

· 临床经验 ·

小儿乳糜腹水:附8例报告

郭俊斌,李昭铸,韩福友

(哈尔滨医科大学附属第二医院小儿外科,黑龙江 哈尔滨 150086)

[中图分类号] R442.5 [文献标识码] D [文章编号] 1008-8830(2009)02-0153-02

乳糜腹水是指由于先天畸形或者外伤、肿瘤等原因造成淋巴回流障碍,引起大量富含脂质的乳糜样液体在腹腔积聚。临床上罕见,治疗比较棘手,常由于营养不良或合并感染导致预后不良。我科自1996年1月至2007年12月共收治8例,报告如下。

1 临床资料

1.1 一般资料

本组共8例,男5例,女3例。年龄1个月至12岁,平均4.3岁。其中6例以顽固或进行性腹胀发病,6例中2例合并发热和腹痛,1例4个月的婴儿合并呼吸困难;另外2例中1例为阴囊湿疹,皮肤科活检后渗液不止求诊,1例为阑尾炎术后阵发性腹痛和呕吐2 d入院。所有患者均经腹腔穿刺抽出乳糜样液体并经实验室检查得以诊断。7例超声检查证实腹腔大量积液,1例阑尾炎术后可疑肠梗阻患者行X线检查,发现有固定的闭合性肠袢而剖腹探查确诊。

1.2 治疗情况

本组8例中,5例手术治疗,3例行营养支持、间断引流和饮食控制等保守治疗。5例手术患者中,2例为先天性肠系膜囊肿患者,其中1例原发破裂者行囊肿切除、术后间断引流、营养支持,术后1月痊愈;另1例囊肿切除术后发生大量乳糜腹水者再次手术探查未见明显裂口,术后营养支持、间断自体回输、饮食疗法6个月后痊愈。1例阑尾炎术后肠梗阻患者开腹探查证实为小肠钳夹状肠系膜淋巴管瘤伴肠扭转坏死及囊肿破裂,行肠系膜囊肿及相应区段肠切除肠吻合后治愈。另2例为肠系膜根部乳糜管裂口者手术探查修补成功,其中1例12岁年长儿术前经淋巴管造影确诊。3例保守治疗者,1例治疗

1个月,患儿家长放弃治疗后失访,1例为巨大胆总管囊肿切除术后创面渗液者仅经支持治疗2个月后痊愈,1例为神经母细胞瘤切除术后,虽然给予全身化疗和营养支持,但患者仍然于4个月后全身衰竭死亡。

2 讨论

乳糜腹水首次由Motton于1691年描述,临床甚为少见。据英国文献报告,约为同期住院病人的1/5万~1/10万^[1],而北京协和医院从1923~1994年461 316例住院病人中共有乳糜腹水27例,为6/10万^[2]。乳糜腹水淋巴液的漏出可丢失大量脂肪、蛋白质、水和电解质、维生素(特别是脂溶性维生素),迅速引起严重营养不良,病死率很高。另外,淋巴液中含有大量淋巴细胞,随着大量淋巴液丢失可引起体内淋巴细胞功能明显低下,常导致感染,甚至威胁生命。

引起乳糜腹水的原因包括感染、肿瘤、创伤、先天性畸形等,极少数原因不明^[3,4]。成年人以恶性肿瘤为最多见,而儿童则以先天性畸形多见,如先天性肠系膜囊肿以及乳糜管破裂等,此外腹腔手术中造成肠系膜或者淋巴系统完整性破坏和腹膜后肿瘤侵及包裹淋巴管主干也是重要原因。本组8例中1例为巨大胆总管囊肿肝总管空肠吻合术后,1例为神经母细胞瘤术后,其他均为先天性肠系膜囊肿以及乳糜管破裂所致。

乳糜腹水的临床症状主要包括腹胀、低蛋白血症、呼吸困难和脂肪泻。乳糜腹水继发腹腔感染引起腹痛,特发性急性乳糜腹水迅速进入腹腔引起化学性腹膜炎,易误诊为急腹症,如阑尾炎、胃肠穿孔、腹膜炎等。本病初步诊断不难,对可疑患者腹腔穿

[收稿日期]2008-07-01;[修回日期]2008-09-03
[作者简介]郭俊斌,男,博士,讲师。主攻方向:小儿消化道畸形。

刺抽出乳糜液并进行实验室检查即可诊断,但难点主要在于寻找具体病因。本组患儿的乳糜腹水通常外观呈乳白色,不凝固,比重 1.012 ~ 1.018, pH 值 7.4, 白细胞以淋巴细胞为主,有核细胞计数为 $0.026 \times 10^9/L \sim 3.56 \times 10^9/L$; 镜下可见许多脂肪球,总蛋白含量 10 ~ 50 g/L,胆固醇 $1.67 \pm 0.79 \text{ mmol/L}$,甘油三酯 $1.00 \pm 0.62 \text{ mmol/L}$,高密度脂蛋白(HDL) $3.85 \pm 2.50 \text{ mmol/L}$,脂蛋白电泳可见乳糜微粒带,细菌培养均为阴性。

