

先天性肥厚性幽门狭窄 PDF转换可能丢失图片或格式，建议
阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/303/2021_2022__E5_85_88_E5_A4_A9_E6_80_A7_E8_c22_303618.htm 名称先天性肥厚性幽门狭窄所属科室普通外科病因为了阐明幽门狭窄的病因和发病机理，多年来进行大量研究工作，包括病理检查、动物模型的建立、胃肠激素的检测、病毒分离、遗传学研究等，但病因至今尚无定论。（一）遗传因素在病因学上起着很重要的作用。发病有明显的家族性，甚至一家中母亲和7个儿子同病，且在单卵双胞胎比双卵双胞胎多见。双亲有幽门狭窄史的子
女发病率可高达6.9%。若母亲有此病史，则其子发病的概率为19%，其女为7%；父亲有此病史者，则分别为5.5%和2.4%。经过研究指出幽门狭窄的遗传机理是多基因性，既非隐性遗传亦非伴性遗传，而是由一个显性基因和一个性修饰多因子构成的定向遗传基因。这种遗传倾向受一定的环境因素而起作用，如社会阶层、饮食种类、各种季节等，发病以春秋
季为高，但其相关因素不明。常见于高体重的男婴，但与胎龄的长短无关。（二）神经功能主要从事幽门肠肌层神经丛的研究者，发现神经节细胞直至生后2~4周才发育成熟，因此，许多学者认为神经细胞发育不良是引起幽门肌肉肥厚的机理，而否定过去幽门神经节细胞变性导致病变的学说，运用组织化学分析法测定幽门神经节细胞内酶的活性；但也有持不同意见者，观察到幽门狭窄的神经节细胞与胎儿并无相同之处，如神经节细胞发育不良是原因，则早产儿发病应多于足月儿，然而二者并无差异。近年研究认为***能神经的结构改变和功能不全可能是主要病因之一，通过免疫荧光技术

观察到环肌中含脑啡^{***}和血管活性肠^{***}神经纤维数量明显减少，应用放射免疫法测定组织中P物质含量减少，由此推测这些^{***}类神经的变化与发病有关。（三）胃肠激素 有实验给孕狗服用五^{***}胃泌素，结果所生小狗发生幽门狭窄的比例很高。并发现孕妇在怀孕末期3~4月时血清胃泌素浓度相对很高。据此认为孕妇在怀孕后期由于情绪焦虑使血清胃泌素浓度升高，并通过胎盘进入胎儿，加以胎儿的定向遗传基因作用，引起幽门长期痉挛梗阻，幽门扩张又刺激G细胞分泌胃泌素，因而发病。但其他学者重复测定胃泌素，部分报告增高，部分却无异常变化。即使在胃泌素升高的病例中，也不能推断是幽门狭窄的原因还是结果，因在手术后1周有些病例胃泌素恢复到正常水平，有些反而升高。近年研究胃肠道刺激素，测定血清和胃液中前列腺素（E2和E2a）浓度，提示患儿胃液中含量明显升高，由此提示发病机理是幽门肌层局部激素浓度增高使肌肉处于持续紧张状态，而致发病。亦有人对血清胆囊收缩素进行研究，结果无异常变化。（四）肌肉功能性肥厚 有学者通过细致观察研究，发现有些出生7~10天婴儿将凝乳块强行通过狭窄的幽门的征象。由此认为这种机械性刺激可造成粘膜水肿增厚。另一方面也导致大脑皮层对内脏的功能失调，使幽门发生痉挛。二种因素促使幽门狭窄形成严重梗阻而出现症状。但亦有持否定意见，认为幽门痉挛首先引起幽门肌肉的功能性肥厚是不恰当的，因为肥厚的肌肉主要是环肌，况且痉挛应引起某些先期症状，然而在某些呕吐发作而很早进行手术的病例中，通常发现肿块已经形成，肿块大小与年龄的病程长短无关。肌肉肥厚到一定的临界值时，才表现幽门梗阻征。（五）环境因素 发病率有明显

的季节性高峰，以春秋季节为主，在活检的组织切片中发现神经节细胞四周有白细胞浸润。推测可能与病毒感染有关，但检测患儿及其母亲的血、粪和咽部均未能分离出柯萨奇病毒。检测血清中和抗体亦无变化。用柯萨奇病毒感染动物亦未见病理改变，研究在继续中。病理主要病理改变是幽门肌层肥厚，尤以环肌为著，但亦同样表现在纵肌和弹力纤维。幽门部呈橄榄形，质硬有弹性。当肌肉痉挛时则更为坚硬。一般长2~2.5cm，直径0.5~1cm，肌层厚0.4~0.6cm，在年长儿肿块还要大些。但大小与症状严重程度和病程长短无关。肿块表面覆有腹膜且甚光滑，但由于血供受压力影响而部分受阻，因此色泽显得苍白。环肌纤维增多且肥厚，肌肉似砂砾般坚硬，肥厚的肌层挤压粘膜呈纵形皱襞，使管腔狭小，加以粘膜水肿，以后出现炎症，使管腔更显细小，在尸解标本上幽门仅能通过1mm的探针。狭细的幽门管向胃窦部移行时腔隙呈锥形逐渐变宽，肥厚的肌层则逐渐变薄，二者之间无精确的分界。但在十二指肠侧界限明显，因胃壁肌层与十二指肠肌层不相连续，肥厚的幽门肿块忽然终止且凸向十二指肠腔内，形似子宫颈样结构。组织学检查见肌层增生、肥厚，肌纤维排列紊乱，粘膜水肿、充血。由于幽门梗阻，近侧胃扩张，壁增厚，粘膜皱襞增多且水肿，并因胃内容物滞留，常导致粘膜炎症和糜烂，甚至有溃疡。临床表现症状出现于生后3~6周时，亦有更早的，极少数发生在4个月之后。呕吐是主要症状，最初仅是回奶，接着为喷射性呕吐。开始时偶有呕吐，随着梗阻加重，几乎每次喂奶后都要呕吐，呕吐物为粘液或乳汁，在胃内潴留时间较长则吐出凝乳，不含胆汁。少数病例由于刺激性胃炎，吐物含有新鲜或变性的血液

