

# 腹腔镜辅助 Duhamel 结肠次全切除术 治疗肠神经元发育不良症



雷海燕 李康 汤绍涛 曹国庆 阳历 王新星 张茜 李帅 向先才

**【摘要】 目的** 总结腹腔镜辅助 Duhamel 结肠次全切除术治疗肠神经元发育不良症 B 型 (IND-B) 的操作技巧,探讨其临床疗效。**方法** 2010 年至 2014 年,我们收治 29 例 IND-B 型患儿,经规范的保守治疗仍存在顽固型便秘,延迟拍片提示钡剂残留位于脾曲以近的结肠。均接受腹腔镜辅助 Duhamel 结肠次全切除术,平均手术年龄为 5 岁 2 个月。手术操作按照 Smith 方法有改进:将腹腔镜下腹腔内直肠的离断改为经直肠后壁切口肛门外直肠离断。**结果** 所有病例均在腹腔镜下顺利完成手术,平均手术时间为 180 min,术中无并发症。术后发生小肠结肠炎 1 例,便血 1 例,均经保守治疗好转。均获随访,平均随访时间 31 个月,无吻合口狭窄、污粪发生。术后第 2 周排便频率为每日 3~18 次,第 4 周排便频率为每日 6~10 次,术后平均 3.5 个月,排便次数达到正常。1 例术后需持续扩肛 3 个月。无一例出现便秘复发、大便失禁。**结论** 腹腔镜辅助 Duhamel 结肠次全切除术治疗 IND-B 患儿安全有效,操作简便,创伤小,术后排便次数少,需扩肛的患儿少。

**【关键词】** 腹腔镜检查; 肠神经系统/生长和发育; 外科手术

**Modified laparoscopic Duhamel procedure with subtotal colectomy for intestinal neuronal dysplasia.** LEI Hai-yan, LI Kang, TANG Shao-tao, 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, E-mail: tshaotao83@126.com

**【Abstract】 Objective** To describe our technique about modified laparoscopic Duhamel procedure with subtotal colectomy for intestinal neuronal dysplasia type B (IND-B) and evaluate the clinical outcomes. **Methods** 29 children with IND-B underwent a modified laparoscopic Duhamel procedure with subtotal colectomy, whose bowel symptoms such as chronic constipation persisted after conservative treatment between 2010 and 2014. Barium stagnation over 24 hours was located in the proximal segment to the transverse colon. Mean age at operation was 5 years and 2 months. The procedure was according to Smith, but had some improvements. The main improvement was that the distal dissected rectum was extracorporeally divided through the transverse incision which was made in the posterior rectum wall, using Endo-GIA for short rectal stump, not divided in the abdominal. **Results** The operation was completed laparoscopically for all patients. The average operation time was 180 min. No intraoperative complications occurred. Postoperative enterocolitis and chronic bleeding occurred in two cases separately, and both of them recovered by treated conservatively. No anastomotic leakage or related complications were observed. Mean follow-up period was 31 months. Defecation frequency within two weeks was 3~18 times per day, 6~10 times per day within four weeks. Timespan to obtain normal frequency was 3.5 months. 1 patients needed routine daily dilatation for 3 months. The clinical results were good, with no stool incontinence or constipation. **Conclusions** Laparoscopic colectomy with modified Duhamel procedure for IND-B is safe and feasible. It is easy to operate with smaller abdominal scarring, fewer complications, quicker recovery of the fecal frequency, and fewer patients require dilatation.

**【Key words】** Laparoscopy; Enteric Nervous System /GD; Surgical Procedures, Operative

doi:10.3969/j.issn.1671-6353.2015.02.002

基金项目: 卫计委公益性行业科研资助(项目号: 201402007)

作者单位: 华中科技大学同济医学院附属协和医院小儿外科(武汉市, 430022), 通讯作者: 汤绍涛, E-mail: tshaotao83@126.com, 雷海燕, 李康为共同第一作者

肠神经元发育不良症(intestinal neuronal dysplasia, IND)分 A、B 两型,其中 B 型占先天性巨结肠同源病的 90% 以上,目前治疗存在较大争议,少部分 IND-B 患儿经保守治疗 6 个月至 1 年以上仍存

