

关注先天性巨结肠术后便秘复发



王维林

自从丹麦医生 Hirschsprung 报告首例先天性巨结肠症至今 100 多年以来,先天性巨结肠的外科治疗获得显著进步。1948 年 Swenson 等^[1]采用开腹直肠切除、结肠拖出与肛管吻合术,开创了先天性巨结肠经肛门拖出(Pull-through)的经典外科手术式,先后又有诸如 Duhamel、Soave、Reheibin 等多种术式得到临床应用,并获得较好的治疗效果^[2]。上世纪 90 年代,先天性巨结肠外科治疗进入新的历史时期,Georgeson 等^[3]于 1995 年报告腹腔镜辅助经肛门拖出术;特别是 Torre 等^[4]于 1998 年首次报道单纯经肛门结肠拖出术,使先天性巨结肠手术进一步简化,创伤更小,恢复更快,并在世界范围内获得广泛认可和应用。中国医科大学附属盛京医院对早期行 Swenson 改良术的患儿远期(8~16 年)排便功能评估结果显示,Sewenson 术后远期排便功能优良率达 84.4%^[5]。而基于 Swenson 原创经肛拖出理念改进的单纯经肛拖出和(或)腹腔镜辅助下经肛拖出术,由于采用更为简捷的手术路径,显著减轻绝大多数先天性巨结肠患儿的手术创伤和瘢痕形成,从而获得较传统手术后更高的生活质量^[6]。虽然先天性巨结肠的现代外科治疗取得不断进步,但先天性巨结肠手术后便秘复发仍屡有报告。在一项对先天性巨结肠术后长达 8~24 年的随访研究中,发现 14.3% 的患者术后再出现便秘^[7]。有人统计 Duhamel 术后远期随访结果,便秘复发率为 15%,Soave 术为 16%,而巨结肠同源病术后便秘复发率更高^[8]。国内有文献报告先天性巨结肠经 Swenson 根治术后,便秘症状复发可高达 47.9%^[9]。因此,先天性巨结肠术后便秘复发问题需引起临床重视。

一、先天性巨结肠术后便秘复发的主要原因

1. 近端肠管切除不足。主要指术后遗留部分无神经节细胞病变肠段或肠神经节细胞发育不良的移行肠段。2011 年 Friedmacher F 和 Puri 等^[10]综合 1985—2011 年有关先天性巨结肠术后残留无神经节细胞肠段文献 29 篇,发现在 555 例先天性巨结肠再手术(REDO)病例中,337 例(60.7%)为术后残留无神经节细胞肠段或移行段。华中科技大学附属同济医院^[11]报告先天性巨结肠术后便秘再手术 37 例,其中因病变肠管切除不足 14 例(37.8%),合并肠神经发育不良 6 例,闸门综合征 5 例,其他原因 12 例^[11]。作者认为经典手术如 Swenson、Duhamel、Rehbein 和开腹 Soave 等术式,术后并发症主要以各种瘘、吻合口狭窄和闸门综合征为主。开展经肛门一期拖出巨结肠根治术后,吻合口瘘等并发症明显减少,但是残留无神经节细胞症等并发症增加,病变肠段切除不足必然导致便秘复发。

2. 远端肠管或肌鞘保留过多。首次手术过程中,如果远端肠管游离不充分,特别是直肠段切除不够,可能遗留较长的直肠狭窄段。经肛拖出手术时,保留过长的直肠肌鞘,或对狭窄的直肠肌鞘未做切开处理,形成狭而长的拖出通道,或经肛拖出术后肌鞘间隙感染,使拖出通道发生挛缩性狭窄等。上述情况均可引起术后便秘复发。美国辛辛那提儿童医院新近报告 Soave 拖出手术后,部分病例出现便秘等出口梗阻症状,该医院 2008—2012 年 Soave 术后肠梗阻患儿再次手术 36 例,其中 17 例(47.2%)显示 Soave 经肛拖出通道呈“袖口征”(Soave cuff)引起梗阻,其中大部分病例直肠指检可触到狭窄袖口,影像学检查显示袖口样狭窄或骶前突出影像^[12]。通过再手术切除“袖口”可有效缓解症状。

