

第十五节 细菌性肝脓肿

肝脏受到感染后,因未及时正确处理而形成肝脓肿。常见有细菌性和阿米巴性两种,儿童期多发于5岁以下,临床表现有发热、肝区疼痛和肝大。近年来因有各类新型有效抗生素的应用,细菌性肝脓肿发生率明显降低。

【病因和病理】

在多数病例中,最常见的需氧微生物包括大肠埃希菌、金黄色葡萄球菌、克雷白杆菌和肠球菌。最常见的厌氧菌是类杆菌。厌氧链球菌和梭形杆菌属。

细菌侵入肝脏的途径有以下几种:①经门静脉系统,这是细菌侵入的主要途径。消化道化脓性病变如化脓性阑尾炎、梅克尔憩室炎、菌痢等。新生儿脐炎患儿也可通过脐静脉-门静脉途径引起肝脓肿。②经肝动脉系统,全身各部的化脓性病灶,如疖肿、骨髓炎、败血症均可经血液循环导致肝脓肿。③经胆道系统,小儿可因胆道系病变而继发胆道感染、化脓性胆管炎,如感染不能控制,细菌可逆行播散,形成肝脓肿。④因肝脏外伤、肝脏肿瘤继发感染或腹腔手术后感染腹膜炎等也可出现肝脓肿。

细菌性肝脓肿的部位主要在肝脏右叶,约占总病例的80%。多发脓肿较单发脓肿多见,大脓肿往往是由许多多发性小脓肿破溃融合而成。大体观与正常的相比,肝脓肿呈黄色,被褐色的肝实质包围。肝脏通常肿大,在腔内充满脓液的部位,触之有波动。受累的肝包膜有炎症反应,肝脏经常与邻近的脏器或膈肌粘连。但小的深藏肝实质的脓肿少有这种表现。

【临床表现】

主要症状是寒战、高热、肝区疼痛和肝大。起病较急,体温常可高达39~40℃,多表现为弛张热,伴有大量出汗、恶心、呕吐、食欲缺乏和周身乏力。肝区钝痛或胀痛多属持续性,有的可伴右肩牵涉痛,右下胸及肝区叩击痛,肿大的肝有压痛;如脓肿在肝前下缘比较表浅部位时,可伴有右上腹肌紧张和局部明显触痛。严重时或并发于胆道梗阻者,可出现黄疸。

【诊断和鉴别诊断】

细菌性肝脓肿常常因其临床症状无特异性而不易在早期做出诊断,应根据临床表现及B超、CT等影像学检查全面考虑。

化验检查白细胞计数增高,X线胸腹部透视:右叶脓肿可使右膈肌升高,运动受限;肝阴影增大有时出现右侧反应性胸膜炎或胸腔积液。B型超声检查其阳性诊断率可达96%以上,为确定脓肿穿刺点或手术引流进路提供了方便,可作为首选的检查方法。穿刺脓液除做细菌涂片检查和培养外,应作抗生素敏感试验,以便选择有效抗菌药物。CT检查的阳性率也在90%以上。

肝右叶脓肿可穿破而形成膈下脓肿,也可向右胸穿破,左叶脓肿则偶可穿入心包;脓肿如向腹腔穿破,则发生急性腹膜炎。少数情况下,胆管性肝脓肿穿破血管壁,引起大量出血,从胆道排出。在临床上表现为上消化道出血。

在细菌性和阿米巴性肝脓肿早期,由于其症状、体征、放射学特征相似,而难以鉴别。其他

要鉴别的疾病有：肝包虫病和先天性肝囊肿合并感染、膈下脓肿、右侧肾周围脓肿、右侧脓胸等。

1.阿米巴性肝脓肿 见细菌性与阿米巴性肝脓肿的鉴别表(表 7-4)。

表 7-4 细菌性肝脓肿与阿米巴性肝脓肿的鉴别

	细菌性肝脓肿	阿米巴性肝脓肿
病史	继发于胆道感染或其他化脓性疾病	继发于阿米巴痢疾后
症状	病情急骤严重,全身脓毒症症状明显,有寒战、高热	起病较缓慢,病程较长,可有高热,或不规则发热、盗汗
血液化验	白细胞计数及中性粒细胞可明显增加。 血液细菌培养可阳性	白细胞计数可增加,如无继发细菌感染,血液细菌培养阴性。血清学阿米巴抗体检测阳性
粪便检查	无特殊发现	部分患者可找到阿米巴滋养体或结肠溃疡面(乙状结肠镜检)黏液或刮取涂片可找到阿米巴滋养体或包囊
脓液	多为黄白色脓液,涂片和培养可发现细菌	大多为棕褐色脓液,无臭味,镜检有时可找到阿米巴滋养体。若无混合感染,涂片和培养无细菌抗阿米巴药物治疗有好转
诊断性治疗	抗阿米巴药物治疗无效	抗阿米巴药物治疗有好转
脓肿	较小,常为多发性	较大,多为单发,多见于肝右叶

2.膈下脓肿 两者可同时存在,但膈下脓肿大多数发生在手术后或消化道穿孔之后,可表现明显的全身症状,高热、乏力、厌食、消瘦等。局部症状以右季肋部疼痛为明显,向右肩部放射。X线透视可见患侧膈肌升高,随呼吸活动度受限或消失,肋膈角模糊、积液。B超或CT检查对膈下脓肿的诊断及鉴别诊断有重要意义。

3.肝包虫病 又称肝棘球蚴病,是囊状幼虫寄生在肝脏。诊断主要根据棘球蚴病的流行病区,有无密切接触史,病程缓慢,肝区呈囊性肿大,血中嗜酸性粒细胞增高。包虫囊液皮内试验阳性,补体结合试验阳性。

【治疗】

1.非手术治疗 脓肿尚未形成或多发性小脓肿,应非手术治疗。使用大剂量的有效抗生素和全身支持治疗,以控制炎症,促使脓肿吸收自愈。在未确定致病菌之前,可先用广谱抗生素,待细菌培养及抗生素敏感试验结果,再决定调整抗菌药物。在应用大剂量抗生素的同时,应积极补液,纠正水与电解质紊乱,给予维生素,必要时可反复多次输入小剂量新鲜血液和血浆,或采用静脉高营养,改善肝功能和增强机体抵抗力。

单个较大的化脓性肝脓肿可在B超引导下穿刺吸脓,尽可能吸尽脓液后注入抗生素至脓腔内。

经皮穿刺肝脓肿置管引流可适用于直径>5cm单发性脓肿,如为多发性脓肿,可将较大的脓肿引流。适宜B超显示液性暗区明显,穿刺脓液稀薄患者。经皮穿刺脓肿置管引流应注意:对婴幼儿在穿刺前应给予镇静剂,注意定位要准确,选择脓肿最浅表部位,可避免损伤大血

管和胆管。引流管内径不宜太细,以 3mm 为宜,并定时用抗生素溶液冲洗引流管,保持其通畅。引流管应固定,最好与皮肤缝合,防止脱出。拔管时间不宜过早,一般在无脓液引流后 3 天或 B 超显示脓肿 $<1\text{cm}$ 时才能拔除。

