

·病例报告·

先天性胃壁肌层缺损并穿孔 8 例

吴运芹, 黄玫

(湖南省儿童医院新生儿科, 湖南 * 长沙 410007)

[中图分类号] R726.2 [文献标识码] E

先天性胃壁肌层缺损并穿孔是一种较少见的消化道疾病。我院 1990 ~ 2001 年经手术和(或)病理证实的共有 8 例, 现总结如下。

1 临床资料

男 7 例, 女 1 例, 发病年龄 12 h 至 4 d, 出生体重 $\leq 2\,500\text{ g}$ 者 6 例, $> 3\,000\text{ g}$ 者 2 例。1 例其母曾有流产及葡萄胎史; 母孕早期有先兆流产者、感冒者各 1 例; 孕期有胆汁淤积综合征、妊高征者各 1 例; 羊膜早破 2 例, 早产 2 例, 剖宫产 3 例, 臀位产 1 例, 窒息 2 例。

8 例均有喂养史(糖水或奶), 症状出现在开始喂养后 24 h 内。呕吐 3 例, 呼吸困难 4 例, 发热 1 例, 体温不升 3 例, 频发呼吸暂停 1 例。体格检查: 8 例均腹胀明显, 腹壁发红、发亮 2 例, 4 例肠鸣音消失, 4 例肠鸣音减弱; 腹部 X 线检查 6 例, 4 例示“气腹”, 2 例示“肠梗阻并穿孔”。

手术治疗 5 例, 术中证实为胃壁肌层缺损并穿孔, 其中 2 例病检进一步证实; 3 例死亡后尸检证实为先天性胃壁肌层发育不全并穿孔。穿孔部位均位于胃前壁大弯侧。组织学检查示肌层缺损部位的胃壁仅有粘膜、粘膜下层和浆膜, 部分仅有粘膜层。死亡 6 例, 存活 2 例, 存活率 25%。死亡病例均有弥漫性腹膜炎, 其中 1 例并发张力性气胸、吻合口漏, 2 例为败血症、感染性休克, 1 例合并先天性肺发育不全。

2 讨论

先天性胃壁肌层缺损并穿孔, 1943 年由 Herbut

首先描述, 1950 年 Leger 报告第 1 例手术成功。多数患儿穿孔前症状不明显, 常在开奶后出现呕吐、发绀、进行性腹胀, 肠鸣音消失, 立位腹平片可有气腹表现。但极低出生体重儿穿孔早期 X 线征象可不明显^[1], 腹腔穿刺术有气体逸出有助于迅速诊断^[2], 发病后病情进展迅速, 腹膜炎、败血症导致多器官系统功能衰竭, 若对该病缺乏认识常导致误诊、漏诊。我科 1990 年一对孪生兄弟同患此病, 误诊后死亡^[3], 尸解证实为该病。及时诊断, 尽早手术, 是提高存活率的关键。胃穿孔 12 h 内诊断者, 存活率 50%, 超过 12 h 仅为 25%^[4]。结合我们的经验和文献资料^[5], 总结本病的主要诊断依据为: 新生儿, 尤其是早产儿, 生后 5 d 内突然出现拒乳、呕吐、呼吸困难、持续进行性腹胀; 体格检查腹部膨隆, 肠鸣音减弱或消失, 晚期可有腹壁皮肤发红、腹肌紧张; 腹立位片可见气腹、液气腹、胃泡消失等征象; 腹穿有气体。

先天性胃壁肌层缺损并穿孔的病因各家见解不一^[6], 从本组的临床分析, 我们认为其原因是在胃壁肌层发育不全的基础上, 围产期窒息、缺氧、低体温等情况引起胃肠道局部选择性缺血, 吸吮、啼哭、呕吐、洗胃、面罩加压给氧等使胃内压增高, 肌层缺如部分的胃壁膨胀、变薄, 同时供给该处粘膜小血管往往受压, 胃粘膜血液供应不足, 发生局部缺血、坏死, 最后导致穿孔。亦有学说认为: 在胚胎发育过程中, 胃壁环形肌发育较早, 起始于食管下端, 渐次向胃底、胃大弯发展, 至胚胎第 9 周时, 始出现斜行肌。在此过程中如有发育停顿或不完全, 就会形成胃壁肌层缺损。本组 8 例患儿中, 6 例孕母有异常妊娠史, 一对孪生兄弟同时出现胃壁肌层缺损并穿孔, 病

(下转第 259 页)

河豚鱼中毒合并有机磷农药中毒,入院后均被误诊 4 h,应引起教训。主要误诊原因有以下几点:有机磷农药毒物接触史不清,临床医生对有机磷中毒发生机制,临床表现不够熟悉,河豚鱼与有机磷中毒有酷似症状和体征,因患儿消化道洗出液未闻及有机磷农药特殊气味,而忽略了瞳孔缩小、流涎、口吐白沫、肺水肿等对小儿有机磷农药中毒具有重要诊断价值的表现。临床医生在病情发展、症状不见改善情况下应深入分析,不能满足已有的诊断,要反复追问

病史,才能掌握抢救时期,减少误诊。

[参 考 文 献]

[1] 李万镇. 危重急症的诊断与治疗 [M]. 北京: 中国科学技术出版社,1996, 519.
[2] 朱子扬、龚兆庆、汪国良. 中毒急救手册 [M]. 第 2 版. 上海: 上海科学技术出版社,1999, 268 - 270.

(本文编辑:吉耕中)

(上接第 257 页)

变部位一致,另一患儿其孪生弟弟有唇、腭裂,脑脊膜膨出等多种畸形,支持此学说。

先天性胃壁肌层缺损并穿孔发病急,病情重,死亡率高。败血症、感染性休克及多器官功能衰竭是主要的死因^[2]。本组死亡 6 例均有弥漫性腹膜炎,2 例有败血症、感染性休克,支持此观点。早期诊断和治疗可望提高存活率。

[参 考 文 献]

[1] Aschner JL, Deluga KS, Metlay LA, et al. Spontaneous focal gastrointestinal perforation in very low birth weight infants [J]. J Pediatr,

1988, 113(2):364 - 367.
[2] Kosloske AM, Lilly JR. Paracentesis and lavage for diagnosis of intestinal gangrene in neonatal encotizing enterocolitis [J]. J Pediatr Surg, 1978, 13(3):315 - 317.
[3] 何素勤,郭家弘,周吉平. 先天性胃壁肌层缺损并穿孔误诊 2 例 [J]. 湖南医学,1994, 11(1):27.
[4] 金汉珍,黄德珉,官希吉. 实用新生儿学 [M]. 第 2 版. 北京: 人民卫生出版社,2000, 433 - 434.
[5] 金建敏,张忠德,殷敏智. 先天性胃壁肌层缺损并穿孔 13 例临床病理分析 [J]. 上海医学,1995, 18(12):707 - 708.
[6] 叶孝礼,周尚仁. 小儿消化系统疾病学 [M]. 天津: 天津科技出版社,1992, 97 - 98.
[7] Bell MJ. Perforation of the gastrointestinal tract and peritonitis in the neonate [J]. Surg Gynecol Obstet, 1985, 160(1):20 - 26.

(本文编辑:吉耕中)