，有报道幽门狭窄病例在新生儿高胃酸期中，发生胃溃疡的大量呕血者，亦有报告发生十二指肠溃疡者。在呕吐之后婴儿仍有很强的求食欲，如再喂奶仍能用用力吸吮。未成熟儿的症状常不典型，喷射性呕吐并不显著。随呕吐加剧，由于奶和水摄入不足，体重起初不增，继之迅速下降，尿量明显减少，数日排便1次，量少且质硬，偶有排出棕绿色便，被称为饥饿性粪便。由于营养不良，脱水，婴儿明显消瘦，皮肤松弛有皱纹，皮下脂肪减少，精神抑郁呈苦恼面容。发病初期呕吐丧失大量胃酸，可引起碱中毒，呼吸变浅而慢，并可有喉痉挛及手足搐搦等症状，以后脱水严重，肾功能低下，酸性代谢产物潴留体内，部分碱性物质被中和，故很少有明显碱中毒者。严重营养不良的晚期病例已难以见到。腹部检查时要置于舒适的体位，可躺在母亲的膝上，腹部充分暴露，在明亮的光线下，喂糖水时进行观察，可见到胃型及蠕动波，其波形出现于左肋缘下，缓慢地越过上腹部，呈1~2个波浪前进，最后消失于脐上的右侧。检查者位于婴儿左侧，手法必须温柔，左手置于右肋缘下腹直肌外缘处，以食指和无名指按压腹直肌，用中指指端轻轻向深部按摸，可触到橄榄形、光滑质硬的幽门肿块，1~2cm大小。在呕吐之后胃空虚且腹肌暂时松弛时易于扪及。偶然肝脏的尾叶或右肾被误为幽门肿块。但在腹肌不松弛或胃扩张时可能扪不到，则可置胃管排空后，喂给糖水边吸吮边检查，要耐心反复检查，据经验多数病例均可扪到肿块。实验室检查可发现临床上有失水的婴儿，均有不同程度的低氯性碱中毒，血液 P_{CO_2} 升高，pH值升高和血清低氯。且必须熟悉到代谢性碱中毒时常伴有低钾的现象，其机理尚不清楚。小量的钾随胃液丢失外，

在硷中毒时钾离子向细胞内移动，引起细胞内高钾，而细胞外低钾，肾远曲小管上皮细胞排钾增多，从而血钾降低。诊断依据典型的临床表现，见到胃蠕动波、扪及幽门肿块和喷射性呕吐等三项主要征象，诊断即可确定。其中最可靠的诊断依据是触及幽门肿块。如未能触及肿块，则可进行实时超声检查或钡餐检查以帮助明确诊断。（一）超声检查反映幽门肿块的三项指标的诊断标准是幽门肌层厚度 $\geq 1.8\text{mm}$ ，幽门管直径 $> 15\text{mm}$ 。有人提出的狭窄指数大于50%作为诊断标准。并可注重观察幽门管的开闭和食物通过情况，有人发现少数病例幽门管开放正常：称为非梗阻性幽门肥厚，随访观察肿块逐渐消失。（二）钡餐检查诊断的主要依据是幽门管腔增长（ $> 1\text{cm}$ ）和狭细（ $< 0.2\text{cm}$ ）。另可见胃扩张，胃蠕动增强，幽门口关闭呈“ σ ”形，胃排空延迟等征象。有人随访复查幽门肌切开术后的病例，这种征象尚见持续数天，以后幽门管逐渐变短而宽，也许不能回复至正常状态。在检查后须经胃管吸出钡剂，并用温盐水洗胃，以免呕吐而发生吸入性肺炎。鉴别诊断婴儿呕吐有各种病因，应与下列各种疾病相鉴别，如喂养不当、全身性或局部性感染、肺炎和先天性心脏病、增加颅内压的中枢神经系统疾病、进展性肾脏疾病、感染性胃肠炎、各种肠梗阻、内分泌疾病以及胃食管返流和食管裂孔疝等。治疗外科治疗采用幽门肌切开术是最好的治疗方法，疗程短，效果好。术前必须经过24~48小时的预备，纠正脱水和电解质紊乱，补充钾盐。营养不良者给静脉营养，改善全身情况。手术是在幽门前上方无血管区切开浆膜及部分肌层，切口远端不超过十二指肠端，以免切破粘膜，近端则应超过胃端以确保疗效，然后以钝器向深层划开肌

层，暴露粘膜，撑开切口至5mm以上宽度，使粘膜自由膨出，压迫止血即可。术后进食应在翌晨开始为妥，先进糖水，由少到多，24小时渐进奶，2~3天加至足量。术后呕吐大多是饮食增加太快的结果，应减量后再逐渐增加。许多长期随访的报道，术后胃肠功能正常，溃疡病的发病率并不增加，然而X线复查研究见成功的幽门肌切开术有时显示狭窄幽门存在7~10年之久。内科治疗 内科疗法包括细心喂养的饮食疗法，每隔2~3小时1次饮食，定时温盐水洗胃，每次进食前15分钟服用阿托品类解痉剂第三方面结合进行治疗。这种疗法需要长期护理，住院2~3个月，很易遭受感染，效果进展甚慢且不可靠。目前仅有少数学者仍主张采用内科治疗。

100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问
www.100test.com