

XIAN TIAN

XING XIAO

先天性消化道畸形

HUA DAO

II XING

赵同生 编著

江苏科学技术出版社

先天性消化道畸形

赵同生 编著

*

江苏科学技术出版社出版

江苏省新华书店发行

常州人民印刷厂印刷

1979年11月第1版

1979年11月第1次印刷

印数：1—5,000册

书号：14196·028 定价：0.44元

前 言

小儿外科，在近代医学是一门比较新的学科。近年来，我国小儿外科的诊断和治疗水平在逐步提高，治愈率有所增长，很多以前认为难治与不治的先天性畸形病已可通过手术而治愈。但是，目前小儿外科专业尚未普遍推广，有关儿外科方面的专著也比较缺乏。在医疗卫生工作现代化的强烈呼声中，为了适应当前临床的需要，编者收集了有关资料，并结合个人的点滴体会，编写了这本册子，以供同志们参考。在编写过程中，引用了一些作者的文献资料，在此表示谢意。

本书的内容，包括有新生儿食道至肛门的整个消化道先天性畸形病；重点对胚胎学、有关的诊断和治疗等，作了详细的介绍，还附有较多的图片及说明。

恳切希望读者对本书提出各种宝贵的意见。

赵 同 生

于南京医学院附属医院外科

1979年4月

目 录

先天性食管闭锁 Congenital Atresia of the Esophagus	1
先天性肥厚性幽门狭窄 Congenital Hypertrophic Pyloric Stenosis	21
环状胰腺 Annular Pancreas	32
先天性肠闭锁 Congenital Atresia of the Intestine and Colon	42
新生儿胎粪性肠梗阻 Intestinal Obstruction in the Newborn Resulting from Meconium Ileus	62
脐膨出 Umbilical Evantration (Omphalocele)	70
先天性小肠与结肠旋转不良 Malrotation of the Intestine and Colon	85
美克尔氏憩室 Meckel's Diverticulum	95
消化道重复畸形 Duplication of the Alimentary Tract	106
先天性巨结肠 (赫什朋氏病) Congenital Megacolon (Hirschsprung's Disease)	116
肛门直肠闭锁和狭窄 Imperforate and Structure of the Anus and Rectum	144

先天性食管闭锁

Congenital Atresia of the Esophagus

一、发 病 率

先天性食管闭锁是一种较为少见的先天性消化道畸形。1670年 William Durston 氏首先报告。据国外统计约为6000~10000个新生儿中有一例。国内协和医院30年间在12000多初生儿中仅见三例，其发病率为1:4000。近年来由于儿外科专业的建立，对本病的发现日见增多，收集国内文献至今共报道者已有60余例。

二、胚 胎 学

(一)食管闭锁：食管发源于前肠，在胚胎初期食管与气管是共同一管的，由原始前肠生长，以后由中胚层生长一瓣膜将食管与气管分开，此时食管即开始经过一个实质变化阶段(即充实期)，由管内上皮细胞繁殖增生，使食管闭塞；以后管内有空泡出现，互相连接，将食管再行贯通(即空化期)。若有某一部份，在发育过程中受到障碍，即可发生食管先天性闭锁。

(二)食管重复畸形：若在食管发育的早期，有部份细胞分出，并继续生长，名为食管重复畸形。大多表现为囊肿，靠近食管壁，有的和食道腔沟通成为先天性食管憩室。若其

畸形完全被包在食管的肌层内，上下端与食管沟通，则成为双腔食管。

(三)气管食管痿：呼吸器亦发源于前肠，开始为肺芽，后生长成憩室状，然后分叉成为支气管，细支气管和肺泡，当其逐渐生长时，在前肠的二侧各有一沟，逐渐深入，将食管与气管分开，如因某种原因，食管与气管未完全分开即（分隔不全），而且管腔相通，即成为气管食管痿。

三、病 理

分型：先天性食管闭锁，通常与气管食管痿同时存在，仅在极少数病例无痿管，根据它的病理解剖有如下几种分型：

(一) Vogt氏分型法：共分为三类，第三类中又分为甲，乙，丙三型，其中三类乙型最多见，占90%以上。(见图1)。

(二) Gross氏分型：共分为A.B.C.D.E.F.六型。

(三) Swenson氏分型：共分为a.b.c.d.e.五型。

(四) 马氏分型：共分为甲，乙，丙，丁，四型。

马氏为便于临床医生的记忆，根据Vogt氏分类去其第一类则分为四型：

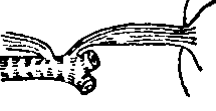
甲型：食道两段不连接，无食管气管痿。

乙型：食管两段不连接，上段与气管成痿。

丙型：食管两段不连接，下段与气管成痿。(图2)

