



主编 张泰昌

XIAOHUA XITONG SHAOJIAN JIBING

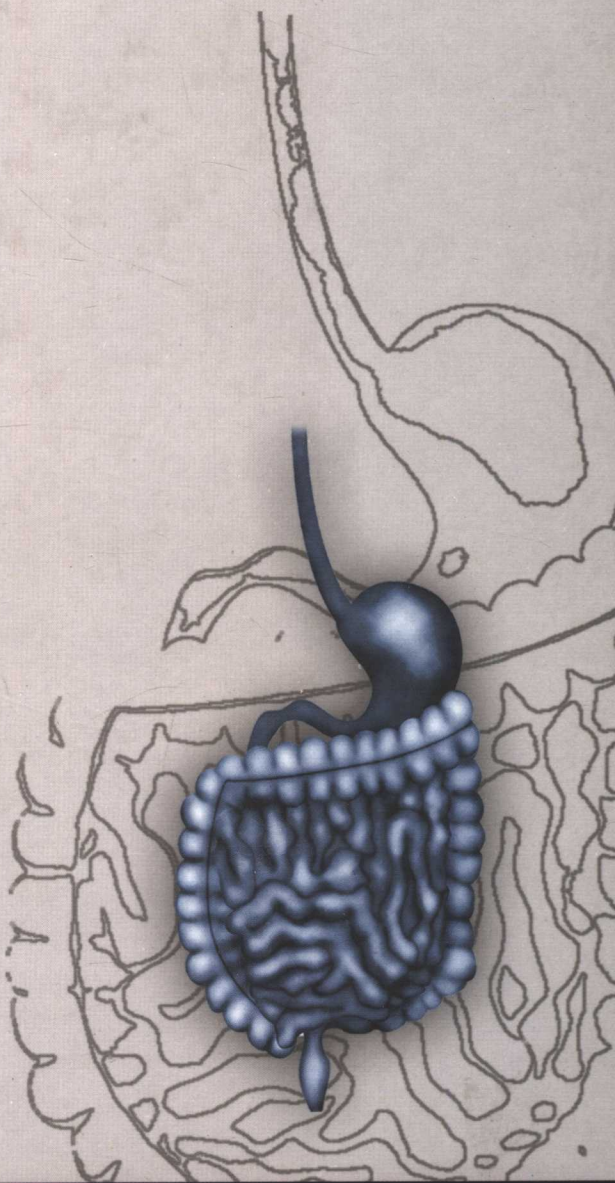
消化系统 少见疾病

本书由食管疾病、胃疾病、十二指肠疾病、小肠疾病、大肠疾病、肝疾病、胆胰疾病和其他疾病八个章节组成，内容涉及消化系统100个少见病。书中力求对每个疾病进行较为系统和全面的介绍，充分体现近年来国内外相关研究的最新进展。部分章节附有图片，便于取得更直观的阅读效果。编写过程中我们注意到，随着科学技术的发展和人民生活水平的提高，消化病的疾病谱发生了变化：过去的罕见病如缺血性结肠炎的发病率在逐年增多，如今在大医院已不罕见，但在中级以下的医院确诊的很少，因此还是编排在本书中；而过去较常见疾病如胆道蛔虫病由于卫生条件的改善，现在大城市医院中已属罕见，也编排在本书中。

参加本书编写的作者多数为首都医科大学宣武医院的中青年学者，他们长期奋斗在临床一线，精力充沛，思维活跃，外文阅读能力强，且长期从事相关的基础理论和临床研究，有关章节均是他们结合自己的工作实践体会撰写而成。荣幸的是，在本书编写筹备阶段得到了北京诸多消化界知名专家的热情支持，其中杨昭徐教授、王惠吉教授、王世鑫教授、刘宾教授、万晓萍教授、蓝宇教授、张小晋教授等亲自为本书撰稿，使本书增色许多。



