

安全方法之一,75%的 BS 超声检查可发现结石,其中十二指肠结石占 23%,45%的患者具有胆管积气。但是,由于肠内积气的干扰,超声检查常常是困难的。但若检查成功,则可能显示具有诊断意义的所谓“双拱征”。(2)X 线片检查,如腹部 CT 常可见胆囊积气征象,胆道内积气及从肝门伸向肝内的树枝状充气影;钡剂或造影剂消化道 X 线检查,可见钡剂或造影剂流入胆道内。除少见的气肿性胆囊炎、Oddi's 括约肌松弛症及手术后建立的胆肠吻合等因素,则胆道积气征为诊断本病的可靠方法。(3)纤维胃镜检查常用于 BS 检查,对 BS 患者进行胃镜检查,结石性梗阻阳性率为 69%。纤维胃镜或纤维十二指肠镜检查可发现胃窦部和十二指肠周围异常开口与溢胆现象。此外磁共振胰胆管造影提示胆道积气亦有利于诊断。多方面综合检查有利于 BS 的诊断。

2.2 治疗 90%以上 BS 患者需手术治疗,有学者认为单纯的清除结石是恰当的治疗方式。然而,由于这种方法不能解决基本的胆囊、十二指肠瘘,术后持续的瘘可能出现一些并发症如复发性胆石性肠梗阻、胆囊炎、胆管炎、胆囊癌及出血等。I 期行胆囊切除、清除结石、切断瘘管、修补十二指肠瘘口,是最理想的治疗方法。因为这样既可解决梗阻问题,又可防止上述并发症及避免进一步的干预。然与单纯清除结石相比风险和病死率更高。目前单纯的清除结石的治疗方式尚缺乏令人信服的数据,仅建议在有基础并发症的老年患者或存在明显炎症的患者适用^[4]。鉴于该患者一般情况差且合并多种基础疾病,手术风险极高,故采取保守治疗方法,随访半年未见复发病状。

9%的 BS 患者可通过非手术治疗而或痊愈,这些方法包括经内镜取石、体外振波碎石术、液电碎石术等。由于这些措施解除梗阻的危险性和病死率低,所以得到重视^[5-7]。然非手术治疗措施需要一定的内镜技术和各种内窥镜设备,另外非手术治疗成功率较低,失败后仍需手术治疗。尽管非手术方法在治疗 BS 中的作用越来越大,特别是在有严重并发症的患者,

但是手术治疗仍占卓越的地位^[4]。BS 的治疗原则是抗感染、清除结石、切除胆囊、切断瘘管、修补十二指肠瘘口,根据情况探查胆总管或行胆肠内引流^[8]。随着目前先进影像技术的发展和对该病的认识进一步加强,其发病率和病死率将进一步降低。

参考文献:

- [1] Bouveret L. Stenose du pylore adherent a la vesicule[J]. Revue Medicale(Paris),1896,16(1):1-16.
- [2] Pickhardt PJ, Friedland JA, Hruza DS, et al. CT, MR cholangiopancreatography, and endoscopy findings in Bouveret's syndrome[J]. Am J Roentgenol, 2003, 180(4): 1033-1035.
- [3] Cappell MS, Davis M. Characterization of Bouveret's syndrome: a comprehensive review of 128 cases [J]. Am J Gastroenterol, 2006, 101(9): 2139-2146.
- [4] Fancellu A, Niolu P, Scanu AM, et al. A rare variant of gallstone Ileus; bouveret's syndrome [J]. J Gastrointest Surg, 2010, 14(4): 753-755.
- [5] 韩涛, 陈敬彬, 何礼安, 等. 腹腔镜手术治疗胆囊十二指肠瘘 31 例 [J]. 实用医药杂志, 2010, 4(27): 294-295.
- [6] Sica GS, Sileri P, Gaspari AL. Laparoscopic treatment of Bouveret's syndrome presenting as acute pancreatitis [J]. JLS, 2005, 9(4): 472-475.
- [7] Lowe AS, Stephenson S, Kay CI, et al. Duodenal obstruction by gallstones (Bouveret's syndrome): a review of the literature [J]. Endoscopy, 2005, 37(1): 82-87.
- [8] Rehman A, Hasan Z, Saeed A, et al. Bouveret's syndrome [J]. J Coll Physicians Surg Pak, 2008, 18(4): 435-437.