3. 吻合口并发症。Khope 等^[13]报告 HD 再次拖出手术中,30%~50% 是吻合口狭窄导致持续性肠梗阻症状。上海复旦大学附属儿科医院报告的 19 例 HD 再手术临床资料中,吻合口狭窄 5 例(26.3%),残留无神经节细胞症 5 例^[14]。发生吻合口狭窄的主要原因是拖出结肠与肛管张力性吻合,发生吻合口裂开,形成吻合口瘘;或吻合口局部感染、瘢痕挛缩。也有报告吻合口存在张力,可能导致局部缺血缺氧引起肠管神经节细胞继发缺血性变性和损伤。West 等^[15]报道 5 例获得性无神经节细胞症的患儿,认为可能因首次手术

时近端结肠血管损伤或过度牵拉致暂时性缺血所致。也有人通过动物实验造成结肠吻合口张力性缺血,远期结果显示虽然不能产生无神经节细胞肠段,但可引起神经节和神经节细胞数量减少^[16]。因肠壁神经组织对缺氧非常敏感,一度受累后即不可能恢复,遂发生变性萎缩而使便秘症状复发。故手术时应充分游离肠管,保证吻合肠管的血运,避免血管牵拉、压迫、扭转,如切除肠管过多,更应充分游离或逆时针旋转向下与远端吻合,避免张力吻合。

4. 先天性巨结肠合并肠神经元发育异常。具备先天性巨结肠症状的患儿经病理检查证实肠壁有神经节存在,只是肠神经节发育异常,统称为先天性巨结肠类缘病(Hirschsprung allied disease, HAD)。由于肠神经发育异常尚无统一诊断标准,先天性巨结肠合并肠神经发育异常统计结果变化范围相当大。这是因为小儿肠壁神经组织和神经节细胞发育是一个逐渐成熟的过程,2 岁前正常肠神经元呈中等成熟状态,4 岁左右才完全成熟,因此,1 岁以内患儿很难做出神经节细胞未成熟的病理诊断。同时,神经节细胞在肛门内括约肌处生理性减少,也可出现在 HD 的移行带或作为 HAD 的一个亚型^[17]。Schuhen 报告^[18]约 40% 的 HD 合并有肠神经发育不良(IND),而 1/3 的 HD 患儿术后便秘复发与合并 IND 有关。Holsehneider 等^[19]估计临床上表现为先天性巨结肠的患儿中仅约 50% 的病例为神经节细胞完全缺失的典型先天性巨结肠,其余病例可能为不同类型、程度的肠壁神经组织发育异常或其他原因所致。其病理改变形态多样,组织学检查无统一判定标准;可独立或与先天性巨结肠合并存在,临床表现酷似先天性巨结肠,钡灌肠检查缺乏特异性,RAIR 反射消失或不典型。我国西安交通大学对 217 例临床诊断为巨结肠患者做病理切片重新进行病理学分析,结果显示 217 例临床诊断为巨结肠的病例中,典型 HD 仅占 41.47%,临床上表现为巨结肠的患儿中 58.53% 的病例为 HAD^[20]。目前形成共识的是肠神经元发育异常是先天性巨结肠术后便秘复发的重要原因之一。