山东科学技术出版社
www.lkj.com.cn



R57
ZTC



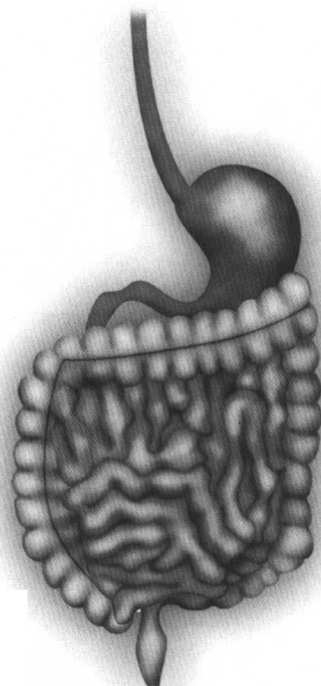
XIAOHUA XITONG SHAOJIAN JIBING

消化系统 少见疾病

主编 张泰昌



山东科学技术出版社



图书在版编目(CIP)数据

消化系统少见疾病/张泰昌编著. — 济南: 山东科学技术出版社, 2005. 10

ISBN 7-5331-4066-4

I. 消... II. 张... III. 消化系统疾病: 疑难病—
诊疗 IV. R57

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2005)第 031744 号

消化系统少见疾病

主编 张泰昌

出版者: 山东科学技术出版社

地址: 济南市玉函路 16 号

邮编: 250002 电话: (0531)82098088

网址: www.lkj.com.cn

电子邮件: sdkj@sdpress.com.cn

发行者: 山东科学技术出版社

地址: 济南市玉函路 16 号

邮编: 250002 电话: (0531)82098071

印刷者: 山东新华印刷厂潍坊厂

地址: 潍坊市潍州路 753 号

邮编: 261031 电话: (0536)2116928

开本: 787mm × 1092mm 1/16

印张: 31

字数: 700 千

版次: 2005 年 10 月第 1 版第 1 次印刷

ISBN 7-5331-4066-4

R·1164

定价: 130.00 元

编者名单

- 王天佑 首都医科大学附属北京同仁医院消化内科
刘 宾 首都医科大学附属北京同仁医院消化内科
万晓萍 首都医科大学附属北京同仁医院消化内科
高福生 首都医科大学附属北京同仁医院消化内科
杨昭徐 首都医科大学附属北京天坛医院消化内科
原 庆 首都医科大学附属北京友谊医院消化内科
孙天燕 首都医科大学附属北京友谊医院消化内科
于淑霞 首都医科大学附属北京友谊医院消化内科
王惠吉 首都医科大学附属北京友谊医院综合科
王世鑫 首都医科大学附属北京朝阳医院消化内科
张小晋 北京积水潭医院消化内科
蓝 宇 北京积水潭医院消化内科
李文东 北京积水潭医院普外科
曹 涛 首都医科大学宣武医院急诊科
胡水清 首都医科大学宣武医院消化内科
黄业斌 首都医科大学宣武医院消化内科
田 耕 首都医科大学宣武医院消化内科
台卫平 首都医科大学宣武医院消化内科
董丽凤 首都医科大学宣武医院消化内科
涂银萍 首都医科大学宣武医院消化内科
铁振军 首都医科大学宣武医院消化内科
周 俊 首都医科大学宣武医院消化内科
张 玫 首都医科大学宣武医院消化内科
张丽萍 首都医科大学宣武医院消化内科
张泰昌 首都医科大学宣武医院消化内科
俞恒锡 首都医科大学宣武医院血管外科
孙立东 首都医科大学宣武医院消化内科
刘家峰 首都医科大学宣武医院普外科
朱 斌 首都医科大学宣武医院普外科
王亚军 首都医科大学宣武医院普外科

前言

消化系统疾病种类庞大繁多,除了很多常见病和多发病外,还有不少疾病在临床上不常见或罕见,这些疾病对于初入临床的全科医生和年轻的消化专科医生来说不熟悉或知之较少,处理上容易走弯路,造成误诊或延迟诊断。所以,加强对这些疾病的理论学习,认真总结,归纳其临床特点及诊断和治疗方法,对提高医疗水平是必要的。有感于此,我们决意编写《消化系统少见疾病》一书,期望能为一线忙碌的临床医生提供一部有用的参考书籍。

本书由食管疾病、胃疾病、十二指肠疾病、小肠疾病、大肠疾病、肝疾病、胆胰疾病和其他疾病八个章节组成,内容涉及消化系统 100 个少见病。书中力求对每个疾病进行较为系统和全面的介绍,充分体现近年来国内外相关研究的最新进展。部分章节附有图片,便于取得更直观的阅读效果。编写过程中我们注意到,随着科学技术的发展和人民生活水平的提高,消化病的疾病谱发生了变化:过去的罕见病如缺血性结肠炎的发病率在逐年增多,如今在大医院已不罕见,但在中级以下的医院确诊的很少,因此还是编排在本书中;而过去较常见疾病如胆道蛔虫病由于卫生条件的改善,现在大城市医院中已属罕见,也编排在本书中。

参加本书编写的作者多数为首都医科大学宣武医院的中青年学者,他们长期奋斗在临床一线,精力充沛,思维活跃,外文阅读能力强,且长期从事相关的基础理论和临床研究,有关章节均是他们结合自己的工作实践体会撰写而成。荣幸的是,在本书编写筹备阶段得到了北京诸多消化界知名专家的热情支持,其中杨昭徐教授、王惠吉教授、王世鑫教授、刘宾教授、万晓萍教授、蓝宇教授、张小晋教授等亲自为本书撰稿,使本书增色许多。同时在本书编写过程中,得到山东科学技术出版社真诚的帮助,在此深表谢意。由于编者水平有限,书中疏漏、不当之处在所难免,诚恳希望医学界的同道和广大读者多多指正。

