



先天性腸旋轉不良

一位5天大的女性新生兒因腹脹及膽汁性嘔吐，由汐止分院轉來總院，經一系列檢查，確診為先天性腸旋轉不良，入院後先矯正因嘔吐造成的脫水及電解質不平衡問題，再會診小兒外科醫師，經與家屬詳細溝通後，寶寶接受中腸復位術，即將原本扭轉的小腸復位，解除梗阻，恢復腸道的通暢，術後進食狀況一切良好，也未再有持續性嘔吐的情況發生，9天後順利出院。



文 / 林隆煌

國泰綜合醫院小兒科主任級醫師

先天性腸旋轉不良(Congenital intestinal malrotation)乃是由於胚胎發育過程中腸管旋轉發生障礙，即以上腸繫膜動脈為軸心的旋轉運動不良，使腸道位置發生變異和腸繫膜附著不全，併發腸梗阻或腸扭轉。

發病原因

胚胎早期腸道為一直管，有共同的腸繫膜，在妊娠的第4-6週，中腸發育較速無法容納於發育較慢的腹腔內，大部分的中腸經臍環突入卵黃囊內，形成一個生理性臍疝，當胚胎第6-10週，腹腔的發育變快，容積增大，中腸又回到腹腔內，並以上腸繫膜動脈(SMA)為軸心，逆時針旋轉270°，十二指腸-空腸曲從右到左，由上腸繫膜動脈後方轉至左側，形成十二指腸懸韌帶，迴腸結腸繫膜連接部從左向右在上腸繫膜動脈的前方轉至右上腹，然後再逐漸降至右髂窩，正常旋轉完成後，橫結腸位於上腸繫

膜動脈的前方，升結腸和降結腸由結腸繫膜附著於腹後壁，小腸繫膜從左上腹斜向右下腹，且附著於腹後壁，即十二指腸-空腸交界處在Treitz韌帶處錨固到SMA，盲腸附著在右側下部腹壁上，這兩個錨定點為小腸繫膜奠定了穩固的基礎。

臨床症狀留意嘔吐物有無膽汁

多數新生兒腸旋轉不良患者，於出生後24小時內會正常排出胎糞，剛開始喂奶情形亦為良好，然後在第3-5天突然出現大量膽汁性嘔吐，由於十二指腸受壓程度不同，其可表現為部分或完全梗阻，部分梗阻時，病人會間歇性嘔吐，嘔吐物含膽汁，腹部並不膨脹，當完全梗阻時，則膽汁性嘔吐會持續且頻繁，伴有脫水、體重減輕及便秘，若併發中腸腸扭轉，則症狀會更加嚴重，最後有可能造成小腸壞死、穿孔、腹膜炎、休克等症狀。

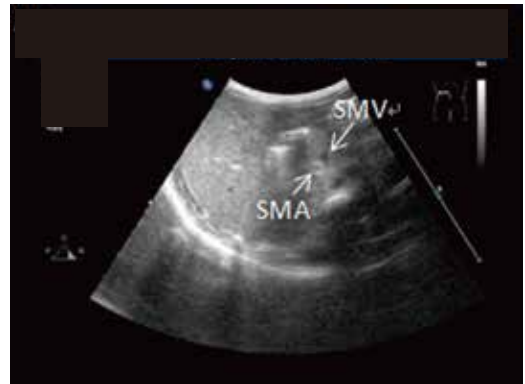


新生兒腸旋轉不良患者由於病理變異不同，臨床表現有各種程度不等的腸梗阻症狀，有些患者表現為間歇性含膽汁的嘔吐，進食不耐受，且常能自行緩解，如此一直反復發作，也有少數患者出生後無症狀，突然發生腸扭轉而出現劇烈腹痛，頻繁嘔吐及便秘等腸梗阻症狀。換句話說腸扭轉的樣子就像以手扭轉毛巾一樣，若扭轉狀況不嚴重，患者可能會痛一下、吐一下，稍加休息後又沒事，這樣的情況比較不會造成小腸壞死，一旦小腸扭轉得很緊，血液循環中止造成腸壞死，有可能引起腹膜炎，更甚者導致敗血症，會危及生命，這是外科急症，需要立即進行外科手術探查。

診斷

超音波診斷腸旋轉不良主要切面為上腹部橫切面，通過觀察上腸繫膜動脈的位置關係來明確有無旋轉不良，正常情況時上腸繫膜動脈與靜脈關係近似平行走向，一旦上腸繫膜靜脈和上腸繫膜動脈關係逆轉，即上腸繫膜靜脈位於上腸繫膜動脈的前左，而不是腹側和右，即是腸旋轉不良(圖一)，上腹部正中橫切面超音波圖可見一同心圓狀包塊(圖二,三)，如果旋轉不良併發小腸腸扭轉，則稱為“漩渦徵”，彩色杜卜勒超音波可見漩渦標誌：(Whirlpool sign)即小腸及腸繫膜纏繞著上腸繫膜動脈而成的順時鐘漩渦狀(圖四,五)。