2. 手术治疗

(1) 脓肿切开引流术:对于估计有穿破可能或已穿破的较大脓肿,在应用抗生素治疗的同时,应积极进行脓肿切开引流术。脓液黏稠,脓液呈蜂窝状,置管引流失败的患儿也应及时行脓肿切开引流。现在多采用经腹腔切开引流术。

(2) 肝叶切除术:对于慢性厚壁肝脓肿和脓肿切开引流后脓肿壁不塌陷,留有死腔或窦道长期流脓不愈,以及肝叶多发性脓肿且该肝叶已严重破坏,失去正常功能者,可行肝叶切除术。急诊肝叶切除术,因有使炎症扩散的危险,一般不宜施行。

附:阿米巴性肝脓肿

在细菌性肝脓肿一节鉴别诊断中已提到阿米巴性肝脓肿,阿米巴性肝脓肿是肠道阿米巴感染的并发症。阿米巴原虫从结肠溃疡侵入门静脉所属分支而进入肝内。阿米巴性肝脓肿绝大多数是单发的,主要应与细菌性肝脓肿鉴别。

阿米巴性肝脓肿首先应考虑非手术治疗,以抗阿米巴药物(甲硝唑、氯喹、依米丁)治疗和必要时反复穿刺吸脓以及支持疗法为主。儿童患阿米巴性肝脓肿,甲硝唑应用剂量为每日 35~50mg/kg,分次口服,连服 10 天。依米丁和脱氧依米丁可能有心脏毒性,但在甲硝唑治疗无效时,可以服用。

手术治疗

1. 经皮肝穿刺脓肿置管闭式引流术 适应于病情较重、脓肿较大,有穿破危险者,或经抗阿米巴治疗,同时行多次穿刺吸脓,而脓腔未见缩小者。应在严格无菌操作下,行套管针穿刺置管闭式引流术。

2. 切开引流 适应于:①经抗阿米巴治疗及穿刺吸脓,而脓肿未见缩小,高热不退者;②脓肿伴继发细菌感染,经综合治疗不能控制者;③脓肿已穿破入胸腹腔或邻近器官;④脓肿位于左外叶,有穿破入心包的危险,穿刺抽脓又易误伤腹腔脏器或污染腹腔者。

(顾 涛)

第十六节 门静脉高压症

门静脉高压症是由于门静脉系统压力持续性增高所引起的一组临床综合征。主要表现为胃底食管静脉曲张伴消化道出血、腹水和脾大合并脾功能亢进。

【门静脉系统的解剖概要】

1. 肝是身体里唯一享受双重血液供应(门静脉和肝动脉)的器官。门静脉主干是由肠系膜上静脉和脾静脉汇合而成,后者又收集肠系膜下静脉的血液。门静脉主干在肝门处分为左、右二支,分别进入左、右半肝,逐渐分支,其小分支和肝动脉小分支的血流汇合于肝小叶内的肝窦,然后流入肝小叶的中央静脉,再经肝静脉流入下腔静脉。门静脉无瓣膜,其压力通过流入

血量和流出阻力形成。门静脉系位于两个毛细血管网之间：一端是胃、肠、脾、胰的毛细血管网，另一端是肝小叶内的肝窦（肝的毛细血管网）。门静脉和肝动脉之间关系密切，当门静脉血流增加，肝动脉血流就减少，如门静脉血流减少，肝动脉血流即增加。把这种关系称做肝动脉缓冲反应，当门静脉入肝血流量发生变化时，肝动脉调节血流量以维持肝窦内血液灌注的相对稳定。

2. 门静脉系与腔静脉系之间存在有四个交通支。

(1) 胃底、食管下段交通支：门静脉血流经胃冠状静脉、胃短静脉，通过食管胃底静脉与奇静脉、半奇静脉的分支吻合，流入上腔静脉。

(2) 直肠下端、肛管交通支：门静脉血流经肠系膜下静脉、直肠上静脉与直肠下静脉、肛管静脉吻合，流入下腔静脉。

(3) 前腹壁交通支：门静脉（左支）的血流经脐旁静脉与腹上深静脉、腹下深静脉吻合，分别流入上、下腔静脉。

(4) 腹膜后交通支：在腹膜后，有许多肠系膜上、下静脉分支与下腔静脉分支相互吻合。

【病因】

按阻力增加的部位，可将门静脉高压症分为肝前、肝内和肝后三型。儿童期新生儿胆道闭锁是肝内型主要原因之一，另一种先天性肝纤维化病，属少见肝病。儿童其他罕见肝内型还有 α_1 抗胰蛋白酶缺乏症，局灶胆管硬化，慢性活动性肝病和放疗、化疗后并发症。

肝前型门静脉高压症的常见病因是肝外门静脉血栓形成（脐炎、腹腔内感染如急性阑尾炎和胰腺炎、创伤等）、先天性畸形（闭锁、狭窄或海绵样变等）和外在压迫（转移癌、胰腺炎等）。儿童门静脉栓塞往往与围生期脐炎有关。还有门静脉海绵样病变在儿童门脉高压中常遇见，可以是先天性门静脉系统发育异常引起，也可以继发于各种原因，如新生儿脐炎、腹膜炎、严重脱水、败血症、脐静脉插管换血等造成，但仍近一半患儿无明显原因。

肝后型门静脉高压症亦称为肝上型门静脉高压症，有布-加综合征、严重右心衰和缩窄性心包炎等。布-加综合征因血栓形成、纤维化、腔内隔膜或肿瘤而致肝静脉或肝上的下静脉阻塞，除引起门静脉高压外，肝脏充血，肝功能受损。高凝状态、红细胞增多症、系统性红斑狼疮、服用避孕药和恶性肿瘤化疗药物也可能是其诱因。

【临床表现】

发生门静脉高压症后首先导致门静脉主干和属支迂曲、扩张，侧支循环开放食管和胃底静脉曲张；脾脏发生脾窦扩张，纤维组织增生，继而充血性脾大，脾功能亢进，毛细血管床的滤过压增加，低蛋白血症促使腹水形成。

1. 消化道出血 由食管曲张静脉破裂所致，是门静脉高压症最常见、最严重的并发症。出血常突然发生，表现为大量呕血，有时出血较隐匿，以黑粪为首发症状。在扩张的交通支中最有临床意义的是在食管下段、胃底形成的曲张静脉。

2. 脾大、脾功能亢进 门静脉血流受阻后，首先出现充血性脾大。门静脉高压症时可见脾窦扩张，脾内纤维组织增生、单核-吞噬细胞增生和吞噬红细胞现象。临床上除有脾大外，还有外周血细胞减少，最常见的是白细胞和血小板减少，称为脾功能亢进。

患儿多出现贫血、血小板明显减少时会发生皮肤淤斑，鼻出血、牙龈出血等出血倾向；在临

床上近 1/4 门脉高压患儿因腹部脾大就医。

3.腹水 门静脉压力升高,使门静脉系统毛细血管床的滤过压增加,同时肝硬化引起的低蛋白血症,血浆胶体渗透压下降及淋巴液生成增加,促使液体从肝表面、肠浆膜面漏入腹腔而形成腹水。门静脉高压症时虽然静脉内血流量增加,但中心血流量却是降低的,继发刺激醛固酮分泌过多,导致钠、水潴留而加剧腹水形成。