首都医科大学宣武医院 张泰昌

2005 年 1 月

目 录

第一章 食管疾病	1
第一节 畸形性吞咽困难	1
第二节 食管蹼	3
第三节 自发性食管破裂	6
第四节 弥漫性食管痉挛	9
第五节 Barrett 食管	14
第六节 食管结核	18
第七节 食管克罗恩病	22
第八节 食管孤立性静脉曲张	27
第九节 食管管型	28
第十节 念珠菌性食管炎	30
第十一节 腐蚀性食管炎	33
第十二节 食管贲门失弛缓症	38
第十三节 食管贲门黏膜撕裂症	47
第十四节 食管旁疝与混合性食管裂孔疝	51
第二章 胃疾病	57
第一节 胃憩室	57
第二节 胃石症	59
第三节 胃内异物	61
第四节 胃梅毒	62
第五节 胃结核	64
第六节 成人肥厚性幽门狭窄症	65
第七节 胃黏膜巨肥症	67
第八节 胃反应性淋巴增生	69
第九节 胃平滑肌瘤	71
第十节 原发性胃恶性淋巴瘤	73
第十一节 急性胃黏膜病变	76
第十二节 胃黏膜相关淋巴样组织淋巴瘤(MALT 淋巴瘤)	79

第十三节	门静脉高压性胃病	83
第十四节	胃窦血管扩张症	88
第十五节	Dieulafoy 病	94

第三章	十二指肠疾病	101
第一节	十二指肠憩室	101
第二节	肠系膜上动脉综合征	106
第三节	十二指肠静脉曲张	109
第四节	十二指肠炎	113
第五节	十二指肠结核	118
第六节	十二指肠平滑肌瘤	122
第七节	十二指肠乳头癌	125

第四章	小肠疾病	131
第一节	嗜酸细胞性胃肠炎	131
第二节	过敏性紫癜	134
第三节	Meckel 憩室	139
第四节	Whipple 病	141
第五节	急性出血坏死性小肠炎	146
第六节	小肠肿瘤	151

第五章	大肠疾病	156
第一节	肠白塞病	156
第二节	单纯性溃疡	162
第三节	门静脉高压性大肠病	165
第四节	结肠黑变病	170
第五节	结肠憩室病	176
第六节	结肠血管畸形	181
第七节	肠气囊肿	187
第八节	淀粉样变病的胃肠道表现	192
第九节	缺血性肠绞痛	196
第十节	缺血性结肠炎	202
第十一节	抗生素相关性出血性结肠炎	208
第十二节	伪膜性肠炎	210
第十三节	肠管子宫内膜异位症	215
第十四节	放射性肠炎	218
第十五节	孤立性直肠溃疡综合征	222
第十六节	直肠脱垂	227

第十七节	类癌和类癌综合征	230
第十八节	胃肠道息肉病	235
第十九节	假性肠梗阻	241
第二十节	结肠扭转	245
第六章	肝疾病	250
第一节	药物性肝病	250
第二节	自身免疫性肝炎	255
第三节	急性妊娠脂肪肝	264
第四节	非酒精性脂肪性肝炎	267
第五节	肝脏淀粉样变性	277
第六节	原发性胆汁性肝硬化	281
第七节	肝豆状核变性	290
第八节	血色病	297
第九节	α_1 抗胰蛋白酶缺乏性肝病	306
第十节	肝性脊髓病	311
第十一节	阿米巴肝脓肿	315
第十二节	华支睾吸虫病	322
第十三节	门静脉血栓形成	328
第十四节	门静脉海绵样变	335
第十五节	布-加综合征	340
第十六节	先天性非溶血性黄疸	351
第七章	胆胰疾病	361
第一节	先天性胆管扩张症	361
第二节	Mirizzi 综合征	367
第三节	胆道蛔虫症	373
第四节	原发性硬化性胆管炎	381
第五节	陶瓷样胆囊	390
第六节	胆囊息肉样病变	394
第七节	胰腺分裂	400
第八节	环状胰腺	405
第九节	异位胰腺	409
第十节	蛔虫性急性胰腺炎	411
第十一节	自身免疫性胰腺炎	416
第十二节	胰腺假性囊肿	420
第十三节	Oddi 括约肌功能异常	429
第十四节	胃泌素瘤	438

