· 临床经验 ·

# 非新生儿期肠旋转不良 13 例诊治分析

张建星 李笃妙 林俊山 宋非无

(福建医科大学附属第一医院小儿外科,福建 福州 350005)

[中图分类号] R726.2 [文献标识码] D [文章编号] 1008-8830(2010)01-0064-02

先天性肠旋转不良主要见于新生儿,少数病例 发生于非新生儿,亦有成人发病者<sup>[1]</sup>。非新生儿期 肠旋转不良临床表现不典型,与新生儿期典型病例 有较大差异,容易因延误诊治而导致肠扭转、肠坏死 等严重后果。本研究对我院 2002~2008 年收治的 13 例病例进行研究并加以分析,报道如下。

# 1 临床资料

# 1.1 一般资料

本组患儿13例,其中男9例,女4例,年龄2月至10岁,平均1.7岁。首次发病年龄2月至7岁,持续时间1月至4年,平均1年2个月。首次发病者6例,其余7例为反复发作,经多次保守治疗无效。

## 1.2 临床表现

13 例均以呕吐为首发症状(其中胆汁性呕吐 8 例、非胆汁性呕吐 5 例),伴腹胀 8 例,其中 5 例呕吐后腹胀可以减轻;伴诉反复间歇性腹痛 4 例(3 例腹痛可自行缓解,1 例腹痛剧烈不能缓解后手术);伴便秘 5 例,营养不良 5 例。体检可见腹胀 8 例,营养不良 5 例,脐周压痛 2 例,无反跳痛。

## 1.3 辅助检查

13 例患儿中有 12 例行上消化道造影检查,2 例 发现十二指肠梗阻伴十二指肠空肠曲位置异常,钡灌肠提示回盲部位置异常,确诊肠旋转不良;8 例显示十二指肠梗阻,1 例显示胃扭转,1 例无异常表现。1 例考虑粪石性肠梗阻伴呕吐而手术,未行 X 线检查。

# 1.4 伴发疾病

伴发肠系膜囊肿 1 例,胃扭转 1 例,粪石性肠梗阻 1 例,乙状结肠过长 1 例。

# 1.5 治疗

2 例术前确诊肠旋转不良行手术,8 例因十二指肠梗阻手术,其余 3 例分别因粪石性肠梗阻、胃扭转、肠系膜囊肿手术。术中发现:所有病例均有Ladd 膜状韧带形成,其中 12 例(92%) Ladd 韧带压迫十二指肠,12 例(92%) 有回盲部位置异常,8 例(62%) 有空肠上端膜状组织压迫屈曲,5 例(39%) 有肠扭转,其中肠扭转超过 360°的 4 例均发生于既有Ladd 膜状韧带压迫十二指肠、又有回盲部位置异常和空肠上端膜状组织压迫屈曲的患儿中。伴粪石性肠梗阻的患儿仅有回盲部位置异常,Ladd 韧带未明显压迫十二指肠;而伴胃扭转者回盲部位置无异常,但有Ladd 韧带压迫症状。13 例均行 Ladd 手术,有伴发症者予以相应处理(胃固定术、肠系膜囊肿切除术、粪石取出加经阑尾腔结肠造瘘术)。

#### 1.6 治疗转归

13 例均治愈。随访 3 个月至 5 年,未再出现肠梗阻、肠扭转的表现,营养不良者状况改善。

## 2 讨论

约80% 先天性肠旋转不良在新生儿期发病,临床表现以突发胆汁性呕吐、高位肠梗阻、中肠扭转为常见。本组资料显示,非新生儿期肠旋转不良的临床表现与新生儿期发病者有较大差异。反复的胆汁或非胆汁性呕吐、间歇性腹痛、腹胀、便秘以及营养不良等症状较为常见。呕吐和腹痛多能自行缓解或对症处理后消失,但常复发,可能与 Ladd 韧带压迫较轻或肠扭转幅度较小,在体位改变或肠道蠕动时,压迫能自行解除、肠扭转能自行复位有关。但本组中合并肠系膜囊肿的1例由于呕吐、腹痛剧烈不能缓解,急诊手术发现肠旋转不良伴小肠扭转720°,

手术及时避免了肠坏死,提示亦有肠扭转严重不能缓解者,须及时处理。患儿以便秘症状出现者,可能与肠旋转不良合并肠神经分布异常有关<sup>[2]</sup>。本组1例患儿,有较长时间的便秘,后因粪石性肠梗阻手术,发现肠旋转不良,但是其 Ladd 韧带并未压迫十二指肠,推测便秘有可能是此种原因所致。另有4例患儿均在呕吐后出现便秘,则可能是反复呕吐、进食量减少、粪便减少所致。此外,亦有表现为长期腹泻、营养不良、生长迟缓的报道<sup>[3]</sup>。