约 20% 的门静脉高压症患者并发门静脉高压性胃病,胃黏膜微循环发生障碍,导致胃黏膜防御屏障的破坏所致。

【诊断】

根据病史和三个主要临床表现:脾大和脾功能亢进、呕血或黑便、腹水,一般诊断并不困难。当急性大出血时,应与胃、十二指肠溃疡大出血等鉴别。但由于个体反应的差异和病程的不同,实验室检查和其他辅助检查有助于确定诊断。

1.血常规与肝功能检查:脾功能亢进时,血细胞计数减少,以白细胞计数和血小板计数最为明显。如有出血、营养不良、溶血或骨髓抑制等则可以引起贫血。血生化检测中以肝功能检查为重要,常反映为血浆白蛋白降低而球蛋白增高,白、球蛋白比例倒置。由于许多凝血因子在肝合成,加上慢性肝病患者有原发性纤维蛋白溶解,所以凝血酶原时间可以延长。天冬氨酸转氨酶和丙氨酸转氨酶超过正常值的 3 倍,表示有明显肝细胞坏死。碱性磷酸酶和 γ -谷氨酰转肽酶显著升高,表示有淤胆。在没有输血因素影响的情况下,血清总胆红素超过 $51\mu\text{mol/L}$ (3mg/dl),血浆清蛋白低于 30g/L ,说明肝功严重失代偿。还应作乙型肝炎病原免疫学和甲胎蛋白检查。

2.腹部超声检查可以显示腹水、肝密度及质地异常、门静脉扩张。多普勒超声可以显示血管开放情况,测定血流量,但对于肠系膜上静脉和脾静脉的诊断精确性稍差。

3.食管吞钡 X 线检查:在食管为钡剂充盈时,曲张的静脉使食管的轮廓呈虫蚀状改变;排空时,曲张的静脉表现为蚯蚓样或串珠状负影,但这在内镜检查时更为明显。

4.腹腔动脉造影的静脉相或直接肝静脉造影,可以使门静脉系统和肝静脉显影,了解静脉受阻部位和侧支循环回流情况,可为外科处理中分流术式的选择作参考。

5.内镜检查:可观察食管、胃静脉的曲张程度,通过内镜还可测定食管曲张静脉压力,门静脉高压症患者发生上消化道出血时,内镜可查明出血的部位。

近年,逐步开展磁共振血管成像技术,以及 CT、经腹腔镜肝活检、经皮肝穿刺活检等技术,在诊断和治疗门静脉高压症患儿中有重要检查价值。

【治疗】

外科治疗门静脉高压症,主要是针对门静脉高压症的并发症进行治疗。

对有食管胃底静脉曲张但没有出血的患者,不宜做预防性手术,重点是内科的护肝治疗。当发生出血时,外科治疗的主要目的在于紧急制止食管胃底曲张静脉破裂所致的大出血,而决定食管胃底曲张静脉破裂出血的治疗方案,要依据门静脉高压症的病因、肝功能储备、门静脉系统主要血管的可利用情况和医师的操作技能及经验。评价肝功能储备,可预测手术的后果和非手术患者的长期预后。目前常用 Child 肝功能分级来评价肝功能储备。Child A 级、B 级和 C 级患者的手术死亡率分别为 $0\sim 5\%$ 、 $10\%\sim 15\%$ 和超过 25% 。

表 7-5 Child 肝功能分级

	A	B	C
血清胆红素($\mu\text{mol/L}$)	34.2	34.2~51.3	>51.3
血浆清蛋白(g/L)	>35	30~35	<30
腹水	无	易控制	难控制
肝性脑病	无	轻	重、昏迷
营养状态	优	良	差、消耗性

1. 非手术治疗

(1) 支持疗法:包括维护血循环、保持呼吸通畅和保护肝功能三方面,以维持患儿的稳定。保持安静,绝对卧床、尽量少搬动患儿。立即建立静脉输液通路、吸氧和生命体征的监测。保持呼吸道通畅,避免呕吐物堵塞气道。留置胃管、导尿管,禁食,补液输血防止休克。患儿生命体征稳定以后,可考虑进行胃镜检查。

(2) 食管静脉曲张破裂出血的药物治疗:目的在于通过减少门静脉的血流量以达到降低门静脉压力。现常用药物为加压素,其可引起广泛的血管收缩,尤其对肝、脾和胃肠道血管床的小静脉、小动脉及微血管有明显的收缩作用,使门静脉的血流减少,从而降低门静脉压力。儿童的剂量和用法是,首剂 0.3U/kg ,溶于葡萄糖溶液或 0.9% NaCl 溶液内,经 20 分钟静脉滴注;随之以 $0.3\text{U}/(\text{kg} \cdot \text{h})$ 的速度,持续静脉滴注。另一种类似合成药物特利加压素三甘氨酸-赖氨酸-加压素,结构和药理作用与加压素类似,但不良反应较轻。儿童的推荐用法是,首剂 0.04mg/kg 。缓慢静脉注射 >1 分钟,维持量为 $0.02 \sim 0.04\text{mg/kg}$,每 4 小时静脉缓注 1 次,持续使用 $24 \sim 36$ 小时,直至出血得到控制。近十年来也推荐生长抑素(施他宁),奥曲肽(善得定)等药物,但儿童病例中经验较少。

(3) 气囊填塞:在急性出血期用三腔气囊管压迫止血是一种迅速有效的止血方法,原理是利用充气的气囊分别压迫胃底和食管下段的曲张静脉,以达到止血目的。通常用于对血管加压素或内镜治疗食管胃底静脉曲张出血无效的患者。

(4) 内镜治疗:经纤维内镜将硬化剂(国内多选用鱼肝油酸钠)直接注射到曲张静脉腔内,使曲张静脉闭塞,其黏膜下组织硬化,以治疗食管静脉曲张出血和预防再出血。并发症是食管溃疡、狭窄或穿孔。

(5) 经颈静脉肝内门体分流(TIPS)TIPS 系影像学 CT 和 B 超监视下新的介入治疗技术。通过经皮颈静脉穿刺插管到达肝静脉,将特制穿刺针穿过肝实质进入门静脉。放置引导钢丝后反复扩张,最后在肝实质内形成隧道并置入一个可扩张的管状金属支架,由此建立人工瘘管以实现门体分流。一般在药物和内镜止血无效时选用,或作为肝移植前的过渡手段,但不适合肝外型门静脉高压症。该技术的并发症有肝内血肿、腹腔内出血、胆道出血、肝性脑病,分流支架自身还会发生狭窄、阻塞或感染。

2. 手术治疗 手术治疗目的是通过各种术式的分流和断流,以降低门静脉压力,阻断门奇静脉间的反常血流,从而达到止血目的。手术目的仅是治标不是治本,对肝内型门脉高压症或肝功能衰竭终末期肝移植是唯一治本的外科措施。

