

# 新生儿胎粪性肠梗阻诊治体会

张志波, 王练英, 黄英

(中国医科大学附属盛京医院小儿外科, 辽宁 沈阳 110004)

[中图分类号] R722 [文献标识码] D [文章编号] 1008-8830(2008)02-0253-03

新生儿期胎粪引起的肠梗阻包括胎粪性肠梗阻 (meconium ileus) 和胎粪栓综合征 (meconium plug syndrome), 胎粪性肠梗阻的特点是极度粘稠的富含蛋白质的胎便阻塞肠腔引起的回肠末端肠梗阻, 常常是纤维囊性病 (cystic fibrosis, CF) 的肠道表现之一 (囊性纤维病患者有 10% ~ 15% 首发症状为胎粪性肠梗阻), 是一种常染色体隐性遗传疾病, 细胞膜蛋白 CFTR 基因突变是引起该病的遗传学基础<sup>[1,2]</sup>。该病在我国虽然少见, 但却是西方国家引起新生儿肠梗阻的主要原因之一 (西方国家新生儿肠梗阻近 1/4 为胎粪性肠梗阻所致), 而且新生儿胎便性肠梗阻常为 CF 的首发症状, 因此, 在美国等西方国家新生儿胎粪性肠梗阻是常规监测 CF 的指征之一<sup>[2-7]</sup>, 在我国因囊性纤维变及胎粪性肠梗阻很少, 因此缺乏完善的检测体系, 许多纤维囊性病导致的胎便性肠梗阻常常由于对该病的认识不足而得不到正确的诊断和治疗。

胎粪栓综合征则常见于早产低体重儿, 因胎便粘稠、排出困难导致低位不全肠梗阻, 其梗阻部位在结肠, 很少合并囊性纤维病等全身性系统性病变, 没有明确的遗传学基础。

## 1 临床资料

### 1.1 症状及体征

自 2005 年起共收治 2 例新生儿胎粪性肠梗阻, 男女各 1 例, 男性患儿 (病例 1) 为足月产, 出生体重 3 200 g, 女性患儿 (病例 2) 为 32 周早产低体重儿, 出生体重 1 800 g。例 1 出生 4 d 未排胎便, 拒乳, 呕吐粪样物, 查体患儿轻度腹胀, 无腹膜炎体征, 直肠指检无结肠狭窄, 肛诊后未排气、排便, 指套未染便。例 2 出生 3 d 不排胎便, 呕吐绿色粪样物, 腹胀、拒

乳, 查体中度腹胀, 腹部触诊软, 右下腹饱满, 肛诊直肠不窄, 肛诊后不排气、排便, 指套不染便。

### 1.2 X 线检查

例 1 腹平片表现为腹部小液气平, 肠管影细小, 无巨大液气平, 侧位像结肠细小 (图 1); 例 2 腹平片正位像腹部多个阶梯状液气平, 无巨大液气平, 侧位片骶前没有气体 (图 2)。钡灌肠均表现为结肠细小, 类似全结肠型无神经节细胞症 (图 3)。

