

· 经验交流 ·

新疆维吾尔族儿童肛门闭锁合并巨结肠症 12 例

李水学 阿不都赛米 和 军 周 玲 沈勇虎 阿孜古丽

【关键词】 肛门闭锁; Hirschsprung 病; 儿童

先天性肛门直肠畸形(anorectal malformation, ARM)是小儿常见的消化道畸形,但同时合并巨结肠病(Hirschsprung Disease, HD)的报告很少。现回顾性分析 1998 年 6 月至 2011 年 1 月作者收治的 12 例维吾尔族患儿临床资料,现报告如下。

临床资料

一、一般资料

ARM 合并 HD 患儿 12 例,年龄 0~17 岁,平均 8 岁。男 3 例,女 9 例,均为中低位 ARM 合并 HD。3 例男性患儿存在直肠会阴瘘,女性患儿中存在直肠会阴瘘 3 例,直肠阴道前庭瘘 4 例,直肠阴道下段瘘 2 例。8 例经过 1 次以上肛门成形术。

二、诊疗经过

在本院行 ARM 矫正术的 3 例患儿均于术后 2~3 周行持续肛门扩张半年以上。外院转来的 5 例患儿均经过 1~3 次手术,因操作方法不正确,肛门外括约肌中心点偏移,其中 4 例未予治疗,存在直肠会阴瘘、直肠前庭瘘、直肠阴道瘘。所有患儿均存在不同程度便秘;钡剂灌肠均提示巨结肠病。病变肠管痉挛段均以直肠下段为主,近段结肠扩张明显,最大扩张肠管直径 15 cm;其中 1 例 17 岁患儿扩张段仅限于乙状结肠、降结肠段。1 例 7 岁患儿为全结肠扩张。手术方法:2 例年龄较大的男性直肠会阴瘘患儿先行会阴后切开肛门成形术,再行改良 Swenson 术。术中取肠壁狭窄段、移行段、扩张段肌肉活检,确定切除肠管范围。肛门位置不正常的患儿则行经腹巨结肠根治术、经会阴肛门成形、会阴瘘修补或阴道瘘修补术。

三、结果

术中、术后病理检查结果提示,12 例患儿中,4 例为常见型 HD,7 例为短段型 HD,1 例为长段型

HD。扩张结肠肠壁肥厚,可见神经节细胞,狭窄段、移行段肠壁未见神经节细胞或仅见少量神经纤维。12 例患儿除 1 例死亡外,11 例患儿随访 1 个月至 6 年,其中 8 例患儿排便功能良好,3 例多次手术患儿偶有污粪。kelly 评分 4~6 分,均为优良。

讨 论

Watanatittan^[1]等统计 ARM 中 HD 的发生率为 2.2%;Kiesewetter 等^[2]报道 ARM 中 HD 的发生率为 3.4%。因此,ARM 患儿特别是 ARM 矫正术后的患儿经正规治疗后仍有便秘者应注意有无 HD 的存在。

HD 及其同源病是以消化道远端肠黏膜下和肌间神经丝内神经节细胞缺如或发育不良为特征的发育畸形^[3]。何种原因导致这种变化目前尚不清楚。先天性肛门直肠畸形患儿,特别是贫困地区的患儿,因其文化背景和经济问题,导致患儿长期得不到有效治疗,本组有 3 例患儿均在 10 岁以上,2 例未接受过任何治疗,患儿生存质量和发育都受到极大影响。部分地区没有专业小儿外科医师,导致 ARM 矫正不规范也给患儿造成很大的痛苦。

ARM 术后便秘和污粪以往被认为是 ARM 矫形术后肛门狭窄、肛门功能不良等所致^[4]。延误诊治给患儿增加了痛苦和负担,骶尾椎畸形及肛门成形术后可伴有骶神经发育异常,从而影响排便功能,也可能干扰术后 HD 的早期诊断^[5-6]。其次小儿肛门成形术在婴儿期已实施,此时期部分巨结肠病变钡灌肠检查体征不典型也是误诊原因之一。

本组 12 例 ARM 患儿均经钡灌肠提示为巨结肠病,术中、术后病理检查证实为原发性巨结肠。4 例患儿存在肛门闭锁、直肠会阴瘘,因经济原因长期未得到医治,术前经瘘口造影,诊断为肛门闭锁、继发性巨结肠,但术中、术后病理检查证实为原发性 HD。ARM 合并 HD 和 ARM 术后肛门狭窄导致继发性 HD 有时很难鉴别,特别是 ARM 成形术后肛门

瘢痕增生出现 HD 者。作者体会,经钡灌肠不能区别原发性 HD 或继发性 HD 时,先行扩肛解除狭窄,生物反馈治疗 1~2 个疗程后再行钡灌肠检查,若患儿能有正常排便则不需进一步治疗,维持扩肛、生物反馈治疗直至排便正常,否则需行 HD 根治性手术,对于肛门位置不在正常肛穴处的患儿经腹行巨结肠根治、会阴肛门成形、瘘修补手术,疗效确切。

新疆维吾尔族 ARM 合并 HD 的患儿目前没有确切的文献统计数据,但在临床工作中确实存在相当的比例,因此,对 ARM 术后存在便秘的患儿行钡灌肠造影很重要,特别是肛门成形术后经正规的扩肛和生物反馈治疗之后便秘症状不能缓解者要高度怀疑 HD 的存在。