第十五节 血管活性肠肽瘤	442
第八章 其他疾病	447
第一节 副脾	447
第二节 脾脓肿	449
第三节 自发性脾破裂	451
第四节 自发性细菌性腹膜炎	453
第五节 腹膜间皮瘤	459
第六节 腹膜后纤维化	465
第七节 艾滋病的消化系统损害	468
中文索引	475
英文索引	480

第一章 食管疾病

第一节 畸形性吞咽困难

一、概况

畸形性吞咽困难(dysphagia lusoria)早在 1787 年由 Bayford 提出,是因右锁骨下动脉起始部发育畸形并走行异常而压迫食管引起吞咽困难的疾病。报告的患者为 60 岁女性,自 12 岁出现吞咽困难,逐渐加重,最后 20 年几乎不能进食直至衰竭死亡。尸解发现右锁骨下动脉跟随在左右颈总动脉及左锁骨下动脉后从主动脉弓分支,在气管和食管之间自左向右走行,压迫食管引起吞咽困难。本病又称为动脉先天畸形(arteria lusoria),以后因主动脉弓及其主要分支的先天异常压迫食管引起的吞咽困难综合征,总称为畸形性吞咽困难,包括迷走锁骨下动脉、双主动脉弓、右位主动脉弓和左主动脉韧带等形成血管环的疾病;也包括不形成血管环的无名动脉或左颈总动脉位置异常压迫颈部食管引起的吞咽困难,又称为颈部畸形性吞咽困难(cervical dysphagia lusoria)。

二、病因和发病机制

主要原因是胚胎发育畸形,以下为几种常见畸形。

(一)迷走锁骨下动脉

右锁骨下动脉直接起自主动脉弓时,起自左锁骨下动脉开口的远端,走行在食管后面到达右侧而压迫食管,也可走行在气管和食管之间压迫食管。

(二)右位主动脉弓和左主动脉韧带

主动脉弓不是正常的自右向左在气管后面向下成降主动脉,而是自右向上越过右支气管向后接于降主动脉。右位主动脉本身与肺动脉、动脉韧带共同形成一个血管环,压迫气管和食管。

(三)双主动脉弓

升主动脉发出两个动脉弓,一支在气管前,另一支在食管后面,两支重新结合成降主动脉,形成一个动脉环,将食管和气管包围其中。可伴有其他先天性心脏病。

(四)无名动脉或左颈总动脉位置异常

无名动脉的起始部位位于气管的左侧,其走行通过气管的前方向右,为此引起气管从前向后压迫食管,引起气管狭窄和食管的通过障碍。

三、临床表现^[1,2]

吞咽困难为主要临床表现。右位主动脉弓和左主动脉韧带或双主动脉弓造成的压迫症状最为明显,婴儿出生后早期可出现反流及喂食后发生误吸。由迷走锁骨下动脉压迫者出现吞咽困难症状较轻,待成年后因血管随年龄增长以及血管硬化,症状明显。

气管压迫症状:右位主动脉弓和左主动脉韧带、双主动脉弓可出现气管压迫症状,表现气促和喘鸣。

四、特殊检查

(一)X线检查^[3]

食管钡餐造影投照前后斜位及侧位片,迷走锁骨下动脉造成的食管压迫位于后方,对气管压迫不明显。右位主动脉弓在X线平片上见到主动脉弓位于右侧,侧位片食管后方有一深压迹。双主动脉畸形中食管在前后位及斜位片上有双重压迹。

(二)内镜检查^[2]

在双主动脉弓、右位主动脉弓和左主动脉韧带,内镜检查可见食管后壁有血管压迫形成的局部隆起,其搏动与颈、腕部动脉一致,有食管后位右锁骨下动脉时,镜检可见横越食管后壁处有条索状与动脉搏动一致的隆起。用内镜压迫此隆起时,按压迫轻重程度,右侧桡动脉搏动减弱或消失,压迫放松后恢复正常。

(三)血管造影

可以发现主动脉弓及其主要分支的解剖畸形。

(四)其他影像检查

CT和MRI对发现主动脉弓及其主要分支的解剖畸形有一定帮助,且为无创性检查,应用越来越广泛。

五、诊断和鉴别诊断

有出生后吞咽困难史,通过X线、内镜、血管造影及CT和MRI影像检查,诊断并不困难,重要的是根据病史能够想到本病,合理安排检查。

右锁骨下动脉起始部异常,往往从食管后面压迫食管,钡餐造影在食管后壁可见1cm大小半球状充盈缺损,其边界及黏膜面很平滑,有必要和黏膜下肿瘤鉴别。

六、治疗

(一)内镜治疗^[2]

吞咽困难或通过障碍程度轻者有报告经内镜扩张治疗获得短期症状改善者,扩张器可使用气囊或水囊扩张器。

(二)手术治疗^[4,5]