丁型：食管两段不连接，两段皆与气管成痿。

图 1：各种类型的食管闭锁

类 型 分 类 法							
Vogt 氏 分型	第二类	第一类	第三类 (甲)	第三类 (乙)	第三类 (丙)		
Gross 氏 分型		A 型 3 %	B 型 1 %	C 型 93 %	D 型 1 %	E 型 2 %	F 型
Swenson 氏 分型		b 型	d 型	a 型	e 型	c 型	
马氏分型	甲	型	乙 型	丙 型 >90%	丁 型		

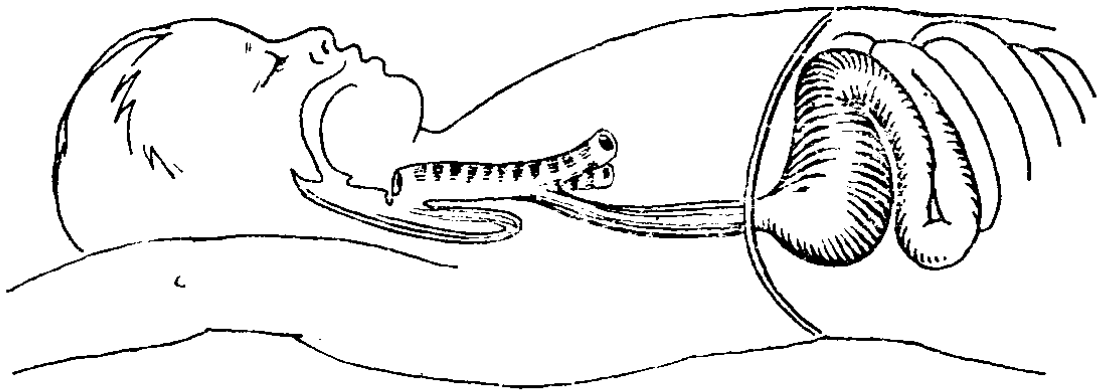


图2：这是食管闭锁中最多见的类型：食管上段为盲端，食管之下段与气管相通成食管气管瘘，其位置靠近气管之分叉处。

四、症 状

(一)口腔涎液外溢：婴儿于生下后即发现有口腔涎液外溢的症状，这不是因为涎液的增加，而是因为正常的分泌液在吞咽后很快就充满了食道的盲管而致外溢。

(二)呛咳呕吐：①呕吐原因：因吃下之奶或水，下达至食道盲端，不能下去而吐出。②呛咳原因：系因吐出物返至咽部，流入气管而发生呛咳，晚期可并发吸入性肺炎而发生咳嗽。

(三)呼吸困难和发绀：食物流入气管发生阻塞，患儿即出现呼吸困难发绀，经呛咳将气管之阻塞解除后呼吸即恢复正常，其发绀亦得以改善，以后每次喂乳皆有同样症状之发生。

(四)严重脱水：经过数天后，婴儿因得不到水分和足够营养，就有严重的脱水症状。

(五)并发吸入性肺炎：若发现以上症状而未予注意和及时治疗，往往会并发吸入性肺炎，多数患儿于3~5天内死亡。

五、诊 断

新生儿进食时发生呕吐而伴有呼吸系统症状者，虽可有各种原因，但食管闭锁应首先考虑，除上述之典型症状外可作以下之检查：

(一)插胃管：用8~10号之细导尿管由口腔插入，在正常小儿此管可顺利通入胃内，而在患食管闭锁者，此管插入8~12公分时被阻塞于食管上段之盲端，诊断即可明确。

(二)X线检查：1.在透视下可以看到导尿管之顶端以确定闭锁盲端的部位。2.若用碘油1~2cc由导尿管注入摄片检查，诊断更易明确。(图3)但绝对禁用钡剂，以防由食管倒流入气管而至肺部引起严重的肺炎。3.平片：应将腹部



