

胰腺囊性纤维性变 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/305/2021_2022__E8_83_B0_E8_85_BA_E5_9B_8A_E6_c22_305972.htm 名称胰腺囊性纤维性

变所属科室普通外科病理在病理学上，可见异常的粘液积聚，造成胰腺、肝脏、肺和小肠的通路梗阻，引起明显的临床症状。

1.胰腺实质细胞萎缩和消失，间质纤维组织增生；不定型嗜伊红性物质阻塞了胰腺腺泡及腺泡的管腔，使之呈囊性扩张；胰腺内炎症改变也很明显，但胰岛组织正常；整个胰腺变硬，表面不规则。由于胰液和胰酶（淀粉酶、脂肪酶和蛋白酶）形成不足或排出困难，胰腺的外分泌减少，使食物的消化、吸收发生障碍，尽管病人饮食尚好，仍可出现体重减轻、营养不良、发育迟缓。

2.肺脏几乎所有的病人均有呼吸道的受累。由于呼吸道粘膜的分泌减少，粘液成分的异常及物理化学特性的改变，使大量粘稠痰液难以咳出，引起支气管梗阻。这种病变可由主支气管扩展至细小支气管，使病情加重，有的病人可出现肺不张。因此，病人常表现为慢性咳嗽、粘稠痰和反复发作的支气管感染。

3.胎粪性肠梗阻（Meconium ileus）10~15%胰腺囊性纤维性变的患儿，在出生后即出现厚而粘稠的胎粪淤积在肠道，并引起肠梗阻；肠腔内的干燥粪块堵塞。

4.肝脏在大体标本上可见小而凹陷的硬化性病灶。组织学检查，胆小管被嗜伊红的无定形物质所堵塞，其四周可见纤维组织增生和炎症反应。约25%的病人肝内有局灶性胆汁性肝硬变；当多数局灶性病变互相融合时，则形成弥漫性胆汁性肝硬变，甚至并发门静脉高压症。此外，在胰腺囊性纤维性变病人，汗腺和唾液腺分泌物中

氯化物和钠的浓度比正常人高2~5倍，钾的变化不显著。由于过量氯化物和钠的丧失，可引起电解质紊乱。临床表现胰腺囊性纤维性变病人多数表现为胰腺外分泌功能不足引起的消化吸收不良及肺功能不足的症状。（1）脂肪泻与营养不良，病人的粪便呈油脂状，并有奇臭。（2）双侧慢性支气管肺炎、阻塞性肺气肿反复发作，痰液粘稠。（3）腹胀、呕吐、腹部膨隆、肠鸣音亢进等肠梗阻表现，称为胎粪性肠梗阻。

辅助检查

1. 化验室检查
- (1) 胰蛋白酶的测定
- (2) 汗液中氯化物和钠的浓度

2. X线检查

- (1) 胎粪性肠梗阻的表现与一般小肠梗阻相似，但梗阻上方肠管扩张胀气尤为明显，胀气的肠管无截然的终末端。由于胎粪中杂有散在小气泡，X线表现为斑点状或颗粒状透亮影，称为肥皂泡征。不完全性肠梗阻的病人可行钡餐检查，可见肠管粗细不等，钡剂呈分布状或团块状分布，小肠粘膜变粗。
- (2) 肺部X线表现，可有下列3种：
 - 支气管阻塞：由于支气管内分泌物粘稠，可使部分支气管被暂时性堵塞，出现部分性或广泛性肺气肿，也可出现肺段或叶性肺不张。
 - 肺部感染：由于支气管堵塞，还可并发各种肺部感染，如支气管炎、支气管周围炎、小叶性或小叶性肺炎、肺脓肿等。
 - 肺纤维化：由于反复发生支气管阻塞的感染，引起肺组织广泛纤维化，并可导致肺源性心脏病。

3. 组织形态学检查：胰腺变硬，表面呈不规则结节状或呈纤维化。肝表面有小而凹陷的硬化型病灶；肝穿刺活检可见多叶性或局灶性胆汁性肝硬变及结节形成。

诊断

1. 十二指肠液中胰蛋白酶等各种酶成分缺乏，对诊断有重要意义。
2. 汗液中氯化物和钠的浓度显著增高，正常汗液氯化物浓度4~60mmol（平均27mmol）；钠离子10~80mmol（平均52mmol）；而胰腺

囊性纤维性变病人氯化物达50 ~ 160mmol (平均106mmol) , 钠浓度为80 ~ 190mmol) 。测定汗液中氯化物和钠的浓度 , 已作为胰腺囊性纤维性变的诊断方法之一 , 正确率达99%。3. 家族中有患此病者 , 对本病的诊断也有帮助。4. 结合X线检查、钡餐以及组织形态学检查不难做出诊断。并发症可并发各种肺部感染 , 如支气管炎、支气管四周炎、小叶性或小叶性肺炎、肺脓肿等。治疗治疗胰腺囊性纤维性变病人 , 主要是对症处理 , 但预后不良 , 很少病人能存活到30岁以上。1. 处理胰腺外分泌功能不足 , 主要是饮食疗法 , 采用高热量、高蛋白、低脂肪、多维生素饮食 , 并多服盐类 ; 补充外源性胰酶制剂 , 如多酶片、胰酶片等 , 以增强消化功能。2. 控制呼吸道感染 , 对存在呼吸系统感染的病人 , 应根据病情 , 选用有效抗生素治疗 , 一般要连续应用10 ~ 14天。3. 解除肠梗阻。如病人有胎粪性肠梗阻 , 需进行手术治疗 , 术中可将肠道内稠厚的胎粪挤入回肠末段或结肠中 ; 也可设法排出体外 , 但应避免污染腹腔 ; 如胎粪极度稠厚 , 用挤出法有困难时 , 可将该部肠管切除 , 行端端吻合。 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