

腹腔镜辅助结肠次全切除术治疗先天性肠神经元发育不良症的对比研究

阳 历 汤绍涛 曹国庆 李 帅 李时望 雷海燕 王新星
向先才 王 勇 毛永忠

【摘要】 目的 对比研究先天性肠神经元发育不良症 B 型患儿行腹腔镜下结肠次全切除术、Soave 术和 Duhamel 术的临床疗效。方法 回顾性分析 2005 年 3 月至 2013 年 3 月接受腹腔镜结肠次全切除的 B 型肠神经元发育不良患儿的随访资料。其中接受腹腔镜辅助下 Duhamel 术(直肠后拖出术)28 例,同期接受腹腔镜辅助下 Soave 术(直肠内拖出术)34 例。入选的 62 例患儿诊断依据为临床表现、术前影像学结果、直肠黏膜活检、术中快检和术后病检报告。分别比较两组手术时间、术中出血量、术后住院时间、排便频率、术后并发症及排便功能方面有无差异。结果 腹腔镜 Duhamel 术和腹腔镜 Soave 术在手术时间、术中出血量、术后住院时间方面比较,均无统计学意义($P > 0.05$)。排便频率比较:腹腔镜下 Duhamel 术患儿术后 2 周内排便频率平均 8 次/d,明显少于腹腔镜下 Soave 术的 15 次($P < 0.05$);恢复到正常排便频率(1~2 次/d)时间比较:腹腔镜下 Duhamel 术平均为(3.5 ± 0.5)个月,腹腔镜下 Soave 术平均为(6.7 ± 0.8)个月,差异有统计学意义($P < 0.05$)。腹腔镜下 Duhamel 术患儿术后发生小肠结肠炎 1 例(3.6%),污粪 1 例(3.6%),粪石 1 例(3.6%);腹腔镜下 Soave 术后发生小肠结肠炎 4 例(11.8%),吻合口狭窄 1 例(2.9%),便秘复发 2 例(5.8%),污粪 1 例(2.9%)。肛周湿疹的发生率:Soave 术组明显高于 Duhamel 术组(41.2% VS 7.2%)。58 例术后获功能随访,平均随访时间为 4 年 6 个月(2 个月至 8 年)。接受腹腔镜下 Duhamel 术的患儿其排便功能优良率为 85.2%,腹腔镜下 Soave 术为 87.0%。两组差异无统计学意义($P > 0.05$)。结论 行结肠次全切除的 B 型肠神经元发育不良患儿,腹腔镜下 Duhamel 术后小肠结肠炎的发生率低于 Soave 术式,腹腔镜下 Duhamel 术后近期排便频率少,且排便频率更快恢复正常,肛周湿疹发生率低。两种术式排便功能优良率相当。

【关键词】 腹腔镜检查; 结肠; 外科手术; 肠神经系统/畸形

Comparative of Laparoscopic Subtotal Colectomy Procedure for intestinal neuronal dysplasia Type B.

YANG Li, TANG Shao-tao, CAO Guo-qing, et al. Department of pediatric surgery, union hospital, tongji medical college, huazhong university of science and technology, Wuhan 430022, China, Corresponding author: TANG Shao-tao

【Abstract】 Objective To compare early and late outcomes of subtotal colectomy using laparoscopic Soave procedure and Duhamel procedure for intestinal neuronal dysplasia Type B (IND-B). Methods Based on the preoperative radiographic diagnosis and operative biopsy findings, 62 patients with IND-B who received subtotal colectomy between March 2005 and March 2013 were analyzed. Laparoscopic-assisted Duhamel procedure was performed in 28 out of 62 patients. 34 patients were treated with laparoscopic-assisted Soave procedure. In each group, operation time, intraoperative blood loss, hospital stays, postoperative complications and a range of functional outcomes were analyzed to evaluate of the effectiveness of the laparoscopic-assisted Soave and Duhamel procedure. Results There was no difference between the two groups regarding sex, family history, operative age, and operative time, intraoperative blood losses and hospital stays. The average defecation frequency in the postoperative 2 weeks in Duhamel group was 8 (3~15) time per day, which was significantly less than that of Soave 15 (4~28) times per day. The average time interval to maintain normal defecation frequency in Duhamel was(3.5 ± 0.5) months, which was significantly shorter than that of Soave (6.7 ± 0.8 months) ($P <$

