可合并远端闭锁的巨大输尿管积水。双侧者可有Potter面容、肺发育不良和羊水过少。IVP不显影,B超可诊断。单侧者可行肾切除,双侧者新生儿期死于呼吸衰竭或肾功能衰竭。

异位肾

当成熟的肾脏未能达到正常肾窝内称为异位肾。包括盆腔异位肾、胸腔异位肾和交叉异位肾。

盆腔异位肾 异位肾较小、因旋转不良肾盂常位于前方,90%肾轴倾斜甚至呈水平位,输尿管短或仅轻度弯曲。肾血管异常,主肾动脉源于主动脉远侧或其分叉处,伴一条或多条迷走血管。尸检发生率为 $1/2100 \sim 1/3000$,孤立异位肾为 $1/22000$,

双侧异位肾罕见,男女无差异。但临床上女性多见,可能是女性多因泌尿系感染而行检查从而检出率高。左侧多于右侧;15%~45%合并生殖器畸形,如女性双角子宫、单角子宫并残角子宫、子宫阴道发育不全、双阴道等;男性隐睾、双尿道、尿道下裂等。输尿管绞痛是常见症状,易于急性阑尾炎混淆。可有肾积水、结石、肾性高血压等表现。有报告孤立性异位肾误当盆腔肿瘤切除者造成严重后果。IVP 多可诊断,超声、ECT、逆行肾盂造影等有助于诊断。

胸腔异位肾 是指部分或全部肾穿过横膈进入后纵隔。异位肾位于横膈的侧后方,Bochdalek 孔内,横膈变薄似包膜包住肾脏,故肾脏不游离于胸腔内。肾的形态和集合系统正常,肾血管和输尿管通过 Bochdalek 孔,输尿管被拉长但正常进入膀胱(图 12 - 3)。

此病罕见,占有所有异位肾的 5%。左侧多见,左右之比为 1 5 1。男女之比约 3 1。多无症状,一般偶然发现。IVP 是主要的诊断方法。

交叉异位肾 是指一个肾越过中线至对侧,其输尿管仍由

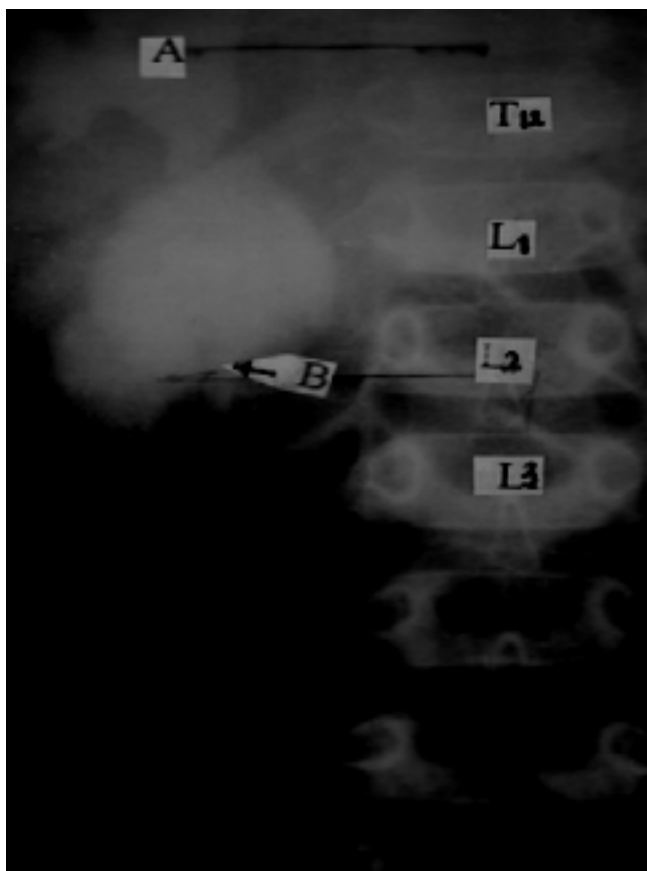


图 12 - 3 胸腔异位肾

外伤后 IVP 示右肾位于胸腔内(A)

原侧进入膀胱。McDonald 和 McCleelan 报告交叉异位肾的类型:

交叉异位伴融合; 交叉异位不伴融合; 孤立交叉性异位肾; 双侧交叉异位肾。90% 交叉异位肾是融合的。不融合时非异位肾位置正常,异位肾位于正常肾的下方。

大多数交叉异位肾无症状,如有症状则常见于中年。表现为定位不明确的下腹痛、脓尿、血尿和泌尿系感染。肾位置的异常和异常的肾血管可引起梗阻,出现肾积水和结石。IVP 可以确诊,如需手术则应行肾动脉造影了解肾血管的畸形。绝大多数预后良好,有合并症时对症处理。

融合肾 最常见的融合肾是蹄铁形肾(马蹄肾)。McDonald 和 McCleelan 报告交叉异位肾的融合畸形: 单侧融合肾伴下肾异位; 乙状肾; 块状肾; L 形肾; 盘状肾; 单侧融合肾伴上肾异位。

蹄铁形肾是最常见的融合肾畸形,是两肾下极由横过中线的实质性峡部或纤维性峡部连接所致。发生率 1/ 400, 男性占优势,可见于任何年龄。约 1/ 3 合并其他系统畸形,包括骨骼、心血管、胃肠道和生殖系统畸形,也可见于 18 三体综合征和 Turner 综合征患者。泌尿系统畸形包括重肾双输尿管、输尿管口异位、输尿管膨出等,肾发育异常和多囊肾也有报告。北京儿童医院报告 9 例,其中 6 例肾盂输尿管连接处梗阻性肾积水; 1 例为重肾 Y 形输尿管,上肾部发育异常,下肾部为巨大肾及输尿管积水; 1 例重肾双输尿管,输尿管开口异位; 1 例肾母细胞瘤。约 1/ 3 无症状,如有症状与肾积水、泌尿系感染与结石有关。诊断主要以 IVP, 典型表现为肾位置偏低、靠近脊柱、肾旋转不良、肾盂肾盏重叠、肾下极向中线内收使两肾长轴呈倒八字。B 超、肾盂逆行造影、CT 及放射性核素扫描对诊断也有帮

助。若显影不良时,CT 尿路造影(CTU)可清楚显示。无症状者,不需治疗。有合并症者对症处理。单纯切断峡部的手术并不能缓解合并症,故已不用。

乙状肾(S形肾)是第二位最常见的融合肾畸形。异位肾位于非异位肾的下面在肾极部融合,两肾均已正常旋转,故肾盂方向相反两肾凸缘相接呈S形外观。

L形肾是异位的肾脏长轴颠倒或反向旋转连接于非异位的肾下极外观呈L形。异位肾位于中线或中线旁腰椎前面,输尿管进入各自同侧膀胱开口处。

块状肾是两肾广泛融合成一不规则的分叶状块,通常上升不全位于骶骨岬水平,两肾盂独立引流,输尿管不交叉。

盘状肾是肾的两极内缘连接形成一个边缘厚、中央薄的盘状肿块。每个肾的外缘形态正常,输尿管不交叉。

第二节 先天性肾盂输尿管连接部梗阻性肾积水

小儿肾积水的原因分为原发性与继发性。继发性是指继发于严重的膀胱输尿管反流、下尿路梗阻、炎症、外伤性狭窄等所致的梗阻。原发性是指原发性先天性肾盂输尿管连接部梗阻(ureteropelvic junction obstruction, UPJO),是小儿肾积水的常见原因。

先天性肾盂输尿管连接部梗阻性肾积水可见于各个年龄组,约25%见于1岁内,胎儿期肾集合系统扩张80%以上为肾盂输尿管连接部梗阻,极少数在青少年或成年获诊。男女之比为5:1,左侧多见。北京儿童医院报告一组497例,21%在1岁内确诊,10%在10岁以上,左侧293例,右侧112例,双侧92例。

【病因】

肾盂输尿管连接部梗阻的病因常见以下几种:

(一)肾盂输尿管连接部狭窄 90%以上的肾盂输尿管连接部梗阻为肾盂输尿管连接部狭窄,狭窄段长约2cm,部分长3~4cm,有时见多个狭窄,个别狭窄仅长数毫米,全长狭窄也有报道。

(二)高位输尿管开口 输尿管开口高位致肾盂引流不畅,有时合并输尿管狭窄或迂曲。

(三)肾盂输尿管连接部瓣膜 孟管连接部有一皱襞内含肌肉形成瓣膜引起梗阻。

(四)肾盂输尿管连接部息肉 息肉呈海葵样造成连接部梗阻。

(五)肾盂输尿管连接部压迫 来自肾动脉主干或直接来自腹主动脉供应肾下极的迷走血管或副血管跨越输尿管使之受压。

(六)原发性输尿管动力性梗阻 由于输尿管或肾盂蠕动功能异常所致。

【病理及发病机制】

近年来,应用电子显微镜对肾盂输尿管连接部进行超微结构观察发现,肾盂输尿管连接部平滑肌细胞异常。正常肾盂输尿管的平滑肌细胞排列成束,紧密连接。肾盂肾盏的近侧部有一种特殊的平滑肌细胞,能够接受尿液刺激产生电活动,称为起搏细胞(pace - maker cells)。起搏细胞产生的电活动自上而下传导,引起肾盂及输尿管的蠕动而将尿液向下传送。肾盂输尿管连接部狭窄时,平滑肌细胞被异常增多的胶原纤维和基质包绕,失去正常排列,细胞间电活动被阻断,影响了蠕动。扩张肾盂壁

上也存在此种病理改变。也有学者指出,狭窄段平滑肌细胞内缺乏肌微丝和致密体导致平滑肌细胞收缩功能障碍。另外,狭窄的原因可能与胎儿血管压迫致局部发育停滞、输尿管管化不全、狭窄段环行肌肉发育中断等有关。

【临床表现】

先天性肾盂输尿管连接部梗阻性肾积水症状出现的早晚与梗阻程度有关,梗阻越严重,症状出现越早。主要表现为:

(一)腹部包块 新生儿及婴儿约半数以上以无症状包块就诊,75%的患儿可扪到包块。包块光滑、无压痛、中等紧张、偶有波动,部分病例有包块大小的变化,如突然发作的腹痛伴腹部包块,大量排尿后包块缩小直至消失,这是一重要的诊断依据。

(二)腰腹部间歇性疼痛 绝大多数患儿能陈述上腹或脐周痛。大龄儿童可明确指出疼痛来自患侧腰部。伴恶心、呕吐,常被误诊为胃肠道疾病。

(三)血尿 肾盂内压力过高导致肾髓质血管破裂或轻微腹部外伤或尿路感染、结石等引起。发生率10%~30%,为肉眼或镜下血尿。

(四)尿路感染 发生率低于5%,一旦发生常高热、寒战和败血症等全身中毒症状。

(五)高血压 扩张的集合系统压迫肾内血管导致肾脏缺血,反射性引起肾素分泌增加,引起血压升高。

(六)肾破裂 扩张的肾盂受到外力发生破裂,表现为急腹症。

(七)尿毒症 双侧肾积水或单侧肾积水晚期可有肾功能不全表现。患儿生长缓慢、发育迟缓、喂养困难或厌食等。

【诊断】

B 超和静脉肾盂造影(IVP)是首选的诊断方法。IVP 可显示扩张的肾盂肾盏,造影剂突然终止于肾盂输尿管连接部,输尿管不显影。延迟摄片延缓至 60、120min 甚至 180min,可以提高诊

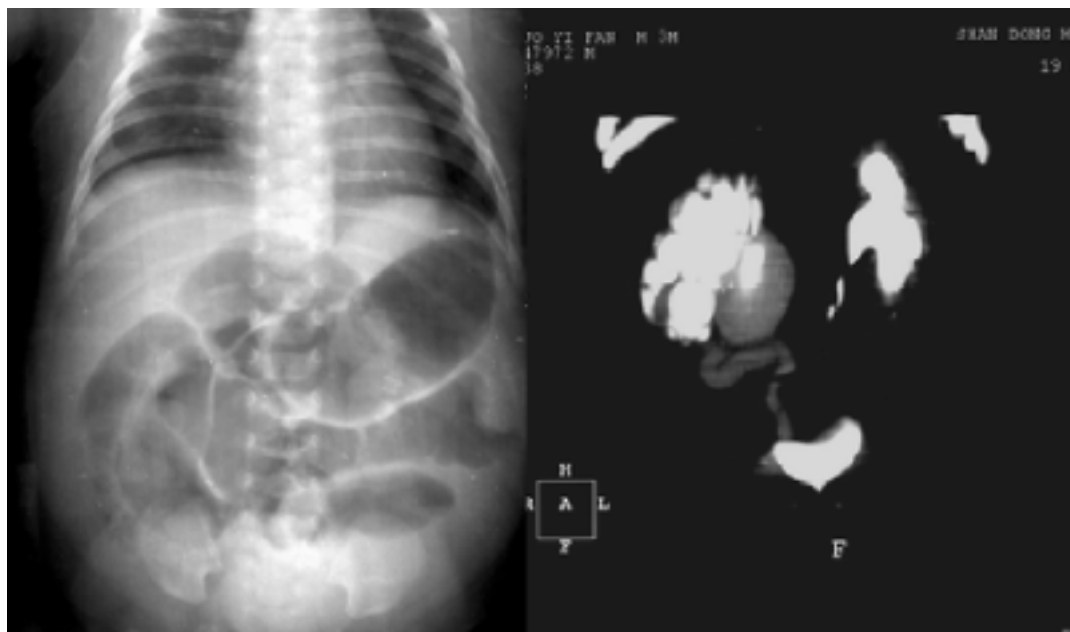


图 12 - 4 CT 尿路造影(CTU)及 IVP

女,3 月,产前超声发现集合系统扩张。生后 IVP 不显影,CTU 显示双肾积水,右输尿管迂曲、扩张,膀胱开口处狭窄。左盂管连接处狭窄。

断率。B 超检查显示肾盂扩张而输尿管不扩张,则可诊断。结合 IVP 可以提高确诊率。由于肾功能严重受损,加上小儿肠内积气,IVP 和 B 超有时诊断困难。山东省立医院采用三维 CT 尿路造影(CTU),可以清楚显示扩张的肾盂肾盏和梗阻部位,诊断符合率 100%。放射性核素肾脏扫描可以了解肾功能受损情况,为手术治疗提供依据(图 12 - 4、5)。

【治疗】

胎儿期超声检查发现肾积水,应于生后 1 ~ 3 周复查,轻度肾盂肾盏扩张可以 B 超随诊。进行性扩张或有腹痛、感染、结石等合并症时应及时手术。

离断性肾盂输尿管成形术 (Anderson - Hynes procedure) 是最常用的手术方法。由于切除了肌细胞发育异常的部位故疗效最好,手术成功率 95% 以上。要求吻合口宽广、低位,呈漏斗形,缝合密闭而无张力,吻合部光滑无折叠、扭曲。



图 12 - 5 静脉尿路造影

术后 3 ~ 5d 无渗出,则可拔除肾窝引流管,术后 7 ~ 10d 拔

男,9岁,右侧腰腹痛。IVP示双侧肾盂肾盏扩张,肾盂输尿管连接处狭窄。

除输尿管支架管。经肾造瘘管注入 2ml 美蓝,观察排尿情况,如在 1h 内尿液蓝染,并逐渐变浅至 24h 内变清,则显示吻合口通畅,连续夹管 48 ~ 72h 无发热腹痛,则可拔除肾或肾盂造瘘管。拔除支架管后,经肾造瘘管行肾盂尿路造影更有助于了解吻合口是否通畅、有无尿外渗等。术后 3 ~ 6 月复查,可行 B 超、IVP 或肾核素扫描,了解肾脏形态和功能。

关于肾切除问题,通过术后肾核素扫描及超声检查随访观察,一般认为患肾功能在 30% 以上时应予保留。因为梗阻解除后肾功能可望获得改善,术后 6 月患肾功能及形态均明显改善,术后肾实质厚度和面积均逐渐恢复、增长,以 3 ~ 6 月增加最明显,以后增长缓慢,术后 1 年、3 年及 5 年复查结果与术后 6 月相

同。肾实质厚度在 2mm 以下、病理所见标本已无肾单位、肾功能在 10% 以下时,才可考虑肾切除。巨大肾积水,IVP 不显影,核素扫描肾功能明显下降并非肾切除的绝对指征,尤其是双侧肾积水时更应慎重,可先行肾造瘘,3 月后再复查了解肾功能情况,半数病人肾功能及形态或明显改善,再行肾盂成形术。双侧肾积水常是一轻一重,一般先行肾功能较好的一侧肾盂成形术,也可同期行肾盂成形术,不可轻易行肾切除,以免出现急性肾功能不全。

第三节 肾输尿管重复畸形

胚胎时期肾脏的发生是在输尿管芽的诱导下发生的,如果输尿管芽发生异常则可引起肾脏发育异常。肾输尿管重复畸形是输尿管发生异常中常见的一种畸形,其发生率约 0.8%。男女之比 1:1.6,单侧为双侧的 6 倍。

【发生机制】

胚胎 4 周时,输尿管芽从中肾管弯曲处发出,并很快穿入后肾原基,诱导后肾的发生,在第 5 周形成肾盂的雏形,以后形成肾集合系统:输尿管、肾盂、肾盏、肾弯曲小管等。

输尿管芽异常发生可引起的输尿管、肾脏畸形有以下几种情况: 输尿管芽分支是正常位置发生的输尿管芽生长一段时间后分支,若发生在胚胎 5 周前则形成分支型(Y 型)输尿管,发生在第 15 周则形成分支型肾盂。 低位输尿管芽是输尿管芽发生比正常位置低,可导致输尿管开口偏向头侧,引起膀胱输尿管反流。 高位输尿管芽是指输尿管芽发生高于正常,输尿管开口向尾侧迁移,形成异位输尿管开口。 双输尿管芽是由中

肾管发生双输尿管芽形成双输尿管重复肾。若位置均正常,则可形成无症状的重肾双输尿管;若一个位置正常,另一个高位,则高位输尿管芽形成输尿管异位开口,引流重肾的上肾部;若一个位置正常,另一个低位,则低位的输尿管芽形成输尿管开口高位,引流重肾的下肾部可合并膀胱输尿管反流,这符合 Weigert - Meyer 定律。 输尿管膨出是输尿管末端膨大,病因尚不清楚。

如上所述,输尿管芽分支和双输尿管芽可以形成双输尿管重复肾畸形。输尿管芽分支形成不完全型(Y型)输尿管重肾,一条输尿管与膀胱相连;双输尿管芽形成完全型双输尿管重肾畸形,输尿管开口可正常、高位或低位,临床表现为无症状、膀胱输尿管反流或输尿管开口异位。

【临床表现】

不完全型双输尿管重肾畸形一般无症状,但 Y 型输尿管会合部横断面要小于两条输尿管横断面总和,故可以引起尿液淤积导致肾盂肾炎。另外,尿液也可在两条输尿管间回流(多流向较粗的一条)导致尿液淤滞。完全型双输尿管重肾畸形,若输尿管开口正常则多无症状;若输尿管高位开口则引流的下肾出现膀胱输尿管反流;若输尿管开口低位则引流上肾的输尿管开口异位,表现为正常排尿间歇尿滴沥,异位开口可位于膀胱颈口、尿道、外阴,女性可开口于阴道、前庭。

【诊断】

静脉尿路造影(IVP)是诊断的重要手段。可以发现双输尿管、重肾及输尿管异位开口(图 12 - 6)。若异位开口的输尿管引流的上肾发育不良或重度积水,显影很淡或不显影,则可向外下移位呈低垂花朵样的下肾部;若上肾轻度积水,则可见呈棒槌

状的肾盂肾盏。但有时上肾功能极差,不能显示异位开口的输尿管,CTU可以清楚显示,并能多方向观察,确定异位开口的位置。B超可以了解肾脏的形态、输尿管有无扩张,有助于诊断(图12-7)。

输尿管异位开口的鉴别诊断, Thom 分类如下: 一侧单一异位输尿管开口; 双侧单一异位输尿管开口; 一侧重肾双输尿管并上肾部异位输尿管开口; 一侧重肾双输尿管并上、下肾部异位输尿管开口; 双侧重肾双输尿管并一侧上肾部异位输尿管开口; 双侧重肾双输尿管并双侧上肾部异位输尿管开口; 单肾并异位输尿管开口。

【治疗】

不完全型双输尿管



图12-6 CTU示双侧重复肾双输尿管并左侧输尿管开口异位,右侧Y型输尿管



图12-7 IVP示双侧重复肾双输尿管并右输尿管口囊肿

重肾畸形,无症状者不需处理;有反流时,若 Y 型接口靠近膀胱则行连接部切除、两输尿管膀胱吻合,如果接口高而反流严重则行接口以下输尿管膀胱再植,若无膀胱输尿管反流而两输尿管间回流则行输尿管肾盂吻合或上输尿管切除肾盂吻合。

完全型双输尿管重肾畸形,无症状者不予处理。重肾双输尿管并异位开口的上肾发育不良或重度积水功能差者,可行上肾输尿管切除;功能好者,可行抗反流的异位输尿管膀胱再植。

第四节 膀胱外翻及尿道上裂

胚胎 3 周时,后肠末端和尿囊基部的大部分成为泄殖腔,其尾端由泄殖腔膜封闭。胚胎 4~6 周泄殖腔被尿直肠膈分为腹侧的尿生殖窦和背侧的直肠。尿生殖窦发育成膀胱和近端尿道。泄殖腔膜破裂使泄殖腔与羊膜腔相通,尿囊管闭锁。胚胎 4~10 周,泄殖腔膜内、外胚层之间的间充质向内生长,形成下腹壁的肌肉和耻骨,构成脐以下的下腹壁。泄殖腔膜发育异常则影响下腹壁的发育,而其破裂的位置和时间异常则形成不同类型的膀胱尿道畸形,如膀胱外翻、泄殖腔外翻和尿道上裂等。本节重点讨论膀胱外翻和尿道上裂。

膀胱外翻

膀胱外翻(exstrophy of bladder)发生率为 $1/10000 \sim 1/50000$,男性多见,膀胱外翻尿道上裂患者子女的发生率是正常人群的 500 倍,约 $1/70$ 。

【临床表现】

膀胱外翻包括骨骼肌肉、泌尿系统、生殖系统及直肠肛门异

常。

骨骼肌肉异常包括耻骨联合分离、髌骨外旋、耻骨支外旋和外转。患儿常有摇摆步态,随年龄可自行矫正。下腹壁缺如,外翻膀胱占据耻骨上与脐以下的三角形缺损区。由于耻骨联合分离和腹壁缺如,常合并双侧腹股沟斜疝。

泌尿系统异常表现为膀胱前壁缺如、后壁外翻,在耻骨联合上方呈一粉红色肿块,可见两侧输尿管口。若腹壁缺损较小则外翻膀胱粘膜不多。输尿管一般从外侧垂直进入膀胱,修复后常伴有膀胱输尿管反流,膀胱容量大小不一。

生殖系统异常表现为男性尿道背侧壁缺如,尿道上裂,阴茎海绵体宽而短,阴茎短小,尿生殖板短小阴茎向背侧弯曲;阴茎退化或严重小阴茎极少(1%~2%);女性尿道阴道短,阴道前移狭窄,阴蒂对裂,阴唇阴阜分开,子宫、输卵管、卵巢一般正常。

肛门直肠异常表现为会阴短平,肛门前移可伴肛门狭窄、直肠会阴瘘或直肠阴道瘘。有时可伴有不同程度的大便失禁或脱肛。

【治疗】

手术治疗的目的是修复膀胱和腹壁、控制排尿、保护肾功能,男性重建尿道阴茎使外观和功能接近正常。首选功能性膀胱修复。

功能性膀胱修复 包括膀胱内翻缝合、尿道延长成形、膀胱颈紧缩成形、抗反流输尿管移植,必要时附加双侧髌骨截骨术。一般生后 72h 以内行膀胱内翻缝合,不需做髌骨截骨。3~4 岁行膀胱颈紧缩成形、抗反流输尿管移植、尿道延长,其间行尿道上裂修复。若在 8~18 月时行双侧髌骨截骨和膀胱内翻缝合。有报道一期行髌骨截骨、膀胱内翻缝合、膀胱颈紧缩成形、抗反

流输尿管移植和尿道上裂修复术。

生后 72h 内行膀胱内翻缝合的优点为：膀胱壁柔软易于复位；尽早使膀胱粘膜不受外界刺激，避免继发改变和膀胱废用性萎缩；不必做髂骨截骨；有助于排尿控制。

生后 72h 以后手术需做髂骨截骨关闭骨盆环。双侧髂骨截骨术的优点为：耻骨联合闭和可以减小修复腹壁缺损时的张力；把尿道放入骨盆环内可以使输尿管膀胱三角减小及便于重建膀胱颈后悬吊尿道；使尿生殖膈与提肛肌靠拢，协助排尿控制。

术后双侧输尿管支架管留置 1~2 周，尿道支架管留置 2~3 周，髂骨截骨术后行牵引或外固定 3~4 周使之有牢固的纤维性愈合。国外报道，膀胱功能性修复后能控制排尿者 80% 以上，国内报告为 57.6%。

尿流改道术 膀胱功能性修复后仍不能控制排尿或仍有反复严重的尿路感染及肾输尿管积水可考虑尿流改道。1852 年 Syme 首先采用输尿管乙状结肠移植术治疗膀胱外翻，术后 9 月死于感染。目前常用的方法有回肠膀胱术、乙状结肠膀胱术或回盲肠膀胱术。1982 年 Cock 报告可控性回肠膀胱，其手术要点是将旷置肠管对系膜缘剖开并重建，形成容量大、压力低的贮尿囊，选择回肠或阑尾做流出道，并做隧道或内翻乳头增加阻力，使流出道内压力峰值高于贮尿囊内的压力峰值，达到可控目的。1990 年 Wenderoth 等报告回肠新膀胱术，作了改良，手术简单，效果也好。术后定期复查 IVP、B 超、血生化，及早发现尿路感染、肾积水、肾功能损害及高氯血症性酸中毒，还应定期行内镜检查，尽早发现可能发生的肿瘤。

变性手术 对严重小阴茎或阴茎退化者可以行变性手术。

尿道上裂

尿道上裂 (epispdias) 多与膀胱外翻并存, 单纯尿道上裂仅占 30%。胚胎学发生机制与膀胱外翻相同 (图 12 - 8)。男性多见, 男女之比 4 ~ 8 1。



图 12 - 8 阴茎体型尿道上裂

【临床表现】

男性尿道上裂主要表现为阴茎短而上翘、阴茎头扁平、尿道口至阴茎头顶部为被覆粘膜的尿道沟、阴茎海绵体分离尿道海绵体位于背侧。分为阴茎头型、阴茎体型及完全型。阴茎头型尿道口位于阴茎头或冠状沟背侧, 包皮悬垂于阴茎腹侧, 无尿失禁; 阴茎体型尿道口位于阴茎体背侧, 多在近阴茎根处, 包皮堆积于阴茎腹侧, 个别有不同程度的尿失禁; 完全型尿道外口位于膀胱颈部, 呈漏斗状, 有完全性尿失禁, 可伴不同程度的耻骨联合分离或膀胱外翻。女性表现为阴蒂对裂, 阴唇分开, 间距增大及耻骨联合分离, 可分为部分型和完全型。完全型多见并伴尿失禁。

尿道上裂有尿失禁者, 膀胱容量小。输尿管开口位置常异常, 90% 伴膀胱输尿管反流。

【治疗】

手术目的是重建尿道,控制排尿,在男性要求阴茎外观和功能接近正常。尿道成形术要求充分矫正阴茎上弯使尿道口位于阴茎头部,外观接近正常,排尿通畅。术式与尿道下裂相似。尿失禁者,可采用尿道延长、膀胱颈成形术。

术后处理同尿道下裂,尿道痿、尿道狭窄等并发症及其处理与尿道下裂处理基本相同。

第五节 尿道下裂

尿道下裂(hypospadias)是小儿泌尿系统中常见的先天性畸形,发生率约为 1/300。是由于胚胎期前尿道发育不全从而尿道开口达不到正常位置,表现为尿道外口异位、阴茎下曲、包皮异常分布。

【病因及发病机制】

正常外生殖器在胚胎第 12 周发育完成。胚胎第 6 周,尿生殖窦的腹侧出现生殖结节,不久在生殖结节的两侧各发生一个生殖突。生殖结节尾侧正中线上为尿生殖沟,两侧为尿生殖褶,尿生殖沟底部为尿生殖窦膜。第 7、8 周以后,外生殖器开始性别分化。在双氢睾酮的作用下,生殖结节发育为阴茎,尿生殖窦的下段伸入阴茎并开口于尿生殖沟,两侧的尿生殖褶由近向远融合,尿道外口移到阴茎头顶端。第 12 周,阴茎头处皮肤反折形成阴茎包皮。胚胎期,任何原因导致尿生殖沟融合不全时即形成尿道下裂。尿道下裂的病因与下列因素有关:

(一)遗传因素 尿道下裂有明显的家族倾向,本病为多基因遗传。普通人群的发生率为 1‰~8‰,而有先症者的男性亲属中发生率为 22%,Bauer 等报告 8% 患者的父亲和 14% 患者

的兄弟中亦有尿道下裂。

(二)激素异常 绒毛膜促性腺激素(HCG)刺激睾丸间质细胞(Leydig cells)在孕期第8周开始产生高峰,第12周到达顶峰。睾酮经5 α 还原酶的作用转化成双氢睾酮(DHT)。外生殖器的发育受双氢睾酮的调节。任何原因导致睾酮产生不足、延迟或睾酮转化成双氢睾酮的过程出现异常均可导致生殖畸形。胚胎期可能在以下环节存在激素异常影响尿道发育: HCG产生不足; 胎儿睾丸对HCG不敏感; 睾酮产生不足或峰值延迟晚于12周; 5 α 还原酶缺乏,睾酮转化异常; 母亲孕前激素的摄入异常。

(三)雄激素受体异常 雄激素受体(AR)基因突变是尿道下裂的原因之一。文献报道,尿道下裂患者包皮组织中AR表达不足及AR与DHT结合力有缺陷,而Brown等报道,编码AR的基因突变使AR异常,这一基因位于X染色体长臂上并以X连锁隐性遗传。Lubahn报道雄激素受体基因第8外显因子单链DNA带泳动变位,雄激素受体表达异常。

(四)表皮生长因子及其受体异常 Gupta等报告,表皮生长因子(EGF)影响男性生殖道的发育而尿道下裂患儿包皮组织中EGF及表皮生长因子受体(EGFR)表达不足。

【临床表现】

典型的尿道下裂有三个特点:异位尿道口、阴茎下弯、包皮分布异常。

(一)异位尿道口 尿道口可异位开口于从正常尿道口近端至会阴部尿道的任何部位。尿道口多有轻度狭窄其远端有一粘膜样浅沟,部分被覆一层薄膜。患儿常取蹲位排尿,尿道口越位于阴茎体近端越明显。根据尿道口位置尿道下裂分为四型:

型:阴茎头、冠状沟型; 型:阴茎体型; 型:阴茎阴囊型; 型:会阴型。为了便于估计手术效果,Barcat 按矫正下弯后尿道口退缩的位置来分型分为:前型包括阴茎头型、冠状沟型、阴茎体前型,占 65%;中间型占 15%;后型包括阴茎体后型、阴茎阴囊型、阴囊型、会阴型,占 20%。

(二)阴茎下弯 尿道下裂多存在阴茎向腹侧弯曲,其原因主要是尿道口远端尿生殖板纤维组织增生、阴茎体腹侧各层皮下组织缺乏、阴茎海绵体背腹两侧不对称。按阴茎头与阴茎体纵轴的夹角将阴茎下弯分为轻度:小于 15° ;中度: $15^{\circ} \sim 35^{\circ}$;重度:大于 35° 。

(三)包皮分布异常 尿道下裂表现为阴茎背侧包皮帽状堆积,腹侧包皮呈 V 形缺损,包皮系带缺如。

(四)合并畸形 最常见的合并畸形为腹股沟斜疝及隐睾,各占 9%。重度尿道下裂有时合并前列腺囊,有报告,会阴性及阴茎阴囊型尿道下裂中的发生率为 10% ~ 15%,开口于前列腺部尿道的后方,有时造成感染及结石,当插导尿管困难时应考虑前列腺囊存在的可能性。伴发上尿路畸形的发病率为 1% ~ 3%。部分病例合并阴茎阴囊转位、阴茎扭转、小阴茎、重复尿道等。

【治疗】

尿道下裂的治疗方法很多,但无论何种方法均应达到目前公认的治愈标准: 阴茎下弯完全矫正; 尿道口位于阴茎头正位; 阴茎外观满意,接近正常,能站立排尿,成年后能进行正常性生活。

(一)手术治疗 包括分期成形术和一期尿道成形术。分期成形术是指一期矫正阴茎下弯后 6 个月 ~ 1 年再行尿道成形

术。一期成尿道形术包括阴茎下弯矫正、尿道成形、尿道口及阴茎头成形、阴茎腹侧创面覆盖及阴囊成形等。手术方法的选择原则:

1. 阴茎远段型尿道下裂常用术式 MAGPI 术(尿道口前移阴茎头成形术)、Mathieu 术、Mastarde 术、Onlay 横行岛状皮瓣尿道成形术等。

2. 用于阴茎体型尿道下裂常用术式 Duckett 术(横行岛状皮瓣尿道成形术)、纵形岛状皮瓣尿道成形术、Onlay 横行岛状皮瓣尿道成形术等。

3. 用于阴茎体近侧型(包括阴茎阴囊型、阴囊型及会阴型)尿道下裂常用术式 Duckett 术、双面岛状皮瓣尿道成形术、Duplay 手术加纵行岛皮瓣尿道成形术或横行岛状皮瓣尿道成形术、阴囊中线岛状皮瓣尿道成形术等。

(二)尿道下裂术后常见的并发症及处理

1. 尿瘘 是尿道成形术后最常见的并发症,发生率 15% ~ 30%,即使术者技术熟练,也在 5% ~ 10%,主要原因是做尿道成形术的材料血供差、局部组织缺血、坏死、感染。尿道狭窄、尿液引流不畅使切口张力增加而裂开。小的尿瘘有自愈可能,术后定期行尿道扩张防止尿道口狭窄可降低排尿时压力有助于尿瘘愈合。术后 6 月,可行尿瘘修补术。对针眼大小的尿瘘,可采用结扎法;切开缝合法及皮瓣覆盖瘘口法适用于直径小于 1.0cm 的小尿瘘;直径大于 1.0cm 的大尿瘘,应根据尿瘘口的位置、大小、局部皮肤条件而定,阴茎皮肤充足时可采用 flip - flap(翻斗式皮瓣)、duckett 等,阴茎皮肤不足时可采用 Denis - Browne、Duplay、Thiersch 等方法。

2. 尿道狭窄 多发生在阴茎头段尿道及吻合口处。术后 3

月内的狭窄可采用尿道扩张,若无效则需手术。阴茎头段尿道狭窄通过扩张多可好转,否则切开狭窄尿道,6个月后行尿道成形术。近端吻合口狭窄尿道扩张无效则局部尿道造瘘半年后再修补,吻合口斜面吻合、切除无尿道海绵体段尿道、吻合口固定在海绵体上以免扭转可以减少吻合口狭窄。成形尿道狭窄多由于尿道血运差导致组织坏死、挛缩或成形尿道扭曲所致,很少经尿道扩张治愈,多需切开狭窄段,半年后行尿道成形术。

3. 尿道扩张 其原因可能是继发于尿道狭窄、成形尿道口径过大、成形尿道周围组织少。较小的尿道扩张在狭窄解除后可以好转,大的尿道扩张应先消除病因后行憩室切除、尿道成形术。

(三)尿道下裂的常见问题

1. 手术年龄 过去分期手术年龄在2~5岁,青春期前完成治疗。现在倾向于早期治疗,以减轻患儿的心理负担,手术器械的改进和手术技巧的提高使早期手术成为可能,目前多选择6~18月之间。3岁以前,阴茎增长幅度很小,阴茎发育的程度不应成为尿道下裂手术年龄选择的重要因素。

2. 手术器械、缝线 整形外科器械是必需的,2~3倍的光学放大镜下施术比较满意,过高的放大倍数无益。缝线多选择5-0、6-0、7-0的可吸收线,国内常用的Dexon、Vicryl、Ethicon等,缝合皮肤可采用肠线,14d左右吸收不必拆线。针式电凝止血,可减少出血。

3. 包扎 多层渔网纱布均匀轻度打包加压包扎,防止敷料过早脱落,否则容易出现肿胀、皮下出血影响手术效果。术后4~5d打开敷料观察伤口,继续包扎至术后7d是有必要的,据笔者观察过早打开敷料包皮多变灰暗影响美观,可能与包皮血运

尚未完全建立、早期打开敷料温度过低有关。近年来,硅泡沫敷料包扎逐渐增多。

4. 尿液转流 尿道成形术需引流尿液,方法有:耻骨上膀胱造瘘、会阴部造瘘、经尿道尿管引流。会阴部造瘘已不应用;尿道内尿管引流减少造瘘同时做尿道支架管,但应保持通畅引流;耻骨上膀胱造瘘引流通畅安全,现多采用耻骨上膀胱穿刺造瘘,简化了手术操作。

5. 术后留管时间 GAGPI 术留管 2~3d,短段型者留管 7d,Duckett 术留管 10d 左右。一般术后 7d 后拔管排尿是安全的。耻骨上造瘘在排尿满意时 1~2d 拔除。

6. 抗生素应用 术前晚和术前分别给予抗生素,术后 3d 内静滴抗生素,口服抗生素至拔管后 2~3d,以消除残余感染可能。

7. 术后随访 出院 2 周可回院探查 1 次尿道口和吻合口,若通畅则观察排尿情况,6 周后再探查 1 次,以后间隔随访 1 年、3 年、6 年;若有狭窄可间隔两周行尿道扩张 1 次,但 6 月以上仍存在狭窄则应行狭窄切除尿道成形术。严重的尿道狭窄,不应强行扩张,可行尿道造瘘,3~6 月后再行尿道成形术。

