
关于消化系统和呼吸系统的 先天性畸形

■ 你是如此的可爱



他们生下来就患有

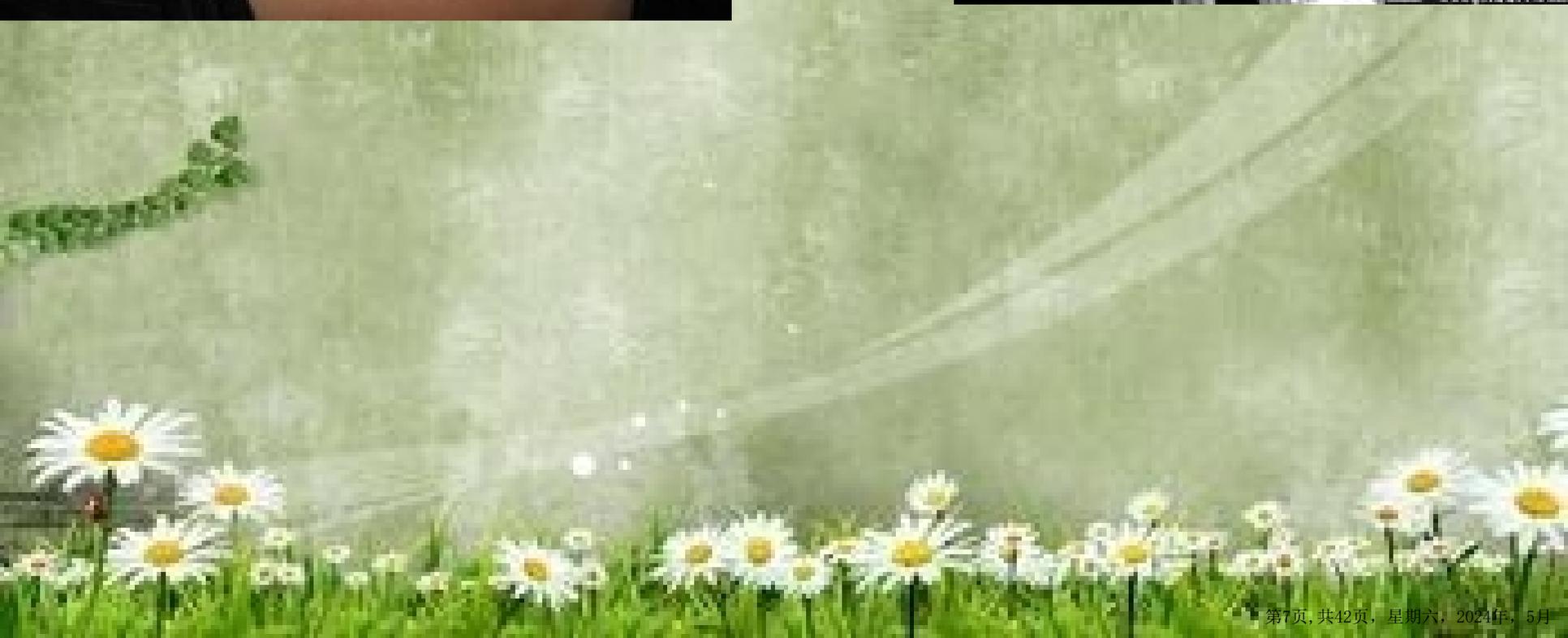
- 甲状舌管囊肿
- 消化管狭窄或闭锁
- 麦克尔憩室
- 脐粪瘘
- 先天性脐疝
- 不通肛
- 肠袢转位异常
- 气管食管瘘
- 透明膜病

发病率

- 甲状舌管囊肿发病率: 0.6%~2.3%
- 消化管狭窄或闭锁: 1/3000
- 麦克尔憩室: 2%~4%
- 脐粪瘘: 1.3%
- 先天性脐疝: 2.6%
- 不通肛: 1/1500—1/5000
- 肠袢转位异常: 1/2000~1/3500
- 气管食管瘘: 2.3%
- 透明膜病: 3.1%

甲状舌管囊肿

甲状舌管囊肿(thyroglossal cyst)是指在胚胎早期甲状腺发育过程中甲状舌管退化不全、不消失而在颈部遗留形成的先天性囊肿。囊肿内常有上皮分泌物聚积，囊肿可通过舌盲孔与口腔相通，而继发感染囊肿可破溃形成甲状舌管瘘(thyroglossal fistula)。甲状舌管囊肿是最常见的颈部先天性肿物，占原发颈部肿物的40%，占先天性颈部疼痛原因的70%



好发年龄及部位

- 甲状舌管囊肿以男性居多，好发于儿童和青少年，约50%的病例发生于20岁之前，绝大多数病人可见颈前肿物，可发生于颈正中线自舌盲孔至胸骨切迹间的任何部位，但以舌骨上、下部位为最常见，有时可偏向一侧。