二、关于先天性巨结肠术后便秘复发再手术问题

1. 正确审慎制定再手术方案。先天性巨结肠术后便秘复发再手术前,应对原手术及术后便秘复发原因有充分了解。特别要尽可能掌握首次手术术前诊断及相关资料、术式以及术后恢复情况,并根据患儿的现在状态和功能检查结果,确定合适的手术方式、手术时机以及术后功能恢复方案,力求减少再手术的风险,达到满意的治疗效果。根据国内外文献报告,先天性巨结肠术后便秘复发再手术的总体治疗效果令人满意^[20]。Friedmacher F、Puri P. 等^[10]报告,555 例先天性巨结肠患儿再次手术时平均年龄 4.4 岁,术后随访满意率 73.9%。美国密执根大学回顾 1974—2012 年单中心 46 例先天性巨结肠再次拖出术病例,初次手术和再次手术年龄分别为 1 岁和 3.5 岁^[22]。71% 为无神经节细胞段和移行段残留,再次手术术式依据既往手术和并发症而异。再手术后排便功能评分结果虽然低于首次根治术,但两组间排便控制无明显差异。说明再次手术选择正确,可以获得与第 1 次手术相同的排便功能。

2. 重视首次手术的治疗效果,减少先天性巨结肠术后便秘复发的风险。术前完善相关检查,遵循先天性巨结肠的诊断标准,即病史、直肠肛管测压、钡灌肠和直肠黏膜组织活检,并根据病史和客观检查结果,术前做出正确的诊断和分型,选择合适的手术方法。术后进行规范治疗,并建立定期随访制度,发现问题及时处理。然而,在我国现有医疗条件下,一些先天性巨结肠患儿往往在当地医院进行治疗,由于医院缺少必要的设备和检测手段,如仅依靠生后便秘、腹胀的病史,没有下消化道造影、直肠肛管测压等客观检查证据,术前和术中不能准确判断先天性巨结肠的病变类型和病变肠管范围。加上外科医生缺少对该类手术的临床经验,盲目进行外科治疗。作者单位曾遇到 1 例先天性巨结肠患儿,在当地按照成人直肠癌进行扩张肠管切除吻合术,判断病变肠管长度有误,游离切除较多扩张结肠,而遗留病变肠段,术后出现结肠梗阻、吻合口瘘,便秘复发。因此,规范先天性巨结肠的诊治流程,实行专科医师准入制度,提高首次手术治愈率是十分必要的。

参 考 文 献

- 1 Swenson O, Bill AH. Resection of rectum and rectosigmoid with preservation of sphincter for benign spastic lesion producing megacolon[J]. Surgery, 1948, 24(2): 212-215.
- 2 Levitt MA, Hammick MC, Eradi B, et al. Transanal, full-thickness, Swenson-like approach for Hirschsprung disease[J]. J Pediatr Surg, 2013, 48(11): 2289-2295.