嬰兒與兒童病例症狀有時不典型，故常需依賴X光檢查，包括上消化道攝影檢查，較大嬰兒和兒童當發生不完全十二指腸梗阻時，可吞服少量稀釋鋇劑進行檢查，上消化道攝影檢查，典型的腸旋轉不良可發現十二指腸不越過中線，小腸僅存在於腹部的右側。所謂開瓶器標誌(Corkscrew sign)是指十二指腸遠端和空腸近端不越過中線，而是從下方穿過，這些環圈易在較短的腸系膜上扭曲，從而形成中腸腸扭轉的經典開瓶器外觀(圖六)，非典型且部份腸旋轉不良的病人則不容易診斷，腹部電腦斷層掃描(CT)與靜脈造影可以顯示所有這些解剖異常，但是CT相關的成本和輻射暴露限制了它作為診斷腸旋轉不良的早期影像學檢查的用途。



▲圖一：超音波圖顯示上腸繫膜靜脈(SMV)和上腸繫膜動脈(SMA)關係逆轉，上腸繫膜靜脈(SMV)位於上腸繫膜動脈(SMA)的左前方



▲圖二：上腹部正中橫切面超音波圖可見一同心圓狀包塊



▲圖三：上腹部正中橫切面超音波圖可見一同心圓狀包塊



▲圖四：彩色杜卜勒(Color Doppler)超音波可見漩渦標誌：小腸及腸繫膜纏繞著上腸繫膜動脈而成的順時鐘漩渦狀



▲圖五：彩色杜卜勒(Color Doppler)超音波可見漩渦標誌：小腸及腸繫膜纏繞著上腸繫膜動脈而成的順時鐘漩渦狀



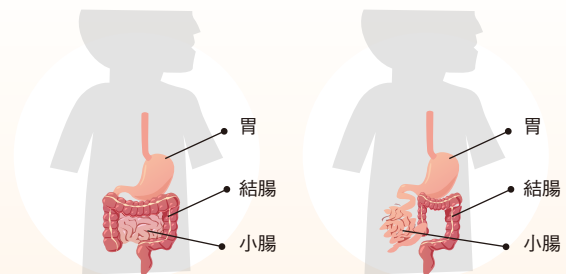
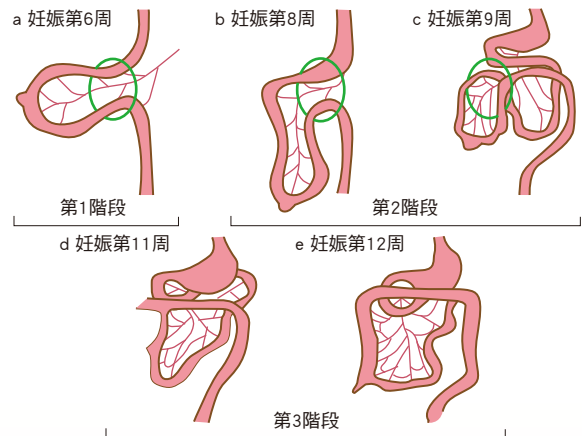
▲圖六：上消化道攝影檢查顯示十二指腸出現開瓶器標誌（Corkscrew sign），表示中腸扭轉形成的螺旋狀曲線，類似“蘋果皮/扭曲的絲帶”

治療

無症狀者不宜手術，留待觀察，若病人出現明顯腸梗阻症狀時，表示併發中腸腸扭轉，應積極儘早施行中腸復位術手術，以解除梗阻，恢復腸道的通暢，若有腸壞死，則施行腸段切除吻合術。

預後

單純腸旋轉不良手術療效頗佳，若病人合併腸扭轉無腸壞死，手術後可能會留下慢性腹痛、消化和吸收功能障礙、貧血及營養不良等症狀，至於腸扭轉壞死並廣泛切除小腸病人，術後會出現短腸症候群，需要長期依靠胃腸道外營養來維持生命，有的病例可過渡到口服元素飲食逐漸獲得改善，但有部分病例需行短腸矯治手術，這些都需要付出較昂貴的代價，早產兒、合併其他嚴重畸形及廣泛腸管壞死是本病主要死亡原因，降低致死率的關鍵在於早期診斷和正確施行手術。



正常腸道

腸旋轉不良