

# 先天性乙状结肠狭窄 1 例报告

郭俊斌, 李昭铸

(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] R656.9 [文献标识码] E [文章编号] 1008-8830(2009)08-0699-02

先天性结肠狭窄临床罕见,而且多于新生儿期发病。近日我科成功治疗1例5月龄乙状结肠狭窄患者,报告如下。

患者,男,5个月。因腹胀和腹泻反复间断发作4月,腹胀加重伴呕吐5d入院。患儿系第1胎,足月剖宫产出生。生后胎便排出正常,大约生后1月时开始出现腹胀症状,伴有纳差,精神不振,无明显发热及呕吐,腹胀进行性加重,当地医院经禁食补液对症治疗2d后患儿出现腹泻症状,排出暗绿色糊状恶臭便后腹胀缓解。类似症状大约2周左右即发作一次,均经保守治疗缓解。5d前再次出现腹胀症状,逐渐加重且伴有呕吐和发热症状,间断排恶臭稀便,每次量不多。为求确诊及根治入院。入院查体:轻度脱水、贫血外观,精神萎靡;腹部膨隆,全腹均可见肠型,无明显压痛,反跳痛和肌紧张不明显;肛门外形正常,肛门指诊未触及狭窄环,直肠壶腹内为粘稠暗灰色便。血常规:WBC  $8.6 \times 10^9/L$ , Hb 90 g/L, PLT  $180 \times 10^9/L$ ;生化检验:AST 58 U/L, ALT 40 U/L, TP 46 g/L, ALB 35 g/L;腹部X光摄片见腹腔大量积气。入院诊断:不全肠梗阻(原因待查)。

入院后给予禁食水、营养支持、温盐水回流灌肠,每日洗肠后庆大霉素4万U保留灌肠。3d后患儿排气增加,大便臭味减轻,腹胀逐渐缓解。钡剂灌肠检查肛管仅可置入约10cm,注稀钡约30mL后即难以继续,遂改用泛影葡胺口服行消化道造影,2h后结肠显影至大约降结肠下段,再次经肛管注钡造影见远端结肠有鸟嘴样变细狭窄,与近端已显影的降结肠远端几近相连,诊断为结肠狭窄(图1)。充分术前准备后手术探查,术中见近端结肠扩张,直径约5cm,乙状结肠部分有明显的狭窄段,长约4cm,直径仅约1.0cm,局部肠管水肿,远端结肠及直肠直径约3cm(图2)。确定诊断并对狭窄段肠管和远端结肠经冰冻病理检查证实有神经节细胞发育

以除外先天性巨结肠后,行以狭窄段结肠为中心肠切除肠吻合术,术后给予抗感染、营养支持治疗,术后2d排气排便,术后10d痊愈出院。术后病理检查报告:结肠黏膜慢性炎症,狭窄段肠管肌间可见少量发育不良的神经节细胞。

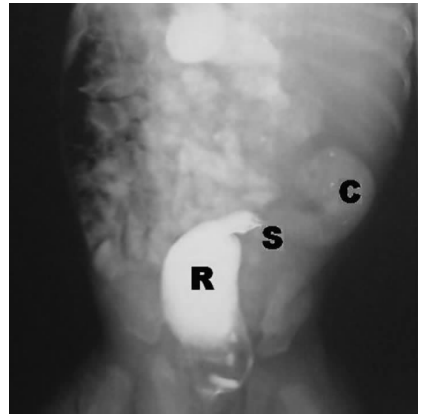


图1 消化道造影(R 直肠,S 狭窄段,C 近端结肠)

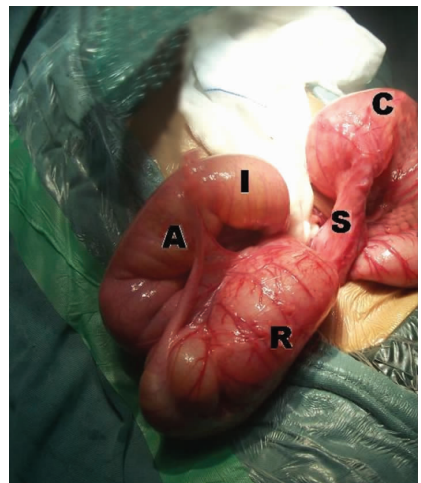


图2 术中所见(A 阑尾,I 回肠,S 狭窄段,C 近端结肠,R 直肠)