(收稿日期:2012-10-20 修回日期:2012-11-19)

· 短篇及病例报道 ·

无脾综合征合并单心室 1 例的报道

田 军[#], 汪 丽[△], 赵锦宁, 史 源

(第三军医大学大坪医院野战外科研究所儿科, 重庆 400042)

doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2013.03.052

文献标识码:C

文章编号:1671-8348(2013)03-0359-02

无脾综合征又称无脾性先天性心脏病综合征、脾脏发育不全综合征、先天性脾缺如伴房室和内脏转位综合征。其特征是先天性脾脏发育不全或无脾伴有心脏、大血管畸形,同时合并有胸腔内脏位置异常^[1]。此病例极其少见。本院于 2012 年 7 月诊治 1 例无脾综合征患儿,现报道如下。

1 临床资料

患儿,男,1 d,因“呼吸急促 1 d”入院。患儿为第 2 胎第 2 产,孕 39 周,顺产出生,出生体质量 3.55 kg,出生时哭声响亮,反应可,呼吸急促,皮肤发绀。出生后 Apgar 评分 1 min 9 分,5 min 10 分,10 min 10 分。羊水、胎盘、脐带无明显异常。患

儿出生后阵发性面色发绀,唇周明显,予以给氧后稍好转,哭闹时加重。入院查体:体温 37℃,脉搏 150 次/分,呼吸 65 次/分,体质量 3.55 kg,新生儿貌,反应可,哭声响亮。全身皮肤无黄染,未见瘀斑、瘀点,皮肤弹性好,全身浅表淋巴结未扪及肿大;头颅五官无畸形,头皮无外伤及血肿,前囟平软,张力不高;双眼眶无凹陷,眼结膜无充血,巩膜无黄染,瞳孔直径左 3 cm,右 3 cm,对光反射敏感;外耳道无分泌物流出;口唇轻度发绀,口腔黏膜光滑,咽部无充血;颈软,气管居中;胸廓对称无畸形,可见轻度三凹征,双肺呼吸音粗糙,心前区可闻及 II 级杂音;腹部平软,未见肠型、蠕动波,肌紧张,未触及包块,肝脏未扪及明

作者简介:田军(1969~),主治医师,本科,主要从事新生儿疾病研究。 # 现在贵州省印江县人民医院儿科工作。 △ 通讯作者, Tel: 13527499258; E-mail: liwang1981@hotmail.com.

显肿大,脾脏未触及,肠鸣音无异常,脐部干燥,无渗血渗液;脊柱四肢无畸形,四肢活动自如,肌张力正常,四肢末端温暖;肛门外生殖器未见异常;原始反射可引出。辅助检查:血常规:WBC $7.23 \times 10^9/L$,RBC $4.43 \times 10^{12}/L$,HGB 164 g/L,PLT $301 \times 10^9/L$,N% 59.6%,L% 30.4%,CRP 1 mg/L,TP 38.7 g/L,ALB 23.2 g/L,TBIL 104.4 $\mu\text{mol/L}$,IBIL 99.2 $\mu\text{mol/L}$,生化正常。胸部 CT:(1)新生儿肺炎,以右下肺为主;(2)右侧胸腔积液;(3)心脏反位不能明确需结合临床;(4)胸 1~3、6 椎体发育畸形表现为蝴蝶椎及半椎体。心脏彩超表现为复杂型先天性心脏病。单心室,一组房室瓣;房间隔缺损;主动脉-肺动脉关系改变,考虑大动脉转位;肺动脉瓣未见正常启闭,考虑:肺动脉闭锁;肺动脉干发育不良;动脉导管未闭;共同房室瓣轻度返流;心包积液;右侧胸腔积液;肝水平位分叶,脾脏缺如。患儿入院后考虑诊断:(1)新生儿肺炎;(2)胸腔积液;(3)新生儿呼吸窘迫综合征;(4)先天性心脏病;(5)无脾综合征。入院后给予“哌拉西林”抗感染,头罩给氧,营养支持等对症治疗,患儿呼吸情况好转,血氧饱和度维持在 90%以上。心脏外科会诊意见:目前患儿一般情况差,耐受手术差,待一般情况好转后进一步行心脏 CT 检查,明确各动脉走行及畸形情况。因患儿病情危重,预后差;家属不愿继续治疗,自行出院。