(1)门体分流术:可分为非选择性分流、选择性分流(包括限制性分流)两类。

非选择性门体分流术是将入肝的门静脉血完全转流人体循环,代表术式是门-腔静脉端侧分流术,将门静脉肝端结扎,防止发生离肝门静脉血流。门静脉与下腔静脉侧侧分流术,即离肝门静脉血流一并转流入下腔静脉,减低肝窦压力,有利于控制腹水形成。非选择性门体分流术治疗食管胃底曲张静脉破裂出血效果好,但肝性脑病发生率达30%~50%,易引起肝衰竭。非选择性门体分流术还包括肠系膜上-下腔静脉“桥式”(H形)分流术和中心性脾-肾静脉分流术(切除脾,将脾静脉近端与左肾静脉端侧吻合)。术后血栓形成发生率较高。

选择性门体分流术:保存门静脉的入肝血流,同时降低食管胃底曲张静脉的压力。代表术式是远端脾-肾静脉分流术,该术式的优点是肝性脑病发生率低。但有大量腹水及脾静脉口径较小的患者,一般不选择这一术式。儿童门体静脉分流术常因门静脉血管周径较细,血管吻合也较困难,术后易发生血栓形成,目前治疗常选用脾肾静脉分流术。后者适应证应严格控制,即:①门静脉高压症患儿有食管静脉曲张反复出血,经非手术治疗无效;②一般情况良好,肝功能为Child A、B级;③年龄在5~8岁以上,脾静脉直径在6~8mm以上;④急性大出血停止,一般情况已恢复。如患儿肝功能不良,合并腹水、黄疸和低蛋白血症,存在孤立肾或左肾静脉畸形,脾脏已切除,均视为手术禁忌证。

(2)门体静脉断流术手术方法很多,阻断部位和范围也各不相同,其中以贲门周围血管离断术最为有效,不仅离断了食管胃底的静脉侧支,还保存了门静脉入肝血流。贲门周围血管可分成四组:①冠状静脉;②胃短静脉;③胃后静脉;④左膈下静脉。据成年人的经验断流术合理性主要体现在:①维持门静脉的入肝血流。门静脉中含有各种营养因子,对维持正常肝脏组织结构和生理功能均有重要作用。术后不发生肝性脑病,患者生存率、生活质量均优于分流术者。②直接针对造成大出血的胃底、贲门区的侧支血管,止血确切。断流术也存在缺点:术后门静脉压力更趋升高,可促使已离断的侧支循环重建,导致再度出血。断流术后胃壁淤血更加严重,进一步加重门静脉高压性胃病。儿童中临床经验少,需不断总结。

患儿有严重脾大,合并明显的脾功能亢进,最多见于晚期血吸虫病,也见于脾静脉栓塞引起的左侧门静脉高压症。对于这类患者单纯行脾切除术效果良好。对于肝硬化引起的顽固性腹水,有效的治疗方法是肝移植。

(顾 涛)

第十七节 婴儿肝炎综合征

【病因】

病因复杂,主要有宫内感染和围生期感染、先天性遗传代谢病、肝内胆管发育异常等,由环境、遗传等因素单独或共同造成病变。

1. 感染 包括肝的原发性感染和全身感染累及肝。临床上所谓的TORCH综合征包括了主要的感染病原,即弓形虫、风疹病毒、巨细胞病毒(CMV)、单纯疱疹病毒(HSV)以及嗜肝病毒、EB病毒、柯萨奇病毒B组、艾柯病毒、腺病毒等。细菌感染如金黄色葡萄球菌、大肠埃希

菌、沙门菌、厌氧菌、肺炎球菌、链球菌等,以及一些条件致病菌,往往在全身感染时累及肝。近年来梅毒螺旋体引起肝炎综合症的病例有所增加,人类免疫缺陷病毒(HIV)等新的病原体的母婴传播引起的肝炎综合征亦应引起注意。

2.先天性代谢异常 先天性代谢异常可以累及肝,但只有少数人会引起严重的、持续的肝损害。一般来说,有代谢性累积病变都伴有显著的肝大,而有肝损伤者往往为中等度肝大。

(1)糖类代谢异常:如遗传性果糖不耐受症、半乳糖血症、糖原贮积症等。其中与婴儿肝炎综合征相关的糖原贮积症主要有Ⅰ、Ⅲ、Ⅳ型。

(2)氨基酸及蛋白质代谢异常:酶缺陷使正常代谢途径发生阻滞,其中遗传性酪氨酸血症等可以造成持续性肝损伤。

(3)脂质代谢异常:系一组遗传性疾病,由于类脂质代谢过程中某些酶的遗传性缺陷,使得原本能被该酶分解的某些类脂质沉积在单核巨噬细胞系统及其他组织内,呈现充脂性组织细胞增殖。如戈谢病、尼曼匹克病、Wolman's病等。

(4)胆汁酸代谢异常:如进行性家族性肝内胆汁淤积症(PFIC)、肝动脉发育不良、Zellweger's综合征(脑-肝-肾综合征)等。

(5)抗胰蛋白酶缺乏症:是由于抗胰蛋白酶缺乏,中和白细胞弹性蛋白凝固酶等抗蛋白酶作用减弱,使自体组织遭到破坏而致病。可造成肝细胞损伤、汇管区纤维化伴胆管增生以及胆管发育不良等类型改变。

3.先天性胆道闭锁、胆管扩张和肝内胆管发育不良

(1)先天性胆道闭锁:是发生于胎儿后期、生后早期及新生儿期的一种进行性病变,由于某种原因导致肝内和肝外胆管的阻塞,使胆汁排泄的通道梗阻,并逐步形成不同程度的胆道闭锁。多数学者认为,围生期感染(特别是病毒感染)所致的炎症病变是导致本病的重要因素,因胆道炎症原因造成先天性胆道闭锁的约占80%,而因先天性胆管发育不良造成胆道闭锁者仅占10%。

(2)先天性胆管扩张症:又称先天性胆总管囊肿,是一种由于多种因素参与的先天性发育畸形。胚胎时期胰、胆分化异常,胆总管和胰管未能正常分离,胰液反流入胆管,胆总管远端狭窄,胆道内压力增高,Oddi括约肌神经肌肉功能失调,是本病的综合致病因素。

(3)Caroli病:又称先天性肝内胆管扩张症,为常染色体隐性遗传,以男性多见,一般以复发性胆管炎为主要特点。可伴有先天性肝纤维化、肝外胆管扩张或其他纤维囊性病。

4.其他 包括肝内占位病变及累及肝的全身恶性疾病等。

【临床表现】

多在生后1~2个月起病,由于影响的脏器多,临床表现很复杂。主要表现为黄疸。往往因为生理性黄疸持续不退或退而复现前来就诊。

1.主要表现

(1)黄疸:常为婴儿肺炎综合征的首发症状,多于3个月内发生。可与新生儿生理性黄疸重叠或间隔再现。注意询问黄疸出现时间、演变情况;大小便颜色及动态变化有助于临床分型和鉴别诊断。

