

·述评·

小儿肛肠疾病的基础与临床研究 亟待加强

王维林



王维林 教授

肛门直肠畸形是小儿消化道畸形中最为常见的疾病。由于畸形发生的复杂性及病理改变的严重性,常导致手术遗留下许多问题和并发症,约 1/3 的患儿术后存在不同程度排便功能异常,部分患儿需要终身治疗,给患儿、家长和社会带来负担。目前,我国小儿外科专业区域分布极不平衡,而且尚未形成专科医师准入制度,小儿外科的专科医师培训试点也刚刚起步,待形成制度尚需时日。许多肛肠畸形包括一些严重畸形的患儿一出生便在基层医院急诊手术治疗,虽然可以实现肛门解剖位置的重建,并能挽救患儿的生命,但不可否认,基层医院中有相当一部分医生对先天性肛门直肠畸形的病理改变及相关治疗技术不甚了解,在治疗方法的选择、手术后疗效以及远期生活质量等方面都存在一些问题,成为小儿肛肠外科医生长期关注并需不断思考的重要课题。

一、充分认识小儿肛肠畸形病理改变的复杂性及对术后疗效的影响,慎重选择初次手术方式

先天性肛门直肠畸形的发生机制目前仍在探索中。先天性肛门直肠畸形的病理改变非常复杂,据文献报道,除肛门闭锁外,尚存在神经、肌肉等发育缺陷,约 28% ~ 72% 的患儿还伴发其他畸形。肛门直肠畸形患儿盆腔病理组织学检查显示,肛周肌肉的神经末梢存在明显发育异常,表现为组织中肌梭、环层小体、球样末梢数量减少、发育滞后,会阴部皮肤和皮下组织中的神经纤维密度较正常儿明显减少,末端骶髓的白质和灰质层薄,中央管大,呈菱形,部分中央管闭锁。应用神经示踪技术可发现骶髓运动神经元的数量、功能均有异常改变,如骶髓前角运动神经元后内侧群和前内侧群神经元数量均较正常儿减少,直肠盲端位于第 2 骶椎水平以上,第 2、3、4 骶神经与直肠盲端无联系。动物实验也证实,肛门直肠畸形的胎鼠模型支配肛提肌的脊髓运动神经元和支配直肠盲端的脊髓副交感神经元在数量、形态和分布上存在明显异常。这些结果证明,先天性肛门直肠畸形患儿的脊髓神经元异常是一种胚胎发育过程中的原发异常,采用神经电生理方法测定会阴-肛门反射、脊髓-肛门反射和马尾神经诱发电位的潜伏期,并对会阴-肛门反射弧的传入、传出和骶髓中枢神经传导情况进行定量分析,无肛儿各种反射潜伏期均有不同程度延长,其中以中枢传导时间延长最明显,潜伏期与临床评分有明显的负相关性。无肛合并腰骶骨质异常患儿的各项潜伏期也明显延长,其中脊髓中枢传导时间延长最明显,约为正常儿童的 2.7 倍。说明尽管肛门直肠畸形患儿已经进行手术修复,但明显的神经功能异常仍是导致先天性肛门直肠畸形患者术后肛门直肠功能障碍的重要因素。

因此,充分认识小儿肛肠畸形病理改变的复杂性,慎重选择手术方式,并切实履行详细的病情告知义务,是提高肛肠外科手术质量的前提。初次手术必须掌握好手术适应症,对于严重畸形患儿,如果医院条件和医生经验技术不允许,应行简单的应急手术(如结肠造瘘术),否则,术后并发症将严重影响治疗质量,甚至带来终身遗憾。要正确认识和开展 Peña 手术,因为不是所有的肛门直肠畸形患儿都适用该手术。新生儿期的根治性手术要在围手术安全保障的前提下实施。目前广泛开展的腹腔镜手术也要严格选择合适病例进行。

二、重视肛肠外科手术解剖重建后的功能重建问题,提高远期综合生存质量

肛门直肠畸形手术已不仅仅是制造一个能排出粪便的肛门开口,而是要求能够控制排便,使远期生存质量接近正常儿童,这是小儿肛肠外科医师所必须面对的挑战。应用问卷调查和标准化儿童行为量表对肛门直

肠畸形术后患儿分别从身体、心理和社会等方面进行综合调查和评估显示,排便功能障碍对肛门直肠畸形患儿远期生活质量有显著影响,甚至影响病人的一生。具体表现为术后小儿饮食受限、缺课退学、同伴交往受限及行为异常等,成年后在结婚、性生活等方面也存在不同程度的障碍。