0.05)。As for postoperative complications, in Duhamel subtotal colectomy, the incidence of enterocolitis and soiling was both 3.6%, there was no anastomotic leak or stricture. Recurrent constipation was also not observed. One fecaloma formation occurred at third month after surgery. In Soave subtotal colectomy, there were 4 enterocolitis (11.8%), 2 recurrent constipation (5.8%), 1 anastomotic stricture (2.9%), and 1 soiling (2.9%). Perianal excoriation was extremely higher in Soave than in Duhamel (7.2% VS 41.2%). 58 patients managed to take defecation evaluation. During long time follow-ups, the defecation function was similar for Duhamel and Soave in laparoscopic subtotal colectomy (85.2% VS 87.0% in satisfactory defecation function rate). The difference was not significant ($P>0.05$). **Conclusion** In laparoscopic subtotal colectomy for IND-B, compared with Soave, patients in Duhamel had significantly less perianal excoriation. Enterocolitis and recurrent constipation were also less frequent in Duhamel but it is not significant. Meanwhile patients in Duhamel had less postoperative defecation frequency and earlier regaining of normal defecation frequency. Despite of this, a long-term defecation function evaluation saw no difference between the two groups.

[Key words] Laparoscopy; Colon; Surgical Procedures, Operative; Enteric Nervous System/AB

先天性肠神经发育不良症 B 型 (intestinal neuronal dysplasia type B, IND-B), 于 1971 年首次被 Meier-Ruge 描述。它属于巨结肠同源病 (过去也称巨结肠类缘病) 的一种, 占先天性巨结肠同源病的比例超过 90%, 其他少见类型包括神经节细胞减少症、神经节细胞未成熟症、神经节细胞异位、肠神经节细胞发育不良-A 型等^[1-2]。一般认为, IND-B 型的病理特征是黏膜下神经丛发育异常, 可见巨大神经节, 且节内神经细胞超过 8 个。临床表现以便秘为主, 部分患儿也伴发肠梗阻、肠炎等。该病症状轻重不一, 症状轻者多采用保守治疗, 症状重或长期保守治疗无效者多考虑手术治疗。单纯行内括约肌切开术, 术后便秘的复发率高。研究显示, 对于严重便秘的肠神经元发育不良 B 型患儿, 病变肠管累及范围较广, 采用结肠次全切除能获得满意疗效^[3-6]。腹腔镜一期手术微创效果好, 术后恢复快。此项研究旨在对比腹腔镜辅助下结肠次全切除术, 采取 Soave 术式和 Duhamel 术式治疗 IND-B 患儿的临床疗效, 探讨不同手术方式的并发症及患儿术后排便功能有无差异。

材料与方法

一、临床资料

回顾性分析 2005 年 3 月至 2013 年 3 月接受腹腔镜结肠次全切除术治疗的 IND-B 患儿的随访资料, 保守治疗效果良好的 IND-B 患儿排除在本研究之外。诊断基于临床表现、术前影像学结果、直肠肛管测压、术前活检、术中快检及术后病检报告。临床表现多为反复出现便秘、腹胀, 钡剂灌肠狭窄段、扩张段常不明显, 24 h 及 48 h 结肠钡剂残留较多, 直

肠肛管测压抑制反射多数不典型, 术后病检结果提示神经节细胞发育不良。患儿接受规范保守治疗时间在 1 年以上, 治疗无效而考虑手术。其中, 接受腹腔镜辅助下 Duhamel 结肠次全切除术治疗者 28 例, 同期接受腹腔镜辅助下 Soave 结肠次全切除术治疗者 34 例。分别比较组间及组内在手术时间、术中出血量、术后住院时间、术后并发症及排便功能方面有无差异。

二、手术方式

首先探查腹腔, 腹腔镜下剪取肠壁浆肌层活检行冰冻切片。充分游离结肠脾区、胃结肠韧带、结肠肝曲、升结肠、回盲部及侧腹膜, 离断结肠中动脉, 保留回结肠血管供血, 最后游离降结肠、直肠、乙状结肠系膜。