在顽固型便秘,这类患儿需采取手术治疗<sup>[1]</sup>。内括约肌切开术和经典的巨结肠拖出术,术后复发率高<sup>[2]</sup>。国外曾有报道采取开腹扩大范围切除结肠的 Duhamel 术等治疗 IND-B 获得满意疗效<sup>[3]</sup>。1999 年我们应用腹腔镜下结肠次全切除 Soave 吻合术治疗 IND-B,效果满意,但术后近期大便频繁,导致肛周皮肤破溃、疼痛难忍<sup>[4-5]</sup>。1994 年 Smith 等<sup>[6]</sup>首次描述了腹腔镜辅助 Duhamel 术,因其在腔镜下腹腔内使用切缝器械,操作困难而导致使用受到限制。本研究总结改良的腹腔镜辅助 Duhamel 结肠次全切除术治疗 IND-B 的操作技术,探讨其临床疗效和并发症。

## 材料与方法

### 一、临床资料

2010 年 1 月至 2014 年 5 月我们收治 29 例便秘患儿,平均 5 d 排大便 1 次,最长 21 d 大便未排,4 例有胎粪排出延迟。经钡剂灌肠、直肠肛管测压、直肠黏膜活检钙视网膜蛋白免疫组化染色考虑为 IND-B,经饮食、药物、扩肛和灌肠保守治疗 6~18 个月,患儿仍存在顽固型便秘,接受腹腔镜辅助改良 Duhamel 结肠次全切除术。29 例中,男性 19 例,女性 10 例,手术时平均年龄为 5 岁 2 个月(2 岁 5 个月至 15 岁),中位年龄为 4 岁 11 个月。其中 1 例行升结肠造瘘术,3 例既往有 1 次经典巨结肠拖出术,1 例有 2 次巨结肠拖出术。手术前予温生理盐水洗肠 1~2 周,术前 3 d 进食流质饮食,静脉滴注抗生素。术后均经常规病理切片 HE 染色和 PGP9.5、S-100 免疫组化染色证实。

### 二、手术方法

所有患儿均由同一手术组医生按照 Smith 的方法实施手术<sup>[6]</sup>。主要改进:采用 4 个 Trocar,第 1 个 5 mm Trocar 在直视下经脐部置入,放置镜头;第二、三个 5 mm Trocar 分别置入右下腹和左上腹,放置超声刀和操作钳;第四个 3 mm Trocar 置入右上腹部放置牵引钳(图 1)。

首先在腹腔镜下了解结肠病变范围,由远至近多处肠管行冰冻活检进一步明确肠神经节细胞是否存在。将系膜展平,超声刀先靠近乙状结肠肠管壁分离系膜,将系膜切开一小孔,沿此孔靠近肠管壁向下游离系膜,后方一直沿直肠后壁作骶前钝性分离至肛提肌水平(图 2A),游离两侧直肠侧韧带,直肠前壁不游离。向上游离降结肠、结肠脾曲、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,保留升结肠动脉分支。按 Deloyers 法将升结肠逆时针旋转 270°,切除阑尾。注意不要损伤双侧输尿管、输精管、十二指肠等。有结肠造瘘患儿,同时将瘘口还纳并拖下,通过随后的腹部切口尽量解剖和分离一些结肠及系膜,浆肌层活检明确病变位置。关闭切口同时放入 Trocar 完成腹腔镜手术。

会阴部操作:用肛门牵拉器暴露肛门,于齿状线上方 1 cm 处在直肠后壁用电刀做一个 1.5~2 cm 的全层横切口,切口近端缝线牵引便于分离和结肠直肠吻合(图 2B)。应用血管钳或手指分离直肠后间隙直至与盆腔直肠后间隙相通。通过此切口应用卵圆钳夹住已游离的近端结肠后壁,将结肠拖出至肛门外(图 3A、3B)。尽量下拖远端结肠,用 Endo-GIA (Covidien, Mansfield, USA) 肛门外切断(图 3C),直肠残端保留 4~5 cm,回纳盆腔内。然后将拖下的升结肠在距回盲部 10~15 cm 处切开前壁与直肠后壁吻合,切除病变结肠,后壁与齿状线远端直肠全层吻合(注意拖出肠管时在腹腔镜下观察避免肠管扭转)(图 4A、4B)。将 Endo-GIA 切缝器两肢分别放入原直肠和新直肠,切开两段肠管间隔并完成侧侧吻合(图 4C)。常规放置肛管和经右下腹壁 Trocar 孔放置盆腔引流管。术后 2 周行直肠指诊检查,无需常规扩肛。术后 1 个月开始随访,每月 1 次;3 个月后每 2~3 个月随访 1 次。观察手术时间,术中、术后并发症,排便频率及排便功能。