症状重者多主张手术治疗,根据不同畸形特点选择不同手术方法。

迷走右锁骨下动脉造成的吞咽困难,幼儿在锁骨下动脉的起始部附近结扎切断,症状可消失。但在成年人单纯结扎切断可能出现上肢缺血症状,出现指尖坏死,发生所谓锁骨下动脉窃血综合征(subclavian steal syndrome),则须与右颈总动脉或主动脉弓做吻合。

处理双主动脉时要确定何者为主弓,原则是在不影响颈总动脉血供的情况下切断小的主动脉弓来解除血管环。同时切断邻近的紧缩的纤维组织韧带。注意尽可能切断从食管后面通过的主动脉弓(后弓或右弓),努力保持正常主动脉弓位置关系。

右位主动脉弓合并左位动脉韧带,切断动脉韧带,充分游离食管和气管与韧带的粘连,应防止损伤沿动脉韧带内侧向上勾绕的喉返神经。

无名动脉或左颈总动脉位置异常,在前纵隔无名静脉后方将异位的血管剥离气管,并通过其外膜,将血管缝拉固定于胸骨后,使二者脱离关系。

一般手术后症状可立即得到改善,个别病例可能因食管被压部位出现节段性蠕动缺失,而看不到症状的明显进步。

(张泰昌)

参 考 文 献

- 1 Miller J M, Miller K S. A note on the historical aspect of dysphagia lusoria. Am Surg, 1992, 58: 502 ~ 503
- 2 诸国真太郎. dysphagia lusoria. 临床消化器内科, 1998, 13: 457 ~ 462
- 3 山田明義, 洼田德幸, 中村务, 他. 消化管のX线像. 综合临床, 1990, 39: 760 ~ 766
- 4 王敏生. 胸主动脉先天性畸形. 见: 冯友贤主编. 血管外科学(第2版). 上海: 上海科学技术出版社, 1992, 352 ~ 357
- 5 Bogliolo G, Ferrara M, Massoni L, et al. Dysphagia lusoria: Proposal of a new treatment. Surg Endosc, 1987, 1: 225 ~ 227

第二节 食管蹼

一、概述

食管蹼(esophageal web)是食管腔内的一层薄的隔膜,根据其在食管的不同部位分为:上食管蹼、中食管蹼、下食管蹼,其中以上食管蹼多见^[1]。多数食管蹼病人无症状,在健康体检或偶然的消化管造影时发现。少数可表现为咽下困难,男女均可发病,国内报告罕见。

二、分类

(一)上食管蹼

这是由食管黏膜形成的隔膜,有独特的解剖和性别特点。多见于女性,以吞咽困难和

缺铁性贫血为主要临床表现(即 Plummer-Vinson 综合征)。X 线表现为上食管侧位前壁偏心性,宽度不足 2 mm 的薄而略呈锥形的隔膜,其上食管稍扩大,需依靠荧光内镜检查来显示。

(二)中食管蹼

这是由正常上皮或炎性上皮所组成的黏膜隔膜,多数病人无症状,在 X 线检查时发现一厚度为 1~2 mm 的充盈缺损而诊断,少数病人表现为吞咽困难。本病多见于成年人,也可见于婴儿,男女均可发病。成人中食管蹼病因不明,内镜检查可见一无明显炎症的黏膜隔膜,测压和细胞学检查多无异常。

(三)下食管蹼

位于食管下段齿状线上方 2~4 cm 处的一种黏膜隔膜,厚度为 1~2 mm,表面覆盖一层鳞状上皮,可呈现表皮角化,黏膜下有少许炎性细胞。X 线特征既不同于中食管蹼,也不同于下食管环,蹼的近端(头端)食管呈对称性膨大,蹼的远端呈双凹面。

日本的一份资料^[2]总结了门诊 2 506 例颈部食管 X 线透视病历,颈部食管蹼的发病率为 0.48%,男女比为 1:1.7。Shammaa^[3]报告了包括 Plummer-Vinson 综合征的食管蹼不同部位的发生率:上食管蹼为 84%,中食管蹼 3.4%,下食管蹼 6.9%,中下部复合食管蹼占 1.7%;上食管蹼者约 1/2 伴贫血。

三、病因和发病机制

食管蹼有先天性、后天性两种。先天性者属发育异常,在胚胎发育过程中,气管和食管均自原始前肠发育而来,胚胎发育的第 3 周,两者为共同管,第 6 周分离为气管和食管,两者因细胞增生而实化,再空泡化而成为管状器官,此时若由于发育过程异常,可以形成先天性食管蹼。