关于腔镜下盆底肠管游离的处理: 对于 Soave 术式, 大多数 2 岁以下的患儿游离系膜至腹膜反折水平已足够, 而年长儿应游离至腹膜反折以下, 以使经肛门游离相对容易; 对于 Duhamel 术式, 其直肠后间隙的游离比 Soave 术更充分, 直达盆底以增加盆底空间。两种术式在完成肠管游离后, 均按 Deloyers 法将升结肠逆时针转位 270° 下拖, 切除阑尾。

关于肛门吻合方式的处理: 行 Soave 术者, 在齿状线上方 0.5 ~ 1 cm 处用电刀环形切开黏膜, 黏膜下分离肌鞘 5 cm 以上切开进入盆底腹腔, 将肌鞘剪短至 2 ~ 3 cm, 后壁“V”形部分切除, 拖出并切除病变肠管, 行结肠肛门吻合 (图 1); 行 Duhamel 术者, 在齿状线上方 1 cm 直肠后壁做一 1.5 ~ 2 cm 横切口, 通过此切口将近端结肠拖出, 切除病变肠管后新直肠与原直肠后壁切口环形吻合, 将切缝器各半 (配件) 分别放入原直肠和新直肠 (近端结肠), 切开两段肠管间隔, 储袋长度应小于 4 ~ 6 cm (图 2)。

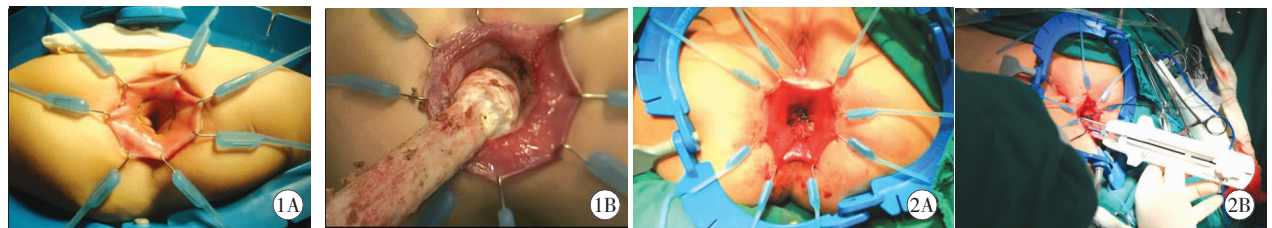


图 1 A:齿线上 1.0 ~ 1.5 cm 环形切开直肠黏膜层;B:分离黏膜下间隙达腹膜反折水平; 图 2 A:新直肠与原直肠后壁切口环形吻合;B:切缝器经肛门切开两段肠管的间隔

Fig. 1 A,incision of the rectum mucosa located at 1 ~ 1.5 cm above the dentate line;B,dissection of submuscular layer up to the peritoneal reflection; **Fig. 2** A,end-to-side anastomosis of the neo-rectum to the distal remnant rectum; B,Stapling device was used to cut the septum in the rectum cavity

三、统计学处理

出院后 2 周内每日随访,出院后 1 个月开始每月随访至 6 个月,此后每 3 ~ 6 个月随访 1 次。随访内容包括排便频率、术后并发症、排便功能等。

所有计量资料采用均数 ± 标准误($\bar{x} \pm s$)表示,采用 SPSS 软件进行统计学处理。服从正态分布且方差齐性的计量资料的组间比较采用两独立样本的 t 检验。方差不齐的两计量资料采用 Wilcoxon 秩和检验。并发症的发生率为独立的二分类变量,采用卡方检验。两组单项有序等级资料的秩和检验采用 MannWhitney-U 检验。 $P < 0.05$ 为差异有统计学意义。

结 果

接受腹腔镜 Duhamel 术与腹腔镜 Soave 术的患儿比较,其性别比例、手术时间、术中出血量、术后住院时间均无明显差异($P > 0.05$)。结肠次全切除患儿中有 2 例有家族史(表 1)。排便频率:腹腔镜