8. 手术疗效 文献报道,各种术式的治愈率在 45%~95%,其中膀胱粘膜法最低,分析原因可能与手术经验不足、游离组织血供差、用于尿道缺损长者较多等因素有关,膀胱粘膜对尿液刺激的耐受性最好并且可以作为其他术式失败的补救手术,因此,不应放弃。阴囊中线带蒂皮瓣术式治愈率最高,但可能有毛发生长、结石形成等缺点,笔者曾术后 1 例 6 月病理观察发现,皮肤毛囊萎缩呈退化趋势,推测可能与尿液环境下毛囊退化有关,这有待进一步观察。会阴型尿道下裂过去多采用分期

手术, 现在许多学者主张一期联合手术如 Duckett + Duplay, 笔者采用会阴阴囊中线皮瓣尿道成形术获得满意疗效。

第六节 阴茎异常

隐匿阴茎与埋藏阴茎

小儿阴茎显露异常是一组比较常见的泌尿生殖系统的先天性畸形, 其主要包括隐匿阴茎、埋藏阴茎、蹼状阴茎、陷没阴茎等。其中尤以隐匿阴茎和埋藏阴茎比较常见, 二者的病理改变不同, 诊断及鉴别诊断上相对困难(图 12 - 9)。

【临床特点】

隐 匿 阴 茎 (concealed penis) 指阴茎隐匿于皮下, 阴茎外观短小, 包皮口与阴茎根距离短。有以下特点: 以肥胖儿居多; 阴茎外观小, 包皮腔全部空虚或部分空虚。大多包皮口无严重狭小; 阴茎皮肤与阴茎体分离, 此为基本病变; 大部无明显阴茎包皮缺乏。



图 12 - 9 隐匿型阴茎

埋藏阴茎(buried penis) 其特点为: 绝大多数为非肥胖儿; 除存在阴茎皮肤与阴茎体分离外, 阴茎皮肤缺乏或严重缺乏和阴茎背侧挛缩的肉膜肌是本病的基本病变; 大多皮口狭窄, 不能暴露阴茎头; 在阴茎勃起时, 见阴茎体在包皮内弯曲

或扭曲,常见阴茎体向上或一侧弯曲,弯曲向腹侧者少;术中可见阴茎背侧挛缩的肉膜肌,其远端一般止于冠状沟附近,或呈片状肉膜肌发育不良。

【治疗】

尽管目前国内对隐匿阴茎和埋藏阴茎的命名、分类及病因存在分歧,而且其病理机制尚不完全清楚。但普遍认为隐匿阴茎和埋藏阴茎是病因和病理改变截然不同的两种疾病,其治疗方法也不同。

隐匿阴茎的治疗 该病的治疗及手术年龄仍有争议。由于随生长发育以及减轻体重其症状可得以改善,有报道可自愈者。目前国内外学者认为以学龄期手术为宜或更晚。若存在包皮口狭窄,应予以分离扩大使阴茎体在勃起时可往外伸出以免影响阴茎发育。

隐匿阴茎手术方法较多,基本是以 Shiraki 和 Johnston 术式为基础。目前在国内应用较为广泛的是改良的 Johnston 术。关键是行可靠的阴茎皮肤固定,没有牢固固定阴茎与皮肤或固定滑脱是手术失败的原因。

埋藏阴茎的治疗 Maizels 术及其改良术应用较多。主要包括松解并固定阴茎皮肤,切除局部皮下脂肪组织,彻底松解切除阴茎背侧挛缩的肉膜肌。有时阴茎背侧仅见呈膜状紧张的肉膜肌,但阴茎向腹侧弯曲,也应该同时切断。将阴茎背侧皮肤固定于耻骨骨膜,其效果更佳。

无论是隐匿阴茎或埋藏阴茎,由于阴茎体未完全伸出造成包皮外观长,并非单纯的病理性包茎。如果误行包皮环切手术,势必造成阴茎包皮缺乏。有些称之为陷没阴茎(trapping penis),治疗起来非常困难,常需要从腹壁转移皮肤来完成阴茎皮肤的

成形。

包茎与嵌顿包茎

(一)包茎 包茎(phimosis)指包皮口狭小,使包皮不能翻转显露阴茎头,分先天性及后天性两种。先天性包茎可见于每一个正常新生儿及婴幼儿。小儿出生时包皮与阴茎头之间粘连,数月后粘连逐渐吸收,包皮与阴茎头分离。至3~4岁时由于阴茎及阴茎头生长,阴茎勃起,包皮可自行向上退缩,外翻包皮可显露阴茎头。包皮过长是小儿的正常现象,并非病理性。3岁时90%自愈,17岁以后仅不足1%有包茎。

后天性包茎是指继发于阴茎头包皮炎及包皮和阴茎头的损伤使包皮口有瘢痕性挛缩形成、失去正常的弹性和扩张能力导致阴茎头不能显露,常伴尿道口狭窄,这种包茎不会自愈。

【临床表现】

包皮口狭小者有排尿困难,尿线细,包皮膨起。严重者可引起包皮和阴茎头溃疡或结石形成。积聚的包皮垢呈乳白色豆腐渣样。有的包皮垢如黄豆大小,堆积于阴茎头的冠状沟处,隔着包皮略呈白色的小肿块,常被家长误认为肿瘤而就诊。包皮垢可诱发阴茎头包皮炎,急性发炎时,阴茎头及包皮的粘膜潮湿红肿,可产生脓性分泌物;小儿疼痛不安、包皮水肿,有时可有急性尿潴留。阴茎头包皮炎反复发作,可使包皮增生、肥厚、瘢痕形成。有报道,包茎患儿出现尿流动力学异常,表现为不稳定膀胱。

【治疗】

婴幼儿期的先天性包茎,可将包皮反复试行上翻,以便扩大包皮口。手法要轻柔,不可过分急于把包皮退缩上去。大部分

小儿经此种方法治疗,随年龄增长均可治愈,只有少数需做包皮环切术。后天性包茎患者由于其包皮口呈纤维狭窄环,需做包皮环切术。

嵌顿包茎 嵌顿包茎(paraphimosis)是包茎或包皮过长的并发症。当包皮被翻至阴茎头上方后,如未及时复位,包皮环将阻塞静脉及淋巴循环而引起水肿,致使包皮不能复位造成嵌顿包茎。包皮发生水肿后,包皮狭窄环越来越紧,以至循环阻塞及水肿更加严重,形成恶性循环。

【临床表现】

水肿的包皮翻在阴茎头的冠状沟上,上缘可见狭窄环,阴茎头呈暗紫色肿大。患儿疼痛剧烈,哭闹不止,可有排尿困难。时间过长,嵌顿包皮及阴茎头可发生坏死、脱落。

【治疗】

嵌顿包茎应尽早就诊,大部分病儿可手法复位。手法复位方法有两种: 在阴茎冠状沟处涂液状石蜡后,紧握阴茎头并逐渐加压,用两个拇指压挤阴茎头,两手的食指和中指把包皮退下来,使之复位。 左手握住阴茎体,右手拇指压迫阴茎头,左手把包皮从阴茎体上退下来,同时右手指把阴茎头推入包皮囊中。有时可加用粗针头多处穿刺包皮,挤出水液,也有助于复位。复位后应择期做包皮环切术。若手法复位失败,应做包皮背侧切开术。手术方法:先将有槽探子插入狭窄环内,然后把环切断,以保证不损伤阴茎体。手术要点是要切断狭窄环,否则不会奏效。待组织水肿消散后,做包皮环切术。如嵌顿包皮已破溃,可急诊做包皮环切术。

阴茎阴囊转位

阴茎阴囊转位 (penoscrotal transposition) 指阴囊异位于阴茎上方, 又称为阴囊分裂、阴茎前阴囊, 分为完全性及部分性。

病因可能是胚胎期阴唇、阴囊膨大向下迁移不全。阴茎阴囊转位常并发会阴型、阴囊型尿道下裂, 也有报道并发性染色体及骶尾部发育异常。

治疗采用阴囊成形术: 沿两侧阴囊翼上缘、阴茎阴囊交界处做两个弧形切口, 两切口于阴茎腹侧会合, 每侧阴囊缘的切口应至少包括阴囊的一半。切口深度达肉膜层。阴茎背侧的皮条宽度应在 1cm 以上, 以保证阴茎皮肤的血运。阴茎腹侧的切口不宜过深, 以防尿道损伤。分离两个阴囊翼瓣, 于阴茎腹侧缝合, 使阴囊转至阴茎下方, 缝合创面。对于合并重度尿道下裂的病例, 在使用 Duckett + Duplay 尿道成形术后使用上述方法。

阴茎阴囊融合

阴茎阴囊融合又称蹼状阴茎 (webbed penis), 是阴囊中缝皮肤与阴茎腹侧皮肤相融合使阴茎、阴囊未完全分离。多为一独立的先天性畸形, 少数继发于尿道下裂手术或包皮环切术时阴茎腹侧皮肤切除过多。尿道下裂合并本病的发生率为 3.5%。在阴茎阴囊之间的蹼状皮肤上做横切纵缝, 可满意矫正外形。也可做 V - Y 成形或 W 成形术。

阴茎扭转

阴茎扭转 (penile torsion) 指阴茎头偏离中线, 向一侧扭转, 多呈逆时针方向扭转, 许多病人阴茎腹侧中线扭向一侧。阴茎

发育正常,有的合并轻度的尿道下裂或包皮呈帽状分布异常。阴茎扭转按阴茎头偏离中线的角度分为三类: 小于 60° ; $60^{\circ} \sim 90^{\circ}$; 大于 90° 。有些病人的阴茎体及尿道海绵体根部的方向可正常,而阴茎头扭转却大于 90° 。

治疗:第一类病人如果不影响阴茎的外观及功能,可不必治疗。大多数一、二类病人需要手术矫治。即在冠状沟上方环形切开阴茎皮肤,将皮肤分离脱套至阴茎根部,矫正扭转以中线为准,缝合阴茎皮肤。对阴茎扭转大于 90° 的病例效果不佳,需要暴露并松解阴茎根部海绵体,切除引起扭转的纤维索带。若仍不满意,可用不吸收线将扭转对侧的阴茎海绵体白膜与耻骨联合固定,以达到整形目的。

先天性阴茎下弯

阴茎下弯是指阴茎向腹侧弯曲,多与尿道下裂合并存在,单纯阴茎下弯是一种先天性畸形。

【临床表现】

根据不同的病理改变,临床将阴茎下弯分为三型: Ⅰ型,尿道发育不良、尿道海绵体缺乏、尿道壁薄呈膜状; Ⅱ型,阴茎体段尿道周围有海绵体,Buck 筋膜及皮肤异常; Ⅲ型,尿道海绵体及各层组织均正常,仅海绵体背侧白膜长于腹侧。阴茎下弯表现为阴茎头弯向腹侧与阴茎体成钝角,勃起时无改善或加重,尿线向下,严重者不能站立排尿。按阴茎头与阴茎体纵轴的夹角将阴茎下弯分为轻度:小于 15° ; 中度: $15^{\circ} \sim 35^{\circ}$; 重度:大于 35° 。

【治疗】

轻度尿道下弯可以不处理,中度及重度阴茎下弯,成年后性交困难,应当手术治疗。 Ⅲ型尿道下弯采用尿道切开尿道成形

术或尿道中央切断、阴茎背侧横裁包皮岛状皮瓣成形皮管转移至阴茎腹侧与尿道两端吻合。Ⅱ型采用阴茎皮肤环行脱套、腹侧软组织松解阴茎伸直术多可矫正,部分病例需切断尿道行尿道成形术。Ⅲ型仅行背侧阴茎白膜缩短术即可矫正。

小 阴 茎

小阴茎(micropenis)是指外观正常的阴茎体长度小于正常阴茎体长度平均值的2.5个标准差以上。阴茎长度是指用手提起阴茎头尽量拉直时测得的从耻骨联合至阴茎顶端的距离,其长度相当于阴茎充分勃起时的长度。

【病因】

小阴茎的病因有: 促性腺激素分泌不足的性腺机能减退,由于下丘脑或脑垂体发育异常致促性腺激素分泌不足所致;促性腺激素分泌过多的性腺机能减退,系由睾丸本身发育异常所致,睾酮分泌减少,反馈性引起促性腺激素分泌过多;原发性小阴茎。下丘脑-垂体-睾丸轴正常,青春期后多能增长。推测可能是胚胎后期促性腺激素刺激延迟、一过性睾酮分泌下降等原因。也有少部分患者可能为雄激素受体异常。

小阴茎病人可有性染色体异常,如 Klinefelter 综合征(47XXY)、多 X 综合征(48, XXXY 及 49, XXXXY)、多染色体(69, XXY 三倍体)畸形。

【诊断】

根据病史、查体及实验室和影像学检查,确诊小阴茎的病因。询问母亲孕期情况、有无尿道下裂、隐睾、不育症等家族遗传病史,此外嗅觉不灵、早期聋哑、视力差等常是与小阴茎有关的综合征的一部分症状。注意有无与染色体、脑发育异常有关

的体征,如小脑畸形、眼距宽、耳郭位置低、小嘴、高腭弓,手足有无并指(趾)、多指(趾)等。检查外生殖器,测量阴茎长度,阴囊发育,睾丸位置、质地、大小。CT 或 MRI 检查有无下丘脑、垂体畸形。对有颅面部异常者应注意视神经交叉、第四脑室及胼胝体有无异常。常规检查染色体核型。实验室检查包括脑垂体前叶筛查试验、促性腺激素检查等。腹腔镜检查主要是对未触及睾丸的患者做探查,取活检。对大于 14 岁的患者,检查手段同上,须注意区别下(表 12—1)。

表 12 - 1 正常男性阴茎长度参考值(cm)

年龄	平均值 ± 标准差	低于 2.5 个标准差界值
新生儿(30 周)	2.5 ± 0.4	1.5
新生儿(34 周)	3.0 ± 0.4	2.0
0~5 月	3.9 ± 0.8	1.9
6~12 月	4.3 ± 0.8	2.3
1~2 岁	4.7 ± 0.8	2.6
2~3 岁	5.1 ± 0.9	2.9
3~4 岁	5.5 ± 0.9	3.3
4~5 岁	5.7 ± 0.9	3.5
5~6 岁	6.0 ± 0.9	3.8
6~7 岁	6.1 ± 0.9	3.9
7~8 岁	6.2 ± 1.0	3.7
8~9 岁	6.3 ± 1.0	3.8
9~10 岁	6.3 ± 1.0	3.8
10~11 岁	1.4 ± 1.1	3.7
成人	13.3 ± 1.6	9.3

(Feldman KW, et al J Pediatr 1975, 86: 395. Schonfeld WA, et al J Urol 1942, 98: 759.)

下丘脑功能异常及青春期延迟带来的激素水平不足。此

外,还有性腺探查、造影等检查方法。

如果通过检查证明激素分泌并无异常,要考虑是否为对雄性激素不敏感而造成小阴茎,这种患儿很少见。在青少年期,可发现 FSH、LH、睾酮增高,而阴茎不增长,对这种病人可从外生殖器皮肤取活检培养,做成纤维细胞激素受体检查,或分析雄激素受体基因有无突变。

【治疗】

对小阴茎患儿的治疗,应根据病因及具体情况决定治疗方案。

内分泌治疗 促性腺激素分泌不足性腺机能减退:最常用的治疗是用与 FSH、LH 有类似功能的 HCG 治疗。首次疗程即为 HCG 刺激试验,作为检查及治疗。若效果不明显,可用第 2 个疗程:HCG500IU 肌肉注射 1 次,共 3 月,疗程中间及完成后各复查 1 次。对于下丘脑功能异常的患儿,给促性腺激素释放激素(如 LHRH)直接替代,效果最好。为了更加有效,给药应类似下丘脑分泌促性腺激素释放激素生理性脉冲式地释放一样,每 2h 给增加量,每次 25ng/kg,通过喷鼻或皮下注射给药。性腺功能异常:如单纯睾丸分泌睾酮异常,用睾酮替代疗法。可外用睾酮霜或肌肉注射睾酮,每 3 周 1 次,每次 25mg,共 4 次。治疗后阴茎、阴囊均可增长,有时有阴毛出现,有的病人可引起脊柱发育过快。

手术治疗 对睾丸下降不全病人在内分泌治疗无效后尽早做睾丸固定术。对于激素治疗无效,可能为雄激素受体异常的病人要考虑手术整形。坚持做男性的可用阴茎再造成形、阴茎假体放置等方法。但应用最多的还是变性手术。

第七节 阴囊包块

鞘状突未闭

胚胎发育的早期,下腹部腹膜形成一突起进入腹股沟并伸延至阴囊底部,称为鞘状突。睾丸也紧贴鞘状突背侧,经腹股沟管进入阴囊。鞘状突的背侧覆盖精索及睾丸的大部分。正常时,鞘状突在胎儿出生前先从腹股沟内环处闭塞,然后近睾丸端的鞘突管也开始闭塞并由两端向中间延续,使精索部鞘突管形成纤维索,仅睾丸部鞘膜留有间隙成为睾丸固有鞘膜腔,与腹腔不通。若鞘状突的闭塞过程出现异常,则睾丸鞘膜腔与腹腔之间有不同程度的沟通,称为鞘状突未闭。腹腔液经闭合异常的鞘状突管在某一水平上的积聚,即为临床所见的鞘膜积液。肠管经内环口突入未闭的鞘状突内即形成腹股沟斜疝。

鞘膜积液(hydroceles) 睾丸鞘膜腔内含有少量浆液,使睾丸在鞘膜腔内有一定的滑动范围。如果鞘膜腔内液本积留过多,即成鞘膜积液。此外,在精索部位的腹膜鞘状突未完全闭塞的残留部分,也可积聚液体,形成精索鞘膜积液。小儿鞘膜积液与成人不同,对鞘膜积液的病理进行仔细的解剖研究,发现小儿的鞘膜积液几乎都有未闭的鞘突管与腹腔相通。鞘突管直径一般为2mm左右,位于精索前内侧,菲薄、半透明。有些鞘突管较粗,直径可达0.5cm。如鞘突管较粗,可容肠管进入,则形成疝。有些鞘突管细如头发丝,经仔细解剖才能辨认。女性胎儿的鞘突管称为NüCK管,沿圆韧带下降,未闭的NüCK管也可形成鞘膜积液又称NüCK管囊肿。

【临床表现】

鞘膜积液可见于小儿各年龄组。绝大多数为男孩,表现为腹股沟或阴囊一侧或两侧出现肿块。大小变化不明显,如果未闭鞘突管口径较粗,晨起可见肿块缩小,天热时阴囊下垂故包块明显,天冷时阴囊收缩故包块不明显。女孩偶有鞘膜积液,称为Nüeck 囊肿。新生儿鞘膜积液相当常见,可能由于出生后鞘突管继续发生闭塞,部分病例可逐渐自行消退。根据鞘突管闭合异常的部位,鞘膜积液基本上分为四型: 精索鞘膜积液:近睾丸部的鞘突管闭塞,而精索部鞘突管未闭,腹腔内液体经内环流注精索部鞘突管,又称精索囊肿; 睾丸鞘膜积液:睾丸鞘膜腔内积液,可有细的鞘状突与腹腔相通,但有时形成活瓣样结构积液不能回流,致张力过高; 精索、睾丸鞘膜积液:积液位于精索睾丸部,腔与腹腔之间有细小鞘突管相通; 交通性鞘膜积液:整个鞘突管未闭,腹腔内液体经鞘突管流注,由于鞘突管较粗,积液在平卧或挤压时变小,有时与腹股沟斜疝难以鉴别。

【诊断】

阴囊或腹股沟部肿块,边界清楚,与腹腔无明显连续;肿块呈囊性,透光试验阳性。部分病例经反复挤压后,其张力可以降低,但无明显体积缩小。如肿块只限于精索部位,一般较小,约如指头大小,呈卵圆形,于肿块下方可清楚地扪及睾丸,牵拉睾丸肿块可随之移动。睾丸鞘膜积液悬垂于阴囊底部,呈椭圆形或圆形。如肿块张力较高,一般触不到睾丸,如肿块张力不高,可在囊性肿块内触及睾丸。少数病例鞘膜积液肿块向腹膜后突起,可在下腹部触及囊性肿块。

【治疗】

鞘膜积液若体积不大,张力不高,可不急于手术,特别是1岁以内婴儿,尚有自行消退的机会。如果张力较高,可能影响辜

丸血液循环,导致睾丸萎缩,应行鞘状突高位结扎术治疗。手术注意结扎部位位于内环口上方,远端鞘膜囊可不予处理,一般在术后2~3月自行消退,也可采用鞘膜囊开窗放出积液使家长更易接受。以往采用治疗成人鞘膜积液的术式,如鞘膜翻转缝合或鞘膜切除,对于小儿鞘膜积液已摒弃不用。

尽管尚有其他方法用于治疗小儿鞘膜积液,但以手术治疗最安全可靠,复发率极低。单纯穿刺排液,因未处理未闭鞘突管,难以达到治愈的目的。穿刺排液后,向鞘膜腔内注入某些药物,如乌拉旦、氢化可的松、尿素、酒素、四环素、苯酚等,也有部分疗效,但这些药物有可能经未完全闭塞的鞘突管流入腹腔引起化学性腹膜炎,而且药物引起的组织学反应对尚在发育中的小儿睾丸是否会造成远期损伤尚不清楚,故不宜采用。

腹股沟斜疝 (inguinal hernia) 小儿腹股沟斜疝是由于鞘状突未闭,腹内压增高时腹内脏器经内环口疝入较粗的鞘突管,故又称为先天性腹股沟斜疝。不同于成人由腹壁薄弱引起的腹股沟斜疝,因此,治疗方法与成人不同。右侧睾丸下降较左侧晚,鞘状突闭合较迟,故右侧腹股沟斜疝多于左侧。女性胎儿的鞘突管称为 NÜCK 管,沿圆韧带下降。腹内脏器也可进入未闭的 NÜCK 管形成腹股沟斜疝,男女之比为 7~14 1。

【病理】

小儿的腹股沟斜疝分为两种类型: 睾丸疝系由于整个鞘状突管未闭,疝囊与睾丸固有鞘膜腔相通,疝囊内可以看到睾丸; 精索疝是鞘状突管近睾丸部闭索而精索部分未闭,疝囊与睾丸固有鞘膜腔不相通,疝囊内看不到睾丸。两种类型疝囊底均可降入阴囊底部,但精索疝多位于睾丸上方,即使降入阴囊底部也位于睾丸固有鞘膜腔的侧方。婴儿最多见的疝内容物为小

肠,由于系膜较长而游离度大,盲肠和阑尾有时可以进入疝囊。若盲肠或缺乏系膜支持的乙状结肠降入阴囊并成为疝囊壁的一部分则称为滑动疝,小儿很少见。女孩疝囊内可有子宫及附件,嵌顿的几率高且易发生坏死。女孩的滑动疝可能是阔韧带或卵巢血管蒂进入疝囊并成为疝囊的一部分。小儿大网膜短,很少进入疝囊,大龄儿童大网膜常进入疝囊。

【临床表现】

典型的腹股沟斜疝表现为腹股沟可复性包块,包块呈椭圆形或梨形,与内环口相连续,其底部位于腹股沟管或阴囊内,平卧或晨起消失,挤压可还纳入腹,站立或活动时增大,透光试验阴性,睾丸触摸清楚,包块还纳后压迫内环口再咳嗽或增加腹压时不再突出。正常时外环口仅容食指尖,有腹股沟斜疝时外环口增大,指端可及冲击感。包块较大时,内容肠管较多,听诊可闻及肠鸣音,挤压包块底部可闻及“咕噜”声同时包块消失即可诊断。一般无不适,有时有坠胀感。若包块出现后,外环口过紧则疝内容物不能还纳形成嵌顿性腹股沟斜疝,表现为患儿哭闹不安,包块张力高、压痛,挤压不能还纳。若不能及时复位,局部出现水肿,肠管缺血超过 12h 则可引起肠坏死。

【治疗】

新生儿期腹股沟斜疝常见,但部分可以自愈,一般观察至 1 岁,1 岁以后不愈者可以行疝囊高位结扎术。部分鞘状突未闭患儿早期可无斜疝,随年龄增大活动增多,腹压增大时方出现斜疝。这部分患儿多不能自愈,需手术治疗。小儿腹股沟斜疝单纯性疝囊高位结扎术即可治愈,而不需要修补术。嵌顿性腹股沟斜疝应及时手法复位,超过 12h 未复位者或 12h 出现明显腹胀则有可能出现肠坏死,应当急症行切开复位疝囊高位结扎术。

目前多采用腹横纹小切口治疗,若年龄过大则不易暴露,而且早期手术可减轻对患儿的心理影响,因此,手术年龄最好在学龄前。有报告,非嵌顿性腹股沟斜疝患儿的睾丸体积较同龄儿小,精索内静脉增粗、迂曲、扩张,表明腹股沟斜疝可以影响睾丸的血运及发育,因此,主张早发现、早诊断、早治疗,对于新生儿期出现的可以生后3~6月即手术;对于其他年龄段发现的最好一旦发现就予手术治疗。

精索静脉曲张

精索静脉曲张(variococele)是指精索的蔓状静脉丛延长、扩张和迂曲。青春期前小儿很少出现,随生长发育精索静脉曲张的发生率增加。9岁以前的小儿精索静脉曲张很少见,从10岁开始,发病率升至5.7%,至14岁时为19.3%。本病一般都发生在左侧,占80%~98%。两侧者不足20%,单纯发生于右侧极少见。

【病因】

精索静脉曲张可分为原发性和继发性两种类型。

原发性精索静脉曲张 又称自发性或特发性精索静脉曲张。约95%的病例发生在左侧,其原因可能与精索静脉本身缺乏瓣膜,左侧精索内静脉较长、几乎呈垂直状进入肾静脉,容易出现肾-精索静脉回流。这些血流动力学的改变是精索静脉曲张发生曲张的基础。其次,盆腔内静脉经常处于淤血状态,也容易造成精索静脉曲张,男孩手淫也可能是诱因。

继发性精索静脉曲张 又称症状性或梗阻性精索静脉曲张,往往由于腹内压增高所致,如腹膜后占位性病变及巨大肾积水等压迫、下腔静脉狭窄等使精索静脉回流受阻,去除压迫因素

后,曲张的精索静脉可自行消退。

【病理】

精索静脉曲张可导致睾丸静脉回流受阻、内压增高、微循环减少、局部温度升高。代谢产物聚积等内环境改变,久之造成睾丸组织损害,表现为生精小管基膜和界膜明显增厚,小管之间的间质明显增生,间质细胞增多、肥大,支持细胞发生透明样变。以上改变不只限于同侧睾丸,也可累及对侧。研究证实,小儿与成人患者睾丸的损害基本相同,仅程度有差别。由于精索静脉曲张可造成睾丸组织损害,影响精子正常发育而导致不育。有人统计在男性不育的病因中该症占首位,高达40%。在这组人群中尽管经过手术治疗,能够恢复生育能力的仅占54%。山东省立医院造影显示精索内静脉的形态及走行,分为正常解剖型及血管变异型两型。正常解剖型者占39%,精索静脉上行,经过腹股沟管,至内环处汇合成一支,称为精索内静脉。该静脉与精索内动脉伴行,沿腰大肌前面垂直上升,呈直角注入左肾静脉,血管变异型者占61%。血管变异的解剖差异较大,可有双精索内静脉且走行各异或精索内静脉虽为1支,但在上升过程中解剖位置发生改变或发出交通支与其他静脉沟通。可概括为四种形式; 精索内静脉上行至第2、3腰椎水平,发出分支注入肾内静脉; 精索内静脉向内上行至第3腰椎横突基底部,呈“N”形绕过横突上行汇入左肾静脉; 精索内静脉垂直上行至第2腰椎上缘,呈直角转向内侧,与左肾静脉并行1.5cm后,注入肾静脉; 精索内静脉于第3腰椎处又分成两支,并行上升注入肾静脉。3例双精索内静脉的走行,均不相同。

【临床表现】

小儿精索静脉曲张多无症状,只在仔细检查时才被发现。

主要症状为患侧阴囊有下坠感,站立或行走过久之后明显。患侧阴囊较对侧低垂,表面凹凸呈蚯蚓状迂曲。当平卧或头低足高位时,曲张的静脉可自行消失,如果不消失,应注意排除继发性因素。

【诊断】

精索静脉曲张的诊断不难,但应区别原发性或继发性。检查时先让孩子取站立位,可见病侧阴囊扩张下垂,尤其在室温较高或洗澡时更明显。用手触摸阴囊时,可发现曲张静脉,如盘绕在一起的蚯蚓团块。改为平卧位时,由于血液回流增多,曲张静脉随即缩小或消失。轻度精索静脉曲张检查时可能仅发现阴囊稍胀大,静脉增粗,此时为进一步了解是否有病,可让孩子站立并用力憋气,使腹部压力增加,造成血液回流受阻,曲张的静脉可清楚显现。

【治疗】

儿童期一旦确诊,宜尽早手术治疗,使睾丸能够恢复正常发育,以免影响将来的生育能力。我们所治疗的病儿在3~6个月之内恢复正常者达90%以上,即扩张迂曲的静脉消失,胀大的阴囊恢复正常,两侧对称。近10%患儿术后尽管没有恢复到正常范围,但病变程度经5年以上随访观察并无加重。在小儿只需行精索内静脉高位结扎即可。近年来,我院采用腹腔镜下精索内静脉结扎术,操作简单、直观,疗效确切。采用弹力裤头或阴囊托的治疗仅能缓解症状,而难以达到防止不育的目的。

术后为了尽快恢复健康,3~6个月内应避免参加剧烈体育活动,平时穿弹力裤头可减少阴囊下坠感。儿童期通过手术治疗精索静脉曲张得以治愈,由于不能做精液的化验检查,难以判断将来是否有生育能力,有待于孩子在成长发育过程中进行观

察。

第八节 阴囊急症

小儿阴囊急症是一组以阴囊急性红肿、疼痛等症状为主的阴囊疾病。主要包括睾丸扭转、睾丸附件扭转、急性睾丸炎、急性附睾炎、嵌顿性腹股沟斜疝等。

睾丸扭转

睾丸扭转(torsion of testis)并不少见,儿童的阴囊急症中以睾丸扭转和睾丸附件扭转最为常见。

【病因】

睾丸扭转的病因尚不清楚。睾丸解剖异常可能是一客观缺陷,但有许多扭转睾丸却没有异常。另外,剧烈地突然变换体位的运动,也可能引发睾丸扭转,但有些睾丸扭转是在睡眠中突然发生。正常睾丸大部分被鞘膜脏层包裹,其背侧部为裸部紧贴阴囊肉膜,使睾丸在阴囊内的位置相对固定。某些睾丸在阴囊内被鞘膜完全包裹,背侧不与肉膜紧贴,使睾丸除上端与精索末端连接外而其余部分完全游离于鞘膜腔内,故容易发生扭转。正常附睾与睾丸紧贴形成一个整体,某些附睾与睾丸分离,其间仅有膜状相连,扭转即发生在异常悬吊的附睾与睾丸之间。

【病理】

睾丸扭转基本分两种类型: 鞘膜外型也称精索扭转。扭转度多数在 360° 以上,睾丸扭转的方向多是外侧向内侧扭转扭转方向即左侧多为逆时针,右侧多为顺时针。 鞘膜内型也就是所谓的睾丸扭转。鞘膜内型睾丸扭转,往往可见睾丸解剖异

常。

睾丸扭转之后,其血供受到障碍,导致睾丸缺血坏死。动物实验结果表明,睾丸缺血 6h,已经影响生殖细胞,如果在 10h 以上,不仅影响生殖细胞,而且影响间质细胞。睾丸扭转后是否发生缺血坏死,也与扭转程度密切相关。扭转 90° ,持续 7d 才发生睾丸坏死;扭转 180° ,3 ~ 4d 发生睾丸坏死;扭转 360° ,12 ~ 24h 发生睾丸坏死;如果扭转 720° ,2h 即发生坏死。

【临床表现】

睾丸扭转往往比较突然。自觉患侧阴囊有明确的疼痛,并逐渐加重,抬举时加重。早期阴囊尚未明显肿胀,触诊阴囊内容物除肿胀外,其在阴囊内的位置向上抬高,触痛明显。病程较长,阴囊红肿、触痛明显者,难以判明阴囊内容物的位置。如扭转发生在精索部,腹股沟区触诊可发现精索增粗,有明显触痛。提睾反射较对侧减弱或完全消失。少数患儿伴反射性恶心、呕吐,多不剧烈;无明显发热或小便异常。

隐睾发生扭转的机会高于阴囊内睾丸,疼痛性肿块多在腹股沟部;腹内隐睾,疼痛表现在下腹部,如为右侧腹内隐睾,症状和体征颇似急性阑尾炎。

新生儿睾丸扭转多为鞘膜外扭转,多数发生在宫内,阴囊水肿、变色,肿块硬,无疼痛,透光试验阴性。若出生时阴囊正常,以后发生水肿,应考虑睾丸扭转可能。

【诊断】

突然发生的阴囊疼痛、睾丸抬举痛阳性、阴囊肿胀时应考虑睾丸扭转的可能。

Doppler 超声听诊仪 先将 Doppler 超声听诊仪探头放在对侧阴囊上,探头移动方向应与睾丸纵轴平行。当听到血管音,称

为阴性,若压迫精索血管,血管音消失,称为阳性。再将探头置于患侧相应部位,进行检查比较。如睾丸扭转则血流减少或消失,检查结果阳性。Doppler 超声仪对睾丸扭转诊断的准确率约 80%,有一定的假阴性,系扭转时间较长、睾丸周围充血或探头位置偏于睾丸上极,精索血管搏动音传导所致。

彩色 Doppler 两侧比较检查,患侧睾丸明显肿胀,动脉血供消失。也有报告患侧睾丸有血供而手术证实为睾丸扭转者。

放射性核素扫描 静脉注入 $185 \sim 740\text{MBq}^{99\text{m}}$ 锝,第 1min 为血管显影期,后 5~10min 为睾丸实质显影期。将 - 闪烁照相机对准阴囊和睾丸,每 5s 钟拍照 1 次。睾丸扭转表现为血管期减低,实质期减退或消失,并出现晕环反应。放射性核素扫描对睾丸扭转术前诊断和鉴别诊断,准确率为 80%~100%,但也有些假阴性或假阳性。

【治疗】

由于睾丸对缺血的耐受力差,许多诊断为睾丸扭转而进行手术时,睾丸已经坏死。如能在扭转 3h 内手术复位,睾丸均可存活;6h 之内复位者,睾丸获救率约为 90%;在 8h 以内复位,存活率 75%;10h 内,则为 50%;超过 24h 存活可能不到 10%。如果扭转已存在 8~12h,以后睾丸萎缩几乎是不可避免的。因此,对于阴囊红肿、睾丸触痛者,疑有睾丸扭转时,应尽早进行阴囊探查手术。做阴囊切口,切开鞘膜腔,可见鞘膜腔内有血性渗液。将扭转睾丸复位后,如尚有活力,切除壁层鞘膜,睾丸与肉膜双排缝合固定。如睾丸已无生机,予以切除。由于睾丸解剖异常可能是对称性的,因此,应同时或择期行对侧睾丸固定术。小儿时期睾丸扭转,因睾丸生殖细胞尚未发育,很少发生对侧睾丸交感性病变。

新生儿睾丸扭转若单侧且已变硬,则可能为宫内扭转,睾丸已无存活可能,可不急症手术;若为双侧扭转,则应及时探查以尽可能抢救一侧睾丸;生后阴囊正常,又复肿胀、疼痛,应及时探查。

若阴囊内无睾丸,出现腹股沟区或下腹疼痛,则可能隐睾发生扭转,应及时探查,防止睾丸坏死。

睾丸附件扭转

睾丸附件扭转(twisted testicular appendages)较睾丸扭转更常见,Hastie等报告63例阴囊急性疼痛患儿,其中睾丸附件扭转39例,睾丸扭转21例。我院51例中,睾丸附件扭转39例,睾丸扭转9例;年龄6个月~12岁,以7~12岁为高峰;右侧多见,未见有双侧同时发生附件扭转。但见有一侧两个附件均已扭转坏死。

【病理】

睾丸附件是副中肾管或中肾管发育过程中的残留结构。根据所在的部位分为四种类型: 睾丸附件,位于睾丸上极; 附睾附件,位于附睾头部; 输精管附件或称迷生输精管(vas aberrans),位于附睾体与附睾尾之间; 精索附件,位于精索远端附近。据报道尸体解剖中,发现有附件者高达92%,绝大多数为睾丸附件,其直径0.1~1.0cm。临床上附件扭转亦绝大多数为睾丸附件。附件出现率高达92%,但仅少数人发生扭转,可能与急剧体位变动有关。鞘膜有不同程度充血增厚。鞘膜腔内可有清亮、浑浊或血性渗液,个别可有稀薄脓液,附件多已坏死。镜检可见出血、坏死、溶解或结构辨认不清。附睾可有充血肿胀,而睾丸一般并无明显改变。

【临床表现】

患侧阴囊疼痛,并逐渐红肿。疼痛程度不一,以隐痛为主,可有阵发性加剧。很少伴有全身症状。早期阴囊尚未明显红肿时,可摸到睾丸上极痛性小结节,透过阴囊皮肤可见该处有一暗蓝色斑点,透光试验可见该处透光度减低,显示小片状阴影。随病程进展,阴囊红肿逐渐加剧,阴囊内容物触痛明显,但疼痛性肿块仍位于阴囊底部。精索一般不肿胀,腹股沟区无压痛。提睾反射存在或减弱,血象正常。

【诊断】

有阴囊轻度至重度肿胀、疼痛、点状压痛、无抬举痛等表现时应考虑睾丸附件扭转的可能。Doppler 听诊,患侧血管搏动音加强。B 型超声检查与对侧比较,患侧睾丸不肿胀或仅轻微肿胀。彩色 Doppler 患侧睾丸血供正常或增强。