后天性食管蹼中上食管蹼多发生在缺铁性吞咽困难患者,而中、下食管蹼可能与食管炎症有关。

四、临床表现

先天性食管蹼的主要症状为咽下困难,出现的时间、轻重均不同,与蹼或食团的大小有关。5~11 个月的婴儿如出现间歇性呕吐或突然发生食管梗阻,应考虑到先天性中食管蹼。

后天性食管蹼:上食管蹼多见于 Plummer-Vinson 综合征即缺铁性吞咽困难。本病病因不明,缺铁为主要因素,临床表现为间歇性吞咽困难及缺铁性贫血的相关症状,血常规、血清铁、血清铁蛋白、总铁结合力等检查具有典型的缺铁性贫血的特点。多数中食管蹼病人无症状,均为健康体检或偶然的消化管造影发现。少数病人可仅表现为吞咽困难。下食管蹼与下食管环临床表现相似,间歇性吞咽困难为其主要症状,匆忙进食时症状明显,细嚼慢咽时症状减轻或消失。

五、诊断和鉴别诊断

有吞咽困难者结合 X 线检查及内镜检查可作出诊断(图 1-2-1~图 1-2-3)。结

合内镜检查及活组织检查,可与食管癌、食管炎性狭窄、食管肌收缩相鉴别。

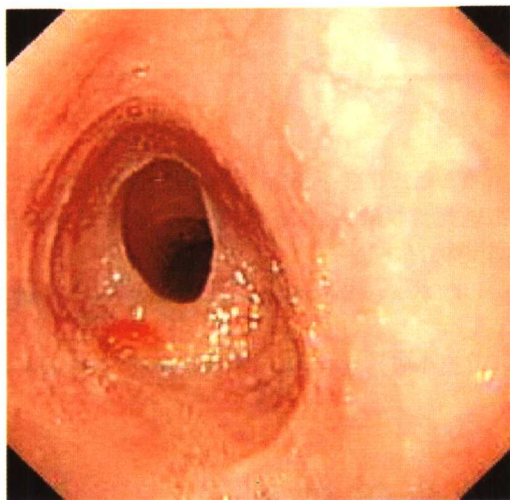


图 1-2-1 中食管蹼(1)

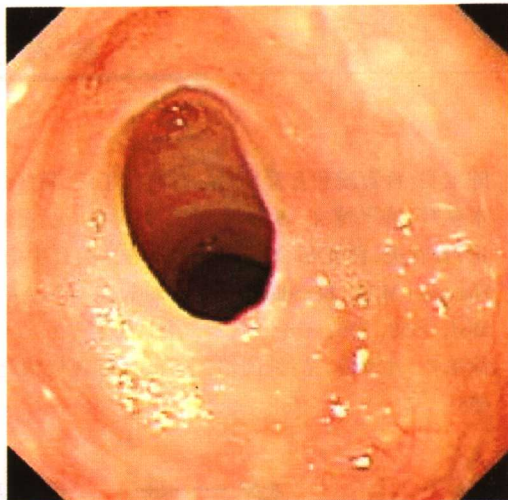


图 1-2-2 中食管蹼(2)

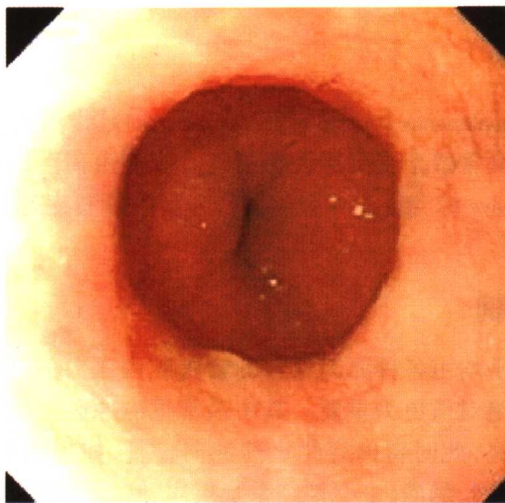


图 1-2-3 上图病例的食管下段

六、治疗

无症状者不需治疗,预后良好。

有症状者:缺铁性吞咽困难(Plummer-Vinson 综合征)病例,经补铁治疗后,大多数患者吞咽困难症状即可消失^[4]。

发生食物嵌塞在蹼内时,可经内镜取出食丸。

中、下食管蹼有吞咽困难症状者或上食管蹼经补铁治疗吞咽困难症状不能消失者(食管蹼大而且厚),可行内镜下扩张或内镜下电烧切除食管蹼治疗。

(王天佑 刘 宾)

