

# 升结肠贴补回肠直肠心形吻合术治疗 全结肠无神经节细胞症

李世宪 张宏伟 刘丰丽 曹 慧 邹华新

**【摘要】 目的** 探讨采用升结肠贴补回肠直肠心形吻合术治疗全结肠无神经节细胞症的临床效果。**方法** 分析自 2006 年 6 月至 2013 年 6 月本院收治的 15 例新生儿严重腹胀、低位小肠梗阻和肠穿孔病例资料,一期仅行急诊回肠末端造瘘加结肠多处活检,术后经病理检查明确诊断为全结肠无神经节细胞症;6~12 个月后,行二期升结肠贴补回肠直肠心形吻合术;记录术后并发症的发生情况,并记录随访期间排便情况、肛门测压情况和机体内环境情况。**结果** 所有手术均获成功,平均住院时间 10.5 d,平均出血量 30 mL,术后出现小肠结肠炎 2 例;无肠吻合口瘘、切口感染、肛门狭窄等,无死亡病例;术后随访 1~2 年,平均随访 1.2 年,术后早期肛周有红肿、糜烂,6 个月后基本消失;术后大便次数约 6~9 次/d,2 年后大便次数约 2~3 次/d;粪便由稀水样转为软粪;1 例出现污粪,无大便失禁;随访水电解质、血红蛋白、白蛋白、球蛋白均正常,生长发育良好,接近正常儿;发现巨结肠根治术后直肠静息压、肛管静息压均较术前明显减低( $P < 0.05$ );1 例出现直肠肛门抑制反射。**结论** 升结肠贴补回肠直肠心形吻合术既保留了吸收功能较好的右半结肠,符合结肠生理,同时行回肠直肠心形吻合,吻合口呈心形斜面,口径宽大且不在同一平面上,无狭窄、盲袋及闸门综合征的发生,可获较好排便功能,是根治全结肠无神经节细胞症的一个有效而可行的术式。

**【关键词】** Hirschsprung 病;吻合术,外科;治疗结果

**Clinical observation on reserving all colon and colorectal heart-shape anastomosis in the radical cure performance of total Hirschsprung's Disease.** LI Shi-xian, ZHANG Hong-wei, LIU Feng-li, et al. Xuzhou Children's Hospital, Xuzhou 221000, China, Corresponding author: ZHANG Hong-wei

**【Abstract】 Objective** To explore the clinical effects of ascending colon subsidies ileorectal by heart-shaped anastomosis in treating the entire colon Hirschsprung's disease. **Methods** The clinical data of 15 cases of severe bloating, low small bowel obstruction and intestinal perforation in neonatal treated in our hospital from Jun. 2006 to Jun. 2013 were collected and analyzed. All the 15 cases underwent emergency surgery of ileal fistula plus multiple colonic biopsies in phase I, and were confirmed to be entire colon Hirschsprung's disease by pathological detection. The phase II surgery of ascending colon subsidies ileorectal by heart-shaped anastomosis was conducted 6~12 months later, with the occurrence of postoperative complications as well as defecation, anal manometry conditions and internal environment during the follow-up period recorded. **Results** All operations were successfully conducted. The average hospital stay was 10.5 days; the average amount of bleeding was 30ml; postoperative complications (enterocolitis) were found in 2 cases; no anastomotic leakage, no wound infection, no anal stenosis, and no death occurred in any case. 1~2 years of follow-up was paid to the patients (1.2 years in average). Perianal swelling and erosion occurred in the early postoperative period and disappeared after 6 months; Stool frequency of them was about 6~9 times after the operation, and decreased to 2~3 times two years after the operation; stool property changed from watery to soft feces; fecal pollution occurred in 1 case, no fecal incontinence occurred; the electrolytes and the hemoglobin, albumin, globulin of blood were normal during the postoperative follow-up period; the patients grow well as normal child. Comparing to those before the operation, the rectal resting pressure and anal resting pressure both significantly reduced ( $P < 0.05$ ). Anorectal inhibitory reflex occurred in 1 case. **Conclusion** This surgical ap-

proach of ascending colon supplement ileorectal by heart-shaped anastomosis not only retains the right colon with better function of absorption, but also avoids the occurrence of stenosis, blind bags and gates syndrome, thus better bowel function can be acquired owing to heart-shaped anastomosis ilealrectal. In short, this surgical approach is an effective and feasible surgical procedures in curing entire colon Hirschsprung's disease.