发病原因

- **甲状舌管囊肿**是一种先天性、发育性囊肿，源于甲状舌管的残余上皮，由于胚胎期甲状腺形成过程中的甲状舌管退化不全，遗留在颈深部组织内，而管腔内被覆上皮产生分泌物积聚而形成。

临床表现

囊肿生长缓慢呈圆形可伴有颈部胀痛、**吞咽不适、咽部异物感等**局部症状。若囊肿位于舌盲孔附近时，可使舌根部抬高，**发生吞咽、语言和呼吸功能障碍**。合并感染者可表现为痛性**包块或脓肿**，若已形成瘻者，可见窦道，窦道中有**黏液或脓性分泌物流出**。感染明显者可伴有**发热、疲乏等**全身症状。

消化管狭窄或闭锁

- **消化管狭窄或闭锁**主要见于食管和十二指肠，是上皮细胞过度增生而使管腔狭窄或闭锁。



发病原因

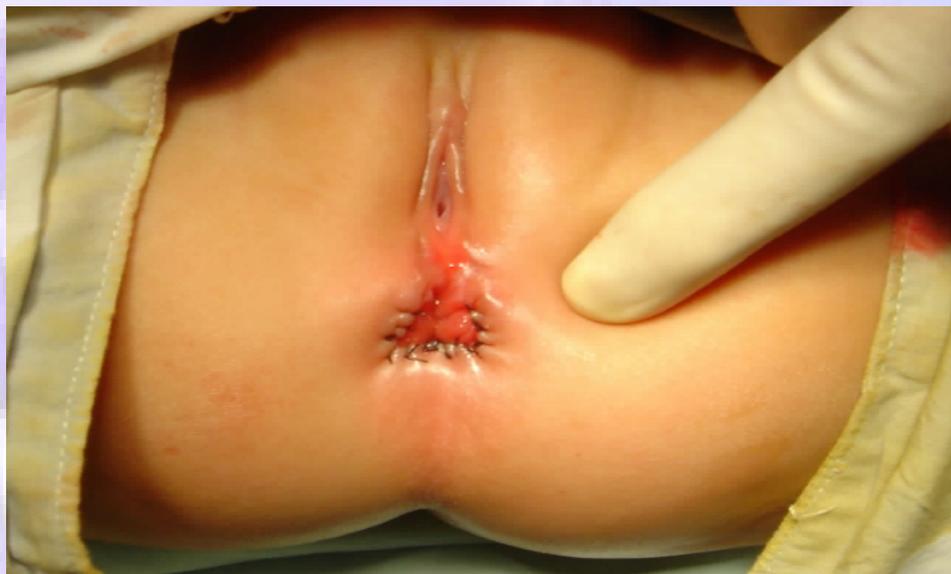
- 1.胚胎时期肠道空化不全 过去根据Tandier学说，认为在胚胎发育第5周以前，消化管腔具有上皮细胞所覆盖的完整肠管。此后上皮细胞增长极快，肠腔由于上皮细胞增殖而被闭塞，称之实质期。后来中间出现空泡，形成囊肿状空隙又互相连合，在胚胎12周时肠腔重新贯通，如空隙连合不完全，即形成闭锁或狭窄。近年来对这一学说提出了一些疑问，如III型小肠或结肠闭锁就不能以Tandler学说解释。
- 2.胎儿肠系膜血液循环因受损害而发生障碍 肠系膜血管分支畸形或闭塞，胎儿腹腔内感染如胎便性腹膜炎等均能导致结肠闭锁与狭窄。Louw等进行结肠闭锁病因研究，在1955年采用了胎狗的胎仔做试验。他们结扎胎仔的一段小肠系膜的血管，能造成这一段小肠闭锁，而且这一段小肠系膜也有缺陷，提出胃肠道闭锁是由于胚胎时期肠系膜受损后阻塞引起的，损伤的原因可能是肠扭转、肠旋转不良、内疝或血管畸形。