参考文献

- 1 Watanatitan S, Suwatanaviroj A, Limprutithum T, et al. Association of Hirschsprung's disease and anorectal malformations [J]. Journal of Pediatric Surgery, 1991, 26: 192-195.
- 2 Kieswetter WB, Sukarochana K, Sieber WK. The frequency of aganglionosis associated with imperforate anus [J]. Surgery, 1965, 58: 877-880.
- 3 孙驰, 于增文, 李索林, 等. 腹腔镜经脐及肛门自然腔道巨结肠根治术临床分析 [J]. 临床小儿外科杂志, 2011, 10(1): 21-23.
- 4 Levitt MA, Kant A, Pena A. The morbidity of constipation in patients with anorectal malformations [J]. J Pediatr Surg, 2010, 45(6): 1228-1233.
- 5 Burjonrappa S, Youssef S, Lapierra S, et al. Megarectum after surgery anorectal malformations [J]. J Pediatr Surg, 2010, 45(4): 762-768.
- 6 Holschneider A, Hutson J, Pena A, et al. Preliminary report on the international conference for the development of standards for the treatment of anorectal malformations [J]. J Pediatr Surg, 2005, 40(10): 1521-1526.

• 病例报告 •

新生儿美克尔憩室并发穿孔 1 例

唐水平 李建宏 王广欢 钟 军 张 镡 汤明生

患儿,女,出生后 2 d,因腹胀 10 h 入院,胎龄 32 周,顺产,其母孕 3 产 3,出生体重 2.2 kg,出生时羊水、脐带、胎盘、胎膜均无特殊,出生后 1 min Apgar 评分为 8 分,出生后当晚出现呼吸暂停伴发绀,予以兴奋呼吸后好转,生后 6 h 开始予鼻饲配方奶 3 mL,每 2~3 h 1 次,无溢奶及呕吐,24 h 内排墨绿色胎粪 2 次,36 h 后出现腹胀,呈进行性加重,腹壁静脉显露,腹壁稍红,叩诊呈鼓音,肝浊音界消失,肠鸣音减弱。急行胸腹 X 线检查提示:双肺少许炎症;双膈下见宽带状透亮区气腹征象;中下腹部见部分肠腔积气,未见明显扩张及气液平面。予以腹腔穿刺抽出约 5 mL 淡红色腹水及 70 mL 气体,考虑消化道穿孔,急诊行剖腹探查术。术中见距回盲部约 30 cm 回肠管有一大小约 2 cm × 1 cm 憩室,基底宽大,憩室顶端呈伞状,顶部见一穿孔,有少量墨绿色胎粪溢出。予憩室及部分肠管切除、肠管端端吻合术。术后病理检查结果显示:肠壁有四层组织结构,局部见肠壁全层坏死、穿孔,未见异位组织,符合美克尔憩室病理改变。术后予呼吸机辅助呼吸,观察无异常后于术后第 2 天撤机,术后第 5 天开始进食,术后第 11 天顺利出院。

讨论 美克尔憩室是在胚胎发育过程中,卵黄管的闭锁和吸收过程发生障碍而形成憩室和憩室索带的先天性畸形,通常位于离回盲瓣 10~100 cm 末段回肠壁的系膜对侧缘。美克尔憩室是胃肠道较常见的先天畸形,其发生率约 0.6%~4%,但只有 4%~16% 的患儿会出现临床症状^[1]。新生儿肠壁薄,常以肠穿孔、肠梗阻等并发症出现,病情进展

快,全身中毒症状出现早,症状和体征无特异性。术前不易明确诊断,常因穿孔后的临床表现与其他疾病相似,如良性气腹征、新生儿坏死性小肠结肠炎、胎粪性腹膜炎、胎粪性肠梗阻等,而造成误诊。此患儿以腹胀为主要临床表现,X 线片提示气腹征象,腹腔穿刺抽出血性腹水及气体,考虑消化道穿孔而行剖腹探查。我们认为新生儿期出现的肠穿孔、肠梗阻应想到美克尔憩室可能,对于明确有穿孔的患儿,应早期手术治疗,避免造成腹腔污染。

对于新生儿美克尔憩室并发肠梗阻或穿孔,手术是唯一的治疗方法。围手术期处理是手术成功的关键,因新生儿对手术和麻醉的耐受力差,故要充分的围手术期准备,采取抗感染、胃肠减压、吸氧及保暖等措施,对于早产儿因肺功能发育不全,术后可考虑呼吸机辅助呼吸。依据憩室类型及病理改变,其手术方式有 3 种:单纯憩室切除术、楔形切除术及憩室及部分肠切除术^[2]。本病例憩室基底宽大,采用憩室及部分肠切除术,术后予以胃肠减压、抗感染、维持酸碱平衡、营养等对症支持治疗,待肠功能恢复后开始进食。

本病例以腹胀为主要临床表现,在处理新生儿急腹症时,应警惕美克尔憩室并发症的可能,不能确诊者应早期剖腹探查。

参考文献

- 1 Sagar J, Kumar V, Shah DK. Meckel's diverticulum: a systematic review [J]. J R Soc Med, 2006, 99(10): 501-505.
- 2 王果,李振东. 小儿外科手术学 [M]. 第 2 版,北京:人民卫生出版社,2009:305-306.