【Key words】 Hirschsprung Disease; Anastomosis, Surgical; Treatment Outcome

全结肠无神经节细胞症(total colonic aganglionosis, TCA)是巨结肠中的一种特殊类型,在所有巨结肠患儿中仅占5%~15%,因病变累及全部结肠及部分回肠,病死率较高<sup>[1-3]</sup>。随着手术方式的进步。TCA总病死率由40.9%降至15.8%。但在累及小肠的TCA患儿中病死率仍高达35.5%<sup>[4]</sup>。除较高的病死率外,TCA术后患儿直肠肛门功能的恢复也是长期随访中需要关注的问题。本研究回顾性分析近年来本院15例采用升结肠贴补回肠直肠心形吻合术治疗的TCA病例,效果良好,现报告如下。

资料与方法

一、临床资料

15例中,男10例,女5例,其中11例出生后有胎粪排出延迟、严重腹胀、排便困难;腹部立位片提示低位小肠梗阻,灌肠可暂时缓解症状,但效果欠佳;碘油造影提示胎儿结肠;予手术探查,术中见结肠细小,未见明显机械性梗阻,获术中病理切片证实诊断。4例为消化道(回肠末端)穿孔患儿,术中病理切片证实诊断;手术年龄在7~28 d,平均20.5 d。所有患儿行一期回肠末端造瘘,位置:肥厚扩张的回肠与其远端回肠间的移行部,且最近端肠管(造瘘口处)黏膜下和肌间有丰富的神经丛和神经节细胞;二期手术分别在造瘘术后6~12个月,平均7.5个月,根治手术时患儿体重5.2~7.5 kg,平均7.0 kg,全身情况明显改善。

二、手术方法

术前常规插胃管及导尿管,采用气管插管,麻醉满意后,常规消毒,铺巾,取原切口延造瘘口一周梭形切口,切开皮下组织、肌层,逐层进腹,探查腹腔,见近端造瘘口肠管肥厚扩张,结肠细小,保留回结肠动脉,保留升结肠约10 cm(做回肠贴补用),切除其余细小结肠,取造瘘口近端肠管做快速病理检查,结果显示可见神经节细胞,游离末端回肠,保护好造瘘口近端肠管(做肛门拖出),充分游离直肠前后壁和两侧壁,后壁至齿状线附近,前壁至腹膜反折以下(术中注意保护好骶前静脉和神经);手术转会阴

部;双腿悬吊,扩肛,在齿状线上保留直肠前壁4.0 cm,后壁约1.0 cm,将造瘘口的末端肠管无张力拖出,肠系膜无扭曲,拖出回肠与保留的直肠用3-0可吸收线吻合一周,吻合口前高后低,呈心形斜吻合;会阴部手术结束后,更换无菌手术衣和手套,查看腹腔回肠血供好,无扭曲,将保留升结肠10 cm与拖出回肠(距回肠末端约15 cm处)行侧侧吻合术(用强生直线切割缝合器吻合),同时行浆肌层包埋,吻合完毕,见补片血供好,查看腹腔无活动性出血,放置腹腔引流管1根接无菌袋,逐层关腹。

三、观察指标和统计学方法

测量指标包括术前术后直肠测压(直肠静息压、肛管静息压);所有数据应用SPSS16.0统计软件进行统计学分析,数据用( $\bar{x} \pm s$ )表示,采用t检验,检验水准 $\alpha=0.05$ 。

结 果

所有手术均获成功,平均住院时间10.5 d,平均出血量30 mL,术后并发小肠结肠炎2例;无肠吻合口瘘、切口感染、肛门狭窄发生,无死亡病例,术后随访1~2年,平均随访1.2年,术后早期肛周有红肿、糜烂,6个月后基本消失;术后早期大便次数约6~9次/d,2年后大便次数约2~3次/d;粪便由稀水样转为软粪;1例出现污粪,无大便失禁,术后复查电解质、血红蛋白、白蛋白、球蛋白均正常,生长发育良好,接近正常儿。

直肠测压结果显示直肠静息压、肛管静息压均较术前明显降低( $P<0.05$ ),1例出现直肠肛门抑制反射(表1)。

表1 经肛门改良根治术前、术后直肠肛门压力( $\bar{x} \pm s$ )  
Table 1 Anorectal pressure determination before and after surgery( $\bar{x} \pm s$ )

时间	直肠静息压(mmHg)	肛管静息压(mmHg)
术前	18.75 ± 3.15	32.00 ± 4.81
术后6个月	10.00 ± 1.85 *	19.88 ± 3.87 *
t 值	10.69	8.47

注: \* 与术前比较,  $P<0.05$ , 差异有统计学意义。

## 讨 论

全结肠型巨结肠(累及或不累及小肠)是先天性巨结肠的一种少见类型<sup>[4]</sup>;患儿新生儿期发病,表现为腹胀、便秘、胎粪排出延迟及胆汁性呕吐等一系列低位肠梗阻症状,由于对本病的诊断和认识不足,导致一部分患儿就诊较晚,从而出现消化道穿孔,有文献报道全结肠无神经节细胞症穿孔的位置多见于无神经节细胞的回肠<sup>[5]</sup>,本组 4 例均以消化道穿孔就诊;因此新生儿肠梗阻、肠穿孔及腹膜炎病因不明时,要仔细检查确定有无回肠移行段改变,对于怀疑先天性巨结肠的病例,尤其是对全结肠无神经节细胞症,剖腹手术要仔细探查全部结肠及回肠,排除机械性肠梗阻,单纯肠切除肠吻合或穿孔修补需慎之又慎,对于术中无机械性肠梗阻的患儿,应取直肠、结肠、阑尾及回肠的肌层多处活检,作快速病理检查以进一步明确诊断,并判断无神经节细胞累及肠管的范围,从而决定肠造瘘的部位。本组造瘘位置均位于肥厚扩张的回肠与其远端回肠间的移行部,且最近端肠管(造瘘口处)黏膜下和肌间有丰富的神经丛和神经节细胞,有利于患儿术后排便。

