

24例新生兒先天性消化道畸形的臨床分析

葉一蓮^{1*} 楊咏山¹ 陳苑琪¹ 簡佩君¹ 徐德利²

【摘要】目的 提升新生兒先天性消化道畸形的診治水平。**方法** 回顧性分析鏡湖醫院2009年1月~2021年12月收治的24例新生兒先天性消化道畸形患兒的臨床資料。**結果** 本院新生兒先天性消化道畸形患兒以男性、足月、正常出生體重兒為主，病種以腸旋轉不良、先天性巨結腸及肛門閉鎖為多，少數合併2種畸形，臨床表現為嘔吐、腹脹、排便異常，多數手術後痊癒。**結論** 早期識別症狀及針對性檢查有助儘快診斷和治療，是改善預後，降低死亡率，減少併發症的關鍵。圍手術期的積極配合與綜合治療能有效提高整體的處理水平。

【關鍵詞】 新生兒；先天性消化道畸形

Clinical analysis of 24 neonatal congenital gastrointestinal malformations

YE Yi Lian^{1*}, IEONG Weng San¹, CHAN Un Kei¹, KAN Pui Kuan¹, XU De li²

1.Department of Pediatric, Kiang Wu Hospital, Macau

2.Department of Surgery, Kiang Wu Hospital, Macau

【Abstract】Objective To sum up diagnosis and treatment experiences of neonatal congenital gastrointestinal malformation, and to improve clinical level. **Methods** To review and analyze the clinical data of 24 neonatal congenital gastrointestinal malformations who were admitted to Kiang Wu Hospital from Jan 2009 to Dec 2021. **Results** Most cases of neonatal congenital gastrointestinal malformations in our hospital were male, full term babies with normal birth weight, mainly disease types were intestine malrotation, megacolon and anus atresia, less cases included two types of malformation. Clinical manifestations were vomit, abdominal distension, and abnormal bowel movement. Most cases were cured after surgery. **Conclusion** Early recognition of sign and specific check help to quick diagnosis and treatment, it was key for better prognosis, low mortality and less complication. Active coordination and complex treatment during perioperation raised total management level.

【Key Words】 Neonate Congenital; Gastrointestinal malformation

先天性消化道畸形在新生兒疾病中較為常見，居先天畸形首位。消化道畸形種類多，臨床表現各異，多數需要手術治療才能治癒，本文回顧性分析24例新生兒先天性消化道畸形的臨床資料，總結其診斷及治療經驗，具體如下：

資料與方法

一、研究對象

2009年1月~2021年12月鏡湖醫院新生兒病區收治的24例先天性消化道畸形患兒。

二、研究方法

對入選病例收集其臨床資料，對臨床特點，診斷和治療情況行回顧性分析。

結果

一、一般臨床資料

2009年1月~2021年12月共收治24例先天性消化道畸形患兒，其中男性15例(62.5%)，女性9例(37.5%)；足月兒18例(75%)，早產兒6例(25%)；早產兒胎齡<32週3例，32~36週1例，>36週2例。出生體重<2500g6例(25%)，2500~4000g18例(75%)。起病日齡不足1天~20天不等。

二、圍產期異常發現：

產前B超1例示十二指腸狹窄或閉鎖，2例示腹部囊腫，其餘病例產前檢查未見異常。

三、畸形類型：

24例患兒中18例診斷為單發畸形，6例有2種畸形，包括腸旋轉不良5例，腸旋轉不良合併幽門梗阻1例，腸旋轉不良合併腸重複畸形1例；先天性巨結腸5例，先天

表1. 消化道畸形及臨床特點

病種	例次(%)	發病時間			嘔奶液	吐膽汁	腹脹	排便延遲	無排便	排便困難	外觀異常
		<1d	1-3d	>3d							
腸旋轉不良	7 (25.9)	-	2	5	4	2	4	1	1	2	-
先天性巨結腸	6 (22.2)	2	1	3	2	-	5	2	-	5	-
肛門閉鎖	6 (22.2)	6	-	-	-	-	-	-	6	-	6
幽門肥厚性梗阻	3 (11.1)	-	1	2	2	1	-	-	-	-	-
腸重複畸形	3 (11.1)	-	1	2	1	1	2	1	-	-	-
十二指腸梗阻	2 (7.4)	2	-	-	-	1	1	1	-	-	-