对于病因查找,除了结合临床病史分析外,腹部超声和 CT, MRI 常常可以确定腹腔积液和先天性肠系膜囊肿的存在,比如本组前 2 例即可见肠系膜囊肿以及囊肿破裂影像。另外 ^{99m}Tc -右旋糖酐腹部淋巴管造影不仅可观察淋巴管、结的大小形态,而且可清楚地显示淋巴回流状况、有无梗阻、梗阻部位以及淋巴液外漏的部位,有利于治疗方案的选择。同时延迟显像淋巴系统外显影可进一步印证淋巴液的外漏。 ^{99m}Tc -右旋糖酐淋巴显像技术无创、安全、简便,远较超声检查灵敏,与 X 线淋巴造影结果有良好的一致性,重复性强,有利于疗效的观察。国内励楚刚等^[5]应用此法进行淋巴管造影取得较好效果。但因为技术及患者能否配合的原因,本组中仅 1 例 12 岁患儿术前进行了 ^{99m}Tc -右旋糖酐腹部淋巴管造影,见到乳糜腹腔内溢出及水平位置,得以指导手术成功。对于原发性乳糜腹水患者,常规检查不能确定确切原因,在保守治疗无效后行手术探查,也有 1 例发现为乳糜管破裂后修补成功。此外采用腹腔镜探查诊断并治疗乳糜腹水也是发展趋势^[6]。

小儿乳糜腹水的治疗,由于大多为先天畸形所致,所以如果术前经检查可以确定畸形如肠系膜囊肿存在或乳糜漏出位置,则可以给予手术治疗,如不能确定则首先行非手术治疗。乳糜腹水的非手术治疗包括:①引流腹水,减轻压迫症状和炎症反应,可采取定期反复穿刺放腹水和(或)置管持续引流;②低脂、低钠、高蛋白饮食为主以减少淋巴液漏出,促进淋巴管破裂口愈合。禁食可保持胃肠道充分休息,大大减少淋巴液产生和丢失,缩短破裂口闭合时间。③肠外营养通过静脉途径而非通过胃肠道提供人体每天必需的营养素,预防和减轻营养不良的发生,甚至可以改善营养状态,为组织修复和破裂口愈合提供必要的基础和条件。另外,肠外营养还可抑制胃肠液分泌,减少淋巴液的形成,保证胃肠道的

休息,进一步促进破裂口愈合和缩短愈合时间。肠外营养时间至少 2 周,如果无效可考虑剖腹手术探查行淋巴管破裂口处的缝扎或腹腔静脉转流术^[7]。肠外营养本身或与其他措施如生长抑素等联合应用可提高治愈率,对于各种腹腔手术后发生的乳糜腹水尤为有效^[8,9]。此外有学者研究表明手术中应用纤维蛋白胶也可以减少术后乳糜腹水的发生^[10]。本组中 3 例给予单纯营养支持、引流和对症治疗,其中 1 例胆总管囊肿术后患者治愈,1 例失访,1 例神经母细胞瘤术后患者死亡。手术治疗 5 例中,肠系膜囊肿 3 例,乳糜管破裂 2 例,术后均治愈。由此可见,小儿乳糜腹水虽然病因多样,但对肠系膜囊肿或者乳糜管破裂的患者手术治疗效果良好,因腹腔手术后继发渗液的患者保守治疗多可以治愈,可能与腹腔内逐渐发生的组织纤维粘连有关。

[参 考 文 献]

[1] Browne NL, Wilson NM, Russo F, al-Hassan H, Allen DR. Aetiology and treatment of chylous ascites[J]. Br J Surg, 1992, 79 (11):1145-1150.

[2] 朱峰,王景平. 乳糜腹水[J]. 临床消化病杂志, 1995, 4(7): 170-172.

[3] 杜锡林,马庆久,高德明. 乳糜腹水[J]. 中国普通外科杂志, 2006, 13(6):457-459.

[4] Campisi C, Bellini C, Eretta C, Zilli A, da Rin E, Davini D, et al. Diagnosis and management of primary chylous ascites[J]. J Vasc Surg, 2006, 43(6):1244-1248.

[5] 励楚刚,傅宏亮,许德棣,施诚仁. 核素淋巴显像在诊断儿童乳糜胸腹水中的价值[J]. 实用儿科临床杂志, 2006, 21(12): 795-799.

[6] Kuroiwa M, Toki F, Suzuki M, Suzuki N. Successful laparoscopic ligation of the lymphatic trunk for refractory chylous ascites[J]. J Pediatr Surg, 2007, 42(5):E15-18.

[7] Matsufuji H, Nishio T, Hosoya R. Successful treatment for intractable chylous ascites in a child using a peritoneovenous shunt[J]. Pediatr Surg Int, 2006, 22(5):471-473.

[8] Huang Q, Jiang ZW, Jiang J, Li N, Li JS. Chylous ascites: treated with total parenteral nutrition and somatostatin[J]. World J Gastroenterol, 2004, 10(17):2588-2591.

[9] Ijichi H, Soejima Y, Taketomi A, Yoshizumi T, Uchiyama H, Harada N, et al. Successful management of chylous ascites after living donor liver transplantation with somatostatin[J]. Liver Int, 2008, 28(1):143-145.

[10] Zeidan S, Delarue A, Rome A, Roquelaure B. Fibrin glue application in the management of refractory chylous ascites in children [J]. J Pediatr Gastroenterol Nutr, 2008, 46(4):478-481.

(本文编辑:邓芳明)