非新生儿期肠旋转不良表现不典型,很难在症状初现时予以确诊,应加以警惕。对有反复呕吐、慢性腹痛、腹胀、便秘等症状的患儿,保守治疗后仍反复发作,尤其伴有慢性腹泻、生长发育障碍者,应考虑此病的可能,须进一步检查。此外,有报道约4%(4/98)患儿在新生儿期有过胆汁性呕吐史<sup>[4]</sup>,对诊断会有帮助,在追问病史时应加以注意。

X 线检查对诊断肠旋转不良有重要作用。本组13 例中有12 例术中均发现回盲部位置异常,提示如行钡剂灌肠 X 线检查可显示回盲部位置异常,从而绝大多数非新生儿期肠旋转不良病例可以得到确诊。但此类患儿症状不典型,常首先出现呕吐,难以一开始就考虑到肠旋转不良,因而上消化道造影常常是首先想到的检查手段。常规的钡餐检查可能加重已有的肠梗阻,本研究采用稀释至38%的泛影葡胺,检查后可以回抽,余者可以吸收。大部分病例可清楚地显示十二指肠梗阻,如见到十二指肠空肠曲在脊柱右侧,可确诊肠旋转不良。如不能确诊肠旋转不良,也可明确十二指肠梗阻,从而确立手术指征,及时手术。

超声检查无创,无副作用,可用于一些不能行 X 线检查的可疑肠旋转不良患儿。正常时肠系膜上静脉(SMV)位于肠系膜上动脉(SMA)的右侧,肠旋转不良时 SMV 移位至 SMA 前方,如同时观察到漩涡征还可确诊肠扭转。漩涡征表现为肠系膜根部有一靶环状或螺旋状的中等回声包块,包块内有红蓝相间的螺旋状血流信号<sup>[5,6]</sup>。但超声检查易受肠道气体影响,需有经验者进行操作。

非新生儿期肠旋转不良引起肠扭转的概率并不低(本组发生率为39%),因此诊断明确者应及时手术,表现为十二指肠梗阻的患儿亦应及时手术探查,

以避免肠坏死、短肠综合征等严重后果。尚未确诊的患儿,如出现剧烈腹痛,在其他合并畸形无法解释时,须考虑肠扭转可能,可行剖腹手术探查。

目前本病治疗上仍沿用 Ladd 手术,包括 Ladd 韧带分离、肠扭转复位、阑尾切除、小肠和大肠的功能性复位(肠系膜可固定或不固定)<sup>[1]</sup>。临床证明 Ladd 手术有效、安全、手术风险和并发症均少。多数学者认为,Ladd 手术后极少发生肠扭转,可不行肠系膜固定术<sup>[7]</sup>。偶有术后反复出现肠扭转,行肠系膜固定术后未再发作的报道<sup>[8]</sup>。本研究 13 例均未行肠系膜固定,术后随访也未发作肠扭转。先天性肠旋转不良病理复杂,常合并其他畸形,术中须仔细探查,及时发现和处理肠旋转不良的特殊病理类型和合并畸形。本组中有 4 例合并其他畸形,其中 3 例一并予以处理,伴乙状结肠冗长者予以观察。对于仅在检查中意外发现有先天性肠旋转不良的无症状患儿,亦须行 Ladd 手术治疗,以防肠扭转。

#### [参考文献]

- Seymour NE, Andersen DK. Laparoscopic treatment of intestinal malrotation in adults [J]. JSLS, 2005, 9(3):298-301.
- [2] Long FR, Kramer SS, Markowitz RI, Taylor GE. Radiographic patterns of intestinal malrotation in children [J]. Radiographics, 1996, 16(3):547-556.
- [3] Imamoglu M, Cay A, Sarihan H, Sen Y. Rare clinical presentation mode of intestinal malrotation after neonatal period: Malabsorption-like symptoms due to chronic midgut volvulus[J]. Pediatr Int, 2004, 46(2):167-170.
- [4] Bruijn M, Wolf BH, Smets AM, Heij HA, Aronson DC. Bilious vomiting due to malrotation, also in older children [J]. Ned Tijdschr Geneeskd, 2004, 148(12):553-556.
- [5] Prasil P, Flageole H, Shaw KS. Should malrotation in children be treated differently according to age? [J]. J Pediatr Surg, 2000, 35 (5):756-758.
- [6] Patino MO, Munden MM. Utility of the sonographic whirlpool sign in diagnosing midgut volvulus in patients with atypical clinical presentations [J]. J Ultrasound Med, 2004, 23(3):397-401.
- [7] Tsumura H, Ichikawa T, Kagawa T, Nishihara M, Stollma NH. Successful laparoscopic Ladd's procedure and appendectomy for intestinal malrotation with appendicitis [J]. Surg Endosc, 2003, 17 (4):657-658.
- [8] Mazeh H, Kaliner E, Udassin R. Three recurrent episodes of malrotation in an infant [J]. J Pediatr Surg, 2007, 42(4); E1-3.

(本文编辑:王庆红)