参考文献

- 1 陈宝雯.食管蹼和食管环.见:郑芝田主编.胃肠病学(第2版).北京:人民卫生出版社,1998,128~130
- 2 木暮喬,柳平博文.食管疾患:形态异常.见:井村裕夫,尾形悦郎,高久史磨,等主编.消化管检查总论:食管炎,食管癌(第1版).日本株式会社中山书店,1993,143
- 3 Shammaa M H, Benedict E B. Esophageal webs: A report of 58 cases and attempt at classification. N Engl J Med, 1958, 259: 378
- 4 徐采朴.食管蹼.见:许国铭,李石主编.现代消化病学(第1版).北京:人民军医出版社,1999,654~655

第三节 自发性食管破裂

一、概述

自发性食管破裂(spontaneous rupture of the esophagus)是指由于各种原因导致的食管腔内压力骤然升高引起的食管壁全层穿通性撕裂伤。本病由荷兰医师 Boerhaave 在 1924 年首先描述,故又称 Boerhaave 综合征^[1]。有学者认为贲门撕裂症是自发性食管破裂的一种类型^[2],为非穿通性撕裂。

二、病因和发病机制

食管自发性破裂几乎均由各种原因导致的食管腔内压力的骤然升高所引起,压力升高的速度比压力升高的绝对值更为重要。其中最常见的原因因为剧烈呕吐(约占 80%),呕吐可引起腹内压突然升高,此时胃内容物迅速冲向食管,如果同时食管上括约肌不松弛(主要见于应用大量镇静剂、酗酒、中枢神经系统疾病、麻醉的诱导和恢复期等引起的呕吐动作不协调),则食管腔内的压力骤升,从而导致食管破裂。另外如剧烈咳嗽、分娩、举重、用力大便、癫痫等也可由于腹压急剧升高造成食管破裂,但临床相对少见。

破裂的部位多发生在食管的薄弱部位,食管下段管壁肌层以平滑肌为主,纵行肌纤维减少,所以是最常见的部位,由于该处食管位于左侧胸膜下,故该处破裂多破入左胸。中段食管位于右侧胸膜下,该处破裂多破入右胸,但由于中段食管的纵行肌纤维较下段增多,因而该处发生食管破裂的情况相对较少。

食管自发性破裂首先是肌层断裂,然后是黏膜破裂^[3]。如果食管存在原发性疾病如食管黏膜糜烂、溃疡、食管狭窄时,食管的抵抗力减低,则食管腔内的压力升高时,更易发生穿孔。

三、临床表现

症状与破裂的部位、大小有关,最突出的症状为疼痛:常于剧烈呕吐后突感胸部或腹部持续性剧烈疼痛,有时向背部放射,镇痛药甚至吗啡等药物均不能止痛。呕吐物多为暗红色血性液体,偶尔可呕出新鲜血液,呕吐多于疼痛开始时停止。由于食管破裂,食管内容物破入胸腔,出现呼吸困难。由于剧烈疼痛、缺氧和失血,病人迅速进入休克状态,出现躁动不安、皮肤湿冷、脉搏细速、面色苍白、血压下降等表现。最常见的体征是 Barrett 提出的自发性食管破裂三联征^[3]:呼吸急促、腹肌压痛、颈部皮下气肿。食管破裂导致的气胸、胸腔积液可出现胸廓不对称、呼吸运动减弱、气管移位、叩诊呈鼓音或浊音、呼吸音减弱或消失等相应的体征。如出现纵隔或胸腔内化脓性感染,可出现高热、寒战、感染性休克等全身中毒症状。

四、诊断和鉴别诊断

(一)诊断

以下几点有助于诊断:大量饮酒和暴饮暴食后出现剧烈呕吐;随之出现剧烈的胸痛和/或上腹痛,向肩背部放射;出现 Barrett 三联征;X 线检查发现液气胸及纵隔气肿,食管造影可见造影剂流入纵隔或胸腔(可了解破裂的部位、大小,图 1-3-1~图 1-3-2);胸腔穿刺有混有食物残渣的胸液,胸液中淀粉酶升高,口服美蓝后胸液呈蓝色;发病较久已拖延到慢性期,病情允许可行内镜检查,以确定病变部位、长度和感染程度。

