

先天性巨肠_消化内科疾病库 PDF转换可能丢失图片或格式，
建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/611/2021_2022__E5_85_88_E5_A4_A9_E6_80_A7_E5_c22_611106.htm 先天性巨肠

(hirschsprung's disease) 是由于直肠或结肠远端的肠管持续痉挛，粪便淤滞的近端结肠，使该肠这肥厚、扩张，是小儿常见的先天性肠道畸形。北京儿童医院外科1955～1991年共收治1439例，其中新生儿599例，男与女比例为4：1。有遗传倾向。【诊断】1.病史及体征 90%以上患儿生后36～48小时内无胎便，以后即有顽固性便秘和腹胀，必须经过灌肠、服泻药或塞肛栓才能排便的病史。常有营养不良、贫血和食欲不振。腹部高度膨胀并可见宽在肠型，直肠指诊感到直肠壶腹部空虚不能触及粪便，超过痉挛段到扩张段内方触及大便。2.x线所见 腹部立位平片多显示低位结肠梗阻。钡剂灌肠侧位和前后位照片中可见到典型的痉挛肠段和扩张肠段，排钡功能差，24小时后仍有钡剂存留，若不及时灌肠洗出钡剂，可形成钡石，合并肠炎时扩张肠段肠壁呈锯齿状表现，新生儿时期扩张肠管多于生后半个月方能对比见到。若仍不能确诊则进行以下检查。3.活体组织检查 取距肛门4cm以上直肠壁粘膜下层及肌层一小块组织，检查神经节细胞的数量，巨结肠患儿缺乏节细胞。4.肛门直肠测压法 测定直肠和肛门括约肌的反射性压力变化，可诊断先天性巨结肠和鉴别其他原因引起的便秘。在正常小儿和功能性便秘，当直肠受膨胀性刺激后，内括约肌立即发生反射性放松，压力下降，先天性巨结肠患儿内括约肌非但不放松，而且发生明显的收缩，使压力增高。此法在10天以内的新生儿有时可出现假阳性结果。5.直

肠粘膜组织化学检查法 此乃根据痉挛段粘膜下及肌层神经节细胞缺如处增生、肥大的副交感神经节前纤维不断释放大量乙酰胆碱和胆碱酶，经化学方法可以测定出两者数量和活性均较正常儿童出5~6倍，有助于对先天性巨结肠的诊断，并可用于新生儿。【治疗措施】痉挛肠段短、便秘症状轻者，可先采用综合性非手术疗法，包括定时用等渗盐水洗肠（灌洗出入量要求相等，忌用高渗、低渗盐水或肥皂水），扩肛、甘油栓、缓泻药，并可用针灸或中药治疗，避免粪便在结肠内淤积。若以上方法治疗无效，虽为短段巨结肠亦应手术治疗。凡痉挛肠段长，便秘严重者必须进行根治手术，目前采用最多的手术为 拖出型直肠乙状结肠切除术(Swenson手术)； 直肠粘膜剥离结肠于直肠肌鞘仙拖出切除术（Soave手术）。如患儿发生急性小肠结肠炎、危像或营养发育障碍，不能耐受一次根治手术者，应行静脉补液输血，改善一般情况后行根治手术，如肠炎不能控制、腹胀呕吐不止，应及时作肠造瘘，以后再行根治术。【发病机理】先天性巨结肠的基本病理变化是在肠壁肌间和粘膜下的神经丛内缺乏神经节细胞，无髓鞘性的副交感神经纤维数量增加且变粗，因此先天性巨结肠又称为“无神经节细胞症”（aganglionosis），由于节细胞的缺如和减少，使病变肠段失去推进式正常蠕动，经常处于痉挛状态，形成功能性肠梗阻，粪便通过困难，痉挛肠管的近端由于长期粪便淤积逐渐扩张、肥厚而形成巨结肠。实际上巨结肠的主要病变是在痉挛肠段，90%左右的病例无神经节细胞肠段位于直肠和乙状结肠远端，个别病例波及全结肠、末端回肠或仅在直肠末端。新生儿期常因病变段肠管痉挛而出现全部

结肠甚至小肠极度扩张，反复出现完全性肠梗阻的症状，年龄越大结肠肥厚扩张越明显、越趋局限。【临床表现】1.胎便排出延迟，顽固性便秘腹胀 患儿因病变肠管长度不同而有不同的临床表现。痉挛段越长，出现便秘症状越早越严重。多于生后48小时内无胎便排出或仅排出少量胎便，可于2~3日内出现低位部分甚至完全性肠梗阻症状，呕吐腹胀不排便。痉挛段不太长者，经直肠指检或温盐水灌肠后可排出大量胎粪及气体而症状缓解。痉挛段不太长者，梗阻症状多不易缓解，有时需急症手术治疗。肠梗阻症状缓解后仍有便秘和腹胀，须经常扩肛灌肠方能排便，严重者发展为不灌肠不排便，腹胀逐渐加重。2.营养不良发育迟缓 长期腹胀便秘，可使患儿食欲下降，影响了营养的吸收。粪便淤积使结肠肥厚扩张，腹部可出现宽大肠型，有时可触及充满粪便的肠袢及粪石。3.巨结肠伴发小肠结肠炎 是最常见和最严重的并发症，尤其是新生儿时期。其病因尚不明确，一般认为长期远前几天梗阻，近端结肠继发肥厚扩张，肠壁循环不良是基本原因，在此基础上一些患儿机体免疫功能异常或过敏性变态反应体质而产生了小肠结肠炎。也有人认为是细菌和病毒感染引起，但大便培养多无致病菌生长。结肠为主要受累部位，粘膜水肿、溃疡、局限性坏死，炎症侵犯肌层后可表现浆膜充血水肿增厚腹腔内有渗出，形成渗出性腹膜炎。患儿全身发问突然恶化，腹胀严重、呕吐有时腹泻，由于腹泻及扩大肠管内大量肠液积存，产生脱水酸中毒高烧、肪快、血压下降，若不及时治疗，可引起较高的死亡率。【鉴别诊断】新生儿先天性巨结肠要与其他原因引起的肠梗阻如低位小肠闭锁、结肠闭锁、胎便性便秘、新生儿腹膜炎等鉴别。较大的

婴幼儿、儿童应与直肠肛门狭窄、管腔内外肿瘤压迫引起的继发性巨结肠，结肠无力（如甲状腺功能低下患儿引起的便秘）、习惯性便秘以及儿童特发性巨结肠（多在2岁以后突然发病，为内括约肌功能失调，以综合保守治疗为主）等相鉴别。并发小肠结肠炎时与病毒、细菌性肠炎或败血症肠麻痹鉴别。【预后】先天性巨结肠的诊断和治疗近年来有了很大进步，患儿若能得到早期诊断早期手术治疗，术后近期远期效果较满意。但高，有些患儿术后大便次数多或失禁，则需较长时间进行排便训练。 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