表2. 消化道畸形及輔助檢查

病種	X光腹平片	消化道造影	B超	CT	MRI
腸旋轉不良	腸道積氣擴張	先天性腸旋轉不良，腸腔擴張，局部腸腔不規則狹窄，位置形態固定	腸旋轉不良	疑腸扭轉，闌尾盲腸位置異常，中腸旋轉不良，小腸結腸部份腸管擴張積氣	-
先天性巨結腸	結腸充氣擴張低位腸梗阻	結腸充氣擴張	腸管擴張積液	胃腸廣泛積氣積液，結腸為主，直腸下段至肛門腸腔狹窄	-
肛門閉鎖	-	-	-	-	低位肛門閉鎖
幽門肥厚性梗阻	胃泡積氣擴張小腸內氣體少	幽門管細長肥厚性幽門狹窄	幽門管測徑臨界值	-	-
腸重複畸形	腸管充氣	小腸積氣擴張	腹部囊腫	腹部囊腫	腹部囊性病灶
十二指腸梗阻	雙泡征	十二指腸梗阻，胃十二指腸持續擴張	十二指腸閉鎖	腹部囊腫	-

性巨結腸併十二指腸梗阻1例；肛門閉鎖6例，其中1例合併尿道下裂，1例合併直腸尿管瘻，1例合併會陰肛門瘻；幽門肥厚性梗阻2例，腸重複畸形2例，十二指腸梗阻1例。

四、臨床表現：

24例患兒分別有嘔吐，腹脹，排便異常或查體異常（見表1）。排便異常為最多見的症狀，有21例次，佔77.7%，其次為嘔吐，有13例次，佔48.1%，腹脹11例次，佔40.7%。

五、檢查方法：24例患兒分別行腹部平片，消化道碘水造影，B超，CT及MRI（見表2）。

六、治療及轉歸：24例患兒中22例行手術治療，治癒21例，1例死亡，死亡為腸旋轉不良，腸扭轉，胃穿孔，腹膜炎，感染性休克，DIC。保守治療2例，1例先天性巨結腸門診跟進良好，1例先天性腸旋轉不良伴腸重複畸形轉院。圍手術期處理包括：呼吸支持，循環支持(dopamine, dobutamine, adrenaline)，抗感染，胃腸減壓，全胃腸道靜脈營養，輸血，血漿，白蛋白，生理鹽水洗腸，術後擴肛等。

討 論

先天性消化道畸形是指由於胚胎發育異常引起消化道

局部擴張，狹窄或閉鎖等，部份發生於胚胎期前腸形成過程中，其發生與遺傳，環境因素，神經節細胞發育異常等有關^[1,2]。本院24例患兒以足月男性，正常出生體重為主，與文獻報導一致。產前超聲對胎兒消化道發育狀況進行檢查有助早期診斷，孕中期18~24週是關鍵，特別應針對一些既往妊娠發生胎兒畸形，有家族遺傳病史，羊水過多及存在明顯致畸因素的孕婦。但不同類型畸形在超聲圖像上鑒別診斷有一定難度^[3]，胎兒MRI具有圖像分辨率高，能提供較為豐富，準確的診斷信息，近年來逐漸被臨床科室接受，並成為診斷胎兒畸形的有力補充^[4]。本院24例患兒有3例產前B超發現異常，分別示十二指腸狹窄或閉鎖及腹部囊腫，多數於生後觀察臨床表現及行進一步檢查才確診，提示產前診斷可繼續加強及提高。

消化道畸形種類較多，內地報告以肛門直腸畸形，先天性巨結腸，肥厚性幽門梗阻多見^[5]，本院病種以腸旋轉不良為主，其次為先天性巨結腸及肛門閉鎖。腸旋轉不良常合併其他畸形，為全身多發畸形的一種，在診治中要注意有無其它畸形，以免漏診。本組7例腸旋轉不良患兒中1例合併幽門梗阻，1例合併腸重複畸形。先天性消化道畸形主要臨床表現為嘔吐、腹脹和排便異常。本組患兒排便異常為最多見的症狀，表現為排便困難，無排便或排便延遲，其中先天性巨結腸及腸旋轉不良表現為排便困難及排