所以,对于术后存在排便功能障碍的病人,家庭、医院及社会都应给与足够的关心和爱护,并积极主动进行康复治疗。有条件的医院应当开展排便功能障碍的功能评定和生物反馈治疗。脊髓神经诱发电位、直肠肛管向量测压、X 线排便造影、结肠传输时间测定、同位素动态排便造影和肛门外括约肌肌电图等是目前常用的客观检测手段。可以从排便控制的压力动力学、神经反射与中枢传导和肌肉电生理学等方面系统研究便秘的病理生理机制。根据小儿排便功能障碍的病理类型,有针对性地选择生物反馈训练疗法,如增强肛周肌肉收缩力量的生物反馈训练、降低直肠感觉阈值的生物反馈训练、缩短肛门括约肌收缩反应时间的生物反馈训练、重建肛门括约肌收缩反射的生物反馈训练和改善排便动力的生物反馈训练等,使患儿在成长过程中避免或减少排便功能障碍造成的负面影响,实现生理、心理的健康发展。

三、加强肛肠外科专业学组的协调作用,制定肛肠外科疾病的规范化治疗康复方案

我国小儿肛肠畸形的外科治疗、术后疗效评估及康复治疗等存在区域间发展不平衡的问题,一些较大的儿科学术中心和儿童医院各自积累了许多经验,并形成了各自的诊断、治疗和术后康复策略。但国内尚未形成统一的评价标准,相互间治疗结果,特别是排便功能评估和康复训练后的疗效很难进行横向比较。若要进一步提高肛门功能评定的客观性和可比性,改进和设计更理想的生物反馈治疗方案,需改变过去那种“个体经营”方式,通过专业学组的协调作用,组织全国相关的肛肠外科专家形成协作组,就小儿肛肠外科常见畸形的诊断、治疗、功能评定和康复治疗等制订标准化方案。在资源共享、信息共享和成果共享的原则下,形成有效的诊疗信息回馈网络,并定期进行总结和修订,这样才能拿出具有中国特色的临床资料和研究成果,逐步走进国际专业交流主会场。

同时,应加快小儿外科专科医师的培训和资格准入制度,形成一支基础知识扎实、专业技术熟练的小儿外科专业医师队伍,只有这样,小儿肛肠外科的治疗水平才会有更大的提高。

四、紧跟医学新技术的发展,积极探索新的肛肠畸形治疗技术


随着分子生物学、分子遗传学及相关学科快速发展,对小儿先天性畸形的发生机制和遗传规律的研究不断深入,对小儿肛肠畸形的认识不断更新,手术将不再是肛肠外科治疗的唯一方法。多能干细胞的培养与定向分化成功以及干细胞培养、移植技术的不断完善,使人们看到了肛肠畸形治疗新技术的曙光。美国明尼苏达大学研究人员首次将婴儿脐血干细胞转化为 II 型肺泡细胞。新近研究报告,脐带血干细胞通过诱导分化可以有效地重建脊髓受到伤害的大鼠运动功能。肛肠畸形神经病理改变提示我们,肛门直肠畸形术后的排便功能障碍除了后天原因外,脊髓、盆腔和直肠周围的神经肌肉发育缺陷是重要因素,单纯的生物反馈治疗难以完全康复。如将干细胞培养、诱导分化成为相应靶器官细胞后,移植到靶器官进行组织和机能的再生与修复,达到治疗目的。干细胞诱导分化肠神经节细胞移植治疗先天性无神经节细胞症的实验研究正在进行。此外,通过基因筛查,早期发现肛肠胚胎畸形,及时终止妊娠或进行基因修复治疗。虽然上述设想仍在实验研究之中,许多关键技术还有待解决,距离临床应用仍然遥远,但我们必须紧跟医学新技术的发展,接受新技术和新理论,并不断应用于肛肠外科的基础和临床实践中,积极探索新的肛肠畸形治疗方法,为提高小儿肛肠外科的综合治疗质量而努力。

·消息·

关于出示论文获基金资助或成果证书的说明

为搭建一个更好的科研学术交流平台,本刊对各类基金资助项目或科研项目文章将优先刊发或作重点号刊发。凡投寄本刊的获省部级以上各种基金资助或科研立项的文稿,请于投稿时附寄资助证明复印件;凡在本刊发表的论文在获得科研成果奖后,请及时将证书复印件寄至本刊编辑部。

小儿肛肠疾病的基础与临床研究亟待加强

作者: 王维林, [WANG Wei-lin](#)
作者单位: [中国医科大学附属盛京医院小儿外科, 沈阳, 110004](#)
刊名: [临床小儿外科杂志](#) 
英文刊名: [JOURNAL OF CLINICAL PEDIATRIC SURGERY](#)
年, 卷(期): 2007, 6(3)
被引用次数: 1次

引证文献(2条)

1. [林飞飞](#), [刘磊](#), [王斌](#), [曹卫国](#), [孙龙伟](#) 螺旋CT在先天性肛门直肠畸形术前的应用[期刊论文]-[中国医学影像技术](#) 2010(3)
2. [刘翔](#), [黄河](#), [郑训淮](#), [谷兴琳](#) Pe(n)a术式治疗中高位肛门直肠畸形的并发症及对策[期刊论文]-[临床外科杂志](#) 2008(5)

本文链接: http://d.wanfangdata.com.cn/Periodical_lcxewkzz200703001.aspx

授权使用: 黔南民族师范学院(gnnzsfxy), 授权号: ae501956-0ae2-4cbf-a2f9-9ed401112848

下载时间: 2011年4月29日