图3：食管闭锁病例的
X线发现

1：导尿管经鼻腔向下插入上段食管盲袋，注入碘油1~2毫升后，显示上段食管盲袋的最低界限。胃和肠内有光气阴影，指示存在食管气管瘘。

2：另一例上段食管和下段食管均盲闭，腹内无气体，指示不存在食管气管痿。



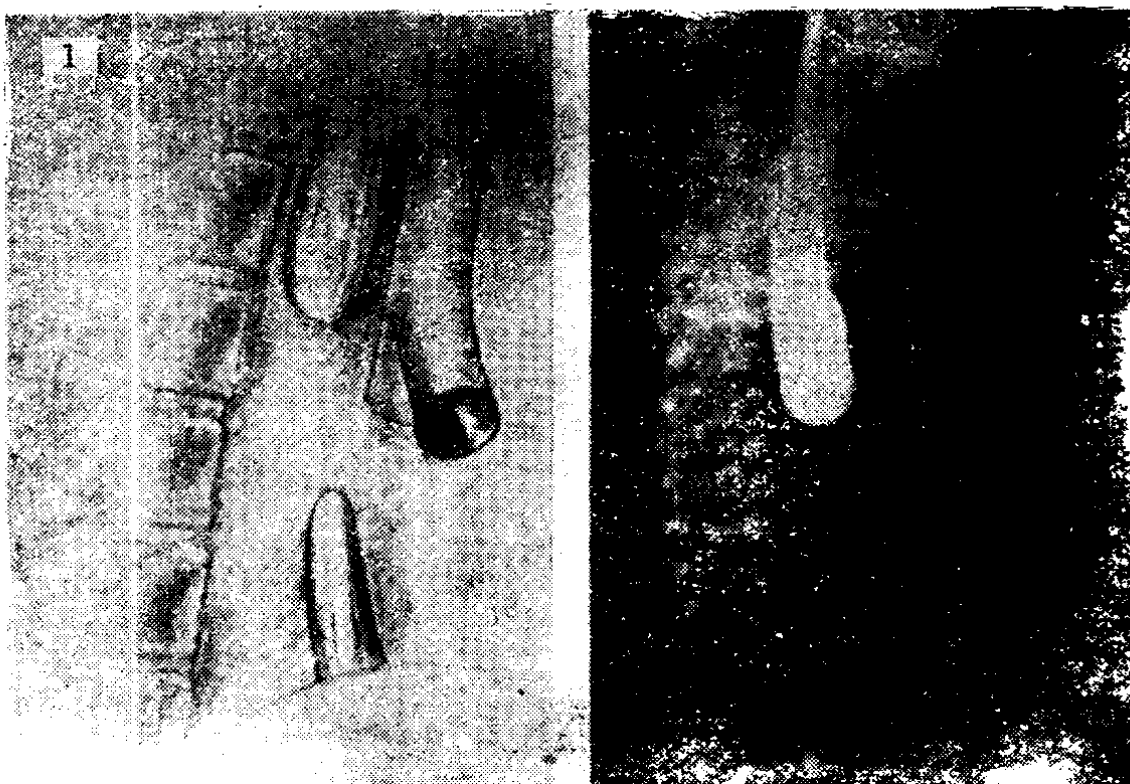
拍入，以鉴别食管闭锁的类型。甲型：食管上段为盲管，胃肠无空气。乙型：食管上段盲端有碘油流入气管内，胃肠内无空气。丙型：食管上段为盲端，胃肠充气。本型最为多见。丁型：食管上段盲端，有碘油灌入气管内，而胃肠内充气。（图4）：

（三）鉴别诊断：

1. 本病需与新生儿常见的羊水吸入所引起的发绀与呕吐鉴别。

2. 本病需对患儿做全面的体检，以利发现兼患的各种畸形。根据Gross氏分析233例食管闭锁病例兼患其他畸形的约110例占47%。较多的并发畸形。如先天性心脏病，肛