(2)肝大:超过相应各年龄组正常上限或质地改变。

(3)脾大:常见于肝、脾同时受累的疾病,如CMV、风疹病毒和弓形虫感染;糖原贮积病Ⅳ

型;溶酶体累积病等。或继发于肝硬化。

2. 一般表现

(1) 消化道症状:食欲异常、恶心、呕吐、腹胀、腹泻等。

(2) 营养障碍:体重不增或增重不理想,甚至营养不良(由于吸收不良,肝合成、利用减少,摄入不足或继发感染时消耗增多)。

(3) 脂溶性维生素缺乏(胆汁淤积所致):佝偻病较为常见,还可见维生素 K 依赖性凝血因子缺乏症。

(4) 贫血:铁缺乏;维生素 E 缺乏和感染因素致免疫性损害导致溶血。

3. 伴随症状

(1) 神经系统损害:如智力低下、肌张力降低、肢体瘫痪、惊厥等。可见于先天性 CMV、风疹病毒感染和先天性弓形虫病;新生儿 HSV 感染;代谢障碍性疾病,如半乳糖血症、尼曼-匹克病、戈谢病等。

(2) 先天畸形:见于先天性感染。

(3) 眼部病变:白内障,见于半乳糖血症、先天性风疹。视网膜病,见于先天性 CMV、风疹病毒感染和弓形虫病。

(4) 生化代谢紊乱:如低血糖、乳酸中毒、高脂血症(糖代谢异常);阴离子间隙增宽+代谢性酸中毒(氨基酸和脂肪酸代谢异常等)。

4. 临床分型

(1) 肝炎型:肝损害为主,黄疸前期症状不明显。

(2) 淤胆型:皮肤、巩膜黄疸较深,尿色深,而大便色浅或陶土色,形成明显反差。

(3) 重症型:若出现肝性脑病、出血倾向、腹水等严重肝损害表现者称为重症型。

【辅助检查】

1. 基本检查 ①肝功能检查。②凝血功能。③腹部(肝、脾)B超。

2. 感染性病因检查

(1) 特异性抗体检测:弓形虫、风疹病毒、巨细胞病毒、单纯疱疹病毒以及嗜肝病毒、EB病毒等,以巨细胞病毒感染最为常见。

(2) 病原标志检测:巨细胞病毒 DNA,其他病毒 DNA 检测。

(3) 培养:细菌或真菌培养、病毒分离。

3. 代谢性肝病筛查

(1) 初筛试验:空腹血糖、血气分析、阴离子间隙测定。

(2) 空腹低血糖+代谢性酸中毒者,应考虑糖代谢异常性肝病,可进一步做尿半乳糖测定、果糖耐量试验、胰高血糖素试验、白细胞或组织内相应酶活性测定、肝活检糖原染色等明确缺陷病因。

(3) 代谢性酸中毒+阴离子间隙增宽者,应考虑氨基酸和脂肪酸代谢异常,进一步做血、尿有机酸和氨基酸分析。

(4) 铜蓝蛋白检测等。

4. 影像学及特殊检查

(1) 动态十二指肠引流: 有助于排除肝外胆道闭锁或肝内胆管完全缺如。

(2) 肝胆 B 超: 肝门部纤维斑块提示肝外胆道闭锁的特征性改变。

(3) 腹部 CT 或 MRI。

(4) 经胰总管逆行胆道造影(ERCP)。

(5) 肝活检组织学检查。

(6) 骨髓穿刺和淋巴结等组织活检诊断血液病等。

【鉴别诊断】

先天性肝外胆道闭锁症

1. 病史: 紧随胎便后大便一直呈灰白、淡黄色。

2. 体征: 黄疸日益加深。

3. 辅助检查: 早期肝功能多属正常, 以后逐渐异常, 常于 3~4 个月发现胆汁性肝硬化; 胆红素升高以直接胆红素升高显著; 肝 B 超未见胆囊的动态变化; 动态十二指肠引流检测胆汁和胆色素始终无。

4. 必要时可行剖腹探查。

【治疗】

1. 一般治疗 应补充维生素 A、维生素 D、维生素 E、维生素 K, 对淤胆型者更有必要。

2. 对症治疗

(1) 利胆退黄: ①苯巴比妥口服具有改善与提高酶活力及促进胆汁排泄作用, 早期可用。②可以用中药利胆治疗, 如茵栀黄、消炎利胆片。③静脉滴注苦参碱、思美泰。

(2) 护肝改善肝细胞功能: ①三磷腺苷、辅酶 I 有保护肝细胞、促进肝细胞新陈代谢的作用, 也可辅以 B 族维生素及维生素 C。②促进肝细胞增生的肝细胞生长因子, 如威佳。③保肝解毒的葡醛内酯, 促进肝解毒与合成功能的还原型谷胱甘肽。④降酶作用显著有联苯双酯、百赛诺。

(3) 其他处理: ①低蛋白血症时可用白蛋白制剂。②凝血因子缺乏时可用维生素 K₁ 或凝血酶原复合物。③有丙种球蛋白低下及反复感染时可用 IVIG。④可应用维生素 D 制剂和钙剂治疗低血钙惊厥和佝偻病。⑤有感染时可适当选用抗生素。⑥泼尼松 2mg/(kg·d) 对部分病例有一定疗效, 在症状明显好转后逐步减量, 其作用可能在消除肝细胞肿胀、减轻黄疸, 并延迟肝组织的纤维化等方面。疗程按临床情况而定, 一般应用 4~8 周。

3. 对因治疗 比较困难, 对病毒感染所致者, 常缺乏特殊药物。

(1) 若为巨细胞病毒感染, 如符合抗病毒治疗适应证, 可用更昔洛韦治疗, 方法为二期疗法。①诱导治疗: 更昔洛韦 5mg/kg (静脉滴注时间 > 1h), 每 12 小时 1 次, 持续 2~3 周。②维持治疗: 更昔洛韦 5mg/kg, 每天 1 次, 连续 5~7d, 总疗程 3~4 周。若诱导治疗 3 周病毒学检查显示无效, 应考虑耐药毒株感染或继发耐药; 维持阶段若疾病进展, 可考虑再次诱导治疗。

(2) 某些遗传性代谢缺陷病, 如半乳糖血症应停用乳类, 改用豆浆、米粉等喂养, 并辅以维生素、脂肪等营养必需物质; 酪氨酸血症给予低苯丙氨酸、低酪氨酸饮食。

(3) 手术治疗: 对于胆道闭锁, 手术治疗是首选。到肝硬化阶段, 肝移植是本病的根治方法。

4. 预防

(1) 预防关键是母孕期避免各种疾病感染及患肝炎, 可使本病发病率下降, 定期产检。

(2)对患有急性期或恢复期乙型肝炎以及乙肝病毒携带的孕母用乙肝人类免疫球蛋白做被动免疫。

(3)有死胎流产史的妇女,怀孕前做优生优育检查。

【并发症及处理】

1.肝衰竭

(1)出现下列情况应考虑肝衰竭:①黄疸加重,血清总胆红素 $\geq 17\mu\text{mol/L}$ 或每日上升 $\geq 17.1\mu\text{mol/L}$ 。②胆酶分离。③昏迷,血氨升高,脑电图异常。④皮肤黏膜出血,内脏出血,凝血功能障碍。⑤腹水。⑥低血糖,低血钾,低蛋白血症,酸碱失衡。