Duhamel 术后 2 周内排便频率平均为 8 次/d(3 ~ 15 次/d),明显少于腹腔镜 Soave 术的 15 次(4 ~ 28 次/d, $P < 0.05$);在恢复到正常排便频率(1 ~ 3 次/d)的时间上,腹腔镜 Duhamel 术平均为(3.5 ± 0.5)个月,腹腔镜 Soave 术平均为(6.7 ± 0.8)个月,差异有统计学意义($P < 0.05$),见表 2。

腹腔镜 Duhamel 术患儿术后发生小肠结肠炎 1 例(3.6%),经禁食、洗肠、抗炎对症治疗后好转。污粪 1 例(3.6%),经缩肛功能锻炼后污粪减轻。粪石形成 1 例(3.6%),经保守治疗后好转。无吻合口狭窄、吻合口瘘、便秘复发病例。腹腔镜 Soave 术后发生小肠结肠炎 4 例(11.8%, $P < 0.05$),予禁食、洗肠、抗炎对症治疗后均治愈。吻合口狭窄 1 例(2.9%),行全麻下扩肛术,术后定期扩肛半年,未再出现狭窄。便秘复发 2 例(5.8%, $P < 0.05$),予再次钡剂灌肠及直肠黏膜活检术,提示神经节细胞减少,切除远端病变肠管后未再出现便秘。污粪 1 例(2.9%),经功能锻炼后无明显好转,夜间较重。在肛周湿疹的发生率上,Soave 术明显高于 Duhamel

表 1 腹腔镜结肠次全切除术患儿手术相关资料($\bar{x} \pm s$)

Table 1 Characteristics of patients operated by laparoscopic subtotal-colectomy($\bar{x} \pm s$)

手术方式	总例数 (男:女)	术后发热天数 (d)	有家族史	手术时间 (min)	术中出血量 (mL)	术后住院时间 (d)
Duhamel 术	28(19:9)	2	1	129 ± 44	32 ± 10	9.1 ± 2.5
Soave 术	34(22:12)	3	1	132 ± 36	29 ± 12	9.2 ± 2.4
检验方法	检验	t 检验	—	t 检验	t 检验	Wilcoxon 秩和
P 值	<0.05	<0.05	—	<0.05	<0.05	<0.05

表 2 腹腔镜结肠次全切除术后排便频率的比较

Table 2 Defecation frequency after laparoscopic subtotal-colectomy

分组	n	2 周	1 个月	3 个月	6 个月	排便频率恢复所需平均时间
Duhamel 手术组	28	8(3 ~ 15)次	6(8 ~ 10)次	5(3 ~ 7)次	3(1 ~ 5)次	(3.5 ± 0.5)个月
Soave 手术组	34	15(4 ~ 28)次	9(6 ~ 16)次	7(4 ~ 12)次	4(2 ~ 6)次	(6.7 ± 0.8)个月
检验方法		t 检验	t 检验	t 检验	t 检验	t 检验
P 值		0.045	0.564	0.644	0.125	0.036

术(41.2% VS7.2%),见表3。

术后 58 例患儿获得排便功能随访,平均随访时间为 4 年 6 个月(2 个月至 8 年)。接受腹腔镜 Du-hamel 术式的患儿排便功能优良率为 85.2% ,腹腔镜 Soave 术式为 87% 。两组差异无统计学意义($P > 0.05$),见表4。

表 3 腹腔镜结肠次全切除术后并发症发生率的比较(例,%)

Table 3 Postoperative complications of two procedures(Example, %)

分组	n	吻合口瘘	小肠结肠炎	吻合口狭窄	污粪	便秘复发	粪石形成	肛周湿疹
Duhamel 手术组	28	0(0)	1(3.6)	0(0)	1(3.6)	0(0)	1(3.6)	2(7.2)
Soave 手术组	34	0(0)	4(11.8)	1(2.9)	1(2.9)	2(5.8)	0(0)	14(41.2)
检验方法	—	校正 ² =0.319	Fisher 精确概率法	校正 ² =0.632	Fisher 精确概率法	—	—	Pearson 卡方检验
P 值	—	0.572	0.391	1	0.626	—	—	0.002

表 4 术后排便功能比较(例)

Table 4 Postoperative Defecation function of two procedures(Example)