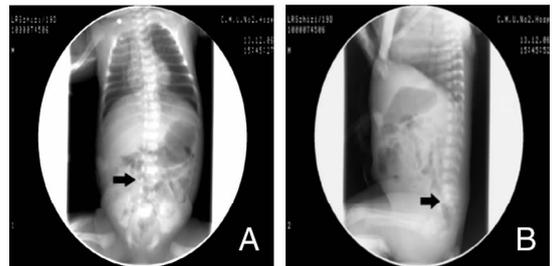


图 1 例 1 腹部 X 线表现 A: 正立位像肠管细小, 无小肠闭锁之巨大液气平; B: 侧位像结肠细小 (箭头显示细小之小肠及结肠)。

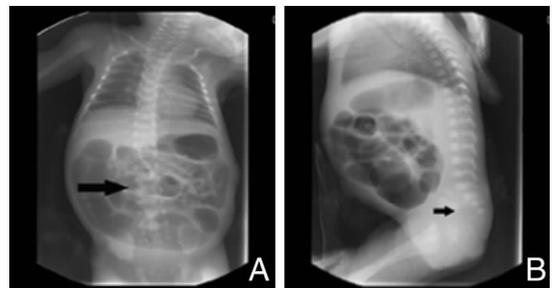


图 2 例 2 腹部 X 线表现 A: 正立位像肠管扩张, 但无小肠闭锁之大液气平; B: 侧位像骶前没有气体 (如箭头所示)。

[收稿日期] 2007-06-30; [修回日期] 2007-08-13

[作者简介] 张志波, 女, 博士, 副教授。主攻方向: 先天性消化道畸形的基础与临床研究。



图3 钡灌肠图 钡灌肠表现为结肠细小,类似全结肠型无神经节细胞症。

### 1.3 手术所见

经短期观察及保守治疗后,患儿仍不排气、不排便,胃肠减压引出粪样物,腹胀逐渐加重,2例患儿均按新生儿低位肠梗阻(全结肠型无神经节细胞症)急诊行开腹探查术,拟于术中取病理确诊为全结肠型无神经节细胞症后行回肠造瘘术。手术发现2例患儿腹部肠管外观均表现为全结肠-回肠型无神经节细胞症样改变,移行段分别位于距回盲部20 cm之回肠远端,近端回肠扩张扭转,扭转肠袢长20~25 cm,扭转程度为360°,肠管颜色稍暗,但无明显血运障碍,矫正扭转后,血运恢复正常,移行段近端肠管扩张,扩张肠管直径达4~5 cm,肠腔内充满黑绿色胎便;移行段远端回肠腔内及结肠腔内充满小鹅卵石样灰白色便块,直径约0.5~0.8 cm,便块高度粘稠、坚韧无法向远端排出,肠壁僵硬似无神经节细胞症状改变(图4);分段取移行段肠管及远端结肠肠管全层,术中送冰冻,均回报可见正常神经节细胞(图5),因此更改诊断为胎粪性肠梗阻,肠腔内便块极度粘稠无法向远端排出,因而术中于扩张段肠管远端切开肠腔,减压远近端肠管,同时向远端注入温生理盐水完全排空远端肠腔,远端肠管排空后不再表现为巨结肠肠管的僵硬状,恢复了正常肠管的柔韧度。于肠管减压处留置引流管提出腹壁做隧道造瘘,引流管置于远端肠腔。



图4 术中肠管改变示意图。

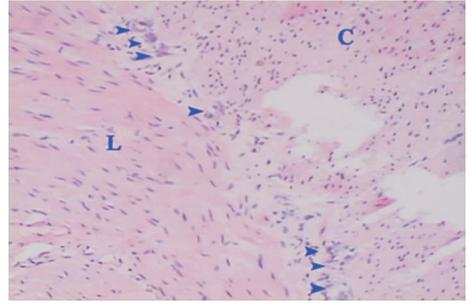


图5 结肠病理切片图 可见肌间正常神经节细胞(箭头所示为神经节细胞,L:纵肌层,C:环肌层)。

### 1.4 治疗过程

术后禁食,应用全胃肠外营养(TPN)及常规抗感染,术后7 d每日向远端注入石蜡油20 mL,恢复经口喂养,术后12 d拔除造瘘管,造瘘口愈合后出院。

### 1.5 随访

出院1个月内两患儿均生长发育正常,1月后男性患儿反复发生呼吸道感染、重症肺炎、呼吸衰竭,经肺CT检查证实为双侧肺囊性变,后因呼吸衰竭死亡。女性患儿随访至今半年,生长发育正常。

## 2 讨论

纤维囊性病(CF)是一种复杂的遗传性疾病,是由细胞膜表面糖蛋白CFTR基因突变引起一系列细胞膜功能障碍异常(主要表现为氯离子通道异常)导致的多种组织器官功能障碍,其临床症状多种多样,可有多个基本生命器官受累,如胰腺、肺、肝脏、胆道、脾脏、肠道等脏器功能障碍,通常合并一系列继发症状,包括多种细菌微生物感染,营养不良、低电解质血症、糖尿病、脉管炎、鼻息肉、肺高压等。大多数病例合并慢性进行性肺部病变,是导致CF死亡的主要原因,也是临床研究的主要焦点。由于CF患儿汗液中电解质含量增高,因此早在18世纪,欧洲即有“亲吻起来很咸的新生婴儿将会夭折”(“a child that taste salty when kissed will soon die”)的说法<sup>[8-10]</sup>。

胎粪性肠梗阻是囊性纤维变的常见消化道表现之一,常见于西方人群,是引起西方国家新生儿肠梗阻的常见原因之一,新生儿发病率约为15%左右,因此在美国等西方国家胎粪性肠梗阻是新生儿常规监测囊性纤维病的指征之一。该病主要表现为粘稠的、富含蛋白质的胎便堵塞末端回肠引起新生儿急性肠梗阻。在发病率较高的国家对该病治疗包括