临床表现

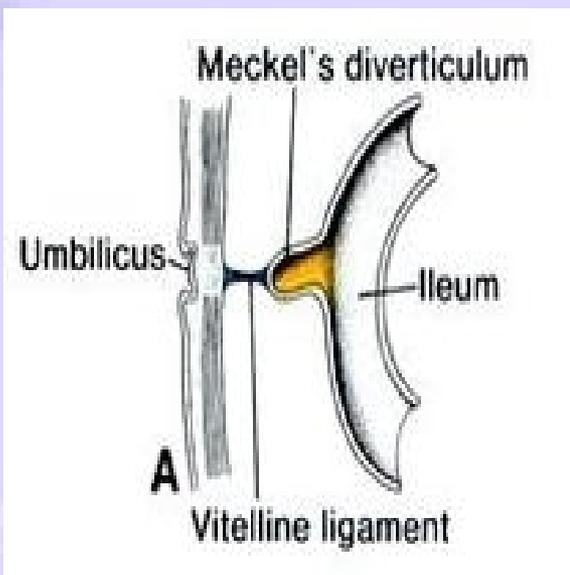
- 腹胀
- 脱水
- 呕吐
- 巨大的结肠
- 贫血
- 结肠血管发育不良

治疗

■ PENA'S 肛门成型术

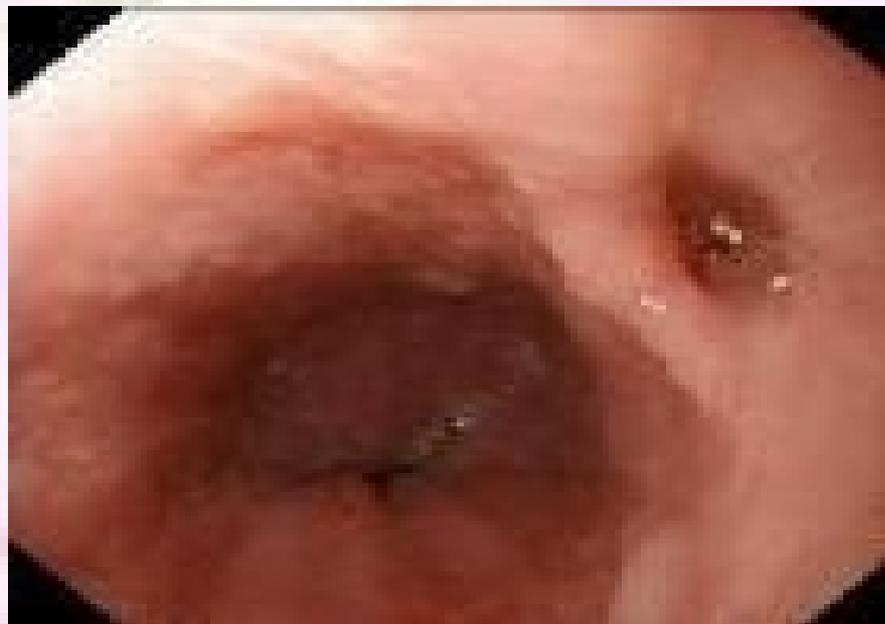


会阴肛门成型术



麦克尔憩室

- 麦克尔憩室属回肠远端憩室(diverticulum of distal ileum)，是胃肠道先天性畸形中最常见的一种，也是憩室中最常见的类型之一。是胚胎卵黄蒂残留的一种表现。







发病原因

- 胚胎4周左右，中肠通过卵黄管与卵黄囊相连。正常情况下，随着肠回转返回腹腔后，卵黄管在胚胎第2个月末自行闭锁，以后逐渐萎缩成纤维带，最后被吸收直到完全消失。若胚胎发育过程中出现停滞或异常，卵黄管退化不全、不闭合或消失，可形成各种畸形，如脐瘘、脐窦、脐茸、卵黄管囊肿等。如卵黄管脐端闭合消失，而回肠端未闭合，与回肠相通，则形成麦克尔憩室。90%的憩室距回盲瓣在100cm以内，憩室长短和大小不一，直径比回肠肠腔小。麦克尔憩室大多数位于回肠的肠系膜对侧缘，有独立的血液供应，来自肠系膜上动脉，且为一单独分支，于浆膜上行至顶端；麦克尔憩室有时可有独立的系膜。

临床表现

- 多数终身无症状，有临床症状者以10岁以下儿童多见，30岁以上者很少有症状。本病的临床表现主要取决于憩室有无并发症以及并发症的种类和程度，表现为肠梗阻、消化道出血或急性憩室炎。
- 1.肠梗阻 为麦克尔憩室的最常见并发症，占50%~60%。
- 2.消化道溃疡出血 消化道出血比较常见，由异位的胃黏膜胰腺组织引起溃疡性病变所致。
- 3.急性憩室炎 压痛点在麦氏点上方偏内侧，同时伴肠梗阻症状者应考虑本病。
- 4.其他病变 如异物、结核、结石、憩室癌等均可能发生。亦有麦克尔憩室并发肿瘤的报道。

鉴别诊断

- 在考虑下腹部急性炎症、下消化道出血、低位小肠梗阻和肠套叠的鉴别诊断时，不可忽视麦克尔憩室及其并发症的可能性。下列临床情况更应警惕本病的存在：
- 1. 急性阑尾炎手术中发现阑尾正常，应探查100cm范围内的末端回肠。
- 2. 多次反复发作的右中下腹牵拉性疼痛，并有低位小肠梗阻表现，且临床无腹腔疾病和腹部手术史者，应怀疑麦克尔憩室的可能性。
- 3. 婴幼儿出现血便，如排除结-直肠息肉性出血，或多次出现的肠套叠，须考虑本病。临床上除手术探查明确诊断以外，X线钡剂检查可能对诊断有帮助，但确诊率不高。

以上内容仅为本文档的试下载部分，为可阅读页数的一半内容。如要下载或阅读全文，请访问：<https://d.book118.com/768056143077007005>