注意鉴别睾丸扭转与睾丸附件扭转,二者鉴别要点: 疼痛的程度: 睾丸扭转发病急,阴囊疼痛剧烈,难以忍受,有的伴恶心、呕吐、下腹部绞痛、腹股沟放射性疼痛、大腿根部疼痛等;附件扭转发病较缓,疼痛轻,多能忍受; 就诊前疼痛时间: 睾丸扭转患儿就诊较早,多在 24h 内就诊;附件扭转患儿就诊较晚,多在 48 ~ 72h 以后就诊; 局部体征: 睾丸扭转时,整个患侧阴囊红、肿、热、疼,明显的抬举痛及触痛,精索压痛并向腹股沟区放射;睾丸附件扭转仅患侧阴囊部分红肿、触痛轻、有时仅限于睾丸上极或睾丸及附睾的某一点,多无抬举痛或精索压痛; 彩色 Doppler 检查: 是鉴别睾丸扭转与睾丸附件扭转的较为可靠的方法,睾丸扭转时睾丸及精索血流减少或消失,睾丸附件扭转则正常,常有睾丸周围血流增多,睾丸及附睾肿大及鞘膜腔积液等征象,发现精索螺旋形扭转是睾丸扭转的直接征象; 触痛性结节

是睾丸附件扭转的特有体征,在睾丸上极或某处摸到触痛性结节即可确诊。

【治疗】

尽管有许多辅助诊断手段,但是都难免有假阴性或假阳性。因此,对阴囊急症不必在鉴别诊断上花费过多的时间,更为明智的做法是积极地进行阴囊探查,以期从中挽救少数被误诊为睾丸附件扭转的睾丸扭转。即使诊断相当明确,但等待坏死附件溶解和被吸收,其临床症状可持续相当长时间,而且附件扭转坏死之后,引起鞘膜腔内炎症反应,增加腔内压力,造成附睾血供障碍,引起附睾继发性炎症,导致附睾管阻塞,最终可能影响附睾功能。

也有人主张非手术治疗,依据在于: 睾丸附件系胚胎发育的残余结构,无生理功能,扭转坏死之后也无严重后果; 睾丸附件扭转较睾丸扭转明显多见; 睾丸附件扭转是一种自限性疾病,保守治疗多数有效; 睾丸附件扭转多在发病 48h 以后就诊,若为睾丸扭转则睾丸存活的机会很小。笔者的经验是应当根据局部表现及彩色 Doppler 检查,排除睾丸扭转。保守治疗的方法着重于抬高睾丸及休息,应用抗生素预防感染。若保守治疗过程阴囊肿胀进行性加重,则应急症探查行鞘膜切除、鞘膜腔减压术,以防止睾丸因腔内张力过高引起缺血坏死或萎缩。可疑睾丸扭转时,应急症探查。

嵌顿性腹股沟斜疝

嵌顿性腹股沟斜疝 (incarcerated oblique inguinal hernia) 是指腹内脏器进入疝囊后不能自行复位而停留在疝囊内。

【病理】

各种原因,如剧烈哭闹或阵咳可使腹壁肌肉痉挛性收缩致腹压突然增高,迫使更多的腹内脏器扩张疝环进入疝囊。当腹压暂时减低时疝环弹性回缩,阻止疝内容物复位而发生嵌顿。疝嵌顿后,可引起局部疼痛。疼痛反射性引起腹壁肌肉痉挛加重嵌顿。

进入疝囊的腹脏被嵌顿后,血液循环受障碍。小儿疝囊颈和疝环比较柔软、腹股沟管所受腹肌压力较弱、小儿的血管弹性较好,因此,短时间内不致发生绞窄。但是较长时间的嵌顿,疝囊内的肠管或肠系膜在手术时常见发绀、水肿或片状出血、肠壁颜色转为深红色,严重的导致肠管坏死。婴幼儿的嵌顿疝中,由于精索长时间受压,有 10% ~ 15% 可并发睾丸梗死。

【临床表现】

腹股沟或阴囊处疼痛性包块,质地较硬,活动度小,触痛明显,小儿哭闹不安,以后逐渐出现恶心呕吐。如不及时处理则腹胀明显,呕吐出肠内容物,停止排气排便。如血便同时有中毒症状,则多已有肠绞窄坏死。晚期阴囊皮肤充血发红,肠管坏死后引起阴囊炎。

【诊断】

当腹股沟或阴囊处出现不能自行复位的疼痛性包块时,首先应考虑嵌顿疝。结合既往可复性腹股沟疝的病史,诊断就更为肯定。但小儿常病史不清而使诊断困难,部分患儿特别是新生儿,第一次出现即发生嵌顿。因此,对初次出现腹股沟或阴囊部包块者,必须详细询问腹股沟包块出现的时间,如疼痛、包块、呕吐都在短期内突然出现,可以诊断为嵌顿疝。患侧内环部组织较对侧增厚。嵌顿疝往往为低位肠梗阻,腹部平片显示有典型肠梗阻者已属相当晚期。如能在腹股沟部或阴囊部发现充气

肠曲或有液平,则是对诊断很有意义的 X 线征象。应当注意与睾丸扭转或睾丸附件扭转鉴别。虽然急性睾丸炎、附睾炎、急性腹股沟淋巴结炎、急性鞘膜炎等在小儿少见,也应考虑。

【治疗】

小儿嵌顿性腹股沟斜疝应当紧急处理。发病 12h 以内,可试行手法复位。复位前适当给予镇静剂使患儿安静入睡,腹肌松弛。一手轻柔按摩疝环,另手轻柔挤压疝囊,多数能复位成功。由于患儿哭闹不安,应当持续轻柔加压,在哭闹间歇腹压降低时多可复位,切忌暴力复位。加压过程若闻及疝囊内肠鸣则表示疝内容物开始回流腹腔,继续加压可复位成功。有时疝囊被推向内环口上方,疝囊颈成角形成钳闭则复位困难,应当使疝囊沿腹股沟管的方向。若疝囊被推向上方,包块外观减小或消失,则容易误认为复位成功,延误病情。复位不成功时,可使患儿头低脚高位,垫高臀部 1~2h,多自行消失或再次复位容易成功。复位后应禁食 6~8h,密切观察腹部情况,若有血便、腹胀、腹痛、腹肌紧张、发热或气腹,提示坏死肠曲被复位,应立即剖腹探查。不可反复复位,以免增加疝内容物的损伤。复位后,由于疝环水肿痉挛,一般不会再在 24h 内复发,复位后腹股沟加压没有必要。

若出现下列情况应当手术治疗: 嵌顿超过 12h; 手法复位失败; 女孩嵌顿疝内容常为卵巢或输卵管,大多不易复位;

新生儿无法估计嵌顿时间; 即使发病在 12h 内,但有全身情况差、腹胀明显、血便、腹肌紧张等表现者。也有报道,超过 24h 手法复位者,患儿应当无腹胀、局部肿胀不明显等特点,而且应当慎重。

急性附睾炎

急性附睾炎(acute epidymitis)极少发生于学龄前儿童,但随着年龄增长,发病率也逐渐上升。

【病因】

非特异性感染 小儿急性附睾炎多为非特异性感染。致病菌主要为大肠杆菌,可能与下列因素有关。 全身性感染经血行播散,或盆腔脏器感染逆行经淋巴系统扩散; 直接外伤或器械检查; 外界细菌带入,如导尿管留置时间过久,或不洁导尿;

尿道精道反流。见于某些解剖异常,如尿道口狭窄、后尿道狭窄、后尿道瓣膜、肛门直肠闭锁伴有直肠尿道瘘。

特异性感染 淋病双球菌感染。小儿一般为间接接触感染,如使用被淋病双球菌污染的被褥、浴盆、浴池等; 结核杆菌感染。多为肺结核播散的局部表现。

【临床表现】

小儿急性附睾炎起病较急,起病至就诊时间一般在 48h 左右。主要表现为阴囊肿胀、疼痛和阴囊皮肤发红,以患侧较为显著,但常波及对侧。严重者整个阴囊及会阴部呈弥漫性红肿,疼痛一般并不严重。偶有尿道刺激症状,如尿频、尿急、遗尿,有时表现为排尿困难。约一半病例体温升高。

【诊断】

早期病例阴囊尚未明显红肿时,可扪及附睾明显肿大并有触痛。睾丸可有肿胀,但无明显压痛。抬高阴囊,疼痛稍缓解。

尿常规检查可见白细胞增多,一般超过 10 个/高倍视野,但尿常规阴性者并不少见。尿培养阳性率不高。X 线检查或可发

现某些先天性异常。Doppler 听诊,患侧血管音增强。^{99m} 锝阴囊扫描,可显示患侧附睾血流量增加。小儿急性附睾炎的临床表现与睾丸扭转、睾丸附睾扭转相类似,应当注意鉴别。为了避免误诊或漏诊睾丸扭转,手术探查是明智的选择,也是明确诊断的最后手段。

【治疗】

多数急性附睾炎经抗生素治疗,7~10d 症状消失,4 周以后附睾方可恢复正常大小和质地。

非手术治疗 卧床休息,抬高阴囊,早期局部冷敷,必要时给予镇痛剂。选用适当的抗生素,如氨苄西林或先锋霉素。对特异性感染,如淋病性或结核性,可根据特别方案进行治疗。

手术治疗 手术适应证: 急性附睾炎与睾丸扭转难以鉴别时,应进行阴囊探查。 药物不能控制的急性附睾炎,附睾明显肿胀,包膜过于紧张压迫附睾,导致疼痛。手术切开附睾包膜予以减压,不仅可减轻疼痛,而且可缩短病程。

急性睾丸炎

急性睾丸炎(acute testitis)多继发于上呼吸道感染或急性腮腺炎,以变态反应性炎症为主。早期表现为睾丸疼痛、压痛明显、睾丸体积增大、质地变硬、鞘膜腔张力增高,随病程发展可以出现阴囊红肿、皮温增高,抬举时疼痛不明显或减轻,提睾反射正常或减弱。全身症状不明显,血象正常或稍高,彩色 Doppler 检查睾丸血流丰富。以保守治疗为主,注意休息、抬高阴囊并应用抗生素预防感染,多在 5~7d 症状完全消失。

第九节 隐 睾

隐睾(cryptorchidism)是指睾丸未能按照正常发育过程从腰部腹膜后下降至阴囊。睾丸未降入阴囊包括睾丸未降及下降不全或异位,有人称之为阴囊空虚症。临床上所说的隐睾指睾丸下降不全或睾丸未降。发病率在早产儿约 30%,新生儿 4%,1 岁时 0.66%,成人 0.3%。发病率随生长发育逐渐降低,表明在出生后睾丸仍可继续下降,但至 6 月之后,继续下降的机会明显减少。

【胚胎学】

正常睾丸的发生发育经过了性腺的发生、分化、移行、下降过程。胚胎第 5 周,尿生殖嵴分化出生殖嵴,是生殖腺的起源。第 6 周时,原始生殖腺形成。第 6~7 周,如果受精胚为 XY 型, H-Y 的表达诱导原始生殖腺向睾丸方向发育。

胚睾形成时,其位置相当于第 12 胸椎,而能在解剖上被认出睾丸时,是在下腹部靠近腹股沟内环处。这一时期称为睾丸经腹移行期,其机制尚不完全清楚。一种认为胚胎时期脊柱发育迅速, T₁₂ 随脊柱的增长向颅侧移行,而睾丸受相对固定的睾丸引带约束不能上移,因而与 T₁₂ 的原始关系发生了改变;另一种认为,与某种激素,如苗勒管(副中肾管)抑制物质(MIS)调节有关,而与雄激素无关。

睾丸从腹股沟管内环经腹股沟管出外环而进入阴囊底部称为睾丸下降过程。有关睾丸正常下降的机理,有下列几种推测:

睾丸引带的牵拉; 腹内压的作用,腹内压增高可能是睾丸离开腹股沟管的原始动力; 附睾的成熟和分化可诱发睾丸下降;

内分泌调节。

【病因】

由于睾丸下降的机制尚不明瞭,因此,隐睾的病因也不全清楚。可能与以下因素有关: 内分泌失调:许多研究表明,隐睾患儿睾酮水平低于正常,可能与下丘脑 - 垂体 - 睾丸轴的异常有关。睾酮通过生殖股神经的间质转化为降钙素基因相关肽,其受体定位于睾丸引带上。 副中肾管抑制物质(MIS)不足或缺乏:MIS 抑制副中肾管的发育,若分泌不足则副中肾管完全或部分残留,而残余的副中肾管在睾丸经腹移行期可能是重要障碍。 解剖障碍:鞘状突闭合及下降异常、睾丸引带牵引异常或睾丸引带残余及阴囊入口的筋膜覆盖等均可以影响睾丸降入阴囊。 睾丸发育缺陷:附睾及睾丸的畸形在隐睾患儿中常见,而且 1% ~ 3% 睾丸萎缩,仅留有精索血管和输精管残端或很小的睾丸及附睾残余。

【病理】

未降入阴囊的睾丸常有不同程度的发育不全,体积明显变小,质地松软,少数隐睾睾丸已缺如,仅见精索血管残端。隐睾患侧伴有附睾和输精管发育畸形,发生率为 36% ~ 79%,畸形类型: 附睾缺如; 附睾头与睾丸分离,附睾体有纤维组织与睾丸连接; 附睾中部闭索,呈纤维索状; 附睾尾部闭索; 附睾尾与睾丸连接,附睾头游离; 附睾与睾丸完全分离。隐睾的病理组织学主要表现为生殖细胞的发育障碍,由于睾酮峰波受挫,导致生殖母细胞不能转化成 Ad 型精原细胞,故睾丸组织中 1 岁以后仍持续出现生殖母细胞、Ad 型精原细胞数目减少;其次是睾丸间质细胞数减少;曲精细管的平均直径较正常者小,曲精细管周围胶原组织增生。隐睾的病理组织学改变在 2 岁前即

出现,并且病理损害的严重程度与年龄、睾丸位置有关,年龄越大、位置越高,病理改变越明显。睾酮的产生基本正常,因此,性征正常。

【临床表现】

阴囊空虚扪不到睾丸是最常见主诉。患侧阴囊发育较差,严重时仅见阴囊皮肤而无下垂的阴囊腔,单侧隐睾时与健侧明显不同。根据睾丸的位置分为: 外环口型,睾丸位于外环口下方,阴囊的上方; 腹股沟管型,睾丸位于内环口以下腹股沟管内; 内环口型,睾丸位于内环口位置; 腹腔型,睾丸位于内环口上方腹腔内,有时位置更高,位于腹膜后肾脏下极。腹腔型隐睾不能扪及睾丸;内环口型半数可以扪到睾丸,但容易回缩至腹腔而扪不到;腹股沟管型及外环口型多可以扪到睾丸,但一般较对侧小、质地软,受到刺激可反射性回缩至腹内,因此,查体时应先用一手按住内环口并向下挤压,另一手触摸腹股沟管。隐睾容易与腹股沟淋巴结混淆,应注意鉴别,一般不能查见提睾反射。阴茎发育多正常,大龄儿的第二性征多正常。部分患儿尤其是双侧隐睾,可表现为发育迟缓。

【诊断】

诊断并不困难,患侧阴囊扁平,双侧者阴囊发育差,阴囊空虚无睾丸。阴囊内未扪及睾丸者,并非都是隐睾。应注意与以下情况鉴别:

(一) 睾丸生理性回缩 小儿提睾肌反射比较活跃,受到某些刺激,如寒冷、惊吓等,提睾肌收缩可将本来位于阴囊内的睾丸提至阴囊近端,甚至进入腹股沟管,临床表现颇似隐睾。若仔细检查或待患儿适应后,可将睾丸推入阴囊,并且松手后睾丸可在阴囊内停留一段时间,此种称为回缩性睾丸(retractile testis)。

(二)滑动睾丸(gliding testis) 有些睾丸可从腹股沟管逐渐推入阴囊内但松手后又复回缩至原来位置,此称为滑动睾丸,属于隐睾。

(三)异位睾丸 有时睾丸可以位于耻骨上、会阴部或股内侧,称为异位睾丸。睾丸因阴囊入口的某些机械性梗阻不能进入阴囊,则可向上折返处于腹壁深筋膜与腹外斜肌腱膜之间(Denis - brown 袋),也属于异位睾丸。

(四)睾丸发育不全 1% ~ 3% 睾丸萎缩,仅留有精索血管和输精管残端或很小的睾丸及附睾残余。可能是宫内睾丸扭转所致,也可能是生后反复或急性睾丸扭转或疝手术后继发性睾丸萎缩。

(五)睾丸横过异位 本症以隐睾表现为主,常以单侧或双侧隐睾就诊。两个睾丸都有各自的精索及输精管,位于从内环口到阴囊的任何部位。

(六)其他 某些疾病可合并隐睾,如 prune - belly 综合征、Potter 综合征、Turner 综合征、Doland 综合征、两性同体等。

B 超是最常用的辅助检查,可以确定睾丸位置、发育情况及鉴别睾丸异位。然而,仍有部分病例术前难以发现睾丸,可能为睾丸发育不全或漏诊,而且腹内型隐睾易与腹腔淋巴结混淆。ECT 有助于提高诊断率。近年来,腹腔镜应用于未发现睾丸的隐睾的检查,若发现精索闭索、仅留有睾丸或附睾遗迹,则可以诊断睾丸发育不全。腹腔镜可以直观地发现睾丸、精索,因此,不会与腹腔淋巴结混淆。

【治疗】

隐睾一旦诊断就应尽早治疗。应注意对新生儿隐睾的监测,超过 6 个月隐睾自行下降的机会很少,应开始治疗。

(一)激素治疗 基于隐睾可能与内分泌失调有关。生后10月仍为隐睾者,应开始激素治疗。绒毛膜促性腺激素(HCG)具有阴茎增大、睾丸胀痛等副作用,剂量不当或较长使用会导致骨骺早闭,故已非首选药物。更倾向应用黄体生成素释放激素(LHRH),但由于目前不能普遍供应,HCG应用仍较广泛。HCG的总剂量以13500IU为宜,每次1000~1500IU肌肉注射,每周两次。

激素治疗的评价标准不一,是否完全排除了回缩睾丸等影响,故各报告之间疗效差别很大。一般资料指出,HCG的有效率为30%~40%,LHRH为30%左右。睾丸位置越低,疗效越好,单侧与双侧疗效无差异。

(二)手术治疗 关于手术时机一般认为1岁以后、2岁之前最好。年龄过小,手术耐受性差、部分病例可自行下降或激素治疗有效;年龄过大则睾丸损害、心理影响加重。研究表明,隐睾的病理改变2岁前与2岁后有明显差异,而且睾丸恶变的可能随年龄增大而增加。

最常用的手术方式为睾丸松解下降固定术。必须注意睾丸和精索的充分游离,但输精管周围组织不可过多游离,以免后遗输精管蠕动障碍导致输送精子能力下降。过去采用睾丸牵引固定,由于容易出现睾丸回缩、萎缩等并发症,现在已经不用。常用的固定方法为肉膜囊固定。

高位隐睾精索过短,一期不能下降至阴囊,可采用分期手术或精索血管高位结扎切断、长袢输精管睾丸固定术(Fowler - Stephen 术)。

分期手术是指先行精索血管高位结扎切断,睾丸和输精管保持原位状态,待侧支循环建立后,二期再行睾丸固定术。

Fowler - Stephen 术是保留睾丸输精管与血管系膜样结构,不切断睾丸引带的前提下,尽可能高位切断精索血管,使高位隐睾能一次降入阴囊。必须注意在常规游离精索前估计能否降入阴囊,如不能则直接行 Fowler - Stephen 术。如果先常规游离精索后才发现精索血管长度不够,则不能再行精索血管高位结扎切断,否则会引起睾丸缺血萎缩。高位结扎精索血管前,先用无损伤血管钳夹闭精索血管 10min,再在睾丸白膜切一小口,若出血不断则表示侧支循环丰富,否则若不出血或出血在 5min 内停止,则不可行 Fowler - Stephen 术。

腹腔镜应用于高位隐睾,对扪不到睾丸的隐睾进行探查既可以发现睾丸又能对估计不能做一期下降术者采用镜下精索血管结扎切断,将睾丸埋于内环口,再择期行睾丸固定术。

术中若只发现输精管盲端或附睾,则有可能存在输精管、附睾与睾丸分离,应继续扩大探查直至睾丸原始发育部位;若发现精索盲端,则表示已无睾丸,不必再做广泛探查。有时高位隐睾位于腹膜内,精索周围包有腹膜形成系膜,难以发现。

【隐睾并发症】

隐睾以单侧多见,右侧发生率略高于左侧。没有并发症的隐睾,一般无自觉症状。

(一)生育能力下降或不育 隐睾的病理改变是生殖细胞发育障碍,因此,影响生育能力。单侧隐睾成年后不育率与普通人群的发生率无差异,双侧隐睾的生育能力明显下降,睾丸位置越高、治疗越晚,生育能力越受影响。

(二)隐睾伴有鞘状突未闭 常见合并鞘膜积液或腹股沟斜疝,嵌顿疝也不少见,而且容易出现肠坏死或睾丸萎缩。

(三)睾丸损伤 阴囊具有缓冲震荡的作用从而使睾丸尽量

减轻外伤机会,隐睾时睾丸比较表浅、固定,因此容易受伤。

(四)隐睾扭转 未降睾丸发生扭转的几率是正常睾丸的 21 ~ 53 倍,应注意及时诊断和处理,防止睾丸坏死。

(五)隐睾恶变 隐睾恶变的几率是正常睾丸的 18 ~ 40 倍;高位隐睾恶变率高于低位隐睾 6 倍;6 岁以前手术者术后恶变发生率比 7 岁后手术者低。隐睾恶变的年龄多在 30 岁以后,术中活检发现 6% 有原位癌。

(六)心理影响 疾病对患儿心理的影响越来越受重视,隐睾若不及时治疗,对大龄儿可以产生心理影响。单侧睾丸发育不全,心理影响可能延至成人。

第十节 两性畸形

正常男女性别可根据性染色体核型、生殖腺结构、外生殖器形态及第二性征加以区别。在胚胎发育过程中,由于受到各种因素的干扰,导致内外生殖器发育畸形,使其同一体内具有男女两性特征,称为两性畸形(hermaphroditism)。

女性假两性畸形

女性假两性畸形(female pseudohemaphroditism)患者的性染色体核型为 46,XX,生殖腺为卵巢,具有女性内生殖器官,但外生殖器有不同程度的男性化表现。其病因是在胎儿期由于受过量雄激素的影响而发生。

肾上腺性征异常症 肾上腺性征异常症亦称肾上腺生殖综合征(Adrenogenital syndrome, AGS),系指由于肾上腺病变所引起的外生殖器性征异常。先天性肾上腺皮质增生(congenital

adrenal hyperplasia, CAH) 是最常见的病因, 属常染色体隐性遗传性疾病。

【病因】

肾上腺皮质在合成正常激素各个环节中, 由于一种或几种酶的缺失导致酶化作用终止, 皮质醇合成发生障碍, 从而刺激垂体使促肾上腺皮质激素 (ACTH) 分泌增加, 引起双侧肾上腺增生肥大; 皮质醇的前驱物则合成过多的雄激素, 导致女性胎儿外生殖器部分男性化。 21 - 羟化酶缺乏: 这是最常见的一种酶缺陷, 约占该类畸形的 95%。 11 - 羟化酶缺乏: 该酶缺乏不能使 11 - 去氧皮质酮转变成皮质酮, 也不能使 11 - 脱氧皮质醇转变成皮质醇, 因而辜酮的合成量增加。 3 - 羟甾族化合物脱氧酶缺乏: 这是由类脂质逐步转换成各种皮质素时, 更早参与的一种酶。它的缺乏可使皮质醇及醛固酮的合成受阻。患儿多因肾上腺功能不全早期死亡。该类型临床上极少见。

【临床表现】

表现为女婴在出生时已显示男性化, 轻者仅阴蒂肥大, 重者肥大的阴蒂形如阴茎。阴唇亦存在不同程度的融合似阴囊 (图 12 - 10)。除男性化外, 少数患儿因皮质功能严重不足, 造成盐代谢障碍, 出现厌食、呕吐、脱水、电解质紊乱等症状, 甚者可致



图 12 - 10 女性假两性畸形

女性性腺及生殖道, 染色体 46, XX,
肾上腺皮质增生症, 阴蒂肥大

死。11 - 羟化酶缺乏时常与高血压并存。

【诊断】

患儿出生时即发现阴蒂明显增大或其他男性表现的外阴畸形,而性染色体核型为 46,XX 时,首先应考虑为先天性肾上腺皮质增生的可能性。实验室检查可提供诊断依据,血中 17 - 羟孕酮和睾酮显著增高;尿 17 - 酮甾族化合物含量高于同龄儿 2 ~ 4 倍,17 - 羟甾族化合物可低于正常值。ACTH 激发试验对诊断亦有帮助。

【治疗】

强调早期明确诊断,及时采用药物治疗。其基本原则是补充肾上腺皮质激素的不足,用通过对垂体的负反馈作用,减少 ACTH 的分泌,可缓解肾上腺皮质超常增生。皮质醇前驱物在体内积聚减少,雄激素合成下降,从而解除或减轻男性化性征。皮质激素的治疗应终身服用,可根据尿 - 17 酮值及临床表现确定最初用量,以小剂量补替法为宜。一般最初剂量:4 岁以下泼尼松每日 10 ~ 20mg,5 ~ 10 岁为 20 ~ 40mg,10 岁以上 40mg,分两次口服。在治疗过程中亦可作适当调整。

手术治疗仅限于矫正外生殖器畸形,将增大的阴蒂部分切除,保留阴蒂头使其大小及功能接近正常女性。

母体雄激素增多 妊娠期母体雄激素含量增多亦可导致女胎生殖器男性化。雄激素增多有内源性和外源性两种因素。内源性是孕妇同时患有卵巢黄体瘤或肾上腺皮质肿瘤;外源性是指孕妇早期服用人工合成孕激素保胎或在应用甲睾酮药物时受孕,因该类药物含有不等量的雄激素。母体雄激素增多所导致女婴外生殖器男性化,一般程度较轻,且在出生后不再加重。需治疗者,其方法与肾上腺性征异常症相同。

男性假两性畸形

男性假两性畸形 (male pseudohermaphroditism) 患者性染色体核型为 46,XY, 具有睾丸组织, 外生殖器有不同程度的女性化表现。属 X 连锁隐性遗传或男性常染色体显性遗传病。

【病因】

睾酮合成障碍: 睾酮的合成需要多种酶参与, 如 17 - 羟化酶、17 - 碳链酶、17 - 甾族化合物还原酶等, 其中任何一种酶的缺乏均将导致睾酮合成障碍。 睾酮作用障碍: 睾酮需要与靶器官细胞内的特异性受体蛋白结合才能发挥其作用。若睾酮受体蛋白合成障碍, 或由于缺乏 5 - 还原酶不能将睾酮转化为双氢睾酮, 睾酮则丧失其应有的生理功能。 靶组织对雄激素不敏感: 在胚胎期, 由于双氢睾酮受体缺乏, 引起生殖器靶器官对雄性激素无反应或反应不足而发生畸形, 通常称为睾丸女性化综合征 (testicular feminization syndrome, TFS), 是最常见的男性假两性畸形。 副中肾管抑制激素缺乏: 男性胎儿的睾丸可产生两种激素, 一种由间质细胞产生的雄激素; 另一种为支持细胞产生的副中肾管抑制激素, 亦称抗苗勒管激素 (Müllerian inhibitory factor, MIF)。两种激素的共同作用, 才能保证男性生殖管道的正常发育, 即保留中肾管而副中肾管则退化。若胎睾不能产生副中肾管抑制激素, 副中肾管则衍化成部分女性生殖管道。

【临床表现】

男性假两性畸形根据病因不同其外生殖器表现亦有差异。外生殖器表型为女性者, 小阴唇发育差, 阴蒂小, 阴道短浅为盲端。睾丸下降不全常位于腹股沟管或腹腔内, 有时可降至大阴

唇。外生殖器中间型患者,阴茎发育小似增大的阴蒂,重度尿道下裂,两阴囊呈对裂状,可合并隐睾。少数患儿其外生殖器为正常男性,常因合并隐睾及斜疝,手术时发现发育幼稚的子宫和输卵管。

【治疗】

治疗应根据外阴发育程度而定,阴茎发育良好可作男性抚养,修补尿道下裂。如阴茎发育短小或外阴接近女性,多数睾丸发育差且易恶性变,这类患儿可作女性抚养,将小阴茎及睾丸切除,以后做阴道整形或阴道再造术,并给予雌激素治疗。在选择性别时,不应忽视原来的社会性别。

生殖腺发育异常

当性染色体发生畸变或影响性别分化的激素、受体的基因出现突变,则导致生殖腺发育异常,亦称性别分化异常综合征。

真两性畸形 患者体内同时存在睾丸和卵巢两种生殖腺,称真两性畸形(true hermaphroditism),较少见。

【病理类型】

根据性腺的性质,真两性畸形分为三型: 分侧型:一侧性腺为卵巢,另一侧为睾丸; 单侧型:一侧是称为卵睾的两种性腺混合组织。两性腺组织之间有纤维组织相隔。另一侧性腺为睾丸或卵巢。上述两种类型较多见,各占40%; 两侧型:两侧均为卵巢,约占20%。

【临床表现】

真两性畸形患者的卵巢和睾丸均有内分泌功能,即体内既有雄激素又有雌激素。两种激素的含量不同而决定外生殖器的发育程度,约有2/3患者呈男性型,亦有女性型或混合型。新生

儿期常作男性抚养,但有隐睾和尿道下裂。外生殖器为女性者常有阴蒂肥大,可有正常女性乳房发育,青春期月经来潮。

真两性畸形性染色体类型繁多,46,XX 约占 50%。46,XY 及其嵌合体 46,XY/45,XO 和 46,XX/46,XY 约占 50%。除此之外,还有其他嵌合体核型,如 47,XXY/46,XX;47,XXY/46,XY/46,XX;47,XXX/46,XXX 等。

【诊断】

真两性畸形的诊断不能只依据外阴畸形和染色体检测,必须经病理检查证实同时存在卵巢和睾丸组织方可确诊。

【治疗】

性别的确定主要取决于外生殖器的功能状态。由于多数患儿出生时按男性抚养,如阴茎发育较好,能勃起,且具有能容纳睾丸的阴囊组织,则可继续按男性抚养;其余应按女性抚养。性别确定后应将不需要的生殖腺切除,保留与其性别相适应的生殖腺。缺如或发育不良的生殖管道及外阴其他异常,可行整形或重建术治疗。

女性生殖腺发育不全 由于性染色体发生畸变,导致卵巢不发育,呈条索状,称为先天性生殖腺发育不全症,一般称Turner综合征(Turner syndrome)。

【病因】

主要是生殖细胞在减数分裂时,性染色体不发生分离所致。当不含性染色体的精子与含X染色体的卵子相结合;或不含性染色体的卵子与含X染色体的精子结合,则形成45,XO的染色体核型。多数患儿是由于父方精子异常所造成。若合子形成后,有丝分裂不发生分离,则形成嵌合体。45,XO是该症典型染色体核型,故又称45,X综合征。此外还有多种核型,如46,XX/

45, XO、47, XXY/ 45/ XO、47, XXX/ 46, XX/ 45, XO 等。

X 染色体结构异常,也是该症的常见核型。如有一条 X 染色体的长臂(q)或短臂(p)的部分缺乏,其核型表现为 46, XXq -、46, XXp - 或嵌合体 45, X/ 46, XX/ 46, XXp -。还可为 X 环状染色体(46, XXr)。

【临床表现】

女性性腺发育不全是染色体畸变中最常见的疾病,约有 98% 在胎儿期间流产,故新生儿中的发病率较低。主要表现为外生殖器呈女性幼稚型,子宫未发育或发育不全,输卵管正常或细长,性腺呈条索状。青春期第二性征无发育,原发闭经。另外,患儿除身材矮小之外,还常并发多种畸形。头面部特征性表现为眼裂下斜、上睑下垂、内眦皮赘。口角向下,小颌或缩颌,耳附着位置低下。后发际低,蹼状颈。指甲及掌骨发育不良。胸廓宽呈盾形,两乳头间距大,乳房乳头未发育。新生儿期手足背部可出现淋巴性水肿。另外,还常合并先天性心脏病、肾脏畸形、高血压、自体免疫功能紊乱等疾病。

【诊断】

根据临床表现如怀疑此病时,在新生儿期即可进行性染色质及染色体核型测定以确定诊断。青春期时血液检验 E_2 、孕酮水平极低;FSH、LH 水平极度升高;甲状腺激素水平在正常范围但偏低。尿 17 - 酮水平较低,17 - 羟正常。上述检查作为协助诊断。

【治疗】

青春期可应用雌激素治疗,对促进内外生殖器官及第二性征发育有效,但对性腺发育无作用。为促进身高增长,可试用 19 - 去甲睾酮苯丙酸或人体生长激素治疗,应于青春发育期、骨

骺闭合前使用,否则效果不明显。

男性性腺发育异常 当性染色体发生畸变或基因突变后,男性性腺可发生多种畸形,其中常见的有以下三种:

先天性睾丸发育不全症 亦称 Klinefelter 综合征。其发病率约占男性新生儿的 2%。

【病因】

典型的染色体核型为 47,XXY,约占 80%;46,XY/47,XXY、46,XX/47,XXY 等嵌合体占 20%。其发生原因可能卵细胞在减数分裂过程中,性染色体不分离形成含有两个 X 的配子,与带 X 精子结合成为 47,XXY 受精卵,如精子减数分裂时 XY 不分离,与正常卵子结合亦可形成 47,XXY 受精卵。多数 47,XXY 的形成与母亲高龄有关。此外,还可有 48,XXX、49,XXXX 多 X 核型。

【临床表现】

一般儿童期无异常,多于青春期或成年后可出现异常。男性化障碍,外生殖器为幼稚型。睾丸发育小且质地硬,亦有下降不全,均无生育能力。第二性征发育差,有 1/4 呈女性乳房发育。患者体型瘦长,偶有智力障碍。若 X 染色体越多,病变程度越严重。

【诊断】

结合临床表现、典型的性染色体组型、血浆睾酮降低、FSH 及 LH 增高等均为诊断提供依据。病理检查显示曲细精管排列不整齐、萎缩和玻璃样变,支持细胞和间质细胞增多,无精子形成。

【治疗】

为促进第二性征的发育,可于青春发育期应用雄激素治疗,

但无法恢复其生育能力。乳房增大可行整形手术治疗。

纯生殖腺发育不全(pure gonadal dysgenesis) 患者染色体核型为 46,XY,但在胚胎早期生殖腺未分化成睾丸而呈条索状,故无睾酮和抗苗勒管激素的分泌。造成睾丸不发育的原因尚不清楚,可能在胚胎期受病毒感染或理化因素的影响,导致基因突变所致;亦有人认为是与 X 连锁隐性遗传有关。

由于睾酮缺乏,患儿外生殖器向女性方向发育;抗苗勒管激素的缺乏,副中肾管则形成发育不良的输卵管、子宫和上段阴道,出生后一般按女婴抚养。青春期后虽然身材增高明显,但女性第二性征不发育,阴毛、腋毛极少或无,乳房小而平坦。子宫呈幼稚型,无月经。用人工周期治疗者,偶见月经来潮。血液检查 FSH、LH 水平升高,雌激素水平降低。

此类患儿发生性腺恶性肿瘤者约占 25%,多属性腺母细胞瘤。肿瘤的发生不仅时间早,而且随年龄增长其发病率逐渐增加。因此,有 Y 染色体而生殖腺发育不全时,诊断后应及时将性腺切除,青春期后可进行雌、孕激素周期治疗。

混合生殖腺发育不全(mixed gonadal dysgenesis) 生殖腺一侧为发育不全的睾丸,另一侧为未分化呈条索状性腺组织。最常见的染色体核型为 45,XO/46XY 嵌合体,其发生是由于减数分裂后期 Y 染色体丢失、或因 XY 合子有丝分裂不分离,随后 XYY 细胞系消失等因素所致。偶见 45,XO/47,XXY、45,XO/46,XY/47,XYY 等核型嵌合体。

临床表现主要取决于睾丸所分泌的睾酮水平。约有 59% 外生殖器表现为两性同体,25% 为女性外阴,男性外阴者仅占 16%。常伴有睾丸下降不全、尿道下裂、体内可有发育不良的子宫及输卵管。生后多数患儿作女性抚养。

本病因发生性腺肿瘤的可能性较大。按女性抚养者,应早期切除发育不全的睾丸及行阴蒂成形术,青春期后给予雌、孕激素周期治疗。如睾丸发育良好,阴茎较粗大,可作男性抚养,修复尿道下裂。

第十一节 小儿尿石症

小儿尿石症的发生率为 1% ~ 4%, 男性多于女性, 有地区性差异。近年来, 发病率有下降趋势, 可能与饮食改善和代谢病的控制有关。结石可以位于肾实质、肾盂、肾盏、输尿管、膀胱、尿道等部位, 文献报告结石的部位: 肾盂肾盏 80%, 输尿管 13% ~ 20%, 膀胱 6%, 尿道 1%。

【病因】

尿路结石的形成与多种因素有关, 如营养不良、地理环境、饮食习惯、遗传、代谢和局部解剖病变等。已知甲状旁腺功能亢进、尿路梗阻、感染、异物等与尿石症的关系密切。梗阻、积水、结石三者之间可以互为因果。

【临床表现】

肾及输尿管结石无明显年龄差别, 膀胱及尿道结石多见于 4 岁以下。结石多为单发, 但多发结石也不少见, 尤其先天性肾积水时结石多为圆形、多发。双肾结石约占 20%。血尿、腰腹痛是尿石症的主要表现。部分患儿表现为消瘦、食欲不振、低热、发育迟缓等全身症状。由于肾 - 肾反射抑制肾脏泌尿功能可引起急性无尿。结石脱落后, 常嵌顿于输尿管生理狭窄段引起梗阻引起腰腹痛和血尿。输尿管膀胱壁段结石可引起尿频、尿急、尿痛等膀胱刺激症状。膀胱结石主要表现为排尿困难、尿

痛、尿中断,可有慢性尿潴留、尿滴沥。疼痛时患儿常牵拉或揉摩阴茎及会阴部,变换体位可使排尿改善。合并感染时可见脓尿。尿道结石主要表现为尿痛、尿滴沥、尿潴留,前尿道结石可触及。