[收稿日期]2009-02-24;[修回日期]2009-03-05  
[作者简介]郭俊斌,男,博士,副主任医师。主攻方向:消化道畸形。

讨论:先天性结肠闭锁和狭窄临床少见,在消化道闭锁和狭窄病例中发生率仅稍高于胃闭锁,约占10%<sup>[1]</sup>。对于其病因,目前多数学者倾向于在胚胎期肠系膜血液供应障碍导致缺血、坏死、闭锁畸形的学说,可能因素有宫内肠系膜血栓、肠套叠等<sup>[2]</sup>。

对于大多数结肠闭锁和狭窄的患儿,常常在新生儿期即因为胎便排出障碍、进行性加重的低位肠梗阻而就诊。本病依据病史、体格检查以及钡剂灌肠即可明确诊断,远端结肠往往因废用而发育不良,在肛门指诊时经常是灰色肠内容或极少量的墨绿色胎便。但对于狭窄段短而且在稀水便时可以通过的患儿,则表现为慢性不全性梗阻,症状可时好时坏,本例即为如此,此时需要与先天性巨结肠合并小肠炎相鉴别,但根据胎便排出情况、肛诊所见和消化道造影均可作出正确诊断。

手术治疗是结肠狭窄的唯一手段,但根据就诊时间和病理变化的不同术式选择不同。现在对于选择结肠造瘘还是一期肠吻合手术尚存在争议,新生儿期患者常常因为近端和远端肠管口径比例悬殊而

选择一期造瘘、延期吻合的方案,若口径允许也可行端侧吻合或者裁剪吻合。本例患者由于狭窄段可通过稀水便,远端结肠和直肠由于粪便储存的原因发育尚可,故行一期肠切除肠吻合,但必须注意的是由于长期粪便蓄积、毒素吸收的原因,局部肠壁常常并发炎症水肿造成吻合口愈合不良,所以应该充分评估,若条件不佳则行分期手术,本例患者术前经过禁食、营养支持以及抗肠道感染等治疗后肠壁状态得到好转,术中选择一期吻合。

[参 考 文 献]

[1] Watts AC, Sabharwal AJ, MacKinlay GA, Munro FD. Congenital colonic atresia: should primary anastomosis always be the goal? [J]. *Pediatr Surg Int*, 2003, 19(1-2):14-17.  
[2] Dalla Vecchia LK, Grosfeld JL, West KW, Rescorla FJ, Scherer LR, Engum SA. Intestinal atresia and stenosis: a 25-year experience with 277 cases[J]. *Arch Surg*, 1998, 133(5):490-497.

(本文编辑:吉耕中)

· 病例报告 ·

### 13q 部分三体综合征 1 例

彭薇,杨晓,朱丽娜,马宁,刘欣,王蔚

(北京军区总医院附属八一儿童医院遗传研究所,北京 100070)

[中图分类号] R596.1 [文献标识码] E [文章编号] 1008-8830(2009)08-0700-02

患儿,女,1个月,第2胎,足月顺产,出生体重3 300 g,胎膜早破12 h,出生情况无特殊,生后呼吸稍促,可闻及喉部痰鸣音,1 d前出现口唇、肢端发绀,为明确诊断至我院就诊。其母否认孕期有化学药品接触史,父母非近亲结婚,否认家族遗传病史。患儿身长46 cm,体重2.85 kg,精神反应可;全身皮肤轻度黄染,后背多毛,颈蹼,有腭裂,双耳耳位低,握拳时拇指外握,小指翘起;尖头畸形,前囟平软,张力不高。眼距宽,左眼眼裂小,左眼内斜、失明。口唇稍紫绀,口腔黏膜光滑,咽部无充血,呼吸急促,可闻及大气道痰鸣音,两肺可闻及大量大中水泡音。胸部X片:双肺纹理增多、模糊;头颅CT:双额顶叶脑白质密度对称性略减低,少量蛛网膜下腔出血。临床诊断:新生儿肺炎、蛛网膜下腔出血、尖颅畸形、

先天性左眼失明、染色体病。

经外周血淋巴细胞培养,染色体G显带分析得到患儿染色体核型为:46,XX,-13,+der(图1)。患儿父母拒绝作染色体检查,未做家系调查。



图1 G显带核型分析 箭头所示为衍生染色体

[收稿日期]2008-12-17;[修回日期]2009-02-20  
[作者简介]彭薇,女,硕士,技师。主攻方向:遗传学。