(2)治疗:①一般支持治疗。a.卧床休息,减少体力消耗;b.加强病情监护;c.高糖类、低脂肪、适量蛋白饮食;d.静脉补给足够的液体和维生素;e.积极纠正低蛋白血症,补充白蛋白或新鲜血浆,并酌情补充凝血因子;f.注意纠正水、电解质及酸碱平衡紊乱。②促肝细胞生长素使用。

2.肝性脑病 ①去除诱因,如严重感染、出血及电解质紊乱等。②低蛋白饮食。③应用乳果糖促进氨的排出。④视患者的电解质和酸碱平衡情况酌情选择精氨酸等降氨药物。⑤酌情使用支链氨基酸或支链氨基酸、精氨酸混合制剂以纠正氨基酸失衡。

3.脑水肿 ①有颅内压增高者,给予高渗性脱水药,如20%甘露醇,但肝肾综合征患者慎用。②利尿药,一般选用呋塞米,可与渗透性脱水药交替使用。

4.肝肾综合征 ①大剂量利尿药冲击,可用呋塞米持续泵入。②限制液体入量。③肾灌注压不足者可应用白蛋白扩容或药物。

(方素芹)

第十八节 急性胰腺炎

一、疾病概述

急性胰腺炎是由于胰液外溢入胰脉间质及其周围组织所引起的急性炎性反应,与病毒感染、药物、胰分泌管阻塞以及某些全身性疾病或暴饮暴食有关。约半数以上是由腮腺炎病毒或上腹部钝伤引起,约30%病例原因不明。小儿急性胰腺炎比较少见,患者多为年长儿童。

二、病历书写要点

(一)临床特点

1.症状 多发生于4岁以上小儿。起病急,主要表现为上腹疼痛,呈持续性剧痛,可有阵发性加剧,常位于上腹中部,可向左腰部放射,伴恶心、呕吐,呕吐物为食物与胃、十二指肠分泌液。严重病例除急性重病容外,可有脱水及早期出现休克症状,并因肠麻痹而致腹胀。由于胰腺头部水肿压迫胆总管末端可出现黄疸,小儿罕见。

2.体征 全腹压痛,上腹部明显,严重者可有肌紧张以剑突处最明显。急性出血性胰腺炎可见脐部(Cullen 斑)或腰部(Grey Turner 斑)皮肤呈青紫色,系皮下脂肪被外溢胰液分解,毛细血管出血所致。

3.症状加重及缓解因素

加重因素:腹痛未控制者进食。

缓解因素:休息,能进食者较长时间限制脂肪摄入。

4.并发症 早期可发生水、电解质紊乱和低钙血症,严重者发生休克。后期可形成胰腺假性囊肿。

(二)鉴别诊断

本病需与下列疾病鉴别(表 7-6)。

表 7-6 急性胰腺炎的鉴别

误诊 征象	疾病	病因或诱因	误诊征象特征	伴随症状与体征	相关检查
腹痛	急性出血性坏死性肠炎		好发于儿童,起病急骤,起病为稀水黏液大便,粪隐血强阳性,逐渐出现血便如洗肉水样、赤豆汤样,腥臭味,重症常出现休克	主要症状为腹泻、呕吐、腹胀、高热。重症常出现休克	粪隐血强阳性,腹部 X 线平片有特征性表现
	急性阑尾炎	细菌感染	急性起病,转移性右下腹疼痛,疼痛呈持续性,或阵发性剧烈绞痛	常伴有恶心、呕吐、腹胀,右下腹固定性压痛,局限性腹肌紧张	血常规示白细胞和中性粒细胞增高
	肠扭转	肠襻以其系膜为长轴发生扭转或肠管本身扭结,造成肠腔梗阻	突然发作的腹部绞痛,多在脐周,患儿不能平卧,喜取胸膝位或蜷曲侧卧位	呕吐频繁、腹胀、便血,严重者可致中毒性休克,肠穿孔等,腹部可扪及压痛的扩张肠襻	腹部 X 线平片可见扩张明显的孤立肠襻,称“假肿瘤”征,有时有液平,有时可见含螺旋的充气肠襻,或在脐部附近有一软组织影
	急性胆囊炎	胆囊感染	右上腹剧烈疼痛,胆囊区压痛,莫非征阳性	伴恶心、呕吐及发热	B 超示胆囊肿大

三、规范诊断

1. 诊断标准

- (1) 急性腹痛发作伴有上腹部压痛或腹膜刺激征。
 - (2) 血、尿或腹水中淀粉酶和(或)血清脂肪酶高于正常 2 倍以上。
 - (3) 影像学检查、手术或活检见到胰腺炎症、坏死、出血等间接或直接的改变。
- 具有含第一项在内的 2 项以上标准并排除其他急腹症者即可诊断,

2. 病理分型

- (1) 水肿型: 胰腺水肿、充血、体积增大, 胰液排出受阻, 血、尿淀粉酶升高。
- (2) 出血坏死型: 病情进展快, 胰腺缺血、出血、坏死, 呈深红色或紫黑色, 胰液流入腹腔引起弥漫性腹膜炎。血钙显著降低, 可出现手足搐搦及休克, 病死率高。

3. 疗效判定 治愈: 血、尿淀粉酶正常, 临床症状消失, 影像学检查正常。

四、医嘱处理

(一) 接诊检查

1. 血常规 白细胞计数可升高。

2. 淀粉酶 常为主要诊断依据。正常 $<64\text{U}$ (苏氏比色法), 急性胰腺炎患儿则高达 500U 以上。血清淀粉酶发病 3h 后可增高, 并逐渐上升, 24~28h 达高峰后又渐下降, 持续 3~5d。尿淀粉酶 12~24h 开始升高, 下降较慢, 以 Winslow 法测定 $>128\text{U}$ 即有意义, 急性胰腺炎常 $>256\text{U}$, 但准确性较血淀粉酶差。有 10%~15% 的患者血清淀粉酶正常。

3. 血清脂肪酶 较淀粉酶更特异, 当疑有胰腺炎而淀粉酶正常时可测定此酶。发病 24h 后始升高, 持续升高 8~14d。正常值为 0.5~1U。

4. 腹腔穿刺 严重病例血清淀粉酶不增高, 如腹腔渗液多, 可行腹腔穿刺。根据腹腔渗液的性质(血性、混有脂肪坏死)及淀粉酶测定有助于诊断。

5. B 超检查 对水肿型胰腺炎及后期并发胰腺囊肿者有诊断价值, 前者显示胰腺明显增大, 后者显示囊性肿物与胰腺相连。

6. CT 检查 弥漫性或局限性胰腺增大、水肿、胰腺密度轻度降低或正常, 胰腺周围组织模糊, 胰周积液。CT 或 MRCP(磁共振胰胆管造影)是诊断急性胰腺炎最可靠的手段。

(二) 规范处理

1. 一般治疗 禁食, 减少胰腺分泌。严重者胃肠减压, 减少胃酸避免促进胰腺分泌。禁食及胃肠减压时, 宜输入营养物质(如合成营养液)并根据胃肠减压及出液量补充水、电解质等, 以维持水、电解质平衡。当腹痛控制后, 可逐渐给予流食。