图 4：食管闭锁之各种类型：（Swenson's 分型）



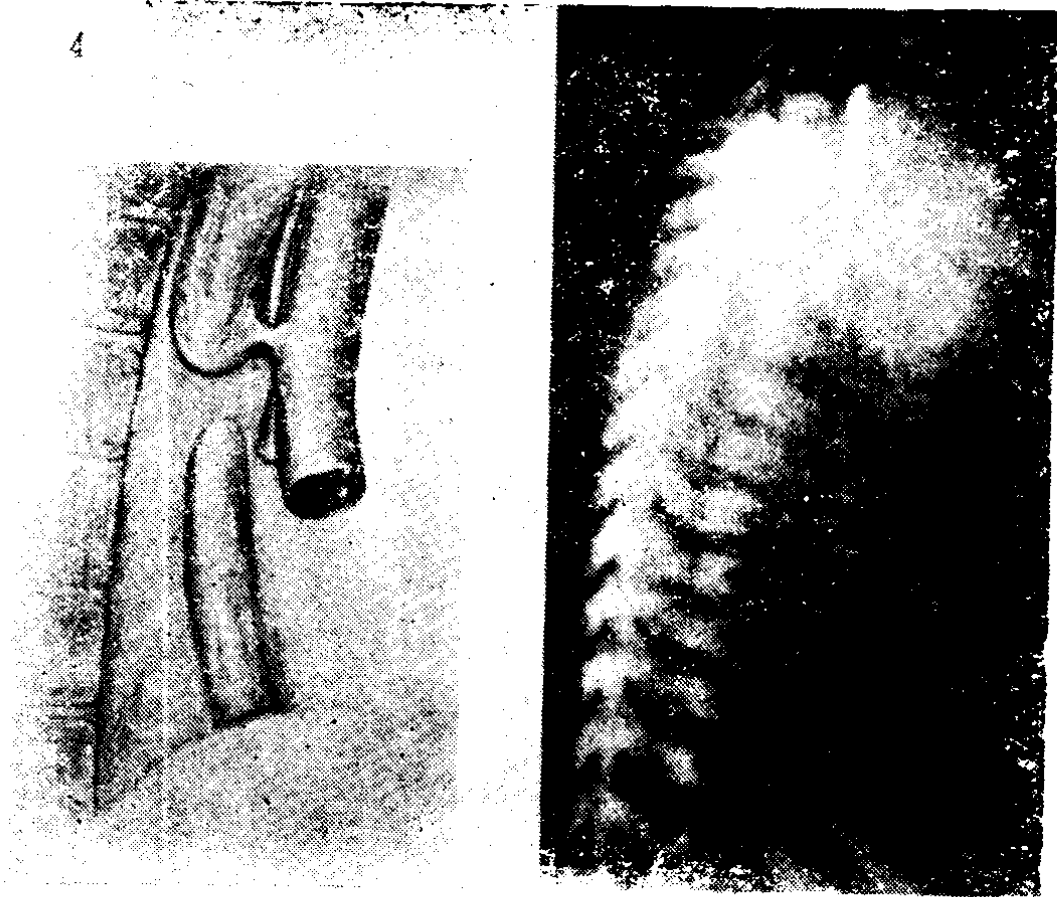
1：食管二段不连接，二端均为盲端。碘油造影显示：其食管上段盲袋，胃肠道无气体，不存在食管气管痿，约占3%。



2：这是食管闭锁中最普通型；食管两段不连接，食管上段为盲端，食管下段与气管相通，肠道有充气阴影。本型约占93%。



3：食管通连，但食管与气管之间有瘘管，右侧碘影，见食管与气管均显影。约占2%。



4：（左）食管两段不连接，食管上段与气管相通，食管下段为盲端。（右）碘油食管造影，食管上段为盲端而气管亦显影，肠道无充气阴影。约占1%。



5: (左)食管两段不连接,食管上段与下段都与气管相通接。(右)碘油食管造影,上段食管与气管显影,肠道有充气阴影,约占1%。

门或直肠畸形,小肠闭锁或狭窄,结肠和小肠旋转不良及各种小型畸形等。

六、治 疗

手术治疗是食管闭锁唯一的治疗方法。

(一)手术之目的: 1.使患儿可以进食。2.防止食物和唾液由瘻管或由咽部流至呼吸道而引起肺不张和肺炎。

(二)手术前准备: 1.应先纠正脱水现象,必要时可以少量输血。2.在术前小儿应取半卧位,减少胃液经瘻管进入气管的机会。3.口腔和咽部的积液须经常吸除。4.如有肺炎症状者需要吸氧,并用大量抗菌素治疗,经过12~24小时的积