【诊断】

腰腹疼痛、血尿、发热或反复尿路感染者应考虑结石。草酸钙结石显影良好,X线平片可发现95%的结石;结合超声检查可检出X线阴性结石并了解肾实质厚度;静脉尿路造影(IVU)可了解肾脏功能、有无积水或畸形。CT尿路造影(CTU)可以从三维角度观察,避免了结石重叠引起的误差,更准确地了解结石的分布、数目、大小、位置。

【治疗】

尿石症治愈的三个条件是:取净结石、解除尿路梗阻、无代谢性疾病。单发结石的复发率很低,有报告术后10年复发者;多发性结石容易复发,笔者曾遇到一例女孩双肾多发性结石3年内复发2次,均为多发多个结石。过去的治疗以切开取石手术为主,直径在0.5cm以上的结石不能自行排出或有尿路畸形的患儿,应当手术切开取石并处理畸形。尿道输尿管镜取石术已较广泛的应用于成人,但小儿受尿道狭细的限制,尤其男孩更是困难,可能引起尿道狭窄。体外超声碎石也应用于小儿尿石症,对单发的或手术遗留结石的治疗是有益的,但不适用于膀胱结石和尿道结石。球部尿道或后尿道结石可推入膀胱内,再行膀胱切开取石;前尿道结石可经尿道口取石;嵌顿的尿道结石,应行尿道切开取石和暂时性尿流改道。膀胱结石以切开取石为宜。

第十三章 小儿四肢脊柱畸形

第一节 先天性肌性斜颈

斜颈(torticollis, twisted neck, wryneck)其定义既包括先天性和获得性,也包括了器质性和精神性诸方面因素所造成的颈部歪斜。先天性肌性斜颈是由于一侧胸锁乳突肌的挛缩造成。

【发病机制】

先天性肌性斜颈的病因至今未能完全证实。

(一)产伤致肌肉损伤说 1838年 Stoomeyer 提出,分娩过程中胸锁乳突肌损伤,并且有血肿形成。此学说目前已基本否定。

(二)异常胎位致肌肉缺血说 1957年 Lidge 等引证了87位臀位和其他异常胎位的孕妇,经剖宫产后被报道有斜颈发生。1948年 Chandler、1955年 Kieseewetter 提出,异常胎位致胸锁乳突肌受压,而致肌肉缺血,分娩的力量造成损伤导致肌肉损伤。

(三)国内唐盛平对婴儿胸锁乳突肌瘤样肿块和该肌缺血的观察 胸锁乳突肌有4~5条肌支供血, 肩胛上动脉:经锁骨后面达该肌起始部; 颈横动脉:从胸锁乳突肌后方进入; 甲状腺上动脉:从胸锁乳突肌中份进入,在深面走行; 颈外动脉及耳后和枕动脉。提出斜颈发生原因可能是该肌发育紊乱引起。

(四)基因因素 虽然很少见到家族性发病,但肌性斜颈同

时合并先天性髋脱位常有发生。1951年Reye提出,肌始基(muscle anlage)先天性发育缺陷有可能引发本病。

【病理】

病变的胸锁乳突肌和瘤样肿块,主要是条索状纤维化的肌肉组织,切面呈白色,镜下观察肌肉组织为致密的纤维组织替代,横纹肌减少。12个月以后病变肌肉呈瘢痕化,但无出血的迹象存在。根据肌肉及纤维组织所占比例,可分为3个病理类型,与预后相关。

(一)肌肉型 以肌肉组织为主,仅含少量的纤维变性的肌肉组织和纤维组织。

(二)纤维型 以纤维组织为主,含少量的肌肉和变性的肌肉组织。

(三)混合型 含肌肉组织和纤维组织。

【临床表现】

典型的病例出生时即可见头颈歪向患侧,下颏转向对侧,患侧面颊偏小。10~14d后可发现患侧胸锁乳突肌处有瘤样肿块。颈椎正常,颈部被动活动可以达到正常范围。肿块在2~4周内加重,维持2~3个月,在4~8个月期间逐渐退化。少数病例残存的病变肌肉逐渐挛缩,产生固定的斜颈和颌面不对称。

在诊查中需与其他类型斜颈鉴别,如骨性斜颈、眼源性斜颈等。注意有无合并其他畸形。

【治疗】

按照胸锁乳突肌瘤样肿块在婴儿期有自发消失并不遗留肌肉挛缩的观点,很多专家认为,在保守治疗中应避免加重病变肌肉的继发损伤,因此,注射药物及推拿治疗可能并非必须。保持颈部矫枉过正体位,颈部旋转牵拉是有益的。不应该在瘤样肿

块时期进行外科手术,主张在 1 年以上,胸锁乳突肌挛缩、瘢痕化过程完成后施行手术。4 岁以内矫正畸形后,颌面畸形仍可能恢复,6 岁后将难以恢复。8 岁以后头颅发育定型,面部畸形不可能恢复。因此,手术年龄应在 4 岁以前,最佳年龄以 1~2 岁之间合适。肌性斜颈的手术矫治方法: 胸锁乳突肌胸骨头和锁骨头切断术; 胸锁乳突肌乳突头切断术; 胸锁乳突肌三头切断术; 胸锁乳突肌延长术。

第二节 先天性高肩胛症

先天性高肩胛症,又称 Sprengel 畸形,是指外观上肩胛骨处于高位,常伴有颈胸椎和肋骨的畸形。女孩发病率高,男女为 1:3~4。左侧多见,发生在双侧的病例少见。

【病因】

胚胎期肩胛骨不能完成从颈部至正常位置的下降过程,如羊水过多或减少使宫腔内压力过高;肩胛骨与脊椎间有异常的软骨或骨性连接,肩部肌肉发育缺陷,不能向下牵拉肩胛骨等,都可能是发病的主要原因。肩胛骨的形状和大小正常而肌肉张力不良也可使肩胛骨发育停滞。此外,该病有一定的遗传倾向。

【病理】

患侧肩胛骨位置高,体积小,向外侧旋转,肩胛骨下角接近脊柱。肩胛骨脊柱缘或内上角有发育缺陷的纤维带、软骨或不正常的骨组织称为肩椎骨,与脊柱的棘突、椎板或横突直接相连。肩胛带肌肉常有发育不良、纤维化等改变。

高肩胛症可同时伴有其他畸形,如肋骨缺如、融合、颈肋、Klippel - Feil 综合征、先天性脊柱侧弯等,约 1/3 病人伴肾脏畸

形。

【临床表现】

两侧肩部不对称,患侧肩胛骨比健侧高,肩胛骨上角可达第4颈椎,下角位于第2胸椎水平。肩胛骨体积小,并沿矢状面旋转,使上角向外,下角向内接近脊柱。部分病例可扪及肩椎骨。臂部上举时,肩胛骨向外和旋转活动受限,患肩外展活动受限。肩肱关节被动活动范围正常,肩肋间由于肩胛骨和肋骨间纤维粘连而活动受限。患侧颈部较丰满,颈肩弧度平坦,在锁骨上区可摸到肩胛骨的冈上部分。锁骨向上方和外侧倾斜。

临床检查中还应注意有无伴发的畸形,如先天性脊柱畸形,胸廓和肋骨畸形,胸锁乳突肌挛缩性斜颈等。

X线检查:X线片显示肩胛骨的高低、大小和伴有的脊椎、肋骨畸形。为证实肩椎骨的存在应摄颈胸椎侧位片。

CT检查:CT扫描,尤其是三维CT重建对观察肩胛骨的形态、肩胛骨的旋转、肩椎骨的位置等比X线检查具有明显优势。

【治疗】

高肩胛症的治疗以矫正畸形和改善肩部功能为目的。新生儿期及婴儿期可采用保守治疗,每天可主动和被动伸展肩部,以维持肩部活动的最大范围和增加缺陷肌肉动力和强度。对于畸形非常轻微,肩关节活动基本不受限制的患儿可以不行手术。一般公认的手术年龄为3~6岁,8岁以后由于相应的肩胛带肌肉纤维化较重,大部分局部组织僵硬等原因,在手术中肩胛骨下降、牵拉,有损伤臂丛神经危险,手术效果也不如年幼儿满意。

手术中广泛松解肩胛骨周围的肌肉,切除肩胛骨与椎体间的骨性、软骨性或纤维性的肩椎骨,肩胛骨拉至正常位置后进行固定。对年龄偏大,肩胛骨位置较高的病人宜行锁骨截骨术,以

减少臂丛神经牵拉损伤。

目前国内外治疗高肩胛畸形通常采用 Green 手术和 Woodward 手术两种方法,两者的手术差异在于肩胛骨与躯干间连接的肌肉切断部位不同。各种改良术主要是固定肩胛骨的方法的变化。

第三节 先天性手畸形

先天性手畸形比较复杂,其类型多种多样,可以涉及全手或是周身畸形综合征的局部表现,可以单侧,也可以双侧对称出现。

胚胎 4 周时,在体侧壁出现上肢肢芽,至胚胎 37d 时开始出现手的轮廓雏形,6 周半时,手轮廓形成,2 个月末,五指形成,与此同时,胚基间充质凝聚,按一定程序分化。在分化期细胞特别敏感,极易受环境干扰。病毒感染、微量元素缺乏、有害化学药物、放射线等,这些环境因素干扰均可引起间充质受损,而使胚胎期胎儿手指产生畸形。另外,致病的遗传基因或基因突变,也同样会出现分化的变异,产生不同类型的手畸形。

手部先天畸形分类方法尚未统一,1983 年 Swanson 根据胚胎肢芽的生长失败、损害涉及的成分,将先天性肢体畸形分为 7 大部分。此种分类方法逐渐为人们所接受。其分类如下:

1 部分形成失败 以肢芽形成失败为特征,又分横向与纵向两类,横向类涉及所有的先天性截肢(指),纵向又分为桡侧、尺侧、中央与中段 4 组,包括了桡、尺骨部分或全部缺如,手桡侧列、尺侧列的缺如与发育不良。

2 部分分化失败 特征为有发育形成基本单位,但未分化

形成正常的组织结构,如骨性联合、并指、手内在肌异常、屈曲指、偏斜指、Madelung 畸形等。

3 重复 部分肢芽或外胚层帽在早期受损,原始胚基形成裂隙,导致重复畸形,多指、镜手均属此类。

4 过度生长 整个肢体过度生长、局部过度生长伴有神经脂肪血管浸润均包括在这一类中,如巨指畸形和半侧肥大。

5 发育不全 是指某一组织结构发育不完善、不完全,如短掌骨、短指、短指并指。

6 先天性绞窄环综合征 发生在胚胎后期,沿肢体走行,局限性坏死灶造成的先天性畸形,严重者表现为宫内截肢或截指,轻者只呈现软组织绞窄环挛缩带。

7 周身骨骼异常 手部先天畸形作为周身骨关节畸形的一种表现,包括染色体异常、软骨发育异常,以及各类综合征。

并 指

并指(Syndactyly)是一种常见畸形,在手部畸形中占第二位。不同人种发生率不同,白种人最多,黑种人最少。并指种类繁多,程度轻重差别很大,从最轻的不完全蹠指,到最重的骨分化不全的完全并指(Apert 综合征),从皮肤并指至骨性并指,从单纯性并指到复合性并指,或伴有指骨融合,指骨发育缺陷。

【病因】

部分并指有遗传性,多数为常染色体显性遗传,少数为常染色体隐性或性染色体遗传。

胚胎早期,环境中致畸因素,可使胎儿手指分化受到阻碍,而产生并指畸形。

【临床表现】

并指畸形以中环指最常见,其次为环小指并指与示中指并指,多指并指以示中环并指最常见,4指完全并指称之为巴掌手(mitten hand)。

临床上常将并指分为三大类,即皮肤并指(有称软组织并指),骨性并指和复合性并指。

皮肤并指 皮肤并指以指间软组织桥为其特征,轻者指蹼仅较正常稍窄、稍浅,重者指间可以完全相连。依其并联程度分为部分并指、次全并指、完全并指。并指之间软组织桥的松紧程度也不相同,轻者很松,相邻指各自的指动静脉、指神经均分别存在;重者相并很紧,往往存在有血管神经变异。

骨性并指 除皮肤软组织相连外,指骨也相连,称为骨性并指,多数为末指节指骨融合,指甲融合。Apert综合征患儿,骨性并指临床上分三型。Ⅰ型最常见,在畸形手板上拇指有较清楚轮廓,由于指蹼间隙深度、宽度不够,拇指活动范围受限,小指仅有部分指间组织桥与邻指相连。Ⅱ型又称产科医生手,小指通过一紧密的、完全的软组织桥与邻指相连。Ⅲ型又称羹匙手,所有手指完全并指,顶端在同一水平,手指掌侧形成一个凹面。

复合性并指 复合性并指包括周缘发育不良、数目变异、短指并指、裂手并指。

【治疗】

鉴于年龄太小手术操作及皮瓣设计困难等,并指治疗年龄以3~5岁为宜。对不等长指并指,主张尽早手术,否则会出现生长发育的骨骼继发畸形。

并指畸形手术应仔细设计皮瓣,避免皮瓣尖端皮肤坏死,重建指蹼要形成一个自背侧至掌侧远端的斜坡,蹼的位置应参照邻近正常指蹼,有足够的宽度和深度。为避免瘢痕性挛缩出现,

应减少皮肤坏死、感染。术中应边手术边观察并保护血运,慎重处理变异的血管神经。对骨性连接的处理原则是设计好相互错开的皮肤筋膜瓣与骨膜瓣,以骨膜瓣覆盖裸露的指骨,使植皮能够成活。对多指并指必须分期处理。

多指畸形

多指(polydactyly)为最常见的手部先天性畸形,多发生在手部的桡侧,有时合并其他畸形。临床上可分为三种类型: 多余手指仅有软组织,没有骨骼。 多余指中有部分指骨、肌腱,是一个功能缺陷的手指。 具有完整的掌、指骨,功能也较完整,不易区分哪一个手指为多指。

Wassel 将桡侧多指分为七型:

I 型:远节指骨分叉,有共同的骨骺与指间关节,多数有两个独立的指甲,少数共有一个指甲,拇指末端扁宽。

II 型:远节指骨完全重复,各有其独立的骨骺,分别与近节指骨头相关节。

III 型:远节指骨重复,近节指骨分叉,分别与重复的远节指骨形成关节,近节指骨与掌骨头之间有正常的关节。

IV 型:近节指骨完全重复,各有独立的骨骺,与轻度变宽的掌骨头相关节。

V 型:第一掌骨分叉与重复指的近节指骨基底分别形成关节。

VI 型:掌骨重复,拇指完全重复,其中之一可发育不良。

VII 型:正常拇指呈三节指骨或部分三节指骨手指,三节指骨拇指过度发育,而重复拇指发育不良。

【病因】

多指有遗传因素,可能为多因素所致。肢芽胚基分化早期受损害,是导致重复畸形的重要原因。

【临床表现】

生后即有外观畸形,诊断当无困难,术前应常规摄X光片检查,了解指骨、掌骨发育情况,掌握畸形程度和分类,以决定采取正确的术式。

【治疗】

多指手术治疗需根据畸形类型、外形、功能活动能力、掌指关节情况、内在肌和外在肌发育和附着点等综合考虑。简单的切除多指可能出现关节不稳和功能障碍。除蒂部较细小的皮赘在新生儿期可以手术切除外,一般应在3岁左右时手术。正确判断需要切除哪一个手指,将功能完善的手指留下;对内在肌和外在外肌异常止点要重建,充分利用截除重复拇指的肌腱重建拇指的功能;对发育不良重复拇指宜行指骨纵向截骨中央融合;分叉的指骨和掌骨应切除叉的分枝;必要时做截骨术矫正骨骼的弯曲畸形。

巨 指

巨指(megalodactyly)是指某个或数个手指肥大,多余神经纤维瘤病、多发血管瘤、脂肪错构瘤伴存。

【病因】

确切原因尚不清楚,多数无家族遗传史。巨指与神经走向有密切关系,神经的血管脂肪浸润与巨指之间关系密切。

【临床表现】

初生后即可发现,以后随生长进行性增大,示、中指最多见,环、小指少见,巨大的手指弧形或成角倾斜。指骨和软组织的长

度和周径均加大。

【治疗】

手术切除过多的软组织使手指的形状接近正常;对受累的神经可部分切除;对成角畸形、过度增长的指骨可通过截骨短缩、闭合指骨骨髓、切除骨膜等方法来治疗。

拇指狭窄性腱鞘炎

拇指狭窄性腱鞘炎又称扳机拇指,是一种常见的先天性畸形,多在出生数周或数月才被发现,常以病儿拇指不能主动伸直而就诊。单双侧均可发病。

在掌指关节部位的拇长屈肌的腱鞘有一狭窄性病变,致拇长屈肌腱的梭形肿胀是造成拇指伸直受限的主要原因。

临床表现为拇指指间关节保持在固定的屈曲位,不能主动的伸直拇指,有时在被动伸直时可出现弹响并伴有疼痛。于拇指关节掌侧,可以摸到硬的结节状肿物。

对症状轻的可以先观察,轻柔的被动伸直,有些可以逐渐自行缓解。大多数的扳机拇指需要手术治疗,在拇指掌指关节掌侧横纹处做一小横切口,显露腱鞘的狭窄部分,纵行剪开。手术效果满意。

第四节 先天性胫骨假关节

先天性胫骨假关节是一种骨不连接的特殊类型的疾病,可在出生时或生后而发生,先天性胫骨假关节最多见于胫骨中下1/3,是小儿矫形外科最难治疗的疾病之一。

【病因】

真正的病因尚不清楚,最早认为是胎儿在子宫内外伤以及全身代谢障碍或血管畸形等,现已被否定。许多学者提出,本病与神经纤维瘤病关系密切,约 50% 合并有神经纤维瘤病。

【病理与分型】

先天性胫骨假关节的分类主要根据病理改变而决定。

(一) Boyd 分型

型:胫骨前弯同时有假关节,出生时部分胫骨缺如,并和其他畸形存在。

型:胫骨前弓同时有假关节,出生时胫骨两端呈尖嘴形狭窄,并有硬化,髓腔闭塞,2 岁左右时可自发或外伤产生骨折,此型最常见。

型:胫骨内有囊肿样改变,先有胫骨前弓,后发生骨折形成假关节,多发于胫骨中、下 1/3 交界处。

型:胫骨中 1/3 和下 1/3 交界处有髓腔硬化,髓腔闭塞,皮质可有不全骨折,断后不再愈合形成假关节。此类预后较好。

V 型:胫骨发生假关节,腓骨发育不良,有的两骨同时发生假关节。

型:胫骨内有神经纤维瘤或因雪旺氏病而引起假关节,此型较少见。

(二) Heyman 分型

型:胫骨向前外侧突,弯曲变形而形成假关节,其他骨不变形。

型:有明显的足内翻,胫骨弯曲变形,有时合并其他畸形,如并趾、腓骨缺如等,胫骨显示短缩弯曲,凹侧有硬化及肥厚。

型:胫骨向后内侧突弯曲变形,此型极为少见。

(三) Van Nes、Hardinge 分型

型:伴有神经纤维瘤病,胫骨前弯形成假关节。

型:采用截骨术或外伤后形成的假关节,胫骨向前方弯曲变形。

型:胫骨有纤维结构不良病,产生的特发骨折而形成的假关节。

型:非神经纤维瘤病或纤维结构不良症所致的胫骨弯曲。

Boyd 分型应用最广,三种分型可相互补充,分型对治疗、预防及预后有一定意义。

【临床表现】

很少于出生时发现胫骨假关节,多数在生后 1~2 年出现胫骨弯曲,通常由于骨折引起疼痛而就诊确定,有时患儿周身有色素沉着的咖啡斑,患侧肢体短缩,肢体变细足形变小,或是足内翻,胫骨弯曲等;当假关节形成时,胫骨向前成角有时有异常活动,局部无明显压痛,患侧肢体短,有跛行。

【X 线表现】

X 线片可见: 胫骨中下 1/3 交界处有假关节存在,假关节两端呈锥形,中间骨质吸收与消失,骨质细长,皮质板薄,腓骨有时出现同样改变。 胫骨中下 1/3 交界处有胫骨前弓,骨皮质增厚,骨髓腔纤维化,胫骨较短,髓腔内有囊性改变,腓骨可正常。 胫骨自后向外成角,较短,骨质变粗,髓腔可无变化。

【治疗】

(一)非手术治疗 先天性胫骨假关节已经诊断,则是全日应用支具治疗的指征依据情况的不同而选择 AFO 或 KAFO 支具。尽管多数病人仍需要手术治疗,但支具治疗为病人的手术治疗提供了更好的时机。

(二)手术治疗 先天性胫骨假关节难以治疗,有时反复进

行多次手术也达不到骨折愈合的效果,必须充分向患儿的家长说明。

对于已形成假关节者,手术年龄在 6~7 岁之后进行比较适宜,因年长儿骨骼较幼儿粗而坚硬,手术时可取足量的骨松质及足够长的骨板,对骨折愈合有保证。

1. 电刺激 使天性胫骨假关节的愈合率为 55%~80%,有时与其他治疗方法联合应用。

2. Sofield 法 此手术适应胫骨假关节,远侧端胫骨过短者。于胫骨前方纵行切开,切除胫骨上下端病变的软组织及骨质,应注意不应损伤胫骨下端的骨骺。扩大骨髓腔,于胫骨上端截断胫骨,将截下的胫骨颠倒,使其上端对准胫骨远侧端,用髓内针固定,若胫骨中间有空隙,可取对侧腓骨进行植骨使上下端紧密接触并应有一定的压力为佳。缝合骨膜、皮下及皮肤。术后应用长腿石膏固定 3~6 个月,但此中间可以负重刺激骨生长。

3. 游离腓骨移植术 应用健侧带血管蒂的腓骨移植术可使假关节的愈合率达到 90%~95%。此手术要求在手术显微镜下进行,手术年龄 6~7 岁,成功率较高,对于小年龄者成功率较低,术后如何保持吻合血管的畅通是手术成功的关键。

4. Ilizarov 二次加压一次延长术 骨髓腔显露出来,从患儿髌骨取下骨松质块剪成骨柴及骨条,将骨条插入髓内,周围植入少许骨柴,应用 Ilizarov 外固定支架端端加压固定,于假关节上方再置以 Ilizarov 外固定支架,行干骺端皮质骨截骨,对短缩肢体进行延长,假关节的愈合率可达 95%~100%。于术后第 7 天开始每天延长 0.5~1 mm 可分 2~4 次进行,每次延长 0.25mm,不能过急否则造成骨不愈合,待延长长度达到要求后即停止延长,假关节完全愈合即可去除外固定支具。

第五节 发育性髋关节脱位

1992 年北美小儿矫形外科学会将先天性髋关节脱位 (congenital dislocation of the hip, CDH) 改名为发育性髋关节脱位或发育性髋关节发育不良 (developmental dislocation of the hip, DDH)。随着临床实践, 越来越多的人发现该病除了先天因素之外, 后天的因素, 如生后生活习惯、环境等对发病亦起着重要作用。近几年, 国内已逐渐接受发育性髋关节脱位这一命名。

【流行病学】

发育性髋关节脱位是最常见的四肢畸形。儿童出生后髋关节不稳定率高, 但并不完全发病。一般白种人发病率高, 黑种人低, 而黄种人介于两者之间, 据统计意大利、法国的某些地区为 9‰ ~ 12‰, 美国为 9.1‰ ~ 13.3‰。国内缺乏全面普查资料, 为 0.5‰ ~ 1‰。80% ~ 90% 为女孩患病, 我国统计男女为 1:4.75。单侧比双侧多, 单侧中左侧比右侧多。地区与种族其发病率有很大差异, 这与遗传因素、生活习惯和环境密切相关, 如习惯行双下肢捆绑的襁褓婴儿的地区明显增高, 在冬季出生的婴儿发病率高, 可能与气温低婴儿大多打包包裹有关。此外, 发病与胎位有关, 有人统计臀位产发病率比头位产高大约 10 倍。

【病因】

髋关节脱位的病因至今尚未明确, 许多因素都可以导致此症, 与此症有关的主要因素如下:

(一) 解剖因素 早在 1912 年 Le Damary 提出了髋臼深度出生时最浅, 之后, 国内外许多学者通过对胎儿解剖观察证实, 出生时髋臼深度浅, 髋关节不稳定。此外, 圆韧带增长速度快也成

为发病的解剖学因素。

(二)遗传因素 本症有明显家族史,病儿的家族中其发病率可以高达 20% ~ 30%,姐妹中更为明显,这是多基因遗传因素在本病发病中的作用。

(三)韧带松弛因素 生产过程中母体分泌大量雌激素,髋关节处于松弛状态,如果受到外力作用,如臀位产就容易产生脱位。

(四)体位与机械因素 髋脱位病例中,臀位产者高达 16% ~ 30%,而正常人口臀位产者仅 3%。

【类型】

髋关节脱位可分为两大类型。最常见的一类是单纯型,该型还可分为髋臼发育不良,髋关节半脱位和髋关节脱位三种。另一类为畸形型髋关节脱位。

单纯型也可称为普通型,又分成三型:

(一)髋臼发育不良 又称为髋关节不稳定,早期常无症状,有的随生长发育而逐渐稳定,早期适当的髋关节外展位能够自愈;但是也有少数病例持续存在着髋臼发育不良,X线常以髋臼指数增大为特征,年长后出现症状,尚需进行手术治疗。

(二)髋关节半脱位 该型股骨头及髋臼发育差,股骨头向外轻度移位,未完全脱离髋臼,髋臼指数也增大。X线测量髋臼指数 35°以上。

(三)髋关节脱位 是指髋关节全脱位,为最常见的一型,股骨头已完全脱出髋臼,向外上、后方移位,孟唇嵌于髋臼与股骨头之间。该型根据股骨头脱位的高低可分为三度。

I度:股骨头向外方移位,位于髋臼同一水平。

度:股骨头向外、上方移位,相当于髋臼外上缘部位。

度:股骨头位于髂骨翼部位。

畸形型 均为双侧髋关节脱位,双膝关节处于伸直位僵硬,不能屈曲,双足呈极度外旋位,为先天性关节挛缩症。有的合并并指、缺指,拇内收畸形。

【病理变化】

包括骨骼和软组织两方面变化,其改变随年龄的增加而日益加重。

(一)骨骼改变 包括髋臼、股骨头、股骨颈,有的骨盆及脊柱亦有变化。

1 髋臼 出生时髋臼尚属正常,仅在外上方有切迹或呈椭圆形。随生长髋臼逐渐变浅而狭窄呈三角形,新生儿时髋臼上方发育差,呈一定的斜度,正常髋臼方向是向外、向下,变成为向上、向前,髋臼前缘内上方常见一缺损,髋臼缺少股骨头的刺激及摩擦,使髋臼进一步变小。其中充满脂肪组织。

2 股骨头 正常股骨头呈球形,脱位后股骨头骨骺出现迟缓,发育较小,长时间脱位失去球形而变得不规则。

3 股骨颈 股骨颈变短而粗,正常前倾角为 $5^{\circ} \sim 15^{\circ}$,新生儿可达 $15^{\circ} \sim 30^{\circ}$,至2岁时逐渐减小至 15° 左右。股骨头脱位在髋臼后方,影响到前倾角逐渐增大,甚至高达 60° 以上。

4 骨盆 一侧脱位往往伴有髂骨翼的倾斜,坐骨结节分开,耻骨联合增宽。

5 脊柱 髋臼单侧脱位由于骨盆倾斜,脊柱出现代偿性侧弯。双侧髋关节脱位腰椎前凸加剧,臀部后凸明显。

(二)软组织改变

1 孟唇 胚胎6周左右,髋关节为一堆间质细胞,以后髋臼与股骨头间出现间隙,间质细胞开始吸收,至胚胎7~8周时出

现关节囊及孟缘,这是髋臼形成的主要阶段。当受到任何刺激均可使正常间质停止吸收出现孟唇,孟唇在孟缘上方常与关节囊、圆韧带连成一片,有时翻入髋臼而影响复位。

2. 关节囊 正常关节囊起于髋臼缘,止于大、小转子间嵴。由于脱位使关节囊拉长,髂腰肌经过关节囊前方使之出现压迹,严重者关节囊狭窄,形成葫芦状,阻碍股骨头复位,有的关节囊拉长后与髂骨翼粘连,完全覆盖髋臼缘,呈帘状,股骨不可能复位。随着时间及负重,关节囊增厚变硬。

3. 圆韧带 部分病例拉长、增宽、增厚,部分病例可部分或完全消失。圆韧带有中心动脉供给股骨头中心,脱位后此动脉大多数栓塞。

4. 肌肉与筋膜 随着股骨向上移位,髋关节周围的肌肉及筋膜均发生挛缩,如臀肌、阔筋膜张肌、内收肌群、髂腰肌等均不同程度的挛缩。

【临床检查】

髋关节脱位的临床检查分新生儿和较大儿童,年龄不同,检查的方法和内容也有变化。

(一) 新生儿期检查方法

1. 外观与皮纹 髋脱位时大腿、小腿与对侧不相称,臀部宽,腹股沟褶皱不对称,患侧短或消失。臀部褶皱亦不相同,患侧升高或多一条,下肢缩短不明显,可呈轻度外旋位。

2. 股动脉搏动减弱 腹股沟韧带中点可扪到股动脉,股骨头衬托股动脉,搏动强而有力。股骨头脱位后股动脉衬托消失,搏动减弱,检查需两侧对比观察。

3. Allis 征或 Galeazzi 征 新生儿平卧,屈膝 $85^{\circ} \sim 90^{\circ}$,两足平放床上,两踝靠拢可见两膝高低不等,则称为 Allis 征阳性。

4 Barlow 试验(弹出试验) 是诊断髋关节发育不良,髋关节不稳定的可靠方法。患儿仰卧位,检查者面对婴儿臀部,双髋、双膝各屈曲 90° ,拇指放在大腿内侧小转子处加压,向外上方推压股骨头,感到股骨头从髋臼内滑出髋臼外的弹跳,当去掉拇指的压力,则股骨头又自然弹回到髋臼内,称为阳性。

5 Ortolani 征或外展试验 此法可靠,是新生儿普查的重要方法。患儿平卧,屈膝、屈髋各 90° ,检查者面对小儿臀部,两手握住双膝同时外展、外旋,正常膝外侧面可触及床面,当外展一定程度受限,而膝外侧不能触及床面,称为外展试验阳性。当外展至一定程度突然弹跳,则外展可达 90° ,则为 Ortolani 征阳性,是髋关节脱位最可靠体征。一旦出现 Ortolani 征阳性,就可以确诊为髋关节脱位。

(二)较大儿童的检查

1 跛行步态 许多病儿走路跛行后才就诊。单侧脱位时跛行,双侧脱位呈“鸭步”,臀部可明显后突。

2 套叠试验 小儿平卧,屈髋、屈膝各 90° ,一手握住膝关节,另一手抵住骨盆,将膝关节向下压可感到股骨头向后脱出,膝关节向上提可感到股骨头进入髋臼,称为套叠试验。

3 Nelaton 线 髂前上棘与坐骨结节连线正常通过大转子顶点称为 Nelaton 线,脱位时大转子在此线之上。

4 Trendelenburg 试验 也称单足站立试验,嘱小儿单腿站立,另一腿尽量屈髋、屈膝,使足离地。正常站立时对侧骨盆上升;脱位后股骨头不能托住髋臼,臀中肌无力,使对侧骨盆下降,称为 Trendelenburg 试验阳性。是髋关节不稳定的体征,亦用于检查臀中肌是否无力。

【X线检查】

X线检查能够明确是否有脱位,以及髋臼和股骨头发育情况。但是在新生儿期股骨头骨骺尚未骨化,诊断困难,目前多采用B超检查以补X线检查的不足。此外,还可以考虑MR检查,可显示股骨头和髋臼软骨的情况。近几年,较大儿童进行螺旋CT三维成像,比X线检查能更直观的显示髋臼的缺损部位,股骨头、股骨颈情况。

(一)新生儿X线表现

1 Von—Rosen 氏摄片法 婴儿仰卧位,双下肢外展 45° ,内旋位摄片,正常时股骨干轴线的向上延长线,经髋臼外缘相交于腰5与骶1的平面以下。脱位时此线则经髂前上棘相交于腰5骶1平面以上。

2 骨盆平片测量法 通过测量股骨上端距髋臼中心,以及股骨上端鸟嘴距坐骨支外缘距离,测得数值与正常作对照。

(二)婴儿及儿童X线测量

1 Perkin 象限 当股骨头骨骺核骨化出现后可利用Perkin象限,即两侧髋臼中心连一直线称为H线,再从髋臼外缘向H线做一垂线,将髋关节划分为四个象限,正常股骨头骨骺位于内下象限内。若在外下象限为半脱位,在外上象限为全脱位。

2 髋臼指数 从髋臼外缘向髋臼中心连线与H线相交所形成的锐角,称为髋臼指数,其正常值为 $20^{\circ}\sim 25^{\circ}$,髋脱位时则明显增大,甚至在 30° 以上。

3 CE角 也叫中心边缘角(centered edge angle),即股骨头中心点与髋臼中心连线,髋臼外缘与股骨头中心点的连线,两者所形成的夹角。对诊断髋臼发育不良或半脱位有价值。正常为 20° 以上。

4 Shenton 线 正常闭孔上缘弧形线与股骨颈内侧弧形线

相连呈抛物线,称为 Shenton 线,脱位时此线中断或消失。

5、股骨颈前倾角的测量 透视下内旋股骨,股骨颈最长的体位时髋内旋角度即是股骨颈的前倾角。此外,蛙式位投照,股骨干纵轴延长线和股骨颈所交夹角也反映股骨颈前倾角。

【诊断与鉴别诊断】

发育性髋关节脱位的早期诊断非常重要,诊断越早,治疗效果越好。尤其重视高危婴儿,包括臀位产婴儿;具有家族史者;具有某些先天畸形,如先天性马蹄内翻足、斜颈等;具有持续性皮纹不对称;关节及韧带过度松弛;髋关节脱位高发地区及家族。对上述高危婴儿应进行详细检查,提高诊断率。对新生儿检查 Ortolani 试验,若为阳性即可确诊。常规拍摄 X 线片,也可配合 B 超检查,诊断并不困难,到已能步行的儿童,则更容易诊断。

(一)先天性髋内翻 走路跛行,患肢短缩,Allis 征阳性,Treldelenburg 征阳性。X 线片颈干角明显变小,股骨颈近股骨头内下方有一三角形骨块,大转子高位,以此即可确诊。

(二)病理性髋脱位 常有在新生儿或婴儿期发生髋部感染的历史,X 线片可见股骨头骨骺缺如等改变。

(三)麻痹性或痉挛性髋脱位 前者多为婴儿麻痹后遗症,有部分肢体瘫痪史,检查有肌萎缩,肌力降低,X 线片多为半脱位。痉挛性髋脱位多有产时缺氧或生后窒息者及有脑病史者,有肌张力增高表现。

(四)多关节挛缩症 多发性畸形,下肢僵硬,多有两侧髋关节半脱位,膝关节不能屈,二腕下垂向桡侧倾斜,诊断上无困难。

【治疗】

发育性髋臼发育不良或髋脱位,如能坚持取得头臼同心圆

复位,髋臼在 1 5 岁之前的发育塑形潜力最大,4 岁以后则难以预料,约在 8 岁时基本停止。因此,在 4 岁以前治疗,可以获得髋臼最大限度的发育和塑形,在生长过程中,使髋关节成为正常或基本正常关节。

DDH 手术治疗的选择,取决于髋臼的发育和形态学的改变。绝大多数术式是重建一个酷似正常的髋臼,完整覆盖股骨头,复位后稳定的髋关节。正确了解病髋病理形态变化的严重程度,采取具体有效治疗方法,是成功治疗的关键,从而降低再脱位,股骨头坏死及残余髋臼发育不良的发生率。根据年龄大小选择不同的治疗方法,年龄越小效果越好,新生儿成功率达 90.5%。

(一)保守治疗 DDH 确诊后,关节复位年龄在 1 岁以内者,多采用自动复位法,如各种外展支具或挽具, Pavlik 或 Riemenbugel(RB)支具和连衣裤挽具。1 岁以上或 3 岁以内者,多不能自然复位,经常通过手法复位,应用各种夹板、石膏固定,如 Von - Rosen 铝板,可调式夹板或支具,有限制动石膏型。关于固定体位,传统的 Lorenz 体位,即蛙式体位。但该位置内收肌、绳肌及股四头肌均处于紧张状态,极易发生股骨头坏死或造成畸形。主张改用人位(human position)固定法,即从髋外展、外旋 90°起,逐渐内收至发生脱位的角度,在这两个角度之间为安全范围,通常选择这两个角度的中间值。Ramsey 指出,人位安全范围为外展、外旋 75°,外展小于此安全区者,应考虑内收肌切断术或改用其他治疗方法。一般来说,根据病儿的年龄,由小到大可采取以下方法。

1.自动复位与外固定 一般用于新生儿至 3 个月婴儿。各种外展支具或挽具, Pavlik 或 Riemenbugel 支具和连衣裤挽具等。

2. 内收肌松解、手法复位及外固定 适用于 4 ~ 12 月左右的婴儿, 以及支架治疗失败的病例。需在麻醉下, 复位时应尽量轻柔, 固定采用有限制动蛙式固定。

3. 牵引复位石膏固定法 对于 1 岁以上的儿童最好先给予牵引治疗, 牵引有效后, 再在麻醉下进行手法复位及外固定。

(二) 手术治疗 髋关节脱位的手术治疗也是根据病儿的年龄、髋臼发育状况, 股骨头、股骨颈的病理改变而决定手术方法, 目前临床上比较常用的方法, 分别是 Salter 手术、Pemberton 手术和 Chiari 手术。