2. 非手术治疗

(1) 维持水电解质平衡及抗休克: 脱水严重或出现休克的患儿, 应首先恢复血容量, 可输 2:1 等张含钠液、血浆或全血等, 按 10~20ml/kg, 于 30~60min 内输入, 8~10h 内纠正其累计

损失量。应用多巴胺、多巴酚丁胺、山莨菪碱等抗休克治疗。有尿后补钾,并注意热量、维生素供给,同时要防治低钙血症、高糖血症等。

- (2)抑制胰腺外分泌。①抗胆碱能药物:山莨菪碱、阿托品等,可减少胃酸和胰液分泌。② H_2 受体拮抗药:包括西咪替丁、雷尼替丁、奥美拉唑等,可减少胃酸分泌,间接抑制胰腺分泌,同时防止应激性胃黏膜病变的发生。③生长抑素:治疗急性出血坏死型胰腺炎效果较好。④胆囊收缩素受体拮抗药:丙谷胺可明显减轻急性胰腺炎的病理改变及改善症状。

(3)解痉镇痛:阿托品每次 0.01~0.02mg/kg,最大不超过 0.4mg,必要时 4~6h 重复一次。

(4)防治感染:急性胰腺炎多数由胆道疾病引起,故多数应用抗生素。选用抗生素时,既要考虑菌种的敏感性,又要考虑该药对胰腺有较好的渗透性。首选药如西拉司丁、环丙沙星、氧氟沙星,厌氧菌感染可用甲硝唑。

(5)其他治疗:抑制胰酶活性的药物:抑肽酶,1万~5万 U/d 静脉滴注,连用 9d,适用于较严重的急性胰腺炎。②腹膜灌洗:清除或减少大量有害的血管活性因子。

3.手术治疗 适用于:①内科治疗 24~48h,症状及体征进一步恶化,出现并发症者。②胆源性急性胰腺炎处于急性状态,需要外科手术解除梗阻者。③疑有出血性坏死性胰腺炎,经短时间治疗不缓解。④胰腺假性囊肿形成,尤其较巨大者,病情缓解后,可行引流术。⑤不能排除其他外科急腹症者。

(三)注意事项

对于急性胰腺炎患者应禁食,减少胰腺分泌。严重者宜胃肠减压,减少胃酸避免促进胰腺分泌。

五、诊治进展

奥曲肽为人工八肽生长抑素,儿童急性轻症胰腺炎有较好疗效,其作用机制为抑制胰腺分泌,松弛 Oddis 括约肌,对胰腺实质细胞膜有直接保护作用。

研究表明,C反应蛋白(CRP)、血钙水平、CT可作为急性胰腺炎病情严重程度的辅助参考指标,CRP ≥ 110 mg/L时,重症胰腺炎存在的可能性增加。

(方素芹)

第十九节 环状胰腺

环状胰腺指胰腺组织在十二指肠呈环状或钳状压迫的先天性畸形,发病率为 1:6000,是先天性十二指肠梗阻原因之一,约占十二指肠梗阻性疾病的 10%~30%。

【病因】

胚胎第 4 周原肠的肌层突出两个隆起,为胰腺始基(胰芽),背侧始基在十二指肠的后方向左侧迅速生长,发展成胰体、胰尾及胰头的一部分;腹侧始基则位于十二指肠前方,又分为位置

相对的左右两叶,始基左叶逐渐萎缩而消失。胚胎第6周时,腹侧始基右叶连同 Wirsung 管(即胰管)伴随十二指肠向右向后旋转,与胰腺背侧始基融合成为胰头的另一部分,同时 Wirsung 管与背侧始基的 Santorini 管(副胰管)融合成主胰管,当 Santorini 管存留时,则形成副胰管。

环状胰腺的病因学的学说有:①炎症产生胚胎期背侧始基头部和腹侧始基的胰腺组织增生肥大,并从十二指肠的两侧围绕肠壁融合成环形;②腹侧始基右叶尖端固定于十二指肠壁,在十二指肠向右旋转时,始基右叶被牵拽绕过十二指肠右侧面,与背侧始基融合而形成环状胰腺;③腹侧始基左叶存留,正常情况下,胰腺腹侧始基的左叶在胚胎早期就已萎缩消失,如果左叶存留下来,则两叶始基可环绕十二指肠的前面和后面而形成环胰;④潜在胰芽融合停滞,胚胎早期,有构成胰腺组织能力的潜在胰芽保留在原肠内,正常情况下这些潜在的胰芽互相融合,形成胰腺的腹侧和背侧始基,再由原肠发出。如果这种融合的过程于中途停顿,而在稍晚时期在同一平面的腺体再进行环形融合,则形成环状胰腺。

【病理】

环状胰腺是真正的胰腺组织,有胰岛和腺泡组织,呈一片薄薄的狭长带,宽度为 0.5~0.8cm 不等,环绕于十二指肠降部,相当于胰胆管开口的壶腹部水平或其远端。在环状胰腺内有一导管,由前面绕过十二指肠右壁之外后侧,进入主胰管或单独开口于十二指肠。环状胰腺虽然属于十二指肠外部组织,但常向十二指肠壁内生长,并与肠壁各层组织互相交织直达黏膜下层。有时候胆总管下部通过环状胰腺的后面,使其受压或弯曲成角而致阻塞。此外,环胰还常与十二指肠闭锁或狭窄并存。因为十二指肠发育过程中经过的“充实期”与十二指肠旋转和胰腺两个始基融合的阶段恰好在同一胚胎时期,如果在这个阶段有发育障碍,这些畸形将同时出现。充分认识以上事实,对指导临床选择手术方法甚为重要,说明为何单纯切断环胰或部分切除环胰均会招致不良后果。

环状胰腺常并发其他畸形,约为 30%~75%,常见为先天愚型、肠旋转不良、先天性心脏病、梅克尔憩室、直肠肛门畸形及食管闭锁。也有合并十二指肠隔膜以及环状胰腺头部位于闭锁的十二指肠两盲端之间的报道。呈半环形胰腺如十二指肠发育正常可无十二指肠梗阻的征象。

【临床表现】

临床症状主要表现为十二指肠梗阻,取决于环状胰腺对十二指肠的压迫程度,部分病例可终生无症状。

1. 母亲妊娠期羊水过多 与其他先天性高位肠梗阻情况相似,患儿母亲常有羊水过多史,羊水量多者可达 8000ml。约半数患儿出生体重在 2500g 以下。

2. 发病年龄 视十二指肠受压程度而定,压迫严重者,于新生儿期就出现症状。不完全梗阻者可在任何年龄发病,甚至到晚年出现症状。

3. 十二指肠完全性梗阻 十二指肠降部完全梗阻是由环状胰腺压迫紧窄所致。患儿主要症状是呕吐,往往在出生后 1~2 天内或第 1 次喂奶即出现呕吐,呕吐为持续性,呕吐物多含黄绿色胆汁。如环状胰腺压迫在壶腹部水平或近端,则呕吐物为胃内容物或咖啡样物。体检可见胃区饱满膨胀,有时见胃型和胃蠕动波。但部分病例因连续呕吐,扩张的胃和十二指肠内容