- 3 Georgeson KE, Fuenfer MM, Hardin WD. Primary laparoscopic pull-through for Hirschsprung's disease in infants and children[J]. J Pediatr Surg, 1995, 30(7): 1017-1022.
- 4 De la Torre-Mondragón L, Ortega-Salgado JA. Transanal endorectal pull-through for Hirschsprung's disease[J]. J Pediatr Surg, 1998, 33(8): 1283-1286.
- 5 王维林, 郝晶, 白玉作, 等. 先天性巨结肠 Swenson 改良术后排便功能与生活质量研究[J]. 中华小儿外科杂志, 2003, 24(2): 120-132.
- 6 Nasr A, Haricharan RN, Gamamik J, et al. Transanal pullthrough for Hirschsprung's disease: matched case-control comparison of Soave and Swenson techniques[J]. J Pediatr Surg, 2014, 49(5): 774-776.
- 7 Christoph R, Werner, Gisela SD, et al. Megacolon in adulthood after surgical treatment of Hirschsprung's disease in early childhood [J]. World J Gastroenterol, 2005, 11: 5742-5745.
- 8 Engum SA, Grosfeld JL. Long-term results of treatment of Hirschsprung's disease[J]. Semin Pediatr Surg, 2004, 13: 2731-285.
- 9 孙金锁, 付焕明, 刘晖. 先天性巨结肠术后复发原因探讨[J]. 中国现代医学杂志, 2013, 23(30): 86-88.
- 10 Friedmacher F, Puri P. Residual aganglionosis after pull-through operation for Hirschsprung's disease: a systematic review and meta-analysis[J]. Pediatr Surg Int, 2011, 27(10): 1053-1057.
- 11 易斌, 黄姗, 王小林, 等. 先天性巨结肠术后便秘复发再手术 37 例临床分析[J]. 中华胃肠外科杂志, 2005, 8(6): 500-502.
- 12 Dickie BH, Webb KM, Eradi B, et al. The problematic Soave cuff in Hirschsprung's disease: manifestations and treatment[J]. J Pediatr Surg, 2014, 49(1): 77-80.
- 13 Khope S, Dalal SJ. Management of recurrent post redo Pull-through stricture-What is the option? [J]. Indian J Surg, 2013, 75 (Suppl 1): 122-124.
- 14 盛庆丰, 吕志葆, 周以明, 等. 先天性巨结肠根治术后再次手术方法的探讨[J]. 中华小儿外科杂志, 2012, 33(4): 288-291.
- 15 West KW, Grosfeld JL, Rescorla FJ, et al. Acquired aganglionosis: A rare occurrence following pull-through procedures for Hirschsprung's disease[J]. J Pediatr Surg, 1990, 25(1): 104-109.
- 16 Bag MJ, Saez T, Varas J, et al. Surgical acquired aganglionosis: myth or reality? [J]. Pediatr Surg Int, 2014, 30(8): 797-802.
- 17 Meier-Ruge WA, Brenner LA, Engert J, et al. A correlative morphometric and clinical investigation of hypoganglionosis of the colon in children[J]. Eur J Pediatr Surg, 1999, 9(2): 67-74.
- 18 Schuhen D, Holschneider AM, Meier-Ruge W. Proximal segment histology of resected bowel in Hirschsprung's disease predicts postoperative bowel function[J]. Eur Pediatr Surg, 2000, 10: 378-381.
- 19 Holschneider AM, Meier RW, Ure BM. Hirschsprung's disease and allied disorders review[J]. Eur J Pediatr Surg, 1994, 4: 260-266.
- 20 杨军, 刘妮, 康安静, 等. 先天性巨结肠及其类缘病的临床病理学分析[J]. 诊断病理学杂志, 2012, 19(6): 431-433.
- 21 毛永忠, 汤绍涛, 阮庆兰, 等. 结肠次全切除术治疗巨结肠同源病 23 例[J]. 临床小儿外科杂志, 2007, 6(4): 15-17.
- 22 Ralls MW, Freeman JJ, Rabah R, et al. Redo pull-through for Hirschsprung's disease: a single surgical group's experience[J]. J Pediatr Surg, 2014, 49(9): 1394-1399.

• 消息 •

全国小儿外科基础手术学习班及全国小儿外科日间手术学习班通知

湖南省儿童医院拟联合《临床小儿外科杂志》在湖南长沙举办全国小儿外科基础手术学习班及日间手术学习班。诚邀全国各地相关专业医护人员参加, 特别欢迎来自综合医院的外科、麻醉科医护人员。学习结束考核合格将分别授予国家级 I 类继教学分 10 分。(1) 全国小儿外科基础手术学习班内容: ①手术观摩: 现场直播小儿普外科手术。必备手术先天性巨结肠根治术、胆总管囊肿根治术、先天性肛门直肠畸形手术、先天性消化道畸形手术、小儿腹腔镜手术等, 另根据病源情况安排其他小儿外科典型手术。②结合标准手术录像, 系统讲解小儿手术基础知识。(2) 全国小儿外科日间手术学习班介绍小儿外科日间手术开展情况及进展、实施流程及优化、麻醉要点及要求, 小儿斜疝及鞘膜积液手术要点及注意事项、应用包皮环切器实施小儿包皮环切手术要点及注意事项、家庭护理模式在日间手术的应用及护理要点、小儿日间手术演示及麻醉观摩等。(3) 学习时间: 2015 年 7 月 2 日(星期四)至 7 月 5 日(星期日), 学习地点: 湖南省儿童医院院内, 联系人: 尹强, 联系电话: 0731-85356309 13548582005, E-mail: qiangyin@hotmail.com