便延遲，腸重複畸形和十二指腸閉鎖表現為排便延遲。新生兒嘔吐臨床較常見，但病因複雜，需根據發生時間，嘔吐物性質，伴隨症狀以區分內科疾病及外科疾病，如嘔吐頻繁， ≥ 2 次/天，嘔吐物帶有膽汁、腸液、血液、糞便考慮為外科疾病。而膽汁性嘔吐是先天性十二指腸梗阻最常見的症狀，發病早於腸旋轉不良等先天畸形^[6]。本組患兒除肛門閉鎖外均有嘔吐，以十二指腸梗阻起病最早，為生後1天內，表現為嘔吐膽汁，其餘患兒嘔吐膽汁及奶液。腹脹方面除肛門閉鎖及肥厚性幽門梗阻外，其餘患兒均有不同程度的腹脹，需做病因鑒別。

由於新生兒早期表現的各種症狀缺乏特異性，易誤診，故影像學輔助檢查對診斷的意義較大。在患兒出現嘔吐腹脹或其他症狀時，先行腹部平片可初步確定梗阻部位以區別完全性或不完全性梗阻，但對病因確定缺乏特異性。本組患兒行腹平片檢查除1例呈雙泡徵提示十二指腸梗阻，餘表現為胃腸充氣擴張及腸梗阻，均需做進一步檢查。消化道造影可通過觀察腸道的管徑，形態，走行及迴盲部位置，在腹部平片基礎上進一步明確梗阻部位及病因的診斷^[7]，對十二指腸梗阻及腸旋轉不良診斷陽性率較高。本組患兒2例十二指腸梗阻均通過造影發現異常，但7例腸旋轉不良僅1例造影發現異常。文獻報導認為：由於新生兒結腸形態未發育成熟，迴盲瓣抗返流機制不完善，造影劑易進入迴腸段，從而使盲腸和小腸的形態不能明確區分。少數正常新生兒迴盲瓣位置不在右下腹。新生兒盲腸游離度大且結腸相對冗長等因素可造成診斷困難。另外碘水可能加快患兒的腸蠕動排空，導致梗阻點定位不準確甚至假陰性，以及造影無法觀察腸系膜上動脈及腸系膜上靜脈的位置關係及胰頭形態，對旋轉度數較小的腸旋轉不良定位診斷低於超聲^[8]，故診斷不明確或者困難者，建議重複造影或行其他檢查以明確。近年來，超聲診斷先天性消化道畸形技術不斷提高，各地經驗報告越來越多。消化道畸形的超聲表現為梗阻部位近端胃腸道不同程度積液擴張，遠端腸管萎縮，腸腔充氣明顯減少，不同畸形有各自特異的超聲表現，其中高頻超聲可以獲得更為高質量的聲像圖，提高確診率^[9]。上消化道造影既往常作為診斷十二指腸梗阻的首選，現有報導認為腹部B超相對於X線，上消化道造影，對十二指腸梗阻的診斷及病因鑒別有較高準確性^[10]。高頻超聲檢查配合鹽水顯像可發現及鑒別十二指腸隔膜和環狀胰腺^[11]。另外超聲診斷能直觀測量幽門管長度及肌層厚度，是診斷幽門肥厚性梗阻的金標準^[12]。目前多種超聲技術的出現使人們對幽門肥厚性梗阻有了解更多了解，如聲諾維(Sono Vue)超聲造影可更清晰顯示幽門肌

層，黏膜層的細緻結構，便於觀察及測量，彩色多普勒血流成像技術可顯示幽門管黏膜各層組織的血流分佈情況和血流分級，並可測量血流速度和阻力指數，評估梗阻嚴重程度^[13]，根據血流分佈特徵便於術中避開較大血管，減少出血，通過術前後監測幽門管黏膜各層的血流指數變化情況，評估病情的緩解程度及治療效果^[14]。超聲還能通過腸系膜血管之間的旋轉，漩渦徵，十二指腸水平位於腹膜內3個表現診斷先天性腸旋轉不良^[15]。即使部份患兒存在漩渦徵時超聲不易探查至十二指腸水平，但通過注入水增強對比度，可降低假陽性及假陰性率。故認為超聲相比上消化道造影診斷腸旋轉不良更準確及簡便易行。肛門閉鎖方面，目前認為超聲經會陰部近距離掃描可隨時多角度掃描，準確定位直腸盲端位置，還可發現瘻管位置及分型，有較高的診斷準確性^[16]。可見超聲在各種消化道畸形診斷上有廣闊的應用前景。超聲漏診誤診原因主要有：新生兒哭吵不配合或大量氣體進入胃部影響觀察，檢查前空腹時間不足，觀察時間不夠，經驗不足^[17]。本組患兒通過腹部B超診斷1例腸旋轉不良，2例幽門肥厚性梗阻及1例十二指腸閉鎖。今後有望與影像科加強合作，推廣超聲應用，包括採用高頻超聲及彩色超聲技術，擴大檢查範圍，在檢查準備上適當鎮靜解痙，配合禁食安排，探索進一步提高診斷水平。腹部CT臨床常不做首選，一般作為腹部平片或超聲的補充。CT可以進一步明確梗阻是否存在，可顯示靜態下腸管扭轉，擴張形態與結構變化，能提供相當可靠的影像學特徵。本組患兒通過CT確診腸旋轉不良4例，先天性巨結腸2例，腸重複畸形2例，均作為可疑患兒的超聲或造影的補充，確診率較高。MRI在本組患兒中，主要用於準確評估肛周局部解剖結構及瘻管情況，以助診斷肛門閉鎖的類型和確定治療方案，現已取代了傳統的X線倒立攝片，安全無輻射，有助儘早手術治療。