1. Salter 骨盆截骨术 年龄宜在 1.5 ~ 6.5 岁半的髋关节脱位, 包括手法复位失败者。髋臼指数在 45° 以下, 股骨头大小与髋臼应基本适应。选用全麻或硬膜外麻醉, 取 Smith—Peterson 髋关节前外侧切口, 注意保护好股外侧皮神经, 于髂骨翼两侧切开至骨膜, 行骨膜下分离, 分离切断股直肌起点, 并向远端游离, 切开髂腰肌筋膜, 从小转子附着处切断髂腰肌, 然后清除关节囊前方的脂肪组织, 做 T 字形切开发节囊, 检查髋臼及股骨头病理变化, 切断圆韧带, 切除部分增大的孟唇, 清除髋臼脂肪、结缔组织和髋臼横韧带, 使股骨头复位, 头臼相适应, 切除多余的关节囊, 紧缩缝合。然后于髂骨翼两侧骨膜下分离, 显露坐骨大孔, 通过直角钳, 引进线锯, 经坐骨大孔至髂前上、下棘之间, 将截骨远端用敷布钳牵引向前、下、外方移位, 取下髂骨翼一三角形骨嵌入截骨间隙, 用两枚克氏针将三角骨块与上、下截骨端固定。克氏针针尾置于皮下。术后髋人字石膏固定。如术中前倾角过大超过 60° 应行股骨旋转截骨术。

2. Pemberton 髋臼成形术 Pemberton 髋臼成形术是通过关节囊上缘上 1 ~ 1.5cm 髋臼顶斜坡进行截骨, 将髋臼端撬起向下

改变髋臼顶的倾斜度,使髋臼充分包容股骨头,达到髋臼形成正常形态。年龄超过 7 岁,或 6 岁以下髋臼指数超过 45° 者可选用本术式。术前准备、麻醉与手术入路与 Salter 截骨术相同。于关节囊上方 1cm 处,弧形骨刀截开髌骨外侧皮质,从髌前下棘稍前方开始,向后方呈弧形截骨,直至坐骨大切迹前方,当骨刀进入骨质内,立即使骨刀的方向沿髋臼向下,凿至 Y 形软骨的髋坐骨支的中心点,然后完全切开髌骨外侧皮质骨,于髌骨内侧皮质骨凿一与髌骨外侧皮质骨相应的截骨线,并至后 Y 形软骨。矫正髋臼的方向是以髌骨截骨的后部内侧皮质的不同位置来控制,如截骨位置时,髋臼顶向前旋转就少些,反之截骨部位偏后,髋臼顶向前旋转要多些,当双侧完全截开后,在截骨端用宽弧形骨刀向下压,使上下两段髌骨前后缘至少有 2~3cm,然后从髌骨面上凿一前后方向的沟,再从髌嵴上取一楔形骨块,将此骨块嵌入髌骨两粗糙面内的沟内,将髋臼保持矫正位置。石膏固定时间应 6~8 周,持重时间迟至 3~6 个月。

3 Chiari 骨盆内移截骨术 Chiari 骨盆内移截骨术系一补救性的手术,适合于大龄儿的髋关节脱位。其麻醉方法、体位、切口与 Salter 骨盆截骨术相同。对髋关节囊与髌骨外板粘连,应向下剥离到髋臼的上缘。内移骨盆截骨部位的高度应在关节囊附着点与股直肌返折头之间,也就是紧贴真臼上缘,有前向后与水平线呈 $10^{\circ}\sim 15^{\circ}$ 截骨,完成截骨后,使患肢外展,将髋臼推向内,内移的程度相当于髌骨厚度的 $1/2\sim 2/3$,以两枚长螺钉或克氏针固定截骨断端。术后注意加强功能锻炼。

(三)治疗后并发症 无论是非手术治疗还是手术切开复位,均有并发股骨头缺血性坏死的可能,手术治疗的并发症是术后再脱位和髋关节运动受限或关节僵硬。如果在治疗前根据病

人的具体情况,制定最合理的治疗计划,术中正确的对待特殊的病理改变,手术注重病人的功能状况,有望将并发症减少到最低程度。

第六节 先天性髋内翻

先天性髋内翻 (congenital coxa vara) 也称为发育性髋内翻 (developmental coxa vara) 是小儿跛行原因之一。先天性髋内翻是一种比较少见的疾病,此症于 1881 年 Fiorani 首先报道。

【病因和生物力学】

形成本病的原因尚不清楚,但股骨颈内侧骨化过程受到抑制和干扰的理论已被公认。Serafin 等通过对股骨颈内侧的三角形骨块的组织学研究,证实此三角形骨块是由与骺板相似的软骨组成,并有生长和软骨内成骨障碍。

先天性髋内翻的股骨颈纵行生长骺板几乎垂直于股骨颈,破坏了股骨颈的力学结构。当患儿持重后该处承担着严重的剪力,致使颈干角 (neck - shaft angle, NS) 逐渐变小,形成了髋内翻,同时产生大转子相应高位,关节转子间距值 (articulo-trochanteric distance, ATD) 变小,且随髋内翻进展而加剧,甚至变成负值,临床表现 Trendelenburg 征阳性,摇摆步态,此乃该病出现跛行的主要机制。

【临床表现】

髋内翻生后即存在畸形,通常直到步行后才发现患儿跛行而就医。双侧也较多见,可呈鸭步步态,类似双侧髋关节脱位。一般检查有跛行、内旋外展受限、Trendelenburg 征阳性、肢体短缩等。

X 线特征: NS 角变小, 股骨颈变短, 大转子升高, 股骨头下垂, 股骨颈近骺板的三角形骨块或透光区。Calhoun 复习大量髋内翻资料, 认为颈部三角形碎骨片是此症的特征性表现。HE 角 (Hilgenreiner - epiphyseal angle, HE), 即双髋臼 Y 形软骨连线与股骨头骺板的延长线的夹角, 正常为 25° , 而髋内翻则明显增大, 其大小与髋内翻程度成正比。ATD 值在髋内翻则明显缩小, 多数呈负值, 它也是病变轻重的一项指标。

【诊断与鉴别诊断】

跛行步态, 肢体短缩, 外展受限, Trendelenburg 征阳性, 结合 X 线片即可确诊。但要与先天性髋关节脱位、后天性髋内翻 (股骨头坏死后遗短髋畸形) 相鉴别。

【治疗】

本病就诊时多在 2 岁以后, 年龄过小时手术, 股骨近端发育差, 并发症多, 复发倾向大, 但年龄愈大畸形愈严重, 矫正越困难, 疗效也越差。治疗先天性髋内翻手术方法较多, 如 Amstutz 手术, Langenskiold 手术及 Borden, Spencerr, Herndon 氏法, Pauwals 氏法等。虽然手术方法较多, 但手术操作复杂, 效果仍不尽理想, 复发率高。我们采用倒 V 形外展截骨、鹅头钉内固定术, 手术方法简单, 平均历时 60 ~ 90min。术中不用计算截骨角度, 不需短缩截骨, 内固定牢固, 矫正充分, 远期随访效果满意。我们认为, 只要 NS 角 100° 或 HE 角 60° , 应尽早手术, 年龄 3 岁以上的患儿均适合行倒 V 形外展截骨、鹅头钉内固定术。

第七节 股骨头缺血性坏死

股骨头缺血性坏死即 Legg - Calve - Perthes 病, 又称股骨头

无菌性坏死,简称 Perthes 病。1910 年 Legg(美国)、Calve(法国)、Perthes(德国)三人分别同时报道此病,迄今已有 80 余年历史。病因与病理目前仍未完全清楚,是小儿骨科领域中尚待解决的问题之一。本病决不同于成人的股骨头缺血性坏死,属自愈性疾病,慢性病程。不同地区有不同发病率,北欧和原苏联北部较多见,为 0.1%~0.3%,日本、蒙古和我国也不少见。而黑色人种儿童则明显比同区白色人种儿童发病率低。多见于 4~8 岁儿童,男与女之比为 4~5:1。有 10%~12% 为双侧。女孩预后较差。

【病因】

真正的病因尚不完全清楚。Legg(1910 年)认为该病是一种感染,而 Chandlen(1948 年)提出血管栓塞因素,称为“髋关节冠状血管疾病”。Kemp(1973 年)在幼犬实验中,用人工方法提高髋关节囊内压力,阻碍供应股骨头的血循环,造成典型 Perthes 病的动物模型。Green(1982 年)通过股骨上段髓内测压及造影研究,发现患侧骨髓腔内存在高压状态。如果股骨上段骨内压力增高,可导致关节囊静脉淤血性梗阻,进而造成股骨头髓内营养毛细血管梗阻,从而产生股骨头骨髓缺血性坏死。本病虽起于血管病变,但引起动脉栓塞或静脉淤血的原因仍然不明。

许多学者研究发现,儿童尤其男孩股骨头的营养血管在解剖上存在着先天性异常和缺陷。儿童股骨头骨髓的血液供应完全由支持带动脉供给。在 3~9 岁的儿童,圆韧带动脉尚未参与供应股骨头血循环,而来自干骺动脉的血循环又被骺板阻挡而供应很少,只有外骺动脉是惟一的供应者。该动脉自旋股内侧动脉发出后,经过后侧转子窝关节囊,再转向外侧头与颈的交接处进入。该处的关节囊特别厚,间隙又特别窄,因而该处的血管

极易受压而栓塞。另外,男孩的股骨头内外血管吻合弓的变异较大,甚至缺如,故男孩发病比女孩高得多。Perthes 病多见于男孩的另一个解释是,髋关节是一个活动多的负重关节,男孩好动,自我保护能力差,虽然 Perthes 病的损伤程度多属不重,可能系反复轻微劳损,有学者认为,Perthes 病的患儿对损伤的敏感性比正常儿童高所致。

近年来许多学者认为,Perthes 病的病因复杂,它是一全身性骨骼发育异常的疾患,股骨头缺血坏死仅为一种该病的局部表现。如有人报道,Perthes 病同时伴有其他部位的先天性畸形。本病有一定的家族史,1.6% ~ 20% 有阳性家族史,但尚不能证明 Perthes 病与遗传有关。双侧发病亦提示有全身骨骼发育异常可能。单侧发病患儿,有人研究发现健侧股骨头骺软骨亦有轻度不正常改变。总之,该病患儿的骨骼发育倾向迟缓、身材矮小、躯干与四肢比例失常。Wynne - Davis(1978 年)指出病儿的胎次较后,多发生于第三胎以后的儿童。尚有胎位不正、臀位产、孕妇高龄、家庭生活困难等因素。此外,Tanak(1984 年)、Motokawa(1990 年)等报道,Perthes 病患儿血浆中生长素介质明显低于同龄正常儿童。在正常男孩血中的生长素介质低于正常女孩,所以 Perthes 病好发于男孩。总观以上研究结果,可以认为 Perthes 病的病因不是单一的,而是多因素的。

【病理】

病理过程包括骨质坏死,继之死骨吸收和新骨形成,以及股骨头重新塑形等一系列病理变化。病理研究揭示,Perthes 病是多次缺血梗死的结果,表现在同一病灶中既有骨坏死又有骨修复。病理改变通常分为四期。

(一)初期或滑膜炎阶段 病理只限于髋关节的软组织。滑

膜和关节囊水肿和充血。关节渗液稍多,以滑膜增厚水肿为主。此时 X 线片表现为关节囊阴影肿胀,软组织增厚,关节间隙加宽。邻近骺板下方的干骺部因充血而脱钙。这个阶段持续 1 ~ 4 周。

(二)缺血性坏死期 这一阶段可以长达数月或 1 年。病理改变主要是骨髓的坏死,骨小梁断裂成片状或压缩成块,骨细胞的细胞核消失,坏死的骨髓和死骨的粉状物聚集成为坏死团,在坏死团内偶见残余存活的骨组织。此期骨无再生迹象并有退行性改变。骨的质地较正常软,关节囊造影或 B 超检查股骨头软骨仍保持球形。X 线片股骨头密度普遍增高,其中无透亮区。软骨变薄,股骨头外侧有不同程度的变扁。关节间隙加宽系软组织肿胀及关节软骨不规则增厚所致。

(三)碎裂期或恢复期 股骨头借“爬行替代”而再生,由于死骨的刺激,毛细血管和单核细胞所组成的连接组织侵入坏死区,吸收坏死的骨小梁碎片,由不成熟的新生骨组织代替。软骨变化与坏死期所见相似。X 线片显示股骨头变扁,有碎裂与透亮区。这反映该区有纤维血管组织长入和未骨化的不成熟骨组织。股骨颈增宽,关节囊造影显示股骨头增大畸形改变。B 超检查可见股骨头圆弧线有中断现象。上述过程历时 2 ~ 3 年。

(四)愈合期或末期 正常骨组织取代坏死骨组织,X 线片上的透亮区消失并出现正常骨小梁。至于股骨头的形状能否恢复正常,是否残留扁平髌,有无股骨颈增宽、大粗隆高位、髋内翻畸形等,与病儿的发病年龄、性别、病变累及的范围以及治疗是否恰当等因素有关。

【临床表现】

起病缓慢,表现有间歇性跛行与疼痛,疼痛常向膝部、大腿

内侧放射。症状可因活动而加重,休息后缓解。部分患儿早期可无症状或仅有轻微症状,有时只有轻微步态异常,如行走时小腿内旋。典型体征为患髋有轻度屈曲内收畸形,外展和内旋受限。该病于活动期,症状较明显。约 20% 病例有外伤史,伤后急性发病,有跛行、髋关节疼痛及活动受限,通常伴有肌痉挛,以内收肌和髂腰肌最显著。本病至晚期,症状逐渐缓解,以至于消失。关节活动可恢复正常,或仅留外展和旋转活动受限和大粗隆膨突。临床表现不一定与 X 线所见一致,有时在 X 线片上显示股骨头明显畸形,但症状很轻,甚至无症状。

【X 线表现】

X 线摄片检查仍是目前临床诊断的主要依据,包括双侧髋关节的骨盆正位片和“蛙式位”位片,以便了解股骨头病变的确切部位和病变程度。Perthes 病 X 线表现可分为四期:

(一) 期 早期 X 线片仅见关节周围软组织肿胀,股骨头骨骺轻度向外移位。关节间隙增宽,髋臼泪滴与股骨头之间距离增宽,但多仅 2~5mm 范围,需要与对侧仔细比较。骨骺损害的最早变化亦是关节间隙轻度增宽,这是由于骨骺生长停止和髋臼内滑膜、关节囊肿胀所致。骺板邻近的股骨干骺端变化不明显或轻度骨质疏松。侧位片可见股骨头骨骺前部有新月状透亮线,但高度无变化,股骨头未塌陷。由于血供障碍,股骨头内的钙质不能排出,股骨头骨骺的密度可以相对增高。骨盆倾斜可使两侧闭孔大小不对称,一般患侧较小。

(二) 期 可见股骨头密度加深,骨骺出现扁平。骨化中心累及范围可以是部分或全部,骨纹理消失。骺板附近干骺端的变化明显,并与骨骺变化的范围和程度相一致。干骺端增宽,有囊性变,骺板也增宽。有时在股骨头骨骺中央的原先缺血骨

化中心周围,有一层新骨包围,新骨自外围向中心推进,形成“头内头”的X线征象。

(三) 期 股骨头骨骺全部扁平,分裂成小块状。股骨头内并存密度增加和减少,密度增加与新骨增生有关,而密度减少表示有血管性肉芽组织长入,这与死骨吸收排除有关。干骺端变宽,股颈侧方有骨质疏松,轮廓不整齐,这是关节囊附着处有骨吸收所致。此期尚可见股骨头畸形增大,并向外侧突出,髋关节关节面不平整。

(四) 期 股骨头骨骺逐渐生长、增厚,骨密度与邻近正常骨密度相同,坏死股骨头已修复完毕。股骨头形态部分病例可以正常,但大多数有不同程度的变形,常出现股骨头增大、扁平、蕈状畸形,股骨头向外半脱位。干骺端变宽,呈广泛囊性变,股骨颈变宽变短,颈干角度变小,大粗隆上移,形成髋内翻。

Catterall(1971年)根据病理改变,结合X线片上股骨头受累情况,将股骨头坏死分为四级。它对指导临床治疗和估计预后均有指导意义。I级:正位片显示骨骺轻度囊样变,骨骺不塌陷,无死骨形成,无软骨下骨折线,无干骺端变化。侧位片仅累及骨骺的前面部分。II级:正位片显示有中央致密椭圆形团块,其内外侧均有存活的骨片,以保持愈合时的骨骺高度。干骺端变化不明显。侧位片显示骨骺前方的侵袭范围增大,后方的存活区之间有一V形透亮区相隔。Ⅲ级:只有骨骺后方和侧方的一小部分无死骨形成,早期可有“头内头”征象;后期则有中央死骨形成,并伴有内外侧新生骨片,干骺端呈广泛变化,股骨颈增宽。Ⅳ级:正侧位片均显示整个骨骺累及并出现塌陷,骨骺板与髋臼之间的距离减小,表示股骨头扁平,骨骺向前、向后、向侧方突出,呈蕈状。

Catterall 指出,该病的预后好坏自 I 至 Ⅴ 级逐级降低,Ⅰ、Ⅱ 级的患儿常预后较差。干骺端增宽大于 3 ~ 4mm,甚至达 9mm,如果早期即发现干骺端增宽,并在观察随访中不断进展,则预后极差;反之,干骺端累及较少或没有变化,则预后良好。

预后不佳者尚可从以下五个危象头征来确定: Gage 征: 股骨头骨骺外侧有一小的 V 形骨质疏松“碎片”。干骺端受累病变扩展,范围增大。髋臼边缘外侧、骨骺外侧有斑点状硬化或钙化。股骨头向外侧脱位,变形的股骨头有一部分凸于髋臼之外。骺板呈水平位,产生剪切力,造成股骨头的半脱位。

【诊断】

早期诊断非常重要,对 4 ~ 10 岁儿童,凡不明原因的髋、膝部疼痛与跛行,患儿身材矮小,有反复发作病史;早期 X 线片见到股骨头内下缘至髋臼下缘的“泪滴”的距离增宽超过 2mm,应按观察髋处理,让患儿 3 ~ 6 月内随访检查,直至除外 Perthes 病为止。拍摄高质量 X 线片是早期诊断该病不可缺少的条件,使用放射性核素 ^{99m}Tc 扫描有利于对本病早期诊断,若有骨坏死,局部缺血区可出现所谓冷区,修复期血管增生,有新骨形成,就出现核素密集,出现所谓热区,与健侧比较,可测知股骨头的供血状态。这方面比一般 X 线片检查所获得的阳性征要早 2 ~ 5 个月,其确诊率可高达 95%。另外,尚有文献报道,应用 CT、磁共振、B 超、关节造影检查 Perthes 病,能提供更多的信息。

【鉴别诊断】

(一) 暂时性滑膜炎 好发于 3 ~ 9 岁儿童,属原因不明的非细菌性炎症,关节液渗出增多可使髋关节内压力增高。该类病孩在发病后两年内可有 2% ~ 10% 发展成为 Perthes 病。所以应

严密视察随访,3~6个月中必要时行X线摄片检查,直至排除Perthes病。近来有人采用B超扫查揭示一过性滑膜炎患儿,以关节积液为主,动态B超扫查,该类患儿绝大多数4周内积液将减少或消失,若超过6周仍不消失,则极可能是Perthes病的早期。另外,Perthes病早期B超扫查可以发现以滑膜水肿增厚为主,伴有不规则头骺软骨与臼软骨增厚,有助于做出鉴别。

(二)髋关节结核 该病有较明显的全身症状,血沉快,髋关节活动系多方向明显受限。Thomas征阳性,X线片显示骨质破坏和关节间隙变窄;而Perthes病的全身症状不明显,血沉正常,活动受限甚微。

(三)其他 如大骨节病、呆小病、粘多糖病、骨骺骨髓炎等,均有各自其特点,一般不难鉴。

【治疗】

治疗的目的在于: 避免股骨头的机械压力,保持股骨头外形,并与髋臼形态相一致,使股骨头能置于髋臼内,以利股骨头的生物塑形,保持髋关节的正常活动范围,防止关节退行性疾病的发生。 改善或恢复股骨头的血循环,促使股骨头的充分复原。 降低关节内和骨内压力,避免或减轻后期发生的骨关节病,能够负重行走。 避免长期卧床,使之能自己活动,照顾个人生活。

以往认为股骨头发生畸形的机制是由于股骨头骨骺受到机械性压迫而造成塌陷变形,因此,在X线征象完全恢复正常以前,患髋不宜负重。这通常需要2~3年,甚至4年以上,这样长时间的制动对儿童是不适宜的,也是不可能的,甚至是有害的。近年许多学者指出,股骨头发生畸形的主要原因是股骨头与髋臼解剖关系的失常,股骨头有半脱位倾向,向外突出,活动受限,

是造成股骨头畸形的主要因素,所以提出了股骨头置于髋臼内的“包容治疗”原则。

Perthes 病的治疗方法很多,总的有非手术和手术两种,应根据患病时的年龄、病程长短和 X 线片分期,选择不同的治疗方法。

(一)非手术疗法 适应证: 病变仅累及头骺前外侧部分或骨化核压缩在 50% 以内。 患儿年龄较小,6 岁以下者。 5 项危象中只伴有一项或两项者。非手术疗法中既往采用髋人字形石膏或卧床牵引长期不负重的办法已为大家所摒弃。外展内旋深置负重治疗的目的是: 使股骨头置于髋臼深处,避免了髋臼外缘在股骨头上产生的直接应力; 整个股骨头的关节软骨承受均等的压力,从而行走时也减少了髋臼软骨上的平均压力;

股骨头深置后能最大限度保持其活动范围,促使股骨头在髋臼内的正常活动与塑形; 负重行走时维持关节内“滑液生理循环代谢泵”的正常状态,充分流动的滑液使软骨和滑膜的营养得到加强,避免了关节软骨的变性改变。

(二)手术疗法 目的也是为了增加股骨头的包容,保持股骨头的形态。目前手术种类繁多计有 10 余种,如从改善股骨头血供和降低骨内压与关节内压的手术有骨钻孔、开窗植骨、带蒂肌肉移植、骨内血管束移植、带血管骨移植、滑膜切除、髋周肌肉松解等。这些手术近期均取得改善股骨头血运、促进坏死股骨头的血管再生的效果,但是,能否获得远期的理想结果,尚待进一步研究。现国内外最常采用的手术方法有: 股骨上端截骨术。 骨盆截骨术(Salter 法,Canale 法,Chiari 法)。目前无论何种方法将或多或少残留不同程度的股骨头、股骨颈及髋臼的畸形。

【预后】

影响 Perthes 病预后的因素：年龄小预后好,6 岁以内发病者,很少发生骨关节病。6~9 岁的病儿将有 38% 残留畸形,致使在中年发生骨关节病。10 岁以上发病者,将在后期发生骨关节病。这主要是由于年幼儿童塑形能力强、有足够时间促进髋臼与变形的股骨头相协调。年长儿童不可能完全塑形,最终将发生骨关节病。女孩预后差,主要由于女孩的骨骼成熟比男孩早,故塑形的时间较短。股骨头受累范围和骨骺被损害程度与预后成正比。如早期在干骺端上的变化,增宽范围大于 3~4mm,在以后观察中不断发展者,预后较差。髋臼不能完全包容股骨头提示预后不良,如髋关节半脱位、向外侧突出,关节活动受限明显,特别是外展,说明已残留股骨头畸形,最终将导致骨关节病。

第八节 先天性马蹄内翻足

先天性马蹄内翻足是常见的足部先天性畸形,发病率约为 0.1%,男性多于女性,男女为 2:1,单侧发病少高于双侧。

【病因学】

病因尚不清楚,各种学说繁多。有遗传学说、神经-肌肉学说、足部软组织挛缩学说、血管异常学说、区域性生长紊乱及宫内发育阻滞学说等。

【病理学】

马蹄内翻足的畸形包括:前足内收、跟骨内翻、踝关节下垂。骨骼变化:早期仅限于距骨,相继跟骨、舟骨及骰骨发生改变。关节变化:严重者距骨头与舟骨相应脱位。肌肉与肌腱改变:小

腿各组肌群发育较差,处于萎缩状态,以足内、后、跖侧挛缩。

【临床表现】

生后及发现单足或双足畸形。表现为患足严重的跖屈、前足内收和足底向内。从治疗效果可以将先天性马蹄内翻足分为松软型和僵硬型。松软型畸形较轻,手法矫正容易。僵硬型畸形较重,手法矫正困难。未经治疗的患儿畸形会逐渐加重,行走时步态异常,足的外侧缘出现胼胝。患侧小腿肌肉较健侧明显萎缩。

【X线及其他检查】

对于新生儿临床检查能够确定马蹄足的诊断。X线检查可以了解畸形骨骼之间的关系,有帮助对治疗计划的制定和治疗后的效果评价以及对病人的随访观察以了解有无畸形的复发。对于骨骼尚未出现的新生儿和年龄小的病人X线检查意义不大。X线检查需要做负重状态下的前后位和在最大屈曲外展状态下的侧位片。正常足的正位片显示,距骨头经舟骨、楔骨与第一跖骨呈一直线,跟骨经骰骨与第四跖骨呈一直线,两线的交叉角为 $30^{\circ}\sim 35^{\circ}$;侧位片显示,距骨与跟骨轴线交角为 30° 。马蹄内翻足正位和侧位分别为 $10^{\circ}\sim 15^{\circ}$ 和 $5^{\circ}\sim 10^{\circ}$ 。

超声检查可以在母孕期间发现马蹄足畸形,而且阳性率很高。其他检查,如关节造影术、CT、MRI对马蹄足的研究有一定作用,但不做为常规检查。

【诊断和鉴别诊断】

依据临床表现可以确定先天性马蹄内翻足的诊断。但需要与大脑性瘫痪、脊髓拴系综合征、脊髓灰质炎后遗症、多发性关节挛缩等引起的马蹄内翻足进行鉴别。

【治疗】

原则上治疗开始的越早越好。

(一)保守治疗 一般生后即应进行石膏矫正,当前,治疗效果最好的方法是 Penseti 石膏治疗,该方法对先天性马蹄足的治愈率可达 90%,每周手法矫正 1 次并更换石膏(聚酯或玻璃纤维的合成材料效果更好),多数应用 6 次左右,如跟腱挛缩严重,在足内收、内翻完全矫正后最后一次行经皮跟腱切断术,再应用 Dennis - Browne 支架保护 2 年左右。

(二)手术治疗 宜于一岁左右施行。

1 .Turco 后内侧软组织松解术 即后内侧软组织松解术加克氏针内固定。基本原则是彻底松解后内侧一切挛缩的软组织,在切开关节囊时要严防损伤关节软骨面,最后要使舟骨复位,用克氏针通过第一跖骨、第一楔骨、舟骨、距骨插入固定。

手术切口:自第一跖骨基底起,经内踝平绕内踝上,全长 8~10cm;先后显露胫后肌腱、屈 长肌腱和胫后血管神经束,找到屈 长肌腱、跟腱及后距腓韧带,一般神经血管束位于屈趾长肌腱的下方,也应充分游离。手术分三个步骤进行。

后方松解:有助于暴露内、跖侧的挛缩,先行 Z 形跟腱延长,跟腱的下端从内侧切断,然后松解胫距后方关节囊,切断跟腓韧带、距下关节囊,提起神经血管束,向内前方即达内侧韧带在跟骨上的附着点。

内侧松解:于胫后肌附着点 Z 形延长胫后肌腱及松解 Master 结节,切断内侧韧带浅部,距舟关节囊和弹簧韧带,继之切开舟楔、楔跖内侧关节囊。

距下松解:行跟骨前端和舟骨的彻底松解,距骨下骨间韧带以及 Y 形韧带从跟骨到舟骨外侧缘和骰骨内缘的松解。完成上述三方面的松解之后,足部畸形可容易地矫正,当距舟骨关系

摆正后插入克氏针固定。逐层缝合,打长腿石膏固定,6周拆除石膏拆线,拔出克氏针,继续在矫正位置换一新石膏固定6周。去掉石膏后夜间用 Dennis—Browne 支架保护1年。

2 McKay 手术 20 世纪 80 年代初,McKay 提出马蹄内翻足的距下关节在三个平面上均有旋转的新概念,即在矢状面的足下垂,冠状面的跟骨内翻,水平面的内旋。由于水平方向的内旋,使跟骨的前部滑向距骨头、颈的下方,而跟骨后结节则向外移至外踝处,跟骨于冠状面同时发生内翻。这种跟骨后部向腓骨的移动接触,是距下关节水平方向的内旋所致,并不是因足下垂和跟骨内翻、胫骨内旋所致,外观上腓骨向后移位。既往的后内侧松解术忽视了水平位距下关节及全足内旋,因此,术后常遗留畸形,基于这一认识注意矫正跟距关节的内旋畸形。

患儿俯卧位,采用足后方 U 字形切口(Cincinnati 切口),从舟楔关节起经跟骨上跟腱,达足外侧,进行后方、内侧及外侧的软组织松解,行跟腱延长,胫后肌腱延长,必要时屈趾长肌腱及屈趾长肌腱延长以及切开相应的关节囊,注意保护外侧跟腓韧带和后方距跟韧带,内侧注意保护胫后神经与血管,切断内侧韧带、背侧距舟韧带、跖侧的弹簧韧带以及内侧的各关节囊,经过彻底的松解即可矫正跟骨水平面的内旋。切开跟距关节囊后,当足下垂不能矫正时,还需切断后方距腓韧带、胫腓韧带及深层内侧韧带,直至完全松解。理想的矫正足的畸形,为了保持足的稳定性,距、舟、楔、第一跖骨穿一克氏针,从跟骨下方穿入两根克氏针固定在距骨内,然后检查双踝连线与足纵轴线的交角达 $85^{\circ} \sim 90^{\circ}$ 。术后打一膝关节屈曲位长腿石膏,6周拆除石膏,拔出克氏针,练习踝关节功能。此法有时因切口过于紧张,缝合困难,需暂放于轻度跖屈位,2周后再行矫正。

(三) 手术治疗的并发症

1. 术后足于石膏内回缩或脱落 往往是疗效不佳的原因之一,特别年龄小、肥胖儿极易足回缩或脱落,如不及时处理,可发生“摇椅底”畸形。为了预防可以打膝关节屈曲位长腿石膏,但有时仍难以避免,最可靠方法是从跟骨横行穿一克氏针,将针固定于石膏外,这样则万无一失。

2. 创口愈合不良和石膏压疮 创口愈合不良多发生于后、内外 U 形切口,故有些改进的文献报告,待创口愈合后再二期矫正。另外,打石膏过紧,特别在足背、踝下区域易发生石膏压疮,应在打石膏时多加棉垫。

3. 畸形矫正不理想或畸形复发 预防在于手术中要松解彻底。

4. 远期距、舟骨畸变 是影响踝关节功能和造成远期骨关节炎的病理基础。凡距骨滑车变平、下蹲时足跟不能着地者,应引起足够的重视。

第九节 特发性脊柱侧凸

特发性脊柱侧凸(idiopathic scoliosis)是指脊柱有结构性侧凸(在冠状面上 Cobb 角 $> 10^\circ$),且合并有脊柱的旋转,而无其他器质性疾病。

特发性脊柱侧凸依据其年龄分为:婴儿型:0~3岁;儿童型:4~9岁;青少年型:10~18岁;成人 > 18 岁。

青少年中有 2%~3% 者脊柱侧凸 $> 10^\circ$,0.3% 者脊柱侧凸 $> 20^\circ$,0.1% 者脊柱侧凸 $> 40^\circ$ 。特发性脊柱侧凸中 Cobb 角 $11^\circ \sim 20^\circ$ 之间的青少年男女之比为 1.4:1,但当 Cobb 角 $> 20^\circ$,则男

女之比为 1 : 4。青少年特发性脊柱侧凸 (adolescent idiopathic scoliosis, AIS) 占 80% 以上, 故对青少年特发性脊柱侧凸进行讨论。

【病因】

特发性脊柱侧凸的病因目前尚不清楚。其他学说有结缔组织、神经、激素异常等。

(一) 遗传因素 约 30% 的患者有阳性家族史, 遗传因素在特发性脊柱侧凸发病中起作用的观点已被广泛接受。AIS 存在常染色体显性遗传、伴性遗传或多因素遗传方式。

(二) 结缔组织异常 由于脊柱侧凸是许多结缔组织异常疾病, 如 Marfan 综合征、成骨不全等的一个表型, 因此, 提出了结缔组织病变是特发性脊柱侧凸病因的假说。Hadley 等 1994 年发现, 大多数患者的脊柱韧带存在弹性纤维异常。通过体外培养的成纤维细胞提示, 部分患者基质与弹性纤维成分结合失败。

(三) 肌肉和血小板 很多人认为, 骨骼肌生长或功能异常是引起青少年特发性脊柱侧凸的原因之一。在形态学方面, Spenser 和 Eccles 首次描述了特发性脊柱侧凸患者椎旁肌中 II 型肌纤维减少, 他们提出失神经支配或肌源性病变是致病因素之一。有研究者认为, 细胞膜上钙离子泵处电位缺陷是导致脊柱侧凸畸形的原因之一。Wong 等发现, 特发性脊柱侧凸患者血小板中钙和磷含量升高, 可能与血小板中的“致密体”有关。最新研究发现, 患者血小板中钙调蛋白水平异常。

(四) 神经源性机制 伴有经源性运动障碍未成年患者易出现脊柱侧凸, 所以神经系功能或解剖异常可能是特发性脊柱侧凸的病因。尽管在特发性脊柱侧凸患者中未发现一致的神经源性功能障碍, 但中枢神经系统对脊柱的生长发育过程影响是可

能的。

(五)生长发育和激素 生长发育是脊柱侧凸形成和发展的基础,轻微的脊柱侧凸在成年后变稳定。但是,生长发育在脊柱侧凸的病因中作为原发或继发因子仍未确定。Machida 报告,患重度和进展性脊柱侧凸患者与正常对照以及病情稳定的患者相比,其夜间褪黑激素水平明显下降。

(六)生物力学 作为功能性生物力学单位,脊柱的排列和稳定依赖于组织间的结合、脊柱的功能负荷和椎体的生长模式。结缔组织异常可导致脊柱侧凸,提示生物力学因素对正常脊柱的形成是必需的。

【诊断】

青少年特发性脊柱侧凸就诊时,通过病史和体格检查,加上相应的 X 线片,一般可以得到正确的诊断。

(一)病史 初诊病人以背部畸形为主要表现,详细了解畸形的开始情况、进展速度及连续治疗的效果和畸形对患者的影响。还要了解家族中任何成员有无脊柱畸形及有无神经肌肉病史。如用支具,支具是什么类型,穿多长时间,是否持续穿戴。

(二)体格检查 前屈试验是特发性脊柱侧凸的重要检查,嘱患者站立,两足并拢,膝伸直,腰前屈,双手并齐,两臂下垂,医生从病人的前、后及侧面观察背部两侧是否有一侧高,一侧低和后凸或前凸畸形。用脊柱侧凸尺测量不对称的角度,如果在 $5^{\circ} \sim 7^{\circ}$,则 X 线上 Cobb 角在 $15^{\circ} \sim 20^{\circ}$ 。病人站立位可以检查有无躯干的倾斜,判断脊柱的柔软性,另外,需要检查双肩、两侧髂脊是否等高。当有背疼存在时,要注意检查疼痛的部位。

详细的神经系统检查,仔细检查感觉、运动、肌力、肌张力和反射是否存在异常,是否有腹壁反射的减弱、消失与不对称以及

病理特征。检查皮肤有无牛奶咖啡斑,皮肤和关节有无过度的松弛,有无 Marfan 氏综合征的表现,有助于排除非特发性脊柱侧凸,如先天性脊柱侧凸,大脑性瘫痪,脊髓灰质炎,脊柱裂,神经纤维瘤病,Marfan 氏综合征,Ehlers - Danlos 综合征,Chiari 畸形等引起的脊柱侧凸。

(三)影像学检查 X 线平片是诊断和评价青少年特发性脊柱侧凸主要手段。可以确定侧凸的类型、部位、严重程度和柔韧性,有助于判断病因,进行术前设计。青少年特发性脊柱侧凸的 X 线特征表现为: 无脊椎骨性结构的改变:少数早期侧凸的顶椎可有轻度楔形变。侧凸的弯曲度呈均匀性改变,不会出现短弧及锐弧。具有一定的呈均匀变化的柔韧性,从顶椎到端椎柔韧性逐渐增加。侧凸在胸椎以右侧凸多见,如左侧凸则要考虑非特发性脊柱侧凸的可能性。特发性胸椎侧凸在矢状面上大多表现为胸椎的生理性后凸减少或消失。特发性脊柱侧凸的前柱(即椎体)大多转向凸侧,而后柱(棘突)则是转向凹侧,如旋转方向相反,要排除肿瘤或其他原因所致的侧凸。

X 线平片要求是站立后前位胸 1 至骶 1 全脊柱片,手术者需要拍侧位片和 Bending 片。在冠状面上测量侧凸的角度常应用 Cobb 法,首先在正位片上定出侧凸的上下端椎,端椎在整个弯曲中倾斜最重,沿上端椎的上终板和下端椎的下终板各画一条直线,两线垂直线的交角即为侧凸的 Cobb 角。骨骼成熟度的评价在预测脊柱侧凸进展和决定治疗措施中非常重要,最常采用对髂骨骨骺进行估计,即 Risser 征。骨化由髂前上嵴逐渐移向髂后上嵴,将髂嵴分成四等分,骨骺移动 25% 为 I 级;50% 为 II 级,75% 为 III 级,移动到髂后上嵴为 IV 级,骨骺与髂骨融合为 V 级,此时标志骨骼系统发育停止。

特发性脊柱侧凸一般不需要进行 CT 和 MRI 检查。对“非典型性”特发性脊柱侧凸,如胸椎左侧凸,伴有局部感觉或运动的缺失,腹壁反射异常,病理反射阳性,异常的皮肤表现等,MRI 可排除椎管内病变,如脊髓空洞、Chiari 畸形、脊髓栓系和脊髓纵裂等。

【治疗】

(一)非手术治疗

1 观察 暂不需要治疗的患者包括: Cobb 角 $< 25^{\circ}$, 尚未发育成熟的青少年(Risser 征 0 ~ 2), 应每隔 4 ~ 6 个月随访 1 次, 进行动态观察; 对发育成熟的患者(Risser 征 4 ~ 5), 则不需要随访。Cobb 角在 $25^{\circ} \sim 45^{\circ}$ 的女孩(Risser 征 4 ~ 5), 1 年之内需要进行复查。