全结肠无神经节细胞症一般病情较重,加上诊断困难,死亡率较高,目前认为全结肠无神经节细胞症在术中确诊后,提倡行分期手术<sup>[6]</sup>。即一期行回肠造瘘术,二期行根治手术;手术方式包括保留回盲瓣、升结肠或降结肠的 Boley 和 Martin 手术,或全结肠切除,回肠肛管吻合术;结肠虽非人体必需器官,但在结肠、回盲部及回肠末端切除患者中,会出现短链脂肪酸吸收障碍以及维生素 B 和胆汁酸的缺乏,胆石症发病率较高。Boley 及 Martin 手术保留了一部分结肠,对水、电解质、营养物质的吸收会有帮助;但左半结肠吸收功能比右半结肠弱,右半结肠更接近回肠,符合结肠生理;有报道表明:植入补片的结肠经过数年后可见明显缩小,不会形成致命肠梗阻,因而采取结肠补片的手术是可行的<sup>[7]</sup>。

由于全结肠无神经节细胞症病变范围广泛,根治术常切除全部结肠,不仅使水分的再吸收受到影响,而且可能由于肠道菌群的重新定植而发生小肠功能紊乱,从而影响维生素和矿物质的吸收<sup>[8]</sup>。我们保留了均有较强吸收能力的右半结肠,同时行 6~12 个月的回肠末端造瘘,使部分回肠结肠化,从而维持了术后机体的电解质和酸碱平衡,减少术后大便次数,改善大便性状,但由于吻合口较长,创面

较大,有潜在吻合口瘘的可能,我们采用术前积极纠正低蛋白血症,加强营养支持治疗,术中应用强生直线切割缝合器进行吻合,减少手术时间,同时注意保证吻合口良好的血液供应和严格无菌操作,术后加强抗感染治疗,其并发症是可以预防的。同时我们行回肠直肠心形斜吻合,其优点为:保留直肠远端,即保留直肠黏膜压力感受器,为便秘反射提供条件;扩大了吻合口,保证了排便通路;由于吻合口呈心形斜面,口径宽大且不在同一平面上,无狭窄,术后不需扩肛,同时不遗留盲袋或闸门;将正常回肠嵌入直肠后壁,提供了良好的排便蠕动力;同时切除了部分直肠肌鞘,降低了术后肠炎发生率,可以改善患儿对营养素的吸收,患儿营养状况接近正常水平。本组病例术后仅有 2 例出现小肠结肠炎,经积极治疗后,痊愈出院,所有病例术后均不需扩肛。

目前国内外普遍认为 直肠肛门测压已广泛运用于先天性巨结肠的术前诊断和对术后肛门功能的评价<sup>[9,10]</sup>。先天性巨结肠术前、术后直肠肛门测压结合术后排便情况,可对术后肛门功能进行量化评价,以更好的指导临床手术的改进。

直肠肛门测压检查包括直肠静息压、肛管静息压、肛管最大收缩压、肛管最长收缩时间、直肠顺应性、直肠肛门抑制反射(RAIR)、排便动作检测(直肠收缩压、肛管舒张压)等,但由于巨结肠患儿通常诊断及手术年龄较小,部分检测指标无法进行,且较大部分患儿检查前需服用镇静剂,故现检测最多的为直肠肛门抑制反射、直肠静息压、肛管静息压;本组 8 例巨结肠患儿术前测量直肠静息压( $18.75 \pm 3.15$ ) mmHg,明显大于正常儿童,可能是病变段直肠痉挛收缩,肠壁张力高所致。而术后 6 个月测量为( $10.00 \pm 1.85$ ) mmHg,推测可能为术后将正常肠管拖下,形成“新直肠”,术后静息压力下降。术后肛管静息压力( $19.88 \pm 3.87$ ) mmHg,明显低于术前的( $32.00 \pm 4.81$ ) mmHg,  $P < 0.05$ ,差异有统计学意义,可能由于切除了部分病变的直肠肌鞘和内括约肌,所以术后获得了较好的排便功能,而无便秘的发生。

## 参 考 文 献

- Escobar MA, Grosfeld JL, West KW, et al. Long-term outcome in total colonic aganglionosis: a 32-year experience [J]. J Pediatr Surg, 2005, 40(6): 955-961.
- Tsuiji H, spitz L, Kiely EM, et al. (下转第 554 页)