新生兒消化道畸形病因各異，但均可引起不同程度消化道梗阻，由於新生兒對水電解質代謝的調節機制差，此類病例大多需急行手術，延誤手術時機往往引起感染，腸穿孔壞死及全身中毒衰竭，早期診斷和治療極為重要。本組有1例病例為腸旋轉不良，腸扭轉，生後3天出現胃穿孔，腹膜炎，感染性休克，DIC，雖經積極手術搶救仍無效死亡。新生兒期組織修復功能良好，術後恢復快，故手術預後好。國外報告手術治癒率達90%，本組病例經手術治療22例，治癒21例，治癒率95.4%。治療上術前予積極抗感染，糾正代謝紊亂，維持呼吸循環穩定，胃腸減壓，術後在監護，抗感染，靜脈營養，傷口護理，腸道及肛門

功能康復訓練等整體處理上與小兒外科密切合作，配合良好，故絕大多數患兒能痊癒出院，且門診追蹤預後佳。故對先天性消化道畸形患兒，重視產前包括MRI在內的多項檢查，生後及時診斷，早期手術，加強綜合治療，可提高治癒率，改善預後用。

參考文獻

- [1] Moore SW. Association of anorectal malformations and related syndromes. *Pediatr Surg Int*, 2013; 29(7):665-676.
- [2] 朱偉雄, 李雪清, 嚴麗霞. 神經標記物在先天性巨結腸中的表達. *實用醫學雜誌*, 2014; 30(13):2136-2137.
- [3] 朱峰. 胎兒消化道畸形的產前超聲診斷的臨床價值. *中國當代醫藥*, 2015; 22(13):126-128.
- [4] 朱明理, 耿輝, 孫利偉. 先天性十二指腸梗阻影像學診斷價值. *中國實驗診斷學*, 2019; 23(12):2208-2210.
- [5] 鄒煒娟, 李碧香, 王友潔, 等. 先天性消化道畸形142例臨床特徵分析. *中國新生兒科雜誌*, 2014; 29(4):255-258.
- [6] 王聰, 張志波. 171例新生兒先天性十二指腸梗阻臨床分析. *國際兒科學雜誌*, 2017; 44(12):877-881.
- [7] 張英傑, 呂冬梅, 劉愛萍, 等. 結腸造影在新生兒腸梗阻診斷中的價值. *影像研究與醫學應用*, 2017; 1(7):135-136.
- [8] 孫真真, 霍亞玲, 谷慧慧, 等. 先天性十二指腸梗阻的超聲診斷及漏誤診原因分析. *中國超聲醫學雜誌*, 2021; 37(3):292-295.
- [9] 曲妮娜, 李傑, 時丹丹, 等. 高頻超聲診斷新生兒十二指腸梗阻性疾病的價值. *中華超聲影像學雜誌*, 2011; 20(6):502-504.
- [10] 段星星, 何靜波, 陳文娟, 等. 高頻超聲在新生兒先天性上消化道梗阻中的診斷價值探討. *臨床小兒外科雜誌*, 2017; 16(5):464-468.
- [11] Yang B, He F, He Q, et al. Diagnosis value of the acute angle between the prestenotic and poststenotic duodenum in neonatal annular pancreas. *Eur Radiol*, 2019; 29(6):2902-2909.
- [12] Ayaz Y, Dogen ME, Dilli A, et al. The use of ultrasonography in infantile hypertrophic pyloric stenosis: does the patient's age and weight affect pyloric size and pyloric ratio? *Med Ultrasound*, 2015; 17(1):28-33.
- [13] Ma S, Liu J, Zhang Y, et al. Application of color Doppler ultrasound combined with Doppler imaging art facts in the diagnosis and estimate of congenital hypertrophic pyloric stenosis. *Sci Rep*, 2017; 7(1):9527.
- [14] 馬穗紅, 位紅芹, 楊毓雯, 等. 彩色多普勒超聲評估胃鏡下幽門肌切開術治療先天性幽門肥厚性狹窄的療效研究. *臨床超聲醫學雜誌*, 2018; 20(11):751-754.
- [15] Kumar B, Kumar M, Kumar P, et al. Color Doppler - an effective tool for diagnosing midgut volvulus with malrotation. *Ind J Gastroenterol*, 2017; 36(1):27-31.
- [16] Hosokawa T, Yamada Y, Tanami Y, et al. Diagnostic accuracy of sonography for detection of a fistula on the birth day in neonates with an imperforate anus: Comparison of diagnostic performance between suprapubic and perineal approaches. *J Ultrasound Med*, 2017; 36(10):1989-1995.
- [17] 林紫晴, 成宇璐, 羅慧, 等. 床邊超聲對新生兒先天性消化道畸形的診斷價值. *中國實用醫藥*, 2020; 15(10):59-61.