2 体育疗法 早期, 人们认为侧凸是由于姿势不良造成, 故采用牵引及体育疗法。近代, 已经通过各种对照研究, 肯定单独给予这些身体方面治疗没有效果, 然而, 设计特定的锻炼方法以避免脊柱旁和腹肌的萎缩, 以及预防支具治疗时间过长引起的髋屈曲挛缩可能还是有益的。

3 支具治疗 青少年特发性脊柱侧凸的支具治疗是治疗的重要一环, 尤其对轻型患者的控制具有良好效果。

支具治疗的指征: Cobb 角 $25^{\circ} \sim 45^{\circ}$, Risser 征 0 ~ 1 需要立即应用支具治疗, Cobb 角 $25^{\circ} \sim 30^{\circ}$, Risser 征 2 ~ 3, 如果半年之内 Cobb 角增加 $> 5^{\circ}$ 则需要应用支具治疗, Cobb 角 $30^{\circ} \sim 45^{\circ}$, Risser 征 2 ~ 3 需要立即应用支具治疗, Cobb 角 $> 40^{\circ} \sim 45^{\circ}$ 则支具治疗的效果差。对生长发育已成熟, 有精神异常者不适合支具治疗; 相对禁忌证包括严重的胸椎前凸、过度肥胖、感觉异常等。

支具的类型:根据矫正侧凸位置的高低,大体分为两类:一类是带有颈圈或颈托,称为颈胸腰骶矫形器,如 Milwaukee 支具、Boston - milwaukee 支具等;另一类是不带颈圈,高度只达腋下的支具,这类支具称之为胸腰骶矫形器,如 Boston 支具、Miami 支具、Wilmington 支具等,这类支具,只限于侧凸中心在 T7 以下的脊柱侧凸的治疗。Charleston 夜间支具仅适用于夜间佩戴。

矫形支具的穿戴方法:应保证支具合身,骨盆部更应完全贴身,并且没有明显的压痛点。开始时,有 5~10d 的调整期,期间带子可逐步拉紧。穿戴一个月后,站立位摄片。病人应每 4~6 个月复诊,评估存在的问题并做相应的处理;支具佩戴分全天和部分时间两种方案,提倡全天佩戴,指每天佩戴 23h 以上,允许每日去除支具 1~2h,参加运动、洗澡、游泳等。部分时间佩戴是指每天少于 22h,一般每天 16h,支具治疗应维持至生长发育停止,一般来说,男孩至髂骨骨骺完全融合,即 Risser 征 5 级,或纵向生长停止至少 6 个月,女孩月经来潮至少 1 年, Risser 征达 4 级。骨骼成熟后逐步过渡到仅夜间穿戴,并继续维持超过 8~12 个月。

就目前而言,支具是惟一能影响青少年特发性脊柱侧凸进展的非手术措施。对 $20^{\circ}\sim 35^{\circ}$ 的侧凸,支具能可靠的改变其自然病史,但对于 $35^{\circ}\sim 45^{\circ}$ 的侧凸,是否有相同地效果,目前尚不清楚。

(二)手术治疗 青少年特发性脊柱侧凸手术具有所用器械复杂、创伤及风险大等特点,是小儿矫形外科中最大的手术之一。

1. 手术指征和手术目的 青少年特发性脊柱侧凸的手术指征是 Cobb 角大于 $45^{\circ}\sim 50^{\circ}$,而骨骼尚未发育成熟。依据是其自

然病程,当 Cobb 角 $> 50^\circ$,如不经手术治疗,即使骨骼已经发育成熟脊柱侧凸仍然会加重。手术的目的是矫正和维持脊柱的平衡防止脊柱侧凸加重,且尽可能减少融合的脊柱节段以保证脊柱的正常功能。而当前手术治疗应用内固定器械的目的也是使脊柱发生牢固的骨性融合,以确保永久性的治疗效果。如果仅仅依靠内固定器械矫正而没有椎体之间的骨性融合,将会发生器械断裂,进而影响手术治疗效果。

2 特发性脊柱侧凸的分类 分类对手术的选择有指导意义。King 等于 20 世纪 80 年代初设计的 I~V 型分类应用最广,其最初的设计是针对胸椎为主的侧凸,对胸、腰椎的脊柱侧凸均适用,但其不能包括全部的脊柱侧凸类型。Lenke 等将脊柱侧凸分为 6 型。1 型:主弯在胸椎。2 型:双主弯均在胸椎。3 型:胸腰椎双主弯。4 型:三主弯,两个在胸椎,另一个在腰椎。5 型:胸腰椎/腰椎侧凸。6 型:胸腰椎/腰椎侧凸,胸椎侧凸为主。依据腰椎在冠状面上侧凸的程度修正为 A、B、C。A:腰椎无或很轻的侧凸,骶中线在腰椎的顶椎的椎弓根之间。B:腰椎中度侧凸,骶中线与腰椎的顶椎的一侧接触。C:腰椎有严重侧凸,骶中线不与腰椎的顶椎接触。依据 T5 - 12 在矢状面的弯曲修正为一、N、+。一: $< 10^\circ$, N: $10^\circ \sim 40^\circ$, +: $> 40^\circ$ 。依据脊柱侧凸的 6 类,加腰椎在冠状面上的修正(A、B、C)和胸椎在矢状面上的修正(一、N、+),则可以包括全部 AIS 的临床类型。

3 手术原则 脊柱的全部畸形—冠状面的侧凸,轴位的旋转,矢状面的前后凸都必需考虑在内。全部异常椎体均应进行融合。需要融合的两端椎体可被骶中线平分,在侧曲体位 X 线片上显示其远端端椎的椎间盘平行骨盆的横轴,且椎体旋转得以矫正,变宽的椎间隙应进行加压,变窄的椎间隙应进

行撑开, 后路加压产生相对的脊柱前凸, 可矫正脊柱后凸畸形, 反之, 撑开产生相对后凸, 可矫正脊柱前凸畸形。矢状面上的异常必须进行融合。在冠状面和矢状面上, 脊柱融合的节段绝对不能停留在顶椎。在矢状面上, 近端融合必需高于所有后凸畸形的胸椎, 且不能影响脊柱在冠状面上的平衡。

4. 手术方法 AIS 的后路手术: 目前, 应用双棒、多钩/多钉内固定系统行脊柱侧凸的畸形矫正及融合是治疗 AIS 的最佳方法。哈氏棒由脊柱侧凸凹侧的撑开棒和凸侧的加压棒构成, 哈氏棒可改善脊柱冠状面上的畸形, 但在矢状面上也减少了正常胸、腰椎的生理弯曲, 可引起扁平背畸形。Luque 棒: 采用多节段椎板下钢丝拉紧固定以矫正脊柱畸形, 最初是为神经肌肉性脊柱侧凸设计的, 也可应用于 AIS 的治疗。CD 内固定器械是由法国 Cotrel 医生设计、Dubousset 医生在 1982 年首先应用的。其他目前流行的双棒, 多钩/多钉内固定系统都是在此基础上发展起来的且原理与之类似。这类器械的特点: 多个椎弓根钉、椎板钩、Luque 钢丝在同一个棒上进行加压和撑开, 不但在冠状面上矫正脊柱侧凸畸形, 同时在矢状面上维持正常的生理弯曲。椎弓根钉的应用较椎板钩增加了矫正的效果, 并可以减少脊柱的融合范围, 但有可能引起神经损伤。

AIS 的前路手术: 如果仅有胸椎、胸腰椎、腰椎的结构性侧凸, 可只做前路的手术, 应用单棒或双棒前路器械矫正。与后路器械比较对于同样的脊柱侧凸前路器械可取得类似、甚至更好的治疗效果, 且需要融合的脊柱节段要少。前路手术缺点是较后路手术发生假关节的机会多。

AIS 的前后路结合手术: 对于脊柱侧凸 Cobb 角大于 75° , 僵硬的侧凸(在侧曲体位的脊柱 X 线片上脊柱侧凸矫正不能小于

50°),年龄小的患儿,需行脊柱的前后路结合手术。目前,前后路结合手术多数可以一期完成,对于特别严重的脊柱侧凸则需要分期手术,一期先进行前、后路的松解,牵引7~14d后再进行前、后路的器械固定。前路松解包括:椎间盘切除,前纵韧带松解,椎体骨骺软骨切除。前路脊柱融合可减少“曲轴”现象和手术后假关节的发生。“曲轴”现象的定义为:在单纯后路手术脊柱融合良好的情况下,Cobb角增加大于10°或脊柱侧凸的顶椎旋转增加。

5 并发症 术中脊髓损伤:在青少年特发性脊柱侧凸的发生率小于1%。如果有条件,手术中应常规进行脊髓功能的监护仪监测,可及时发现脊髓损伤。术后并发症主要有呼吸系统、切口感染、迟发性神经损伤、假关节形成及内固定器械的并发症,如早期脱钩、骨折等。

第十节 先天性脊柱侧凸

在各种原因的脊柱畸形中先天性脊柱侧凸(congenital scoliosis)日益为人们所重视。由于其并发的其他先天性畸形同样危及生命。最常并发的畸形当属先天性心脏病,另外还有泌尿系畸形。椎管内病变也需及早诊治。特发性脊柱侧弯只要早期发现就能给以保守治疗,先天性脊柱侧弯则不然,因此,对本病尤应重视。

【定义】

先天性脊柱侧凸是脊柱节段某一部分的结构异常而引起的侧凸。先天性脊柱侧凸形成于胚胎的48d以内,常常伴有在同期发育的心血管和泌尿系统的异常。对于有明显侧凸的婴幼

儿,由于椎体尚未完全骨化,区别是先天性或特发性脊柱侧凸有一定的困难。

【分类和自然转归】

分类:先天性脊柱侧凸非常复杂,常常有多种畸形同时存在,并可以合并有脊柱的前凸或后凸畸形。

分节不全:椎体融合;单侧骨桥;单侧骨桥及对侧半椎体。

形成不良:半椎体;楔形椎体。

混合型:即有分节不全又有形成不良。

自然转归:

椎体融合、楔形椎体:进展速度为每年小于 1° ,一般不需要治疗。

半椎体:进展速度为每年 $1^{\circ}\sim 2.5^{\circ}$,两个半椎体的进展速度约为单个半椎体的两倍。

单侧骨桥:进展速度为每年 $6^{\circ}\sim 9^{\circ}$ 。

单侧骨桥并对侧半椎体:进展速度每年大于 10° 。

先天性脊柱侧凸在每一个患儿的个体差异很大,以上只是一个大概的估计。患儿在其生长快速的阶段,即生后的2~3年和青春期畸形进展快。

【治疗】

一个相对短而直的脊柱要比一个严重侧凸畸形的脊柱要好。

(一)非手术治疗—观察 对没有进展的先天性脊柱侧凸应该观察患儿到生长发育成熟。依据患儿的年龄和类型不同可以每4~12个月复查1次X线。一般说来支具治疗对先天性脊柱侧凸的原发凸无效。

(二)手术治疗 对于进展的先天性脊柱侧凸,手术是标准

的治疗方法,且应及早手术,对预计侧凸进展快的侧凸,如单侧骨桥并对侧半椎体,应立即手术治疗。

1 新生儿时期 新生儿时期就有表现的先天性脊柱侧弯常见有胸廓变形,如肋骨缺如、肋骨变形或并肋,三者有时并存。检查新生儿要包括躯干并测量体高,作为日后生长的比较。心脏和泌尿系检查也属必要。同时,应仔细检查神经系统以排除椎管内病变。

对畸形轻、弧度平衡,证实弧度无大进展的可暂不做任何处理。早期施行简单手术防止畸形加重,较复杂的分期手术宜治疗重症畸形。

并发畸形中心脏畸形可危及新生儿的生命,应及早治疗,否则对日后矫治脊柱侧弯是一威胁,甚至成为手术的禁忌证。

并发生殖泌尿系缺陷的占 20% ~ 30%,采用超声波、肾盂造影对及早确诊有用。

胸部畸形可累及胸廓和肺。肋骨畸形很少需早期手术。因与肋骨畸形同一水平的椎体也有畸形。切除并肋后,很快又重新生出一新的并肋。肺的畸形包括某一肺叶或一侧肺缺如,甚至肺泡发育不良。

椎管内畸形常见,病儿每有一侧小腿细、短,足部发育落后和肌力失常。此外,尤应注意有无先天性神经发育障碍。神经功能障碍不断加重者也要重视。MRI 和 CT 可诊断脊髓纵裂、双脊髓及脊膜分裂、脂肪瘤以及脊髓栓系综合征。单纯脊髓纵裂不一定需要切除骨嵴。对进行性脊髓功能障碍或计划矫正和融合侧凸的病例一定要先行纵裂的骨嵴切除术。当然,有的病例可在切除骨嵴的同时行侧凸矫正术。一次完成手术的优点是脊膜和脊髓更为松动,矫正过程对脊髓影响较小。术中应做脊髓

监测。严重畸形可能需前方入路,切除部分椎体以松解弧度。然后再结合后方器械矫正和脊柱融合。

新生儿和婴儿时期的先天性脊柱凸应先诊治其并发畸形。因新生儿期骨化不全,一侧某个椎弓根影缺如的,应想到有单侧骨桥的可能。小婴儿的骨桥可能是软骨而不显影。凡弧度进展快的预后差。原位融合是常用的方法,但应确定融合的范围和部位,即前方或后方融合或前后环周融合。

2 幼儿时期 若在幼儿时期因侧凸严重已经接受矫正手术则应定期拍X线片观察。侧面站立位X线片了解有无进行性脊柱后突。后突可造成脊髓前方受压,故比侧弯更为可怕。

中等度进展的弧度最好行后方融合。后方融合不仅可限制畸形的发展,而且可使日后的矫正容易些。一期前方矫正包括椎体楔形切除加后方相应的楔形切除和植骨,同时用器械固定。对非常严重的病例常需二期手术,即矫正和融合分期治疗。半椎体切除可以立即矫正脊柱侧凸畸形,但手术风险大。

3 大儿童和青少年 受生长发育快的影响应随访治疗效果。单侧骨桥曾做过短段融合的,有可能发生“后加现象”而需延长植骨段。对过去似无发展的半椎体也会发展而需切除矫正和融合以求平衡。对那些早期手术失败的或尚未治疗的严重而僵硬的弧度需经前后路两期手术矫正和融合。

4 手术并发症 脊髓损伤:术中监测脊髓功能以及早发现脊髓功能障碍,以降低截瘫的发生率,但不可能完全避免。术中撑开矫正过程中如发生脊髓功能障碍应及早拆除器械。假关节:术中彻底清除椎板表面软组织,增加植骨量可防止融合骨块发生假关节。一旦发现假关节应再次手术。

第十四章 常见骨折及 骨关节感染

第一节 上肢骨折

肱骨髁上骨折

肱骨髁上骨折为儿童常见肘部损伤,发生率占肘部骨折首位。

【损伤机制和分类】

1 按受伤机制分类 伸直型:跌倒时肘过伸或近于伸直位,手掌撑地所致。骨折线由前下斜向后上,远折端向后移位,近折端向前移位。伸直型又根据侧方受力不同分为尺偏(内收)型与桡偏(外展)型。屈曲型:跌倒时,肘部屈曲,肘尖部触地致伤,骨折线由后下方斜向前上方,远折端向前移位,亦分为屈曲尺偏型和屈曲桡偏型。

2 按骨折移位程度分类 Gartland 根据移位程度将伸直型骨折分三型: Ⅰ型骨折无移位; Ⅱ型骨折远折端后倾或同时有横向移位,后侧皮质仍完整; Ⅲ型骨折断端完全移位,皮质无接触。

【临床表现与诊断】

伤后肘部肿胀,疼痛剧烈,因骨折类型不同其畸形亦各异。肘后三角关系正常,但肱骨远端压痛明显,临床检查注意有无合

并神经血管损伤。

【治疗】

1. 闭合复位、固定 适用于就诊较早,肿胀不重,无神经血管损伤的肱骨髁上骨折。一般在臂丛麻醉或氯胺酮麻醉下手法复位,满意后石膏外固定。伸直型,应尽量屈肘位固定;屈曲型,采用肘伸直位或近伸直位固定。近年来,采用闭合复位经皮穿针固定治疗严重移位或不稳定髁上骨折,疗效明显提高,肘内翻发生率降低。为了避免经皮穿针损伤尺神经,外侧两针固定方法较安全,以外侧两针平行或两针在骨外交叉固定。

2. 牵引疗法 适用于骨折后时间较长,软组织极度肿胀,皮肤形成水泡,伴有神经损伤需要观察的病例以及手法复位失败者。常选用 Dunlop 骨牵引与皮牵引或伸肘位 Russell 牵引。

3. 手术治疗 手术治疗肱骨髁上骨折满意率低,肘内翻与关节活动障碍发生率高,只适用于合并神经损伤需要探查以及陈旧性畸形愈合影响功能者。近年来,由于手术入路的改良以及内固定技术的提高,也有较多文献报道切开复位内固定取得的优良效果。

【并发症】

1. Volkmann's 缺血性挛缩 此为髁上骨折最严重的并发症,常与处理不当有关。可原发于骨折或并发血管损伤,也常由于外固定包扎过紧和屈肘角度太大引起骨筋膜间室压力升高,故又称间室综合征。治疗过程中要密切注意指端血运,一旦发生,若处理不及时,会造成肢体残废,宁愿骨折畸形愈合也不要发生肌挛缩。

2. 肘内翻 为髁上骨折最常见的并发症,尤其尺偏型骨折发生率高达 50%。过去认为是由于骨折的原发损伤引起的,目

前多数学者认为,主要原因是由于处理不当引起。复位时要尽量避免骨折远端内倾,可适当矫枉过正。另外,术后测量 Baumann 角(即肱骨干长轴与肱骨小头外缘骨骺线夹角)可准确预测提携角,且不受肘关节所处位置的影响。轻度肘内翻无须处理,肘内翻大于 15°畸形明显者可行髁上楔形截骨或倒 V 形外展截骨矫形,时机一般选择在骨折 6 个月以后。

3. 神经损伤 肱骨髁上骨折合并神经损伤常见,早期一般保守治疗,观察 2~3 个月无恢复迹象应积极行神经探查术。

4. 关节活动障碍 大多数愈合后关节功能不受影响,少数轻微屈曲受限随着生长发育会有所改进。关节活动严重障碍常见于前臂缺血性挛缩和部分切开复位的患者,偶见于被多次手法复位和暴力活动关节的病例。

肱骨外髁骨折

肱骨外髁骨折在儿童肘部骨折中较常见,其发生率仅次于肱骨髁上骨折。属于 Salter - Harris 骨骺损伤第 II 型,是关节内骨折,若处理不当常发生各种畸形和并发症,造成肘关节功能障碍。

【损伤机制和分型】

多由间接暴力所致,跌倒时,肘稍屈曲并前臂旋前外展,暴力通过桡骨小头撞击肱骨外髁骨骺而发生骨折。骨折远端包括外上髁、肱骨小头、部分滑车和干骺端骨折片。目前多分为三型, I 型,无移位型; II 型,侧方移位型; III 型,旋转移位型。有的学者列出第 IV 型 - 骨折脱位型,即骨折合并肘关节脱位。

【临床表现和诊断】

伤后肘关节肿胀,以肘外侧肿胀为重,皮下淤斑,肘部外侧

压痛明显,并可扪及活动的骨折块,肘后三角改变。肘关节活动丧失,患肘处于半屈曲位,肘关节正侧位片可明确诊断,并了解骨折块的移位程度。

【治疗】

肱骨外髁骨折系关节内骨折,要求解剖复位。

型骨折 肘关节屈曲 90° ,前臂旋后位长臂石膏后托固定3~4周。

型骨折 闭合复位,石膏外固定,若不稳定,可经皮穿针内固定。

、型骨折 切开复位,克氏针内固定。

【并发症和后遗症】

骨折延迟愈合或不愈合 是肱骨外髁骨折最常见的并发症,常由于延误诊治、复位不满意、内固定或外固定不牢造成。3个月不愈合者应及时处理。

肘外翻 也是常见并发症,由于畸形愈合、不愈合或外髁骨骺早闭引起,会导致晚发性尺神经炎、尺神经麻痹。

鱼尾状畸形 肱骨外髁骨折愈合后,肱骨小头与滑车间发生一凹形缺口,称为鱼尾状畸形,常因骨折复位不满意造成。

肘内翻 可能是骨折后或手术时对局部刺激,肱骨外髁增大,桡骨头增大呈“蘑菇状”。

桡骨头半脱位

本病又名牵拉肘,1~2岁是发病高峰。

【损伤机制】

患儿肘关节伸直,前臂处于旋前位,前臂突然受到牵拉时,环状韧带远侧附着在桡骨颈膜处发生横形撕裂,桡骨头从环状

韧带下面滑出,肘前关节囊和环状韧带嵌夹在肱桡关节间而发病。

【临床表现与诊断】

有牵拉史,伤后患儿哭闹,患手拒绝一切活动,肘关节处于半屈曲稍旋前位,桡骨小头处有局限性压痛。X线片骨关节无明显异常,仅对个别伤因不明确或临床表现不典型者须拍片排除骨折。

【治疗】

本病治疗简单,手法复位容易。术者一手牵拉前臂,另一手拇指压住桡骨头,轻轻牵拉前臂,保持前臂旋后位,缓缓屈肘至 90° ,即可复位,此时可感觉到关节内有一弹响。复位成功的标志是患儿立即停止哭闹,并能抬起前臂屈肘,复位后不需外固定,但1周内避免牵拉患肢。

孟氏骨折

孟氏骨折(Monteggia fracture)系指尺骨近侧 $1/3$ 骨折合并桡骨头脱位。儿童并非罕见,由于检查不仔细或拍片不完全,常有误诊、漏诊。

【分型】

1967年Bado将其归纳为四型:

- 型 伸直型,尺骨骨折向前成角,桡骨头向前脱位;
- 型 屈曲型,尺骨骨折向后成角,桡骨头向后脱位;
- 型 内收型,尺骨近侧骨折或青枝骨折,桡骨头向外侧或前侧脱位;
- 型 桡骨骨折型,尺骨任何水平的骨折,桡骨头前脱位伴桡骨近 $1/3$ 骨折。

【临床表现与诊断】

伤后前臂近侧肿胀、疼痛,肘关节及前臂活动受限,局部压痛。因损伤类型不同可在肘前方、后方或桡侧方触及隆突的桡骨头。桡神经深支为最常见合并损伤,临床注意检查其功能。包括肘、腕关节在内的前臂正侧位片可以准确诊断出尺骨骨折和桡骨头脱位。忽略桡骨头脱位的存在是诊断过程中最易犯的错误。

【治疗】

儿童孟氏骨折复位后稳定,如能早期诊断、正确处理,其预后是良好的。新鲜骨折一般采用闭合复位、石膏外固定4~6周,若复位不理想或合并神经损伤,尽早手术切开复位。陈旧性孟氏骨折应尽早手术,行尺骨截骨矫形和环状韧带修补重建术,也有学者认为,只要做尺骨截骨矫形,桡骨头闭合复位是可行的。

尺桡骨骨折

前臂的旋转功能对手部灵巧功能的发挥具有重要作用,因此,前臂骨折如何最大限度地恢复其功能,是个至关重要的问题。

儿童尺桡骨骨折多系间接暴力所致,可分为单骨骨折、双骨骨折,治疗多采用闭合复位,多数能达到理想复位。复位要求接近解剖复位,外加牢固的石膏外固定,复位固定后近期注意密切观察随诊,以防发生再移位或骨筋膜间室综合征。有学者主张,前臂骨折应固定在旋后位,对维持和恢复骨间膜张力是重要的。

第二节 下肢骨折

股骨干骨折

【损伤机制与类型】

儿童下肢骨折中股骨干骨折最为常见,多系强大暴力所致,如车祸和高处坠落。

股骨干上 1/3 骨折 骨折近端因受髂腰肌、臀中肌、臀小肌及外旋肌群的牵拉,呈屈曲、外展、外旋畸形,远折端受内收肌群的牵拉向上、向内和向后移位。

股骨干中 1/3 骨折 骨折断端常有重叠和旋转移位,移位无一定规律,视暴力作用的方向而异。

股骨干下 1/3 骨折 由于膝后关节囊和腓肠肌的牵拉,骨折远端多向后倾斜,有压迫或损伤 静脉和坐骨神经的危险,近折端内收向前移位。

【临床表现与诊断】

伤后患肢疼痛、肿胀严重,畸形和异常活动。损伤严重者,尤其开放性、粉碎性骨折,常伴有休克,必须迅速诊断。检查足背动脉有无搏动,足趾活动是否正常,有无异常感觉,以确定有无神经及血管伴发伤。注意检查同侧髋关节有无骨折脱位等多发损伤。X 线片可明确诊断及显示骨折的特点及移位情况。

【治疗】

股骨干骨折治疗的目的是矫正成角和旋转畸形。因儿童有较强的塑型能力,可接受的对位范围较宽,短缩不大于 2cm,成角不大于 15°,无旋转或轻度旋转其预后也是良好的。获得满意

疗效的最简单治疗方式是最好的方式,具体方法的选择应根据患儿的年龄、皮肤软组织情况、骨折平面、移位情况以及是否存在复合伤来决定。

婴儿~2岁,可用滑动悬吊牵引,即 Bryant 牵引,也称过头牵引。该牵引只适用于2岁以下或体重不超过7kg的婴幼儿。牵引过程中注意观察趾端血运,以防发生缺血性挛缩或肢体坏死。一般牵引2~3周,解除牵引后用夹板或石膏外固定2~3周。

2~14岁,可用固定牵引法整复。2~6岁可采用 Thomas 架皮牵引,6~14岁可采用股骨下端或胫骨结节骨牵引。大儿童也可用 Russel 氏牵引,大小便护理比较方便。伤后7~10d内应认真检查和调整牵引重量和力线,达到可接受的程度,如超过14d,已难以进行整复。

骨外固定器 用骨外固定器治疗股骨干骨折并不是很好的适应证,因股骨有丰富的肌肉包绕和丰富的血运,穿针过程中有损伤血管的危险。对于较大儿童在以下情况也可选用骨外固定器: 广泛的软组织损伤和骨缺损; 度开放性损伤; 多发性骨折; 复合伤,如合并有脑外伤、腹部脏器损伤等。

内固定 儿童股骨干骨折以髓内针为首选,但目前常缺乏合适的髓内针。也可采用钢板螺钉内固定,但应遵循 AO 技术原则,选择动力加压钢板,以防发生骨不连。

【并发症】

神经损伤 包括坐骨神经损伤以及迟发性腓总神经麻痹。

畸形愈合 包括成角畸形和旋转畸形。

肢体不等长。

骨折延迟愈合或不愈合。

膝关节功能障碍。

胫腓骨骨折

【损伤机制】

本病多由直接暴力导致,如重物碰伤、车辆撞击等,骨折部位多在同一水平面上,骨折呈横断、短斜形、粉碎性等,多伴有皮肤挫裂伤而形成开放性骨折。也可由间接暴力,如高处坠落小腿遭扭转暴力或运动时扭伤所致,其特点是腓骨骨折线较胫骨的骨折线为高,软组织损伤小,有时锐利的骨折端刺破皮肤面形成开放性骨折。

【临床表现与诊断】

伤后患肢肿胀、疼痛,若骨折有移位则患肢多有畸形及异常活动。注意检查足背动脉搏动及足趾的活动与感觉,以鉴别神经血管伴发伤,或排除小腿骨筋膜室综合征。对开放性骨折必须注意有无休克的早期表现,对伤口应仔细检查,准确判断其污染程度,这对选择治疗措施十分重要。X线片可确定骨折的部位及类型,X线片必须包括上下胫腓关节。

【治疗】

闭合性骨折 因小儿胫腓骨骨折多属稳定型骨折,采用闭合复位、包括膝踝关节的长腿石膏固定即可。但胫骨塑型能力较差,应尽量纠正成角及旋转畸形。膝踝关节均为枢纽关节,矢状面的成角畸形影响稍少,但应尽量避免,冠状面的成角应小于 $5^{\circ} \sim 10^{\circ}$,否则踝关节退行性变,影响负重力线。对于较大儿童亦可采用闭合复位,经皮穿针骨外固定架治疗,这样可以早期活动邻近关节、早期下地负重,促进骨折愈合,避免关节挛缩。

开放性骨折 治疗原则是彻底清创,采取可靠的手段稳定

骨折断端,争取伤口 期愈合。对于污染严重,软组织损伤较重者,可采用跟骨牵引或骨外固定架稳定断端,较大儿童污染较轻者,经彻底清创后,亦可采用钢板螺钉内固定。

手术复位 对于手法复位难以达到理想对位、合并血管神经损伤或骨折不愈合者,可行切开复位,坚强骨外固定架或钢板螺钉治疗。

【并发症】

小腿骨筋膜室综合征 闭合性骨折、开放性骨折,甚至无移位的骨折均可发生,此外,小腿压砸、碾轧伤而未见骨折的情况,也有可能单独发生小腿骨筋膜室综合征,在此加以强调,提醒注意,避免导致严重后果。

畸形愈合、创伤性关节炎 骨折有成角或旋转畸形,会影响膝踝关节的功能,导致创伤性关节炎。

骨折延迟愈合、不愈合 由于胫骨血液供应的特点,胫骨中下 $1/3$ 骨折更易发生延迟愈合或不愈合,可靠的固定是骨折愈合的必要条件。

踝部骨折

儿童踝部骨折与成人不同,易损伤骺板,另外,韧带强度大于骨质,故几乎不存在韧带损伤。儿童踝部骨折亦应引起重视,处理不当,影响正常生长,遗留关节功能障碍。在此,重点介绍儿童踝部骨骺损伤。

儿童踝部骨骺损伤,虽可有直接暴力或压缩暴力损伤,但多数是间接暴力所致。临床表现为踝关节局部肿胀、畸形和压痛,X线片可明确诊断。下面以骨骺损伤的 Salter - Harris 分型论述:

型 多由外旋伤力所致,骨骺向外向后移位,常见于腓骨远端骨骺分离。手法复位后石膏固定于足内旋踝背伸 90°位。

型 由旋后外旋损伤所致 型损伤最多见,骨骺向后移位并带胫骨干骺端后侧三角形骨折片,可伴有腓骨远侧骨折。手法复位后石膏固定于踝关节背伸 90°位。

型 由高处跳下,足旋后内收损伤所致,胫骨远端骨骺遭受垂直剪切伤力而由下向上劈裂,此类损伤最易伤及胫骨远端骨骺的内侧部分,多伴有外踝骨折向内移位。手法复位固定踝关节稍外翻背屈小于 90°位。对复位不满意,应切开复位用 1 枚细小松质螺丝钉固定。

型 多由旋后内收损伤所致,此种损伤发生在胫骨远端骨骺,常涉及骨骺的内侧角,延续到干骺端,骨折片向近侧移位。手法复位固定踝关节于外翻位;若手法复位未达到解剖复位,应切开复位用 2 枚克氏针固定。

型 此为胫骨远端骨骺板损伤,属关节外损伤,骨骺板受到小腿纵轴方向挤压伤力所致,最常见于骨骺的侧角,此型损伤,早期诊断困难,若能明确诊断,则不需复位,应禁止负重至骨骺修复。

第三节 骨盆骨折

骨盆位于躯干的基底,它支托腹部并连接脊柱和下肢,支持体重。两个对称的髋骨和骶骨借两个骶髂关节和前方的耻骨联合连成一体,形成一个骨关节环,称为骨盆环。儿童耻骨联合、骶髂关节等多为软骨成分,形成具有一定柔软和弹性的小儿骨盆,故小儿严重的骨盆骨折少见。骨盆骨折的分类方法较多,下

面按骨折的位置和数量进行分类并介绍相应的处理方法。

【分类与处理】

(一) 骨盆边缘孤立性骨折 这类骨折多因肌肉猛烈收缩或直接暴力所造成,骨折发生在骨盆边缘部位,盆环未受累。

1 髂前上下棘撕脱骨折 由于缝匠肌或股直肌猛烈收缩的结果。无移位或轻度移位则不需复位,使髋关节处于屈曲位即可。骨折块明显移位则予复位,用石膏后托将髋膝关节固定于半屈曲位。

2 坐骨结节撕脱骨折 绳肌的猛烈收缩的结果。一般不需复位,患者尽量保持伸髋屈膝位,以使绳肌放松,使骨折愈合。

3 髌骨翼骨折 多由直接暴力(如侧方挤压伤)造成。骨折可为线状或粉碎状,因髌骨翼内外均有丰厚的肌肉及骨膜覆盖,骨折多无明显移位,骨折不需复位和固定,卧床休息3~4周即可。

(二) 骨盆环单处骨折 骨盆系一闭合环,单处骨折不至于引起骨盆环的变形,该类骨折有: 髌骨骨折; 闭孔环处有1~3处出现骨折; 耻骨联合轻度分离; 骶髂关节半脱位。其中以骨折发生在一侧耻骨支最为多见。对髌骨骨折,一侧耻骨、坐骨支骨折,耻骨联合轻度分离均可采用骨盆多头束带包扎固定,卧床4周即可,预后满意。骶髂关节半脱位可采用复位后骨盆多头束带包扎固定。

(三) 骨盆环双处骨折

1 稳定型骨盆环双处骨折 双侧耻骨上下支骨折; 一侧耻骨上下支骨折伴耻骨联合分离。此型骨折断端受许多肌肉附着的限制,其移位一般不大,仅给骨盆多头束带固定即可,明

显移位者,可闭合复位多头束带固定。不宜采用骨盆兜悬吊。对于复位不满意者,亦可切开复位钢板内固定。

2. 不稳定型骨盆环双处骨折 耻骨上、下支骨折合并骶髂关节脱位; 耻骨联合分离合并骶髂关节脱位; 髂骨骨折合并骶髂关节脱位。产生这种骨折的暴力通常较大,破坏的骨盆环常产生明显移位,如向外旋转分离、向内旋转移位、垂直向上移位等。骨盆环前后联合损伤是骨盆骨折最危险的一种,预防出血性休克最为重要,同时应排除尿道、膀胱或内脏损伤等并发症,其次再处理骨折。向外旋转分离型,可采用骨盆兜悬吊,控制骨盆分离。向内旋转分离型,可采用股骨髁上牵引,牵引重量为体重的 $1/5 \sim 1/7$ 。垂直向上移位型,可用骨盆兜悬吊,双股骨髁上牵引法,患侧重量要大。必须 1 周内完成复位,否则上移的骨折不能再牵下来。悬吊或牵引过程中,应随时摄片观察复位情况,避免矫枉过正,而产生相反的畸形。保守治疗 7 ~ 10d, 复位不理想者,应切开复位,内固定或骨外固定器治疗。

(四) 骶、尾骨骨折

1. 骶骨骨折 分纵形骨折和横形骨折。纵形骨折常是不稳定骨盆环两处骨折的合并损伤,有明显向上移位者,可采用股骨髁上骨牵引术;横形骨折若明显向前移位,可经肛复位,骨折愈合期间,应避免坐压。

2. 尾骨骨折 远侧断端往往因提肛肌、肛尾肌的收缩而向前移位,移位明显者,可经肛复位,复位后保持侧卧位休息。

【合并症】

(一) 出血 可分为腹膜内和腹膜外。腹膜内出血常为腹腔内脏损伤出血引起;腹膜后血肿,主要因骨盆各骨为骨松质,邻近又有许多动脉、静脉丛,血液供应丰富,骨折后可引起广泛出

血,如为腹膜后主要大动、静脉断裂,病人可以迅速致死。

(二)腹腔内脏损伤 分为实质性脏器与空腔性脏器损伤,小儿骨盆骨折中较少见。

(三)膀胱或尿道损伤 尿道损伤比膀胱损伤多见。当有双侧耻骨支骨折以及耻骨联合分离时,尿道损伤的发生率高。

(四)直肠损伤 较少见,常为会阴部开放性损伤的后果。

(五)神经损伤 腰骶丛等贴于骶髂关节,当骶髂关节脱位分离较大时横过关节的腰骶干、臀上神经和闭孔神经受牵引或断裂。骶骨横断骨折可损伤马尾神经或压迫骶神经。

第四节 产伤骨折

产伤骨折(birth fracture)多因胎儿体重过大、臀位产、剖宫产以及其他难产所致。多发性骨折应考虑为先天性成骨不全等引起的病理骨折。产伤骨折的好发部位依次为锁骨、肱骨干、股骨干、颅骨、肱骨或股骨的骨骺分离。

【产伤骨折的特点】

(一)产伤的机械因素 产伤并非产道挤压胎儿所致,多因牵引和分娩时操作不当而引起。狭窄的骨盆、母亲软组织僵硬和婴儿体重过高均易引起产伤,剖宫产所致的股骨干骨折是因剖宫助产时用手指钩拉胎儿肢体用力过于集中和速度太快所致。

(二)新生儿骨折不但愈合快而且塑形能力强 新生儿不但对成角畸形塑形能力强,而且对肢体短缩畸形也同样有较大的代偿性加速生长能力。如新生儿股骨干骨折,有报道成角达 90° ,经随访2年后完全正常,充分说明新生儿骨折塑形的巨大

潜力。

【锁骨骨折】

锁骨骨折发病居产伤首位,骨折多位于骨干的中 $1/3$,初期无明显的症状,多于伤后 $2 \sim 3$ 周局部骨痂生成而隆起才被发现。锁骨骨折诊断时注意与产伤麻痹相鉴别。产伤锁骨骨折一般不需要特殊治疗,3 周内避免牵拉患肢,患儿肩背部垫高或采用安全简易的“8”字绷带固定。

【骨骺分离】

新生儿有些长骨骨骺尚未骨化,为软骨成分,X 线检查不显影,诊断比较困难,误诊率很高。临床表现有关节肿胀、不能主动活动,呈假性麻痹,被动活动时因疼痛而啼哭,X 线片仅有脱位征象。产伤骨骺分离多为 Salter - Harris 型,一般预后良好。