分组	例数	<1 年	<3 年	<5 年	5 年以上	合计例数	合计百分率(%)
Duhamel 手术组	27	3	5	9	10	27	100
	优	1	4	5	7	17	63.0
	良	1		3	2	6	22.2
	中	1	0	1	1	3	11.1
	差	0	1	0	0	1	3.7
Soave 手术组	31	3	7	10	11	31	100
	优	2	5	7	7	21	67.7
	良	1	1	2	2	6	19.3
	中	0	0	1	1	2	6.5
	差	0	1	0	1	2	6.5

注: 比较 Duhamel 手术组及 Soave 手术组排便功能构成比, $P < 0.343$,两组单项有序等级资料的秩和检验采用 MannWhitney-U 检验。

讨 论

腹腔镜下结肠次全切除治疗 IND-B 患儿,大样本的对照研究资料少见。Soave 术式与 Duhamel 术式的对比研究多来自于巨结肠的手术治疗。Chun Shen 等^[7]通过比较发现,应用 Soave 术式治疗全结肠型巨结肠较 Martin 术式并发症更少;Mattioli G^[8]认为 Duhamel 术后并发症更多,尤其是便秘复发的发生率。Chun Shen 认为 Soave 术需要更长时间建立正常的排便功能,但 Nah SA 等研究发现,Duhamel 术后排便功能的控制较 Soave 术差。两种手术方式治疗 IND-B 疗效如何,尚无明确的结论,本研究对比腹腔镜辅助下结肠次全切除 Soave 术和 Duhamel 术治疗 IND-B 的临床疗效,探讨不同吻合方式的术后并发症及术后排便功能差异,有一定创新性和临床实际意义。

结肠次全切除术后大便次数多,会直接导致一系列问题。首先是肛门糜烂、肛周皮肤疼痛。另外,大便次数多,肛周护理难度增加,肛周清洁度差,增

加术后伤口感染的风险。粪便在肠道内停留时间短,易造成水电解质平衡紊乱。在该研究中,行 Duhamel 术式者术后近期大便次数明显较 Soave 术式减少,术后中远期排便频率也更快恢复正常,因此近术后排便控制能力优于 Soave 术式。

文献报道,Duhamel 术式结肠炎的总发生率为 9% ~ 12% ,较 Swenson 术或 Soave 术低^[9]。本研究中 Duhamel 术式的结肠炎发生率为 3.6% ,低于 Soave 术式的小肠结肠炎发生率(11.8%)。de Lagausic 的研究也表明,Duhamel 术可以获得相当好的排便功能,且随年龄增长术后排便功能可进一步得到改善^[10];本研究结果与之一致。也有报道 Duhamel 手术后肠炎发生率为 36.7% ~ 41.2% ,可能与肠炎的定义和诊断标准有较大差异有关。^[1]

Duhamel 术及 Soave 术式的吻合方式不同。Soave 术式需在齿状线以上 0.5 ~ 1.0 cm 切开黏膜,剥离直肠肌鞘 5 ~ 6 cm;然后切开经腹^[12];其优势在于减少盆底游离和损伤。Duhamel 术式在经直肠后壁切开进腹,对直肠前壁几乎无游离;新直肠前壁与原直肠后壁贯通后,吻合口宽大,储存粪便的空间

也明显增大,似直肠壶腹。本研究中,行 Duhamel 手术者小肠结肠炎的发生率较低,且获得良好的排便频率控制,得益于宽大的吻合口不易造成梗阻及狭窄,减少了肠炎发作^[13,14];且远端直肠空间增大,排便通畅,同时减少大便次数。

然而 Duhamel 术式保留了部分无神经节细胞的直肠前壁,易形成盲袋,Duhamel 术式直肠盲袋越短,术后闸门综合征及粪石形成的发生率越低。我们的经验是,自肛门放置切缝器更易在较低位置截断直肠远端。一般根据患儿年龄和身高,留取 3 ~ 6 cm 远端直肠。

综上所述,对行结肠次全切除的 IND-B 型患儿采用 Duhamel 手术,术后近期排便频率少,排便频率更快恢复正常,肛周湿疹的发生率较 Soave 术低,但腹腔镜 Duhamel 术需要切缝器械,费用较 Soave 术稍贵。长期随访排便功能,两种术式优良率相当。然而,目前数据显示,虽然腹腔镜 Duhamel 术式术后肠炎及便秘复发的发生率低于 Soave 术式,但并无显著性差异,两者在并发症方面的优劣比较,还需要更大样本随机对照研究来证实。