手术疗法和非手术疗法,非手术疗法主要适用于没有合并症的单纯性胎便性肠梗阻,主要手段为应用不同的灌肠制剂灌肠,促进回肠远端及结肠内粘稠胎便的排出,手术疗法适用于保守治疗失败和有并发症的复杂的胎便性肠梗阻,主要为各种不同的肠造瘘手术,术后自造瘘口或造瘘管向远端注入洗肠液,促进远端肠腔的排空。由于CF和胎便性肠梗阻在亚洲人发病率非常低,首发症状和X线表现均与全结肠型无神经节细胞症非常相似,因此术前正确诊断的比例很低,大样本胎粪性肠梗阻的报道很少,诊治的经验十分有限,而Nagar<sup>[1]</sup>于2006年报道的5例胎粪性肠梗阻是亚洲国家对该病报道的较大样本,但这5例均对非手术治疗不敏感,最终均手术治疗。本文两例病例来诊时均表现为低位小肠梗阻,因腹平片未发现巨大液气平面,因此排除了肠闭锁,但因结肠细小、僵硬,因此术前考虑两例患儿均为全结肠型无神经节细胞症的可能性大,准备术中进一步经病理证实后行回肠末端造瘘术,术中发现回肠远端肠管高度扩张扭转,末端回肠及结肠细小,其内充满粘稠卵石样便块,排出非常困难,而冰冻证实远端肠管有正常神经节细胞,才纠正了无神经节细胞症的诊断,进而诊断为胎粪性肠梗阻。术中发现,这两例胎粪性肠梗阻粪栓十分粘稠坚韧,术中经挤压尚且不易排出,而且,近端肠管长期扩张很容易并发扭转坏死及穿孔。因此,我们认为对这类患儿保守疗法很难取得成功,应提倡积极手术治疗。遗憾的是目前国内对CF的治疗经验十分有限,因此本文的男性患儿术后1个月因反复发生重症肺炎,多次需要呼吸机辅助通气,CT检查证实双侧肺囊性病变,最后因呼吸衰竭死亡。女性患儿目前生长发育良好,尚未出现其他器官系统合并症表现。

总之,胎粪性肠梗阻有时在临床及放射线表现均与全结肠型无神经节细胞症非常相似,二者均表现为结肠和末端回肠细小,近端肠管扩张,甚至在术中表现也非常相似,因此,对于生后不排胎便、腹胀、呕吐等肠梗阻患儿,如腹平片表现为低位肠梗阻、钡

灌肠提示结肠细小,术中发现结肠及远端回肠内充满粘稠胎便者,除考虑全结肠型无神经节细胞症外,还应考虑胎粪性肠梗阻的可能性,因此术中正确的病理诊断非常关键,尤其是对于胎粪性肠梗阻诊疗经验不多的情况下,胎粪性肠梗阻的诊断往往是在排除了全结肠型无神经节细胞症后建立的,对胎粪性肠梗阻设法排出梗阻的粘稠便块、充分减压肠腔即可获得良好疗效,但对于其他器官系统合并症的CF的治疗才是治疗上的真正难点,这点还有待于进一步经验的积累。

#### [参 考 文 献]

- [1] Nagar H. Meconium ileus - is a single surgical procedure adequate? [J]. *Asian J Surg*, 2006, 29(3): 161-164.
- [2] Blackman SM, Deering-Brose R, McWilliams R, Naughton K, Coleman B, Lai T, et al. Relative contribution of genetic and nongenetic modifiers to intestinal obstruction in cystic fibrosis [J]. *Gastroenterology*, 2006, 131(4): 1030-1039.
- [3] Grosse SD, Rosenfeld M, Devine OJ, Lai HJ, Farrell PM. Potential impact of newborn screening for cystic fibrosis on child survival; a systematic review and analysis [J]. *J Pediatr*, 2006, 149(3): 362-366.
- [4] Olsen MM, Luck SR, Lloyd-Still J, Raffensperger JG. The spectrum of meconium disease in infancy [J]. *J Pediatr Surg*, 1982, 17(5): 479-481.
- [5] Fuchs JR, Langer JC. Long-term outcome after neonatal meconium obstruction [J]. *Pediatrics*, 1998, 101(4): E7.
- [6] Sanjuanita GC, Susan EK, Carlos AA, Lauree LT, Leonard ES. Meconium obstruction in the very low birth weight premature infant [J]. *Pediatrics*, 2004, 114(1): 285-290.
- [7] Lai HJ, Cheng Y, Farrell PM. The survival advantage of patients with cystic fibrosis diagnosed through neonatal screening: evidence from the United States Cystic Fibrosis Foundation registry data [J]. *J Pediatr*, 2005, 147(3 Suppl): S57-63.
- [8] Haber HP. Cystic fibrosis in children and young adults: findings on routine abdominal sonography [J]. *AJR Am J Roentgenol*, 2007, 189(1): 89-99.
- [9] Accurso FJ. Update in cystic fibrosis 2006 [J]. *Am J Respir Crit Care Med*, 2007, 175(8): 754 - 757.
- [10] Quinton PM. Cystic fibrosis; lessons from the sweat gland [J]. *Physiology*, 2007, 22: 212 - 225.

(本文编辑:吉耕中)