(本文編輯：黃潔馨)

(上接61頁)

產婦血流動力學維持在穩定狀態，多學科聯合手術背景下全麻方案更適用於兇險性前置胎盤產婦。

回顧本例病例，患者有明確的外傷後新發乳腺腫物病史，亞急性病程，腫塊較大，可能是外傷後導致乳腺導管破裂，乳汁或乳腺分泌物進入乳腺間質誘發的自身免疫反應^[4,5]。

總結，肉芽腫性乳腺炎較少見，臨床及影像特異性不明顯，不常作為首要考慮的診斷，明確診斷有賴於病理檢查。

參考文獻

- [1] 劉麗麗, 張富榮, 王芳, 等. 兇險型前置胎盤伴胎盤植入剖宮產術23例臨床報導. *中國臨床醫生*, 2015; 43(2):75-77.
- [2] 白耀武, 楊俊紅. 兇險性前置胎盤圍手術期的麻醉管理. *河北醫藥*, 2014; 22(14):2125-2127.
- [3] Shrivastava V, Nageotte M, Major C, et al. Case-control comparison of cesarean hysterectomy with and without prophylactic placement of intravascular balloon catheters for placenta accrete. *Am J Obstet Gynecol*, 2007; 197(4):402.
- [4] 陽笑, 陳政, 游一平. 腹主動脈球囊預置術與髂內動脈球囊預置術在植入型兇險性前置胎盤治療中的比較研究. *實用婦產科雜誌*, 2016; 32(9):684-688.
- [5] 史成梅, 賈東林, 李民, 等. 穿透性胎盤植入合併兇險型前置胎盤孕婦行剖宮產的麻醉管理(附1例報告). *中國微創外科雜誌*, 2015; 17(8):763-765.
- [6] 吳林格爾, 張嬌, 何凱, 等. 兇險性前置胎盤產婦剖宮產術中大出血的麻醉管理一例. *臨床麻醉學雜誌*, 2018; 34(1):99-100.
- [7] 方麗華, 柳水琴, 季金英, 等. 子宮外壓迫止血法在兇險型前置胎盤伴胎盤植入剖宮產術的應用價值. *中國計劃生育學志*, 2017; 25(1):60-62.
- [8] Lilker SJ, Meyer RA, Downey KN, et al. Anesthetic considerations for placenta accreta. *Int J Obstet Anesth*, 2011; 20(4):288-292.
- [9] James FM III, Crawford JS, Hopkinson R, et al. A comparison of general anesthesia and lumbar epidural analgesia for elective cesarean section. *Anesth Analg*, 1977; 56(2): 228-235.
- [10] 肖靜, 范曉華, 羅愛林. 兇險型前置胎盤麻醉管理分析. *臨床麻醉學雜誌*, 2017; 33(3):302-304.

(本文編輯：謝學斌)