(一)肱骨远端骨骺分离 在婴幼儿,尤其新生儿创伤性肘关节脱位极为罕见,而肱骨远端骨骺分离则相对多见。临床上患肢无自主活动,被动屈肘时患儿哭闹,并有局部肿胀结合 X 线片可做出诊断。肱骨远端骨骺分离多为尺偏型骨折,故肘内翻为常见的合并症,治疗可采用闭合复位屈肘位石膏固定,移位明显时,亦可肘外侧切开复位、细克氏针固定。

(二)股骨近端骨骺分离 该部位骨骺分离少见,诊断困难。若发现有以下情况应考虑股骨近端骨骺分离:出生后患肢呈假性瘫痪,移动下肢时患儿啼哭,无炎症体征,X 线表现髋臼发育正常,却有半脱位征象。该损伤采用 Bryant 牵引即可。

(三)股骨远端骨骺分离 股骨远端骨骺出生时已骨化,诊断多无困难。此类骨折的并发症较多,宜及早采用双下肢悬垂牵引。

【长骨骨干骨折】

(一)股骨干骨折 多因臀位产过程中扭转屈膝的大腿或过分牵拉伸直的下肢所致,这种骨折也可见于剖宫产。治疗最好采用双下肢悬吊滑动牵引,个别病儿可配合应用小夹板固定。牵引重量以患儿臀部抬起离床面 2cm 左右为宜,应特别注意踝部绷带和胶布的缠绕,避免发生足部血运障碍。一般牵引 2~4 周,解除牵引后适当用小夹板保护即可。

(二)肱骨干骨折 多为臀位产所致,多系横形或螺旋形骨折。治疗可采用小夹板固定或患肢贴胸壁固定。固定 2~3 周即可见明显骨痂,并发的神经症状常在 6~8 周后消失。

第五节 寰枢关节旋转性半脱位

寰枢关节旋转性半脱位亦称寰枢关节旋转性移位 (atlantoaxial rotary displacement)。

【病因】

上呼吸道感染,如急性扁桃体炎、咽炎以及颈部感染是最常见的发病原因,头颈部轻微的外伤也是较常见的病因,上颈椎的发育畸形或后天性疾病,尽管是很少见的致病原因,一旦发病,症状较重。由于小儿颅底、寰枢椎韧带松弛,与成人相比,小儿寰枢关节不稳定,容易发生旋转移位;上呼吸道炎症可引起寰枢关节囊内发炎、积液,导致关节韧带松弛,成为寰枢椎旋转性移位的诱因;轻微外伤也可导致寰枢关节内外损伤性炎症反应,囊内滑膜渗出、积液,囊外韧带松弛或部分断裂而致旋转移位。

【临床表现】

主要表现颈部疼痛,突发性斜颈,其特点是头部轻度屈曲同时向一侧偏斜。颈部活动受限,活动时疼痛加剧,局部扪诊有明

显肌痉挛,颈部僵硬。

【影像学检查】

颈椎张口位 X 线片示枢椎齿状突与寰椎两侧块间距不对称,侧位片显示齿状突与寰椎前弓之间的距离大于 3mm; CT 结合三维重建可更清晰地显示寰枢椎的移位情况。

【诊断与鉴别诊断】

突发性斜颈、颈部疼痛伴活动受限加上发病前有呼吸道或颈部感染,或轻微外伤的病史是诊断本病的重要临床依据。结合影像学诊断并不困难。诊断时应与先天性肌性斜颈、外伤所致的上颈椎骨折与脱位、上颈椎的发育畸形相鉴别。

【治疗】

我们采用颈枕吊带牵引治疗多年,效果满意。首先要求绝对卧床平卧位,肩背部垫高保持颈部伸直位,防止头部前屈而致寰枢椎前移;牵引重量不大于 2kg,多采用 1kg,使张口时能容小指;一般牵引 3~4 周,影像学证实复位后,再改用颈领保护,最好制动 6 月。绝大多数病例可获满意复位。下列情况可考虑手术治疗: 通过延长牵引时间仍不能复位者; 经牵引复位又再移位; 牵引后神经症状仍存在或改善不明显者。手术方法多采用寰枢椎融合或枕颈融合术。

第六节 骨与关节化脓性感染

急性血源性骨髓炎

急性血源性骨髓炎(acute hematogenous osteomyelitis)最常见于 3~15 岁的儿童和少年,即骨生长最活跃的时期。

【病因】

急性血源性骨髓炎源于败血症,多发生于儿童长骨的干骺端。最常见的致病菌是金黄色葡萄球菌,其次为乙型链球菌和白色葡萄球菌,偶有大肠杆菌、绿脓杆菌和肺炎链球菌等。

骨髓炎的发生,细菌毒力大小是外在因素,全身状况或局部骨骼抵抗力是内在因素。临床上,扭伤和挫伤等所致局部组织损伤,常为骨髓炎发生的间接原因。

【病理】

病理特点是:骨质破坏、坏死和由此诱发的修复反应(骨质增生)同时存在。早期以破坏和坏死为主,后期以增生为主。

骨内感染灶形成后,周围为骨质,引流不畅,多有严重的毒血症表现。随着脓肿的扩大,感染可沿局部阻力较小的方向向四周蔓延。在小儿骺板抵抗感染的能力较强,不易穿过骺板进入关节,多向骨髓腔扩散;脓液突破坚质骨,穿入骨膜下形成骨膜下脓肿,也可穿入关节,引起化脓性关节炎。

【临床表现】

骨髓炎的好发部位是股骨下端和胫骨上端,其次是股骨上端和肱骨上端以及髌骨等,事实上,全身各骨均可发生。

起病急骤,有寒战,继而高热至 39℃ 以上,有明显的毒血症症状。新生儿和小婴儿全身症状轻微,新生儿可不发热,但有烦躁、拒食和体重不增,应强调未成熟儿和新生儿全身症状不明显,易延误诊断和治疗。

早期只有患区剧痛,周围肌痉挛,因疼痛抗拒做主动与被动运动。下肢骨受累的病儿拒绝负重或有避痛性跛行。患肢活动受限(假性瘫痪)勿误诊为神经肌肉麻痹性疾患。随着病情进展,局部疼痛减轻,说明脓肿穿破骨皮质形成骨膜下脓肿,进而形成软组织脓肿,但局部红肿热痛却更为明显。

【辅助检查】

实验室检查 白细胞计数增高,一般都在 1 万以上,中性粒细胞比例增高;血培养可查致病菌,并做药物敏感试验,在寒战高热期连做 3 次,可提高血培养阳性率。

分层穿刺 用有内芯的穿刺针在压痛最明显处分层穿刺,若抽出混浊液体或血性液做涂片检查与细菌培养,涂片中发现脓细胞或细菌即可明确诊断。

X 线检查 起病后 2 周内 X 线检查往往无异常发现。随着病情进展,X 线片表现为骨破坏与骨增生并存,以骨质破坏为主,同时伴有不同程度的骨膜增生。

核素骨显像 一般于发病后 48h 在病灶部位即可有^{99m}锝的浓聚,核素骨显像只能间接帮助诊断,不能做出定性诊断。

【诊断】

急性骨髓炎的诊断宜早,因 X 线表现出现甚迟,不能以 X 线检查结果作为诊断依据。凡有下列表现均应想到急性骨髓炎的可能: 急骤高热与毒血症表现; 长骨干骺端疼痛剧烈而不愿活动肢体(假性麻痹); 有一个明显的压痛区; 白细胞计数和中性粒细胞增高。局部分层穿刺具有重要的诊断价值。

病因诊断在于获得致病菌,血培养与分层穿刺液培养具有很大的价值,为了提高阳性率,需反复做血培养。

【鉴别诊断】

软组织炎症 早期急性骨髓炎与早期蜂窝织炎、丹毒等软组织炎症常不易鉴别。软组织炎症时全身中毒症状较轻,而局部红肿较明显,压痛较浅。早期急性骨髓炎压痛常位于长骨干骺端,肢体圆柱形深部压痛征阳性,这一点对早期鉴别诊断有重要意义。另外,骨扫描不相同。

急性化脓性关节炎 肿胀压痛在关节间隙而不在骨端,关节活动度几乎完全消失。深部关节不易鉴别,尤其是婴幼儿。行关节腔穿刺抽液检查可明确诊断。

风湿性关节炎 起病相对缓慢,全身情况(如发热)和局部症状(关节肿痛)均较轻,常为多关节游走性,血沉、抗 O 等常呈阳性。

恶性骨肿瘤 特别是尤文氏肉瘤,常伴发热、白细胞增高、“葱皮样”骨膜下新骨形成等现象,需与骨髓炎鉴别。鉴别要点为:尤文氏肉瘤常发生于骨干,范围较广,全身症状不如急性骨髓炎重,但有明显夜间痛,局部穿刺活检可明确诊断。

【治疗】

早期诊断、早期合理的治疗,中断急性骨髓炎演变为慢性骨髓炎,这是治疗的关键。

抗生素治疗 早期、足量、合理的抗生素治疗至关重要。在没有明确致病菌时,要选用广谱杀菌性抗生素;明确致病菌后要根据药物敏感试验选用敏感抗生素。用药时间要长,全身及局部感染症状控制后,可改为口服,至少再用药 3 周。

全身支持治疗 化脓性感染往往会有贫血,可隔 1 ~ 2d 输给少量新鲜血,以增加病人的抵抗力。可辅助应用静脉营养;病人能进食后要给高蛋白饮食并补充多种维生素。

手术治疗 手术的目的: 引流脓液,减少毒血症症状;阻止急性骨髓炎转变为慢性骨髓炎。手术治疗宜早,大剂量抗生素治疗 2 ~ 3d 无明显好转或诊断性穿刺时骨膜下或骨髓腔内抽吸到脓液即应手术治疗。延迟的手术只能达到引流的目的,不能阻止急性骨髓炎向慢性阶段演变。手术方法有钻孔引流和开窗减压两种,手术后可采用双管闭式灌洗引流或单纯闭式引

流。

局部制动 肢体可做皮肤牵引或石膏托固定,可起到下列作用: 止痛; 防止关节挛缩畸形; 防止病理性骨折。如果骨破坏严重,可用石膏管型固定 4~6 周,然后不负重锻炼,逐渐恢复日常活动。

【并发症】

化脓性关节炎 这是最常见的并发症。因股骨近端位于髋关节内,故髋关节发生化脓性炎症的最多,一旦查出并发化脓性关节炎应尽早穿刺引流。

病理性骨折 特别是手术后要对患肢做保护性制动(石膏或牵引)。

骺板破坏 可致患肢短缩或成角畸形,如膝内翻、膝外翻。

化脓性关节炎

化脓性关节炎(suppurative arthritis)为关节内化脓性感染。多见于儿童,好发于髋、膝关节。

【病因】

致病菌多为金黄色葡萄球菌,其次为溶血性链球菌、肺炎链球菌和大肠杆菌等。血行感染多见,也可关节开放性损伤、关节手术或关节穿刺继发感染或从周围软组织感染蔓延而来。

【病理】

化脓性关节炎病变的发展大致可分为三个阶段。

浆液性渗出期 关节滑膜充血、水肿,关节腔内有浆液性渗出液,如治疗得当,渗出液可完全吸收,关节功能恢复正常。

浆液纤维蛋白性渗出期 病变继续发展,渗出物变为混浊,数量增多,细胞亦增加,并且有多量的纤维蛋白和溶酶体酶,使

关节软骨出现崩溃、断裂。本期出现了不同程度的关节软骨损毁,部分病理已成为不可逆性。

脓性渗出期 渗出液转为脓性,内含大量细菌和脓细胞,使关节软骨进一步破坏,关节囊和周围软组织呈蜂窝织炎改变,常遗留严重关节活动障碍。

【临床表现】

全身症状 多数病例有外伤和感染史,如脐炎、中耳炎或皮肤感染。急骤发病,有高热、寒战、全身不适等表现,婴幼儿可表现为烦躁、食欲不振,新生儿全身症状多不明显。

局部表现 受累的关节疼痛,并可有红肿热和压痛,若下肢关节受累则有跛行,很快因负重疼痛加重而不能走路。由于肌肉痉挛,关节囊处于屈曲畸形位,久之可发生关节挛缩,甚至有半脱位或脱位。

X线表现 早期可见关节肿胀、积液,关节间隙增宽。以后关节附近骨质疏松破坏,关节间隙变窄或消失,发生纤维性或骨性强直,有时尚可见骨骺滑脱或病理性脱位。

【诊断】

关节肿胀、疼痛、活动受限,同时有感染的全身症状和化验室所见,应想到化脓性关节炎。关节穿刺和关节液检查是确定诊断和选择治疗方法的重要依据。

根据全身和局部表现,结合化验室、X线片以及穿刺结果,一般能做出明确诊断。某些病例应与风湿性关节炎、类风湿性关节炎和关节结核相鉴别。

【治疗】

治疗原则是早期诊断、早期治疗、正确处理,尽量保留关节功能。

全身治疗 抗生素治疗和支持治疗同急性骨髓炎。

关节穿刺、冲洗以及关节切开引流术 关节穿刺除用于诊断外,也是重要的治疗措施,对于早期化脓性关节炎可用关节穿刺抽液的方法治疗 2~3d,效果不明显,应及时行关节切开引流术。尤其是髋关节化脓性关节炎时,由于股骨头和股骨颈的大部分位于关节囊内,易发生骨髓炎、破坏骨骺,影响肢体发育,且关节较深,穿刺冲洗困难,因此,只要诊断确定并经穿刺证实关节内有渗出液,应立即进行切开引流。

局部制动和功能恢复 早期制动于功能位置,下肢可应用皮肤牵引,减轻肌肉痉挛及疼痛,防止畸形和病理性脱位,减轻对关节软骨面的压力及软骨破坏。急性炎症控制后,可将牵引改为石膏托保护。恢复期要有控制地活动关节及功能锻炼,以防发生关节粘连,但需注意活动不能过早、过频,以免炎症扩散或复发。

第七节 骨与关节结核

骨与关节结核(bone and joint tuberculosis)一度是非常多见的感染性疾病,由于抗痨药物的广泛使用与生活条件的好转,使骨与关节结核的发生率明显下降。但近年来,由于耐药性细菌的增加,使骨与关节结核的发病率有所提高。骨与关节结核好发于儿童与青少年,原发病灶为肺结核或消化道结核,为人型或牛型结核菌感染。

【病理】

(一)关节结核 骨与关节结核的最初病理变化是单纯性滑膜结核或单纯性骨结核,在发病早期,关节软骨面是完好的,如

果病变进一步发展,结核病灶便会破溃向关节腔,使关节软骨面受到不同程度损害,称为全关节结核。全关节结核必定后遗各种关节功能障碍。全关节结核不能被控制,便会出现继发感染,甚至破溃产生瘘管或窦道。

(二)椎体结核 胸椎发病最多,椎体破坏后压缩变形,脊柱产生成角畸形。病变主要是小梁破坏,有干酪样坏死和液化,死骨较少。脊柱结核的寒性脓肿可向前外方扩张,形成椎旁脓肿,椎管内的寒性脓肿可引起硬脊膜四周水肿,产生肉芽组织,压迫脊髓及局部血运而出现截瘫。慢性脊柱成角畸形的机械性压迫和肋间神经牵扯因素可致晚期截瘫。

【临床表现】

(一)起病多缓慢,有低热、乏力、盗汗、食欲不振及贫血等症状,也有起病急骤,表现为高热和毒血症状。

(二)局部体征有肿胀、功能受限。疼痛多不明显,病变关节或脊柱局部活动后可出现疼痛,有时疼痛夜间加重。髋、膝关节受累时有跛行,脊柱结核的病儿每有弯腰受限。

(三)影像学表现 X线摄片检查对诊断骨与关节结核十分重要,主要表现为骨质破坏和骨质疏松,但很难做出早期诊断。早期关节结核表现关节囊和关节软组织肿胀,关节间隙正常或增宽和骨质疏松;随着病变发展,表现为关节面的虫蚀状骨质破坏,关节间隙变窄,可发生关节半脱位或脱位。脊柱结核主要X线变化是椎体骨质破坏、变形,椎间隙变窄或消失和冷脓肿的出现。

核素骨显像可早期显示出病灶,但不能做定性诊断。CT检查对显示病灶周围的冷脓肿有独特的优点。MRI可以观察脊髓有无受压与变性。

(四) 实验室检查 白细胞计数多正常, 急性期血沉增快, 结核菌素试验多为阳性, 结核抗体可辅助诊断。脓液或穿刺液找到结核菌是最可靠的诊断依据。

【治疗】

(一) 支持治疗 注意休息、营养, 每日摄入足够的蛋白质和维生素, 必要时严格卧床休息。

(二) 抗结核药物治疗 要遵循抗结核治疗的一般原则, 即早期、联合、适量、规律、全程。常用的药物有链霉素 (SM)、异烟肼 (INH)、利福平 (RFP)、乙胺丁醇 (EMB) 和吡嗪酰胺 (PZA) 等。由于链霉素对第Ⅷ对脑神经的毒性作用甚大, 儿童患者产生神经性耳聋甚多, 目前要慎用或不用。目前以异烟肼、利福平和乙胺丁醇为第一线药物, 严重病例可联合应用吡嗪酰胺。异烟肼 10 ~ 20 mg/kg.d, 分 3 次口服或顿服, 利福平 10 ~ 20 mg/kg.d, 分两次口服或顿服, 乙胺丁醇 15 mg/kg.d, 可顿服; 吡嗪酰胺 20 ~ 40 mg/kg.d, 分三次口服。短程化疗在强化阶段, 至少联合两种全效杀菌药利福平和异烟肼, 巩固阶段至少使用一种杀菌药。近年报告在强化阶段, 若骨骼外有活动性结核, 未知有无耐药病例, 应联合 HRZE, 以减少耐药菌产生, 全疗程 6 ~ 9 个月, 用药期间注意肝肾功, 每 3 个月复查 1 次血沉及 X 线片, 以视疗效。

(三) 局部制动 包括牵引和石膏固定两种。制动可保证病变部位的休息, 解除肌痉挛, 减轻疼痛, 防止病理性骨折、脱位, 并可纠正关节畸形。

(四) 手术治疗 包括切开排脓及病灶清除术。病灶清除术前要应用抗结核药物 2 ~ 4 周。对有结核脓肿、死骨、软组织坏死和继发感染的病例, 可在抗痨药物的配合下进行病灶清除术。关节结核可切除滑膜和软骨面的血管翳, 晚期病例还应根据需

要施行关节切除、关节固定、矫正畸形、复位以及植骨融合等。脊柱结核并发截瘫或四肢瘫的也是手术的适应证。

脊柱结核

脊柱结核(tuberculosis of the spine)占全身骨与关节结核发病率的首位,多发于2~5岁小儿。

【病理】

脊柱中的任何部位均可发病,但以下胸椎和腰椎最为常见。脊柱结核中绝大多数为椎体结核,很少发生在椎弓、椎板和横突。病灶可波及1~2个椎体,多数情况是一个椎体破坏较重,而其上下的椎体破坏轻微,因破坏了的椎体塌陷,脊柱出现后突成角畸形。

椎体破坏后形成的寒性脓肿可以有两种表现: 椎旁脓肿: 脓肿汇集在椎体旁,可在前方、后方或两侧。还可以向后方进入椎管内,压迫脊髓和神经根。 流注脓肿: 椎旁脓肿可沿着筋膜间隙向下流动,在远离病灶的部位出现脓肿,如腰大肌脓肿、髂窝脓肿等。

【临床表现】

小儿脊柱结核多起病缓慢,常有烦躁、食欲减退和低热,局部会有轻度疼痛以及脊柱活动受限,病儿拾物时取下蹲姿势。体检主要表现为脊柱活动受限。随椎体破坏,可见脊柱后突成角畸形,病变部位可查出叩痛和压痛。颈椎结核应检查咽后壁和颈外侧区;胸椎结核要注意胸壁有无脓肿;腰椎结核要仔细检查腹部、髂窝和臀部有无脓肿。

X线表现: 脊柱结核的早期,只有椎间隙变窄以及邻近椎体的骨质疏松,晚期病例可见椎体破溃,边缘不规则以及椎旁脓肿

等。

【诊断和鉴别诊断】

早期脊柱结核的症状不典型,诊断有一定困难,但对小儿行路不便,局部有压痛、活动受限的病例,应想到脊柱结核的可能。结合实验室检查和影像学表现进行诊断。

但要与椎体的化脓性感染、嗜酸性肉芽肿、先天性半椎体并发截瘫相鉴别。

【治疗】

早期积极的支持治疗和抗结核治疗。对脊柱尚稳定、没有神经系统并发症的脊柱结核,可用抗痨药物加平卧制动或牵引疗法保守治疗。如有以下情况,才考虑手术治疗: 脊髓神经或马尾受压; 椎管内、硬膜内或外结核肉芽肿; 多椎体破坏塌陷或缺失,有明显死骨或脓肿; 抗痨效果差,窦道久治不愈; 针吸活检无法确诊者。手术时机宜选在化疗 4~6 周、体温降低、病变局限、症状好转时。

髋关节结核

髋关节结核(tuberculosis of the hip)占全身骨与关节结核的第二位,多数为 10 岁以下的小儿,治疗不及时,病灶发展较快。

【病理】

单纯骨结核可造成髋臼、股骨头、颈的破坏,损伤到骨髓就会影响骨骼的生长;单纯滑膜结核也可以在髋关节发生。单纯骨结核或滑膜结核进一步发展,可演变成全关节结核,引起关节软骨的破坏。由于髋关节处于屈曲、内收、挛缩位置,当关节囊破坏会产生病理性脱位,在晚期可发生关节强直或影响骺板,产生各种畸形。

【临床表现】

髋关节结核的病儿均有不同程度的全身结核中毒症状,早期局部症状不明显,常出现同侧膝关节反射性疼痛。检查时髋关节疼痛,关节功能障碍是早期症状之一,其特点是各方向运动均受限。关节肿胀表现为腹股沟部隆起。

X线表现:早期关节肿胀,骨质稀疏,进一步发展至关节软骨,如虫蚀状破坏,关节间隙变窄,晚期病例多有病理性脱位。

【诊断和鉴别诊断】

依据病史、症状与影像学表现,结合实验室检查,一般能做出诊断,但有些早期病例诊断并不容易。要与一过性滑膜炎、化脓性关节炎、类风湿性关节炎以及股骨头缺血性坏死相鉴别。

【治疗】

保守治疗 适用于早期滑膜结核及未接受抗结核治疗的病例,要卧床休息,加强营养,系统地应用抗结核药物。局部多采用皮牵引,也可用石膏固定。

手术疗法 适用于滑膜结核保守治疗无效者;髋臼、股骨头结核,早期或晚期全关节结核。术前抗结核治疗 2~4 周。

膝关节结核

膝关节结核(tuberculosis of the knee)多发生于较大儿童,占骨关节结核的第三位。膝关节表浅,容易及早做出诊断。膝关节病变常局限于滑膜,早期表现为关节活动受限,肿胀压痛。早期 X 线片可见骨质稀疏,晚期可见关节间隙变窄。关节穿刺有助于诊断,此外可行滑膜活检明确诊断。保守治疗加局部牵引、关节内注射链霉素或异烟肼对早期膝关节结核效果较好,晚期病例可采用手术切除滑膜和刮除骨上的病灶。

第十五章 小儿常见骨骼系统 肿瘤和瘤样病损

第一节 概 论

骨肿瘤和瘤样病损在儿童中并不少见。在儿童发育期间,可开始出现恶性肿瘤,特别是骨肉瘤,其次是尤文肉瘤。良性肿瘤和瘤样病损,如骨软骨瘤,骨囊肿也常见。与国外资料相比,我国良性肿瘤中,骨样骨瘤和骨母细胞瘤较少见,但骨巨细胞瘤则较多见,占第二位。在恶性肿瘤中,骨肉瘤、尤文肉瘤的发病率较高,软骨肉瘤的发病年龄也较国外为早。

【骨肿瘤及瘤样病损的分类】

(一) 骨肿瘤的分类 1920 年 Codman 开始对骨肿瘤进行登记和分类,曾经多次修改使之更为完善,最新的分类由 Dahlin 在对 8542 例骨肿瘤总结的基础上提出。我国自 1984 年创始骨肿瘤登记,根据全国报道的 38 959 例的分析和统计,修正为适合我国国情的分类,分类依据组织来源、良性、恶性,较为详细科学,现作为我国分析和统计骨肿瘤的法定依据。小儿常见恶性肿瘤为骨肉瘤、恶性骨母细胞瘤、尤文氏瘤、纤维肉瘤、恶性骨巨细胞瘤、软骨肉瘤等;常见良性肿瘤有骨软骨瘤、内生骨软骨瘤、骨样骨瘤、骨母细胞瘤、软骨母细胞瘤、

骨巨细胞瘤等。

(二) 瘤样病损的分类 孤立性骨囊肿; 纤维异样增殖症(纤维结构不良); 组织细胞增多症 X 嗜酸性肉芽肿, 汉 - 雪 - 克病(Hand - Schüller - christian disease), 勒 - 雪病(Letterer - Siwe disease); 甲状旁腺功能亢进的“棕色瘤”; 动脉瘤性骨囊肿。

(三) 主要的软组织恶性肿瘤 包括水泡性软组织肉瘤、血管肉瘤、骨骼外软骨肉瘤、骨骼外骨肉瘤、纤维肉瘤、平滑肌肉瘤、脂肪肉瘤、恶性纤维组织细胞瘤、恶性间充质瘤、恶性雪旺瘤、横纹肌肉瘤、来源不明的肉瘤、滑膜肉瘤、其他(恶性胚胎性间充质肿瘤, 上皮样肉瘤、软骨肉瘤区内的纤维肉瘤、恶性血管外皮细胞瘤、间皮瘤等)。

【诊断】

骨肿瘤特别是恶性骨肿瘤的诊断是一个非常重要的问题。延误或错误的诊断都可造成难以挽回的损失, 所以在诊断骨肿瘤时必须同时考虑到临床、X 线及病理组织表现, 必要时会同临床、放射科及病理科医师共同讨论慎重做出结论、提高诊断的正确性。

(一) 病史和体格检查 是最基本的诊断手段。病史应从疼痛性质、损伤因素, 肿胀程度和功能障碍四个方面来搜索资料。既往史有助于骨肿瘤的诊断或排除肿瘤可能, 如病理性骨折时, 不可忽视它的原发肿瘤。

(二) 实验室检查 除常规实验室检查外, 应进行血的酸性磷酸酶、碱性磷酸酶、钙、无机磷、总蛋白、蛋白电泳、免疫球蛋白, 以及一些必要的免疫反应试验。某些实验室检查对估计疾病的预后有一定的参考价值, 例如根治清除骨肉瘤或截肢后, 原

升高的血碱性磷酸酶值 一般在 2~3 周内降至正常,以后如又有升高,说明有复发或转移的可能。

(三) 影像学检查

1 X 线检查 骨肿瘤的诊断主要方法是传统的 X 线检查,决不能免除或忽视。平片应注意: 病损部位。 破坏与反应程度。 基质矿化的变化,应常规胸片检查。

2 CT 这是补充 X 线片的良好方法,具有清楚地显示骨皮质破坏的程度、基质的矿化、显露病理性骨折等特点。

3 MRI 其优点是能识别肿瘤范围、骨髓的侵袭程度、软组织的侵袭范围,既能评估治疗的效果又可鉴别肿瘤的良恶性。

4 放射性核素骨扫描 比 X 线能更早地发现无明显症状的微转移病灶。

5 血管造影术 自采用数字减影血管造影能从新生的丰富血管来鉴别肿瘤的良恶性,还能清楚地显示肿瘤的范围和在软组织内播散的程度,便于选择适当的活检部位。

6 超声波检查 由于空气和骨阻碍声波的传播,所以很少应用于骨肿瘤上,但对软组织的肿瘤识别还是有效的。超声检查的优点是非侵袭性、无痛、无需使用离子照射或外源性对比物质,多适用于婴儿和年幼儿童。

(四) 病理学检查 病理学检查对诊断具有决定性的意义。临床资料是病理诊断的基础,这样就可将诊断范围逐步缩小或集中到某一些肿瘤。取病理方法包括: 闭合穿刺活检:用针或套针穿刺经皮肤取材,其优点是,手术血肿小,骨缺损小,不会造成病理性骨折,瘤细胞散落机会少,感染机会少,适用于切开活检不易达到的部位,如脊椎、骨盆等。闭合活检的阳性率在有经

验的病理医生可达 80%。 切开活检:这是常用的活检方法,因可取得较大组织块而有利于组织学诊断。切开活检常有切口式活检和切除式活检。

【外科分期】

外科分期是将外科分级(G),外科区域(T)和区域或远处转移(M)结合起来,制订手术方案,根据手术(包括截肢和切除)化疗、放疗、免疫治疗等综合措施。

(一)分级(G) 是肿瘤良恶性的分度。

G₀级 属良性,表现为: 组织学显示良性细胞学特征、分化良好、细胞/基质之比为低至中度。 X线分度自 IA - Ic,即边缘清晰至关节囊剥脱和延伸至软组织。 临床为明确囊内、无卫星或跳跃病损、无转移、生长速度可不一,以青少年和年轻人为主。

G₁级 属低度恶性,表现为: 组织学属 Brodie 分类 I 或 II、中度分化、基质明显。 X线分度为 Ic ~ IIc、穿越瘤囊、骨皮质破损、延向软组织。 临床示囊外、多发性病损、个别转移、生长较快。

G₂级 属高度恶性,表现: 组织学属 Brodie 分类 III 或 IV、常见有丝分裂相、分化不良、细胞/基质之比高。 X线分度为 IIIc ~ IVc、边缘模糊和扩散、波及软组织,可出现跳跃性多病损。 临床示多发性病损、明显转移、生长快(表 15 - 1)。

第一节 概 论

表 15 - 1

骨肿瘤的分级 (G)

良 性 (G ₀)	低 度 恶 性 (G ₁)	高 度 恶 性 (G ₂)
骨 瘤	骨 旁 骨 肉 瘤	典 型 骨 肉 瘤
骨 样 骨 瘤	骨 内 骨 肉 瘤	照 射 性 肉 瘤
骨 母 细 胞 瘤		
骨 疣	继 发 性 软 骨 肉 瘤	原 发 性 软 骨 肉 瘤
内 生 软 骨 瘤		去 分 化 性 软 骨 肉 瘤
软 骨 母 细 胞 瘤		间 充 质 软 骨 肉 瘤
骨 膜 性 软 骨 瘤		
纤 维 瘤	纤 维 肉 瘤, 分 化 良 好	未 分 化 纤 维 肉 瘤
纤 维 瘤 病	恶 性 纤 维 组 织 瘤, 分 化 良 好	恶 性 纤 维 组 织 细 胞 瘤
骨 巨 细 胞 瘤	骨 巨 细 胞 肉 瘤	未 分 化 梭 形 细 胞 肉 瘤
腱 鞘 巨 细 胞 瘤	腱 鞘 巨 细 胞 肉 瘤	滑 膜 肉 瘤
神 经 纤 维 瘤	上 皮 样 肉 瘤	神 经 肉 瘤
神 经 鞘 瘤		
脂 肪 瘤	粘 浓 样 脂 肪 肉 瘤	多 形 性 脂 肪 肉 瘤
血 管 脂 肪 瘤	血 管 外 皮 细 胞 瘤	血 管 肉 瘤
血 管 瘤	血 管 内 皮 细 胞 瘤	
	脊 索 瘤	小 圆 细 胞 肉 瘤
	牙 釉 质 瘤	横 纹 肌 肉 瘤
	平 滑 肌 肉 瘤	尤 文 肉 瘤

(二)部位(T) 指肿瘤的侵袭范围,以肿瘤囊和间室为界。
T₀ 为囊内、T₁ 为囊外但在间室内、T₂ 位于囊外和间室外。

(三)转移(M) 是指区域转移或远处转移。淋巴转移(N) 在骨肿瘤中较少见,故未将淋巴结列入分期项目内。但软组织肿瘤则考虑在内。M₀ 为无转移,M₁ 为转移。

除分级、部位和转移外,尚需参阅临床进程、X线分级、CT、放射性核素扫描和血管造影进行外科分期(表 15 - 2,15 - 3)。而且按 G、T、M 所组成的外科分期系统,可以分出良、恶性骨肿瘤的不同程度,指导手术治疗(表 15 - 4)。

表 15 - 2 良性骨肿瘤的分期

期 别	1	2	3
分级	G ₀	G ₀	G ₀
部位	T ₀	T ₀	T ₁₋₂
转移	M ₀	M ₀	M ₀₋₁
性质	迟发性	活跃性	侵袭性
临床进程	迟发、静止、自愈	活跃、进行性、骨或筋膜膨胀	侵袭性、攻击性、骨或筋膜破坏
X线分级	IA	IB	IC
CT	边缘完整、囊清晰、均匀	边缘完整膨胀、囊壁薄而均匀	模糊剥脱缘、囊外和(或)间室外延伸、不均匀
放射性核扫描	一般吸收	病损摄入增加	病损外也有摄入增加
血管造影	无新血管反应	轻度新血管反应	中度新血管反应

第一节 概 论

表 15 - 3

恶性骨肿瘤的分期

期 别	IA	B	A	B	A	B
分级	G ₁	G ₁	G ₂	G ₂	G _{1~2}	G _{1~2}
部位	T ₁	T ₂	T ₁	T ₂	T ₁	T ₂
转移	M ₀	M ₀	M ₀	M ₀	M ₁	M ₁
性质	低度恶性	低度恶性	高度恶性	高度恶性	低/ 高度恶性	
临床进程	有症状、 无痛生长	有症状、 无痛生长	有症状、 迅速生长	有症状迅速生长 固定肿块,病理骨折	全身性症状、可摸得 淋巴结,肺部症状	
X 线分级						
CT	不规则或剥脱性瘤囊,但仍在间室内	间室外延伸或位于间室外	剥脱性(假性)瘤囊、仍在间室内	剥脱性(假性)瘤囊、间室外	肺部病损或淋巴结肿大	
放射性	摄入增加	摄入增加	摄入增加超越 X 线所示界线	摄入增加,超越 X 线所示界线	无摄入增加	
核素扫描						
血管造影	轻度新生血管反应波及神经血管束	轻度新生血管反应波及神经血管束	明显新血管反应不波及神经血管束	明显新血管反应波及神经血管束	充血性淋巴结	

【治疗原则】

对骨骼系统肿瘤的治疗,应采取以手术为主的联合治疗方法,化疗、放疗、免疫治疗、中药治疗等都作为辅助措施。

(一)手术原则 采取的手术措施应按外科分期的要求选择,手术可分为四大类:即囊内型、边缘型、广泛型和根治型。

(二)化学疗法 主要限用于能杀死瘤细胞的肿瘤。联合化

疗按不同的恶性程度和性质,综合多种药物,不但可取得较高的疗效,也可减轻对正常细胞的伤害,减少或延缓耐药性的出现。

表 15 - 4 骨肿瘤的外科分期系统

类别	分期	分级	部位	转移	代 号	性 质
良性	1	G ₀	T ₀	M ₀	G ₀ T ₀ M ₀	迟发性
	2	G ₀	T ₀	M ₀	G ₀ T ₀ M ₀	活跃性
	3	G ₀	T ₁₋₂	M ₀₋₂	G ₀ T ₀₋₂ M ₀₋₂	侵袭性
恶性	A	G ₁	T ₁	M ₀	G ₁ T ₁ M ₀	低度恶性、无转移、间室内
	B	G ₁	T ₂	M ₀	G ₁ T ₂ M ₀	低度恶性、无转移、间室外
	A	G ₂	T ₁	M ₀	G ₂ T ₁ M ₀	高度恶性、无转移、间室内
	B	G ₂	T ₂	M ₀	G ₂ T ₂ M ₀	高度恶性、无转移、间室外
	A	G ₁	T ₁	M ₁	G ₁ T ₁ M ₁	低/ 高度恶性有转移、间室内
	B	G ₁₋₂	T ₂	M ₁	G ₁₋₂ T ₂ M ₁	低/ 高度恶性有转移、间室外

(三) 放射疗法 对某些恶性肿瘤,如尤文肉瘤有较好的疗效,但必须作为联合治疗的一项措施。由于新技术的发展,不同的放疗方法,如快速中子照射等的出现,其使用范围也有所扩大,但过度照射,会引起某些肿瘤,如骨巨细胞瘤恶变。

(四) 免疫治疗 包括被动免疫、过继性免疫(adaptive)、自动性免疫。目前尚未广泛应用于临床。利用单克隆抗体作为药物载体,杀死肿瘤细胞,既减小药物剂量又能直接作用于瘤细胞,可以提高疗效、降低不良反应。

第二节 骨肿瘤样病损

骨肿瘤样病损是一组以骨骼破坏为主要表现的骨骼系统疾病,常见的有骨囊肿、嗜酸性肉芽肿、骨纤维结构不良、骨性纤维结构不良等。

骨囊肿

骨囊肿(bone cyst)又称孤立性骨囊肿(solitary bone cyst)、单房性骨囊肿(unicameral bone cyst)或单纯性骨囊肿(simple bone cyst)。

孤立性骨囊肿病损较多见于5~15岁的儿童。好发于长骨干骺端,以肱骨近端、股骨近端最多见,占总数的80%~94%,其中肱骨近端几占50%。Campanecd的报道甚至高达70%,其次是股骨近端约占30%。其他,如股骨远端、胫腓骨近端、尺骨近端;扁骨,如肋骨、髌骨、跟骨、掌骨、足骨等。

【病因】

仍不清楚,可能为: 患骨的血循环发育有暂时性紊乱。干骺端的生长组织有发育不良现象,因此,推测骨囊肿不完全是局部因素而与生长发育有关。

【病理】

组织学显示囊壁由疏松网状骨组织构成,骨壳内含有许多扩大的薄壁血管,其周围可见破骨细胞。囊腔内衬薄膜,含铁血黄素沉着,有的已被大单核细胞所吞噬。囊壁上可见许多小的多核巨细胞。