2 讨论

无脾综合征是一组罕见的多器官畸形,常伴先天性心脏发育畸形,其发病率约占出生的 1/40 000^[2]。1940 年 Pohlius 首次报道了该病例,1955 年 Ivemark 对该综合征作了详细阐述,故又称 Ivemark 综合征。1958 年 Polhenmus 归纳该综合征有以下特点:(1)先天性脾发育不全或缺如;(2)胸腹腔器官结构和位置异常;(3)心血管系统严重发育畸形;(4)肺发育不全或畸形。本例患儿具备以下特点:(1)脾脏缺如,肝水平位分叶;(2)心脏右侧移位;(3)复杂型先天性心脏病(单心室,一组房室瓣,房间隔缺损,大动脉转位,肺动脉闭锁,肺动脉干发育不良,动脉导管未闭;共同房室瓣轻度返流);(4)胸 1~3、6 椎体发育畸形;蝴蝶椎及半椎体。本患儿病情基本符合无脾综合征的特

点,故可诊断为无脾综合征。本病病因不明,目前认为可能与胚胎 4~5 周时某些致畸因子如母亲妊娠期病毒感染等有关。这种致畸因素造成胚胎发育而形成以心血管脏器为主的多发畸形。胚胎 24~27 周脾、肺叶发生,肺静脉发育及胃、十二指肠最后固定的时期,此发育阶段停顿,可造成这种先天性的多脏器畸形的病症。本病病例临床极为罕见,患儿多表现为出生后持续青紫,呼吸困难,心脏杂音,临床上仅满足于先天性心脏病的诊断,而忽视其他器官的检查,容易出现漏诊和误诊。故临床上,如发现先天性心脏病伴位置异常患儿,应考虑无脾综合征的可能性,应进一步作全身器官功能检查,如心电图、胸片,心脏、腹腔脏器超声检查;血液检查可见正成红细胞,外周血红细胞有空泡、有 Howell-Jolly 小体及 Heiz 小体等无脾征象。无脾综合征为十分罕见的病例,目前尚无可靠有效的治疗方法,针对于复杂型先天性心脏病,手术治疗是可行的治疗方法,但是手术难度大,术后效果不佳。多数在新生儿期、幼儿期因严重心脏畸形,合并感染,多系统栓塞致心肺功能衰竭而死亡,1 年内病死率高达 80%以上^[3]。本病存活至成人的病例极罕见,国外曾有报道 1 例 21 岁无脾综合征的患者,国内有报道 1 例 9 岁无脾综合征的患者,最终合并亚急性细菌性心内膜炎而死亡^[4]。

参考文献:

- [1] 李扬,周更须,安育林,等.无脾综合征合并右位心和单心室 1 例报告[J].中国医药导刊,2009,11(11):1927.
- [2] 张志湘,陆凯明,卞士中,等.新生儿无脾综合征死亡尸检 1 例报告[J].江苏医药,2011,37(20):2429.
- [3] 李秋平,封志纯.新生儿无脾综合征 1 例报告[J].第一军医大学学报,2001,21(12):973.
- [4] 方润婷,李锐钦,黄莹,等.无脾综合征 1 例[J].新生儿杂志,2005,20(3):130.

(收稿日期:2012-09-11 修回日期:2012-10-25)

(上接第 348 页)

2011,17(11):1065-1066.

- [4] 丁燕,苗京亚,饶本强,等.维和二级医院护理人员建制、强化训练及物资准备[J].国际护理学杂志,2006,25(7):529-532.
- [5] 李丽娜.维和医疗分队护理物资管理体会[J].解放军医院管理杂志,2011,18(5):464-465.
- [6] 谭映军,蔡敏,刘曦,等.赴黎维和任务区医疗分队卫勤保障组织与管理[J].西南国防医药,2012,22(2):208-209.
- [7] 冉崇福,黄宗国,谭翔,等.黎巴嫩中国医疗分队的维和行动任务及程序简介[J].西南国防医药,2011,21(12):1406-1407.
- [8] 范亚川,刘树雷,张程,等.维和二级医院国内组训阶段的

组织与实施思考[J].西南国防医药,2010,20(1):93-94.

- [9] 王书杰,王炳胜,柴亮,等.维和医疗分队药品筹措计划制定[J].解放军医院管理杂志,2011,18(7):668-670.
- [10] 张巍,吕立阳,鱼敏.中国驻苏丹维和二级医院战区一体化卫勤保障模式的实施[J].实用医药杂志,2011,28(6):570-571.
- [11] 徐雪,范亚川,沃西文.联黎中国维和二级医院的工作开展现状及思考[J].西南国防医药,2010,20(6):666-667.
- [12] 魏伟,张祥建,吴成,等.谈维和二级医院管理的若干问题[J].解放军医院管理杂志,2011,18(7):664-665.

(收稿日期:2012-10-04 修回日期:2012-12-25)

启事:本刊对院士及 863、973 项目文章开通绿色通道,欢迎投稿。