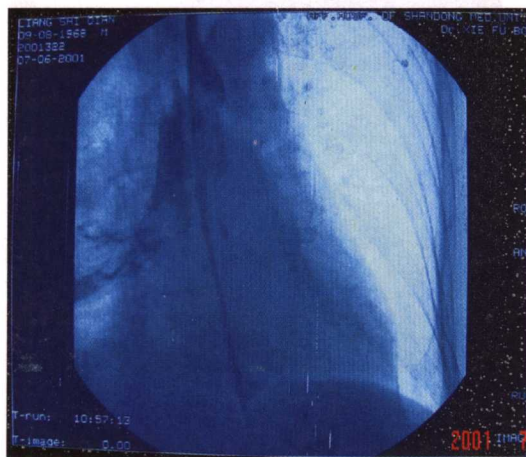


图 1-3-1 造影示破口位于中段食管,长度大于 8 cm

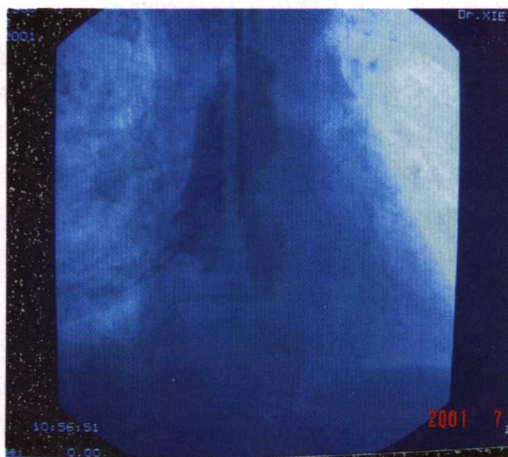


图 1-3-2 食管造影示大量造影剂外漏至右侧胸腔

上列图片由山东大学齐鲁医院胸外科和放射科丛波、王庆良、尹秋伟医师提供,在此谨表示衷心的感谢。

根据以上几点,诊断应该没有困难。然而在临床工作中,由于该病发病率低,部分医师对该病缺乏认识;或对病人询问病史,查体不细致;而且部分病例缺乏典型的症状和体征,以致早期误诊率在 70% 以上^[4]。

(二)鉴别诊断

自发性食管破裂应与心肌梗塞、肺栓塞、夹层动脉瘤,以及某些胸腹部急症如自发性液气胸、消化性溃疡穿孔、肠梗阻、急性胰腺炎、急性胆囊炎胆囊破裂等相鉴别。

五、治疗

早期诊断是本病治疗成败的关键。陈军等^[5]的报告中显示,发病 24 h 内手术者,死亡率为 25%,而达到 48 h、72 h、96 h 以上时,死亡率分别为 65%、89%、100%。Jagminas 等也认为未得到积极治疗死亡率为 25%~100%。所以如果无手术禁忌症,原则上在 24 h 内行手术治疗。

手术前应作好充分的准备,包括输血、补液、纠正水电解质紊乱、控制感染、纠正休克等,可给予胸腔闭式引流及胃肠减压等措施。

手术方式:开胸后彻底清创。裂口小于 5 cm 者行一期修补,分层缝合黏膜层和肌层;裂口在 5~10 cm 之间且血运较好者争取一期修补;大于 10 cm 或裂口超过食管周径的一半,组织松脆、坏死组织较多,修补难以成功者,可行食管切除一期食管胃吻合术。修补处尽量利用邻近组织如胸膜、膈肌瓣、大网膜等覆盖。

术后需继续应用有效抗生素,维持水电解质平衡,持续胃肠减压,应用抑酸药减少胃食管酸反流,以利于愈合。空肠造瘘术给予肠内高营养或直接给予静脉高营养。

部分患者如果合并严重的心肺疾患不能耐受手术者,可采取保守治疗,包括输血、补液、纠正水电解质紊乱、应用大量有效抗生素、胸腔闭式引流、胃肠减压、静脉高营养等综合措施。但只要患者身体状况可以承受手术,即使穿孔较小或感染已局限,也应尽早手术,以降低死亡率^[6]。

随着内镜技术的发展,内镜下置入可回收性食管带膜支架也是一种有效的治疗方法(图 1-3-3)。但与手术治疗相比,哪种方法死亡率更低,需要进一步的研究来证实。

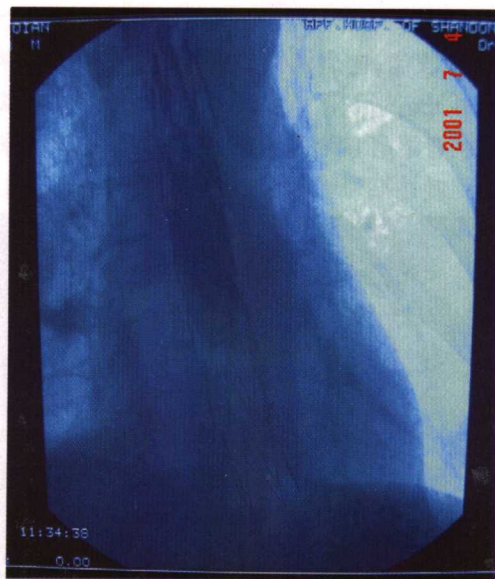


图 1-3-3 造影示置入食管带膜支架后,无造影剂外漏

(王天佑 刘 宾)

参考文献

- 1 Liu K, Wang Y J, Cheng Q S, et al. Surgical treatment of Boerhaave's syndrome: when, how and why? Dis Esoph-