物排空而腹胀消失,由于频繁呕吐使患儿迅速出现消瘦、脱水、电解质紊乱和体重下降。患儿因误吸并发吸入性肺炎时,出现呼吸急促、呛咳,甚至导致心衰,使病情更趋危重。

环状胰腺患儿一般均有正常胎粪排出,少数病例胎粪排出延迟。但每次排胎粪量少而且黏稠,胎粪排净时间延长。

4. 十二指肠不完全性梗阻 症状出现较迟,表现为间歇性呕吐,呕吐物中多呈带酸味的宿食。进食后上腹部饱满膨胀、打嗝、暖气、胃纳不佳。有时胃区可叩击出振水音。症状表现随年龄俱增,呕吐间歇时间缩短,身体发育及营养状况均受障碍。

5. 黄疸 新生儿病例可出现黄疸。当环状胰腺压迫胆总管下端引起梗阻,使肝内胆汁淤积,胆总管扩张而发生黄疸,血清中直接胆红素上升,最高可达 21.7mg/dl。

6. 胃、十二指肠溃疡 有人认为,环状胰腺位于壶腹部近端时,胆汁和十二指肠内碱性液量减少,削弱了对胃酸的中和作用,致胃、十二指肠黏膜受胃酸侵蚀而发生消化性溃疡及溃疡出血,这种症状在年龄较大的儿童中可以见到。

【诊断和鉴别诊断】

腹部平片见到典型的“双泡征”或“单泡征”、“三泡征”,是十二指肠梗阻型疾患的共同表现。术前诊断十二指肠梗阻并不困难,但在新生儿病例要在短时间内区别环状胰腺还是肠闭锁却有一定的难度,因为这两种畸形在 X 线上表现相似,而且又常同时并存,结合病史,不排除胎粪或排油灰样胎便可有助于鉴别。为进一步确诊可作钡餐或碘油造影检查,当钡剂在十二指肠降部受阻时,首先考虑为环状胰腺。环状胰腺压迫十二指肠所致十二指肠梗阻时,钡餐检查可显示十二指肠球部和幽门管扩张,降部呈现内陷,降部以下钡剂不能通过,可呈线形狭窄或节段性缩窄,钡剂排空延迟。如果十二指肠梗阻在第三部时,则以肠旋转不良、异常腹膜系带压迫的可能性最大。有人认为,新生儿病例经腹部立位片检查,确诊有十二指肠梗阻时就应采取剖腹手术,不宜再做过多的检查,以防止检查时搬动以及钡剂误吸对患儿造成损害。呕吐物不含胆汁时,应与肥厚性幽门狭窄鉴别,后者在钡餐检查时显示幽门管固定性延长,狭窄而呈浅弧形状,幽门前区呈鸟嘴状表现。钡剂灌肠检查,可协助排除先天性肠闭锁及肠旋转不良,钡剂灌肠检查显示正常结肠时,可为环状胰腺提供诊断依据。

【治疗】

1. 术前准备 新生儿病例伴脱水者,迅速补充液体和电解质,按血液生化检查结果纠正酸碱失衡和电解质紊乱。置胃肠减压,防止误吸。合并肺部感染经静脉输给抗生素,注射维生素 K 和维生素 C,预防术后出血。

慢性十二指肠梗阻患者,应纠正营养不良和慢性脱水。术前数日每天补给氨基酸和脂肪乳剂。低蛋白血症者输 1~2 次白蛋白,全身情况改善后手术。手术前两日给流质饮食,术前日晚用生理盐水洗胃,并给适量的抗生素预防感染。

2. 手术

(1) 十二指肠-十二指肠菱形吻合手术:适用于环胰较狭小的新生儿病例。其优点有操作简便,恢复十二指肠连贯性,符合肠道生理,吻合口通畅,缝合后吻合口呈菱形开放,故为多数学者所采纳。

(2) 结肠后十二指肠-空肠 Roux-Y 吻合手术:对于年龄较大或环状胰腺宽厚者,作菱形吻

合术时必须分离环状胰腺的上、下缘组织,易发生出血或胰腺损伤,可做本手术。

(3)胃-空肠侧侧吻合术:此术式可导致十二指肠近端盲端综合征和空肠边缘性溃疡,现已很少使用。

3.术后监护及处理 新生儿术后应转送至重症监护室,密切监护。置于暖箱,维持液体量 $80\sim 100\text{mg}/(\text{kg}\cdot\text{d})$,同时补充胃管内的液体丢失。尿量一般应达到 $40\sim 50\text{ml}/(\text{kg}\cdot\text{d})$,尿比重 $1.005\sim 1.015$ 。体重稳定提示补液恰当,密切监测血糖、电解质、胆红素水平以避免低血糖、酸中毒及核黄疸。

当观察到肠运动并同时伴胃肠减压颜色变清,量少于 $1\text{ml}/\text{kg}$,并可闻及肠鸣音和大便排出时,可去除胃管,开始喂养。一般至少需要 $5\sim 12$ 天的时间。新生儿先试喂少量开水,如无不良反应再喂奶。年长儿给适量流质饮食再逐渐增加食量,切忌操之过急。全身情况差或营养不良者,术后给 $5\sim 7$ 天短期静脉营养以促进吻合口愈合。继续用抗生素预防感染。细心观察腹部变化,有无切口感染及吻合口并发症的发生。

【术后并发症的处理】

1.吻合口狭窄 是较常见的手术后并发症。十二指肠吻合口切口太小,吻合时切口边缘组织内翻过多,吻合口呈直线形而非菱形等均可造成吻合口狭窄。手术后十二指肠梗阻症状继续存在,往往需重新作菱形吻合术。

2.十二指肠盲端综合征 十二直肠吻合口位置过高,切口远离环状胰腺上缘,吻合后易发生十二指肠盲端综合征。患儿经常呕吐含胆汁胃内容物,影响营养物质摄取及生长发育。需要再次手术行十二指肠-空肠 Roux-Y-吻合术。

3.吻合口瘘 多因吻合技术欠佳所致,如缝合过稀或过密,单层吻合时缝针穿过黏膜太深,缝合线结扎太紧影响吻合口血运,肠壁两切缘对合不良及吻合口有张力等均可导致吻合口瘘发生。术前严重低蛋白血症也是吻合口愈合不良原因之一。因此做好术前准备改善全身情况,手术操作细致、规范等都很重要。一旦发生吻合口瘘应立即胃肠减压、开腹置双套管腹腔引流,必要时胃造口置管于十二指肠腔内引流和空肠造口插置营养管滴注营养液,加强支持疗法或 TPN 治疗。

(顾 涛)

第二十章 腹膜炎

一、原发性腹膜炎

原发性腹膜炎是指腹腔内无原发病灶的急性化脓性感染,又称自发性腹膜炎。原发性腹膜炎与胃肠道及阑尾炎穿孔造成的继发性腹膜炎不同。原发性腹膜炎在小儿较成人多见,发生于女孩者较多,约为男孩的3倍。