参考文献

- 1 Holschneider AM, Puri P. Hirschsprung's Disease and Allied Disorders [M]. Berlin: Springer-Verlag, 2008: 185 - 194.
- 2 Arnold G, Coran MD. Pediatric Surgery [M]. 7th edition. Philadelphia: Elsevier Inc, 2012:1279-1287.
- 3 Holschneider AM, Puri P. Hirschsprung's Disease and Allied Disorders [M]. Berlin: Springer-Verlag, 2008: 244 - 248.
- 4 Tang ST, Yang Y, Wang GB. Laparoscopic extensive colectomy with transanal Soave pull-through for intestinal neuronal dysplasia in 17 children [J]. World J Pediatr, 2010, 6 (1): 50-54.

- 5 Han EC1, Oh HK, Ha HK. Favorable surgical treatment outcomes for chronic constipation with features of colonic pseudo-obstruction [J]. World J Gastroenterol, 2012, 18 (32):4441-4446.
- 6 汤绍涛,杨瑛,毛永忠,等. 腹腔镜下结肠切除 Soave 直肠内拖出术在肠神经元发育不良症中的应用 [J]. 临床小儿外科杂志, 2008, 7 (3): 3-7.
- 7 Shen C, Song Z, Zheng S, et al. A comparison of the effectiveness of the Soave and Martin procedures for the treatment of total colonic aganglionosis [J]. J Pediatr Surg, 2009, 44 (12):2355-2358.
- 8 Miyano G, Ochi T, Lane GJ, et al. Factors affected by surgical technique when treating total colonic aganglionosis: laparoscopy-assisted versus open surgery [J]. Pediatr Surg Int, 2013, 29 (4): 349-352.
- 9 Nah SA, de Coppi P, Kiely EM, et al. Duhamel pull-through for Hirschsprung disease: a comparison of open and laparoscopic techniques [J]. J Pediatr Surg, 2012, 47 (2): 308-312.
- 10 De Lagausie P, Berrebi D, Geib G, et al. Laparoscopic Duhamel procedure. Management of 30 cases [J]. Surg Endosc, 1999, 13 (10): 972-974.
- 11 Chiengkriwate P, Patrapinyokul S, Sangkhathat S, et al. Primary pull-through with modified Duhamel technique: 1 institution's experience [J]. J Pediatr Surg, 2007, 42 (6): 1075-1080.
- 12 Tang ST, Wang GB, Cao GQ, et al. 10 years of experience with laparoscopic-assisted endorectal Soave pull-through procedure for Hirschsprung's disease in China [J]. J Laparoendosc Adv Surg Tech A, 2012, 22 (3): 280-284.
- 13 Conway SJ, Craigie RJ, Cooper LH, et al. Early adult outcome of the Duhamel procedure for left-sided Hirschsprung disease—a prospective serial assessment study [J]. J Pediatr Surg, 2007, 42 (8): 1429-1432.
- 14 孙驰,李索林,刘扬,等. 经自然腔道与常规腹腔镜辅助先天性巨结肠根治术的对比研究 [J]. 临床小儿外科杂志, 2013, (01): 11-14.

编者 · 读者 · 作者

关于统计学符号的书写说明

专业论文中有关统计学符号的使用,需按照国家标准 GB3358-82《统计学名词及符号》的规定,符号一律用斜体表达。样本的算术平均数用小写 x ,不能使用大写 X ,也不能用 M (以免与中位数混淆)。标准差用 s ,而不用 SD 。标准误用 S_x ,不用 SE ,也不用 SEM 。 t 检验用小写斜体 t 。方差检验用大写斜体 F 。卡方检验用希文小写 χ^2 。相关系数用英文小写斜体 r 。自由度用希文小写斜体 ν 。样本数用英文小写斜体 n 。相对危险度用 RR 。概率用大写 P 。概率数值用小数表示,不用 % 号,如 $P < 0.05$,不用 $P < 5\%$ 。请作者在投稿时注意按本要求撰写稿件。