极准备，可以提高手术效果。

(三)手术方式：

1. 一期手术：即一次将气管食管瘘切除和食管闭锁之上下端施行对端吻合，如果两端距离过长，可将胃上提至胸腔，作食管胃吻合术，或用空肠和食管上段作吻合术。

(麻醉)：全身麻醉或局部普鲁卡因浸润麻醉，另外在口鼻部用紧密口罩给氧。

(卧位)：取左侧卧位，右臂上伸。

(切口)：右胸后侧第四肋间沿右肩胛骨下缘由脊椎外突向前至胸骨。

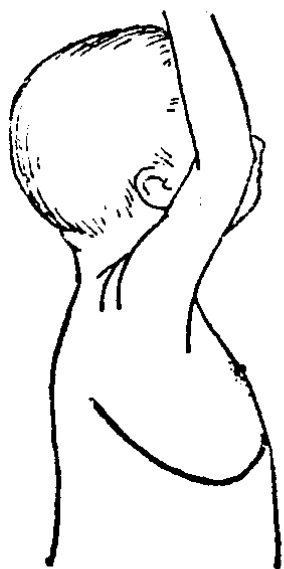
(操作步骤)：

(1) Haight 氏法：切口进入胸腔后或自胸膜外或经胸腔解剖至纵膈，此时可以压迫右肺，并将奇静脉剪断结扎，以显露手术野食管之两端找到后，应先将下段与气管相通之瘘分离切断，将气管创口缝合，对食管之上段宜尽量向上分离，使其松弛，此段食管血管供应丰富，无坏死之危险，对食管下段之剥离不宜过分广泛，因此段血管供应欠佳，较容易发生坏死，但如果食管二端距离远，则仍应广泛剥离食管二段，使吻合口处无张力易于愈合，食管二端剥离后作对端吻合。胸腔缝合时应置引流管数日。如有必要者，可以考虑做胃造口术，以供给饮食，但也有人认为只要吻合口可靠，术后胃造瘘并非必要。(见图 5、6)

(2) Sulama 氏法：其改进方面即如上法，找到食管下段，一般如筷子粗细位于气管处，用蚊式血管钳将食道游离，用丝线二道贯穿结扎食管气管瘘不切断，保留缝线作牵引，当吻合结束后，可将此线缝着于吻合口近端的食管壁以

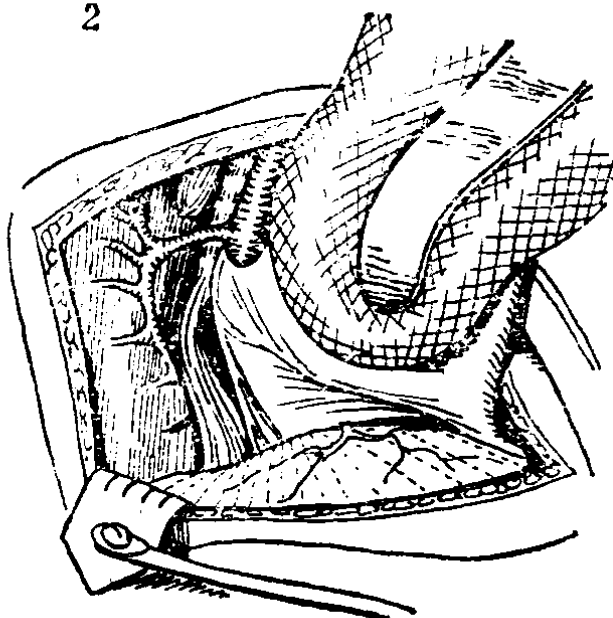
图 5：一期完成吻合术(Haight氏手术)

1



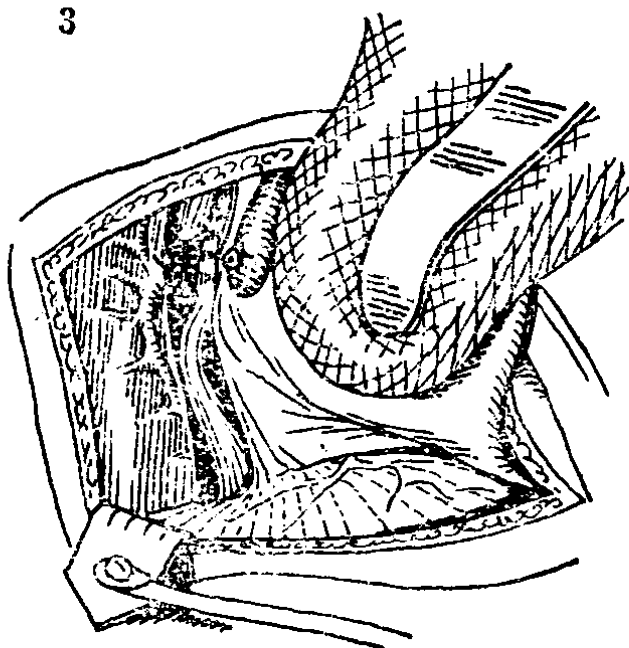
1. 小儿的卧式，应使右胸处于最高位，臂向上牵引，切口的位置，如上图所示。

2



2. 经腹膜腔切口，通过第5肋间隙分开肋骨后，可以见到通往上腔静脉的奇静脉，在它的上面为上段食管盲端，在它的下面为下段食管与气管后面相通。

3



3. 切断奇静脉，仔细切开复盖纵膈的胸膜（保全胸膜缘，使二胸膜瓣在手术终了时，得以缝合）可以清楚地看到二食管段。