【临床表现】

一般无症状,最早的症状多是病理性骨折(图 15 - 1,2)。有时有局部酸痛而就诊。X 线片发现患骨干骺端有膨胀性改变、皮质变薄但很少有破裂,呈中心性、单房性椭圆形透明影,透明度较高。随着骨的生长,病损可移至干骺端与骨干交接处,甚至移至骨干(图 15 - 3,4),病损往往呈向心性。少数显示为多房样影,表明囊内有骨嵴或纤维间隔形成。发生病理骨折后,骨碎片可进入囊腔形成特征性的“碎片陷落征”(fallen fragment sign)。

【诊断】

根据典型的好发年龄、好发部位、X 线征象多可诊断。术中见囊性病变、囊壁薄、囊内为淡黄色液体则更进一步证实。确诊靠病理诊断。

【治疗】

部分患儿病理骨折后骨囊肿可以自愈,但多数不能自愈,应当积极治疗。

手术治疗 手术应选择在病变静止期进行,若活动期手术容易损伤骨骺且复发率较高,可达 50%。手术原则是彻底清除病灶、消灭无效腔。常用手术方法有开窗病灶清除植骨术,骨膜下囊肿次全切、完全切除及骨膜管内植骨术。笔者采用病灶刮除腔内自体骨髓移植,初步疗效观察满意。



图 15 - 1

女,11岁,外伤后局部肿胀。手术证实腓骨骨囊肿



图 15 - 2

女,9岁,腓骨病理骨折1年。手术证实为腓骨骨囊肿



图 15 - 3

图 15 - 3 肱骨骨囊肿并病理骨折。行病灶刮除自体骨髓移植

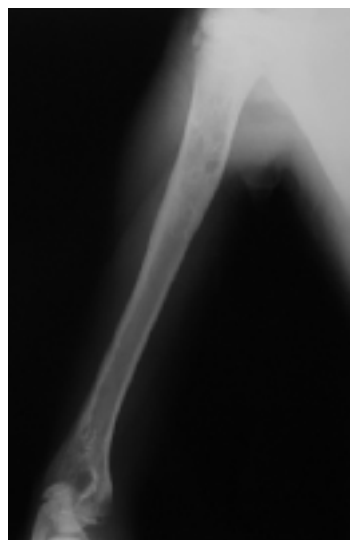


图 15 - 4

图 15 - 4 示术后2年

注射疗法 在透视下穿刺抽出囊液直至变为血性为止,醋酸甲泼尼龙 40~200mg,平均 80mg,并用生理盐水稀释至与所抽出囊液相等或稍多的量缓慢注入,完成后加压包扎并适当固定患肢。每 2~3 月 X 线复查,根据病变反应决定重复治疗的次数,一般为 1~6 次,约 3/4 的病人需要重复治疗。注射疗法疗效良好,尤其对活动期病变可作为首选,但应注意诊断明确。囊腔消失、骨皮质恢复正常结构视为治愈。有人提出,囊腔小于 $0.5 \times 0.5 \times 0.5\text{cm}$ 则为治愈。复发率约 10%,大龄青少年静止期病变疗效差。

囊肿引流 有报告采用克氏针囊腔穿刺,引流囊液,可以达到治疗目的。其机理是囊液引流后腔内压力降低,对骨组织的破坏减轻或消失,阻止病变的发展。

冷冻治疗 是开窗病灶刮除前、后腔内注入液氮,充分冷冻 5min,反复 3 次,酌情植骨。国内有报告用于治疗复发者。但应注意预防感染、皮肤坏死等并发症。

动脉瘤样骨囊肿

动脉瘤样骨囊肿(aneurysmal bone cyst)由骨内向外膨出的肿瘤样病损,囊内充满血液。并不常见,大龄儿发病率较高,3/4 在 20 岁以下。可能与血管异常有关。

【临床表现】

动脉瘤性骨囊肿有较大的肿块,疼痛显著,病理性骨折是常见的合并症。X 线表现有很大差异。典型特征是一个界限清晰的疏松区,明显膨胀,外围的骨皮质可以很薄,甚至消失。在外层可有一薄层骨膜下新骨,内部可有硬化骨板层。血管造影发现有动静脉瘘和残留的造影剂,呈片块状,外周有血管形成,动

脉异常,如扭曲、粗细不等、滋养血管扩张等现象,所以血管造影对明确和鉴别诊断有重要意义。

【治疗】

彻底刮除骨壁及病变软组织并植骨。如有复发,可再次手术刮除或大块切除。对脊椎的动脉瘤性骨囊肿,有时不可能彻底切除,可用小剂量放疗来补救。手术时应预见有大出血,故术前要有应急措施准备。对较大的动脉瘤性骨囊肿,特别在肱骨上端者,可考虑做肱骨上段切除,并做肱骨假体置换术。

骨嗜酸性肉芽肿

骨嗜酸性肉芽肿是指局限于骨的组织细胞增殖症。以特征性组织增生伴不同比例的嗜酸粒细胞及慢性炎细胞并存为主要病变。临床上全身性的组织细胞增殖症还包括汉 - 许 - 克病 (Hand - Schüller - christian disease) 和勒 - 雪病 (Letterer - Siwe disease), 与骨嗜酸性肉芽肿一起统称为组织细胞增生症 X (图 15 - 5, 6)。

【临床表现】

好发于儿童及青少年,10 岁以下更多见。男女比 2:1。病变单发多见,多发可以为多骨多发或一骨多发。全身骨骼均可受累,好发于扁骨及长骨近端干骺端或骨干,如颅骨、股骨、骨盆、肋骨、脊椎骨、肩胛骨、尺骨、锁骨等,有时累及骨外。可无症状,有时局部肿块伴有疼痛,部分病人因病



图 15 - 5 胫骨嗜酸性肉芽肿

男,7 岁,左胫骨病理骨折 1 月。术后病理为嗜酸性肉芽肿

理骨折而发现。脊柱的病变可以出现脊髓压迫症状。

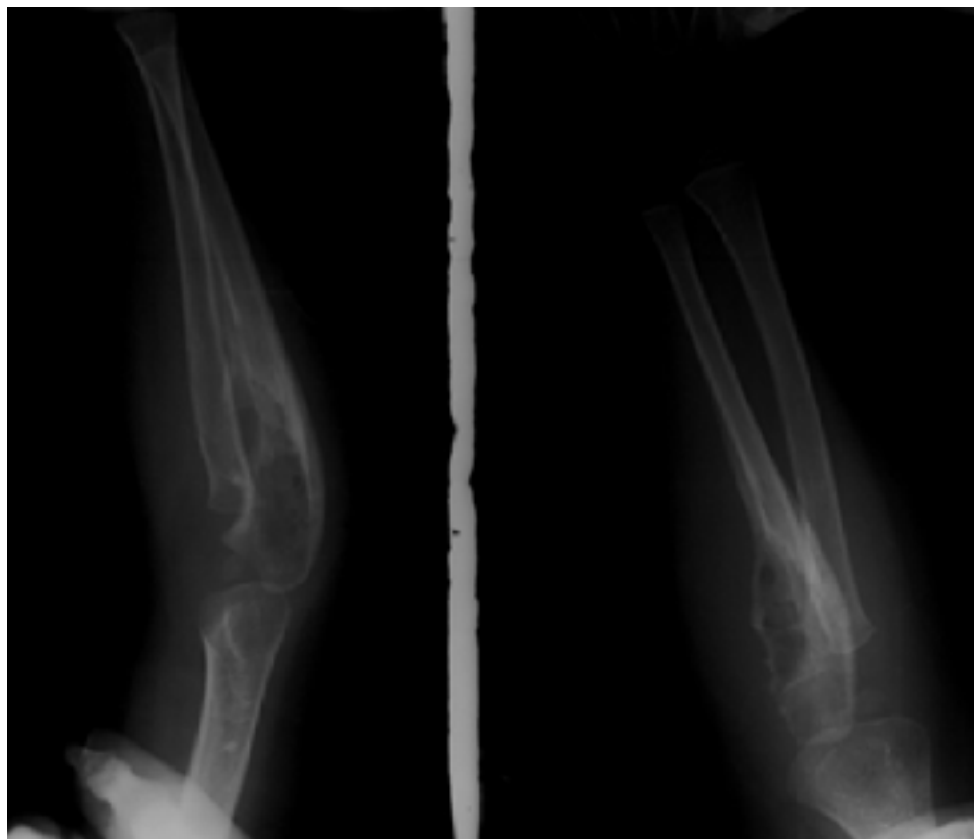


图 15 - 6 尺骨嗜酸性肉芽肿

男,2岁,右肘部肿痛20余天。术后病理证实为嗜酸性肉芽肿

【诊断】

有或无症状的骨组织破坏,血细胞特别是嗜酸粒细胞可略有增高,血清钙、磷及碱性磷酸酶均正常。X线检查主要表现为单个而界限清晰的骨缺损,有时多个缺损可汇合成一片,形成大而边缘不规则的缺损阴影,在脊柱病变表现为扁平椎,密度增深,其上下椎间隙正常。进展期以溶骨性破坏、骨缺损为特征,若破坏区缩小、病灶周围硬化、破坏区新骨形成、骨密度增高则表示进入愈合期。对不宜手术的病变应行活检检查。

【治疗和预后】

单骨性嗜酸性肉芽肿预后良好,有自愈倾向。可行病灶彻

底刮除,必要时植骨;对肋骨、髂骨等处的病变,可做节段性或大块切除;对不便于手术的病损部位,如脊椎等处或手术后复发者,可给予小剂量或中剂量的分次放射治疗,总剂量不超过20Gy。也可病灶内注射甲泼尼龙,一次剂量 125 ~ 150mg。治疗多发性病灶可应用泼尼龙加巯嘌呤或苯丁酸氮芥。

纤维异样增殖症

纤维异样增殖症(fibrous dysplasia of bones)是以骨纤维组织增生并骨化生为特征的骨原发性疾患,又名骨纤维结构不良。临床上可分为三种类型:单骨型、多骨型及并发内分泌障碍的多骨型。

【病理】

病骨膨胀,表面光滑,切面呈灰白色或灰红色,质地坚韧,有时有砂粒感。镜下主要成分是纤维结缔组织和新生骨,在纤维结缔组织中含有胶原纤维,排列松散或呈漩涡状,在出血或囊性变附近有时可见含铁血黄素、泡沫细胞以及多核巨细胞。

【临床表现】

女性稍多,多在儿童期发病,Albright 综合征好发于女性、发病可在婴幼儿期。单骨型者好发于股骨上端、胫骨、肋骨及颅骨等,在股骨上端时可出现疼痛、跛行,在胫骨的病变可有膨胀。多骨型者常偏一侧肢体,尤以下肢较多见,常有疼痛、跛行、肢体缩短或弯曲畸形,发生病理骨折(图 15 - 7)。

骨外表现最常见的是皮肤咖啡斑,散在于腰、臀、大腿等处,此外,尚可有性早熟、糖尿病、甲状腺功能亢进和因视神经受压萎缩所致的视力障碍等。如多骨型合并皮肤色素沉着、性早熟等全身症状,称为 Albright 综合征。

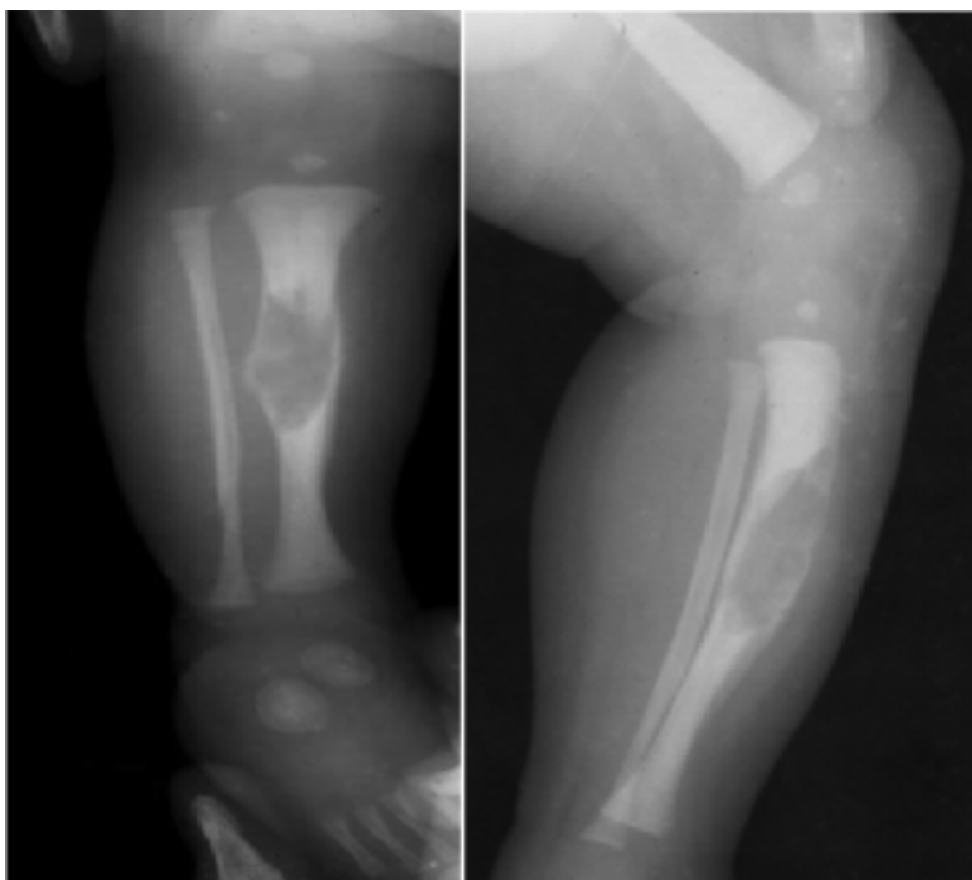


图 15 - 7 骨纤维异常增殖症

男,3月。左小腿肿胀2月。手术证实为骨纤维异常增殖症

【X线表现】

X线表现为病变位于髓腔、呈膨胀性、溶骨性改变,髓腔内囊状阴影如磨砂玻璃状,可见不规则的钙化、皮质变薄,若近期发生过病理性骨折则有骨膜反应。当下肢长骨大部或全部被累及时,在X线片中常可出现各种不同的畸形。

【治疗】

根据临床观察,病变到青春期多停止发展,且很少有新病灶发生,因此,对无症状者宜保守观察,预防病理骨折。如诊断不肯定、疼痛较重、进行性畸形、有病理骨折倾向者,可做活检、刮除加植骨或同时做截骨矫形。病理骨折后在适当治疗下功能获

得较好恢复,多数患儿在骨折后病变亦自愈。长期疼痛和病变增长快的有恶变可能,应尽早做活检以及时做适当治疗,禁忌放射治疗。小儿容易复发,8岁以后复发病例减少,年龄越小其侵袭性及复发性越高。幼儿期骨纤维结构不良具有:生长不受限制,连续不可逆的增殖,复发率高,浸润性生长,具有真性肿瘤的生物行为。儿童生长发育个体差异较大,异常状态因人而异。组织学观察表明幼儿期增生活跃。若以纤维组织增生为主则侵袭性强,为进展型;若以化生骨化为主则病变趋于稳定,为静止型。Harris 报告 50% 的病变不断扩展,即使骨骼成熟期亦如此,而幼儿期多为进展型,如不积极处理则负重骨的病变造成畸形、骨折的可能性大。

第三节 良性骨肿瘤

骨瘤与 Gardner 综合征

骨瘤(osteoma)是由膜性成骨过程中的异常增殖引起,可见于任何膜性化骨部位。多发性骨瘤又称为 Gardner 综合征,同时还有肠息肉和软组织病损。这是一种起于膜性骨的骨性赘疣,主要由成熟的板层骨或交织骨组成。边缘清晰,呈带蒂或不带蒂的局限性肿块。表面光滑或分成小叶。

生长缓慢、无痛。颅骨骨瘤可引起不对称畸形。X 线片显示颅骨有弥漫性密度增深,边缘清晰。在长管状骨,可见骨隆起,但无软骨帽。凡有疼痛症状或压迫血管或神经者,可做手术边缘切除。若疑及 Gardner 综合征,应同时作乙状结肠镜或钡剂灌肠的 X 线检查,以查明有无多发性息肉。

骨样骨瘤(osteoid osteoma)

Jaffe 与 Lichtenstein 在 1935 年首先提出这是一个独立的临床疾病。其特征是一个中央瘤巢、直径一般不超过 2cm, 外围反应性硬化。几乎一半以上的病例是在 20 岁以下, 很少发生于 40 岁以上;男多于女, 约为 3 : 1。

【临床表现】

最常见的表现是疼痛与微小病灶, 患儿往往在夜间被痛醒, 服用阿司匹林后症状即减轻或消除。局部可有压痛, 痛点也即是瘤巢的位置。约有 75% 的患儿有上述典型的所谓阿司匹林试验阳性。

【诊断】

X 线片的主要表现为在一个透亮核心外围有一层骨增厚层, 在透亮区中心有一块致密阴影。这种典型表现并不一定都能显示出来, 与摄片条件和发病部位有关。CT 有可有助于诊断, 并能明确其正确部位(图 15 - 8)。

病理检查是重要的诊断措施, 其主要特征是大量骨样组织, 形成瘤巢, 外围有硬化骨。但有时病理诊断也很难下最后结论。有些病例还有复发可能, 需再次手术切除。复发主要是由于手术不彻底所致。

【治疗】

准确定位、彻底切除是治疗的惟一有效方法。切除最好是包括瘤巢在内的整块切除。动脉造影或断层摄片往往有助于对瘤巢的定位。手术时可用 X 线来进行探查性钻孔达到瘤巢, 这样可避免不必要的过多皮质骨的切除。如需切除过多, 应做植骨手术。应对手术切除的标本进行 X 线摄片检查, 以了解骨块

内是否有瘤巢,这是了解手术是否彻底的一个有效方法。



图 15 - 8 骨样骨瘤

男,7岁,右下肢疼痛并跛行。A - 正位 X 线,B - 侧位 X 线,CT 均示胫骨下端内侧骨皮质微小病灶。手术证实为骨样骨瘤

骨母细胞瘤

骨母细胞瘤 (osteoblastoma) 又称成骨细胞瘤,比骨样骨瘤少见。虽是一种良性骨肿瘤,但往往有恶性生物学行为的发展过程,可有恶性转变。

【病理】

与骨样骨瘤相似,细胞丰富、骨基质不成熟,一般无明显核有丝分裂相,细胞核无奇特性,也无软骨岛可见,从组织学来看,很难找到恶性根据,但因转移而死亡的病例并不少见。文献报道广泛的局部播散,而认为是“侵袭型”或“中间型”,应与骨肉瘤作鉴别。

【临床表现】

主要的临床特征是疼痛和功能障碍。多见于男孩,多在 10~25 岁发病。常见的部位是脊椎的后组成部分,它可膨胀到压迫脊髓和神经根的程度,产生神经症状,其他如肱骨、胫骨、足骨、肋骨均可发生。

【诊断】

X 线片的主要表现是病损比骨样骨瘤大,多在 2~10cm 之间,并向外围膨胀。病损内可见斑块状破坏,不难与骨样骨瘤作鉴别。位于脊椎的病变,肿胀透亮区可见不规则钙化、骨化影,有时难以与动脉瘤样骨囊肿鉴别。

【治疗】

若体积小,可做局部切除;难切除的彻底刮除加植骨术,部分切除容易复发。骨盆或脊椎的骨母细胞瘤一般不能整个切除,只能做碎块切除,即使有部分残留预后也较好。若体积大而有侵袭行为,应做边缘整段切除或广泛切除,必要时加用辅助性化疗。不易切除的部位可用放疗。

骨软骨瘤

骨软骨瘤 (osteochondroma) 又称骨疣是最常见的良性肿瘤,可以单发或多发,也可与血管瘤同时存在,称 Maffucci 综合征。孤立性骨软骨瘤多见于年龄较大的儿童;多发性骨软骨瘤或骨软骨瘤病,又称家族性干骺端续连症是一种遗传性疾病,属隐性遗传。

【病理】

骨软骨瘤基底可是蒂状或宽底。顶端可扩大呈菜花状或小丘状。一般直径为 3~4cm,周围有骨膜包绕,软骨帽的厚度因

年龄不同而异,儿童平均为 0.6cm,软骨帽上可有一个继发性滑囊,内有滑膜衬覆。软骨帽的软骨细胞排列类似正常骺软骨,在儿童,偶见双核细胞。软骨下有成熟的骨小梁,有时仍可见软骨小灶。软骨细胞内有丰富的碱性磷酸酶。家族性干骺端续连症的骨软骨瘤可以有很宽的基底,表面不规则,呈多结节性,同样有骨、软骨和滑囊三种组织组成,软骨细胞有时比较活跃(图 15-9)。

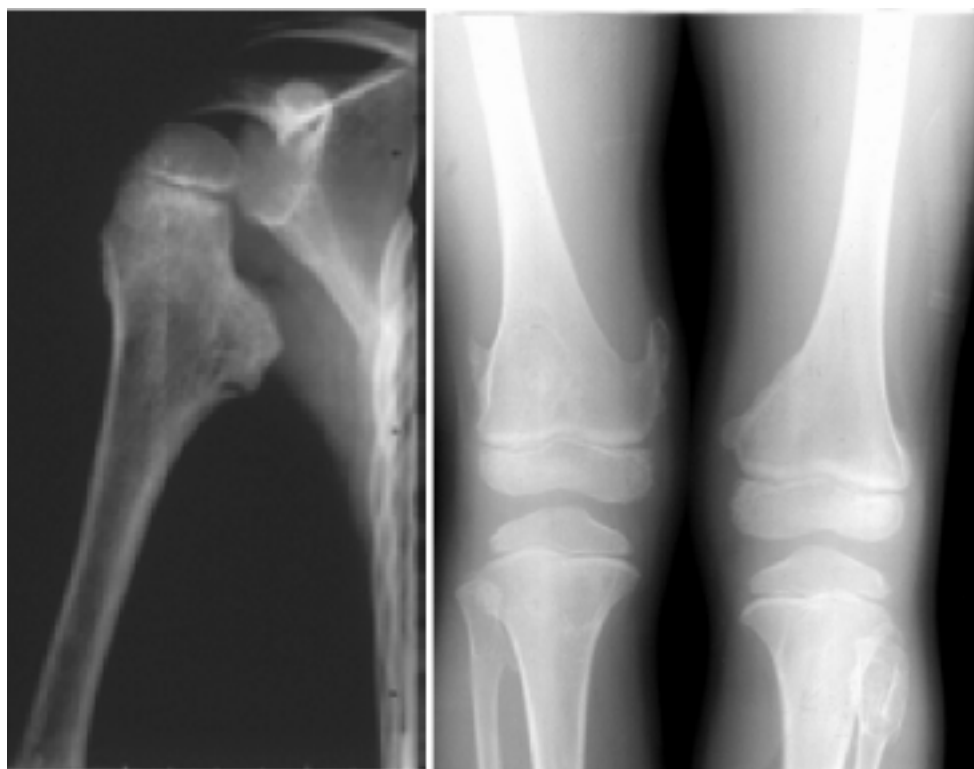


图 15-9 多发性骨软骨瘤

男,6岁,无家族史。双侧股骨下端、腓骨上端、
右肱骨上段多发性骨软骨瘤。

【临床表现】

患儿一般无症状,是偶尔发现。无痛,仅表现为一个异常骨块,有时可以影响功能,如压迫肌肉、肌腱、关节、血管或神经,产生相应症状,才有切除指征。由于骨软骨瘤的长期存在,周围组

组织在肿瘤上来回摩擦,肿瘤面上可产生滑囊。在幼儿期,骨软骨瘤以软骨为主,软组织的被摩擦不会严重影响功能,待儿童长大,骨化增多,周围的肌肉也强而有力,这时的摩擦才会出现症状。根据最近文献报道,有时会出现异常现象,如 动脉被骨疣穿破,有时可在局部出现动脉瘤或假性动脉瘤,所以在检查时,还应注意局部有否杂音或肢体远端有否动脉供血不足。

【治疗】一般不需手术。如瘤体压迫神经、血管或影响关节活动,以及蒂部因外伤而发生骨折的,均有手术切除的指征。手术时宜尽量从基底切除而不要去剥离局部覆盖的包膜,软骨帽的包膜要一并切除,以免肿瘤复发。同时要注意防止损伤骺板。

非骨化性纤维瘤

非骨化性纤维瘤(nonossifying fibroma)又称干骺端纤维性骨皮质缺损(fibrous cortical defect),不少学者认为它不是肿瘤,而属瘤样病损。在2~10岁内,有30%的儿童可见此病损,最多见于3~5岁。常见于股骨下端和胫骨上端。开始时它很近骨骺板,随着骨的生长,逐渐远离骨骺板。Selby认为它有家族影响,属自限性。

【诊断】

X线片可显示病灶从数厘米至波及骨长度的1/3。边缘有硬化区,呈椭圆形,以波及骨皮质为主,呈透亮区。有时最早的症状是病理性骨折。

【治疗】

一般不需治疗。如有病理性骨折,可按骨折一般原则处理。

骨巨细胞瘤

骨巨细胞瘤的组织学特征是存在多核巨细胞和基质细胞。多核巨细胞分布在基质细胞之间,直径为 $30 \sim 50\mu\text{m}$ 不等,数目可随其良恶性而增多或减少;基质细胞为肥硕的单核细胞,呈梭形或卵圆形,偶见有丝分裂相。在生长活跃区内的基质,用银染色观察,可见残端的网状纤维包围个别的基质细胞和巨细胞,在贯穿肿瘤的纤维隔膜中可见反应性新骨小梁。儿童的骨巨细胞瘤常见穿破骨膜,侵入软组织,但细胞间变比成人小。

【临床表现】

好发部位与成人相同,多见于股骨下端,胫骨上端以及桡骨远端的骺端。女孩一般比男孩多见。女与男之比为 4 : 10。X 线表现与成人基本相仿,在骨端有局限性疏松区,并呈向外膨胀。

【治疗】

骨巨细胞瘤的治疗方法仍存在分歧,如果解剖位置可能,最理想的是大块切除,并用自体骨替代。如肿瘤属低度,局部彻底刮除并植骨是较现实的方法。为了减少复发率,可用液氮冷冻或化学物质烧灼肿瘤残余,可达到良好效果。对儿童的截肢,应非常慎重考虑。

第四节 恶性骨肿瘤

骨肉瘤

骨肉瘤(osteosarcoma)是较常见的儿童恶性骨肿瘤,恶性度高,是造成儿童死亡的主要骨肿瘤,以前骨肉瘤的死亡率很高。典型的儿童骨肉瘤一般都在 1 年内因肺转移而死亡。国外报

道,发病率为 2.83/1000 万人口,几乎一半以上发生于 5~15 岁儿童,15 岁以下的发病率为 1.5/100 万人口。

【病理】

多见于骨的干骺端,同时向骨干发展,肿瘤生长的最活跃部分往往在髓腔内形成一个塞子。有时呈跳跃性,可以在两个病灶之间有正常组织,可向软组织内侵袭。肿瘤较大时,中央可有不同程度的坏死、囊性变和血管扩张。骨皮质可因广泛性破坏而发生病理性骨折。成骨多的瘤组织呈黄白色,成骨少的部分呈灰白色,质地似软骨或鱼肉样。若肿瘤内有血管扩张或出血,则可表现为紫红色。基本组成成分是肉瘤性的结缔组织和肿瘤性骨样组织或骨组织。肉瘤细胞呈梭形、有高度间变和多形性。细胞核可以很多、形状奇特、大而深染,可出现不典型的有丝分裂相。瘤细胞间可出现原纤维性胶原物质,以后细胞间物质增多,介于细胞之间。许多肉瘤细胞逐渐被基质包围,形成小梁状及片状的肿瘤性骨样组织。以后骨组织发生钙化,形成肿瘤性骨。用电子显微镜观察,可见骨母细胞产生骨样组织、在胞质内可见明显的原纤维,它们可能是骨样组织的胶原纤维的前身。

骨肉瘤的恶性程度除组织学因素外,还要考虑其波及范围和有无转移。例如骨内的骨肉瘤则属间室内,治疗效果就比间室外的要好。如已发生转移,不论是低度或高度恶性、是间室内或间室外都属严重恶性。儿童的骨肉瘤可有三种情况: 分化良好,很难找到肿瘤性骨样组织但细胞有间变,很难与骨肉瘤、淋巴瘤、转移性瘤或显著的间变性癌鉴别,应结合临床表现,如年龄、部位以及 X 线表现来做出诊断。 原始骨基质的量不等、细胞很丰富、呈异型性,在成人往往考虑皮质旁骨肉瘤,但婴

儿的骨痂、成骨不全和骨化性肌炎,特别是骨囊肿、动脉瘤性骨囊肿或纤维肉瘤发生病理性骨折后可以有活跃的骨形成而基质机化是原始的,更易误认为骨肉瘤。产生软骨或纤维组织的肿瘤,很少形成骨样组织或骨组织,如果软骨较多会误认为软骨肉瘤,如果纤维组织较多将误认为纤维肉瘤,但这些肿瘤在儿童毕竟极少见。Dahlin 将骨肉瘤分成三个类型,即骨母细胞型、软骨母细胞型和成纤维细胞型,但这种分型对儿童的骨肉瘤预后及其生物学行为的提示意义不大。

【临床表现】

疼痛、病变和肿胀是三大典型症状,疼痛是最早出现的症状,并不断加剧。好发部位是在膝部的胫骨上端干骺端和股骨下端干骺端。女略多于男。最小年龄为 5 岁,绝大多数发生于 12~15 岁,约占总数的 60%,发好于骨骼生长发育开始旺盛时期,也是最容易受伤的年龄。

【诊断】

X 线片可呈成骨型或溶骨型。成骨型 X 线特征是出现骨膜下骨形成、不规则的小梁骨硬化、Codman 三角和“日光”射线样骨反应。溶骨型的特点是骨溶解,骨被吸收或破坏、骨小梁突然中断和放射状致密线不规则(图 15-10,11)。如果 8~15 岁儿童的股骨或胫骨的干骺端出现上述特征,应考虑骨肉瘤的可能,注意鉴别骨髓炎、嗜酸性肉芽肿,及时行病理检查确诊。治疗前,应同时进行肺和其他骨骼的 X 线检查或放射性核素扫描,以了解有否转移。



图 15 - 10 股骨下端骨肉瘤
男,16 岁,左膝上疼痛、肿胀
3 月。病理证实为骨肉瘤



图 15 - 11 胫骨上端溶骨肉瘤
男,8 岁,右小腿上段肿疼 1 月。
穿刺活检证实为溶骨型骨肉瘤

【治疗】

骨肉瘤的传统治疗是如果未发现区域性或远处转移,应尽早截肢。存活率仅为 10% ~ 15%。目前的治疗方案是除截肢外,进行保肢手术加用放疗、化疗和免疫治疗,存活率有明显提高。5 年存活率甚至可高达 80% 以上。目前倾向于施行保肢手术,而截肢术只适用于一些无法彻底切除肿瘤的病例。两种手术的选择,应考虑: 局部复发者保肢手术不能高于截肢术;不能影响患者的存活率; 重建手术应该是有功能的,无长期病态,不需再做额外手术。

保肢手术 成功的保肢手术应考虑: 肿瘤的切除: 应严格

按照肿瘤外科的原则进行； 骨骼的重建：骨肿瘤切除后的残留空隙应在 15 ~ 20cm 之内，一般均采用定制假体或异体骨替代；

软组织和肌肉的转位，用以覆盖和封闭切除处、恢复运动功能，皮肤和肌肉覆盖应适当以减少局部伤口的并发症和感染率。保肢切除术的准则有 7 条： 肿瘤未侵犯主要神经血管。 广泛切除患骨后，在各方位仍有正常肌肉袖。 整块切除原活检部位和污染区。 按 CT、MRI 和骨扫描，确定切除骨应在异常处以外 6 ~ 7cm。 切除邻近的关节与关节囊。 做好肌肉重建，可做局部的肌肉转位以完成重建。 应有良好的软组织覆盖。

骨重建的类型 大的骨骼缺损重建可有不同的模式。骨关节缺损常可订制假体，再用甲基丙烯酸甲酯 (PMMA) 与留下的髓内骨固定来重建缺损骨。另一个节段置换方法是用大的自体骨移植或异体骨移植或异体骨关节移植来替代受患关节。

保肢手术的禁忌证 主要的神经血管损伤。 病理性骨折，肿瘤细胞散布至血肿内，局部复发率增高。 活组织检查部位错误，污染正常组织和间室。 感染，植入金属假体或异体骨，若感染则行截肢术。 年龄小、骨未成熟，两肢长度相差大于 6 ~ 8cm 者患肢将随年龄而更见短缩。采用能延伸的假体可解决肢体不等长的问题，上肢要求可放宽。 广泛肌肉受累，没有足够的肌肉来维持肢体的功能。

化学治疗 以 Jaffe 的改良化疗方案为例，患者在手术前选用甲氨蝶呤静脉滴注或动脉注射顺铂，4 ~ 8 周后，做局部切除。评定肿瘤细胞破坏情况。若患儿对术前用药反应良好，即能杀死肿瘤细胞 50% 以上，可继续使用术前使用的化疗药物，并增加一些其他药物。相反，若对术前用药反应不甚敏感，杀死细胞

在 50% 以下,则需改用另一种化疗药物。整个术后辅助治疗为期 1 年。近年来,国内外均有报道采用超大剂量化疗大大提高骨肉瘤的存活率。但应注意化疗副作用的预防和处理。此外,放疗和免疫治疗可以作为骨肉瘤治疗的补充。放疗对骨肉瘤的效果较差,高速中子放疗效果较前提高。X 线加速器和 ^{60}Co 的总照射量为 36 ~ 136Gy,每日 2Gy,照射 8 ~ 12 周。快速中子照射量为 8 ~ 21Gy,每日 1 ~ 3Gy,照射 4 ~ 6 周。免疫治疗仍在试用阶段。

尤文肉瘤

尤文肉瘤的发病率仅次于骨肉瘤,是儿童较常见的恶性骨肿瘤。好发年龄是 10 ~ 15 岁,也可见于较小的儿童。男孩较多见。好发部位是长骨干,如股骨、肱骨、胫骨和腓骨。其他如肋骨、肩胛骨、锁骨和脊椎也时有所见。

【病理】

组织学特征是大小较一致、小而圆形、胞质境界不清的细胞紧密集聚。细胞核呈圆形或卵圆形、直径是淋巴细胞的 2 倍,而卵圆形细胞核的长轴为淋巴细胞的 3 倍,染色质非常微细,常有一个或一个以上的核仁。组织化学检查,可显示瘤细胞内有大量糖原、PAS 阳性。这是与网织细胞肉瘤(非霍奇金淋巴瘤)及神经母细胞瘤骨转移的重要鉴别点。

【临床表现】

主要症状是局部肿胀和疼痛,有时发高烧,白细胞计数增多。若发生于脊椎,可出现脊膜和脊髓症状。胸椎病灶还可产生胸膜和肺的症状。肿瘤起源于髓腔内,首先是骨皮质膨胀,然后穿破骨膜新骨侵袭周围软组织。其特点是不产生骨和软骨、

容易发生骨转移如转移至颅骨或其他长骨,也可转移至肺、淋巴结、内脏等。

【诊断】

X 线特征是髓内破坏并向外伸延;骨膜有新骨形成,产生典型的葱皮层特征。扁平骨的尤文肉瘤以骨溶解为主、很少有骨膜反应,故很容易与骨髓炎、网织细胞肉瘤(非霍奇金淋巴瘤)、神经母细胞瘤骨转移等混淆。CT 和 MRI 可较明确地了解肿瘤的范围。ECT 可以了解病变范围和有无转移。

【治疗】

放疗是局部治疗尤文肉瘤的最好方法,也有人认为手术是必不可少的。

放射治疗 放射治疗与其他疗法如化疗或手术结合治疗,存活率可达 45% ~ 60%。放射应用于长骨或扁平骨的全范围。全骨放射量为 50 Gy, 5 ~ 6 周,或集中照射 45 ~ 60 Gy 于髓腔内, 50 ~ 55 Gy 于肿瘤的原位。照射后,儿童的肢体功能可正常或功能受损 15% ~ 20%,局部复发率为 15% ~ 30%。

手术治疗 手术可以增加放射存活率、降低局部复发率、改善患儿功能,加上化疗,可提高疗效。经化疗和放疗后,原来不能切除的尤文肉瘤一般可做广泛边缘切除而不截肢。

手术的目的是广泛切除。手术前先评估有否转移,通过骨扫描和 MRI 确定肿瘤的全段,并探索有否骨肉瘤的跳跃病灶。若采用定制假体或异体骨植入,应明确切除端无肿瘤残留。加用自体骨移植,可以补充异体骨的缺损。若切除不够,可在手术后加用放疗,但只能限于手术部位。

第五节 转移性肿瘤

肿瘤可通过血流和淋巴向骨转移,但在儿童较少见。可有下列四种情况: 不发生于儿童的肿瘤,未见有骨转移的报道,如睾丸、甲状腺、子宫颈、子宫、卵巢等肿瘤。 少见的儿童肿瘤,如霍奇金病、淋巴肉瘤,很少有骨转移。 常见的儿童肿瘤,也很少有骨转移,如白血病、肾母细胞瘤。白血病本身可见于管状骨、颅骨、椎体与骨盆病损,但究竟是骨转移还是瘤的骨骼表现尚有争议。肾母细胞瘤一般向肺部转移,骨转移不多见。 主要见于儿童的肿瘤多向骨转移,如尤文肉瘤、神经母细胞瘤、视网膜母细胞瘤。尤文肉瘤主要有向颅骨转移,此外可有骨盆和长骨转移。神经母细胞瘤多见于0~4岁儿童,颅内沉积物可使颅骨膨胀,使骨缝分开,长骨病损表现为溶骨。视网膜母细胞瘤多见于婴儿或幼儿,多向颅骨骨膜转移,也可见于长骨(图15-12)。



图15-12 肱骨的白血病病损,穿刺活检及骨髓检查证实为急性淋巴细胞白血病

若原发性肿瘤属放射敏感性,转移病灶也可用放疗。对转移性神经母细胞瘤可联合使用化疗,如氮芥,甲氨蝶呤和放疗,可取得较好的效果,姑息照射量为 10 Gy 可达到止痛效果和改善溶骨现象。