## 结果

29 例患儿术前钡剂灌肠无明显狭窄段、扩张段,10 例有乙状结肠冗长迂曲,其中 4 例同时有乙状结肠和横结肠冗长,13 例脾曲位置明显较高。48 h 后均可见结肠钡剂残留,其中横结肠及脾曲 17 例,结肠肝曲及升结肠 12 例。直肠肛管测压检查:1 例直肠肛管抑制反射(RAIR)消失,28 例有不典型直肠肛管抑制反射(RAIR),波形低浅,给予刺激后恢复时间长。活检组织免疫组化染色黏膜下以及肌层可见神经丛及神经节细胞。术后病理诊断与术前诊断结果相符。

患儿均在腹腔镜下顺利完成手术,无中转开腹手术者。平均手术时间 180 (120~240) min,术中无大出血及输尿管等周围脏器损伤,术中术后无一例输血。1 例术后第 10 天出现少量便血,予保守治疗 1 个月后好转。患儿均获随访,平均随访时间 31

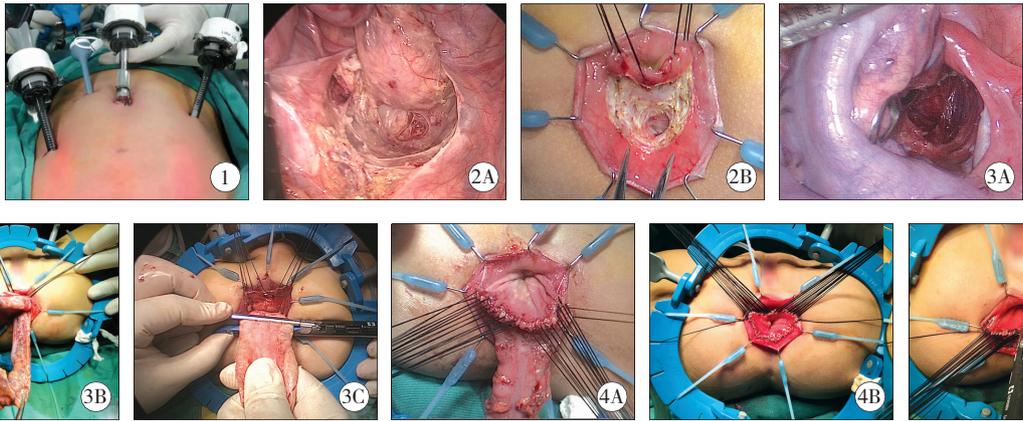


图 1 Trocar 位置; 图 2 A:向下游离直肠后间隙至盆腔底;B:齿状线上方的直肠后壁横切口; 图 3 A:卵圆钳通过直肠后壁切口进入腹腔夹住已游离的近端的结肠后壁;B:将游离的结肠拖出至肛门外;C:用 Endo-GIA 将拖出结肠于肛门外离断; 图 4 A:拖出的近端结肠前壁与直肠后壁切口上缘吻合;B:拖出的近端结肠后壁与直肠后壁切口下缘外层吻合;C:Endo-GIA 切缝器切开两肠管的间隔

**Fig. 1** Trocar placement; **Fig. 2** A, The retrorectal space is cleaved down to the pelvic floor; B, Transverse incision on the posterior rectal wall above the level of the dentate line; **Fig. 3** A, The dissected proximal colon is grasped using tissue-grasping forceps through the incision in the posterior rectum; B, Pull through the dissected colon; C, The colon is divided extracorporeal using Endo-GIA; **Fig. 4** A, The anterior part of the pulled through colon is attached to the upper part of the incision; B, The anastomosis is performed by attaching the posterior part of the pulled through colon to the lower lip of the anal incision; C, The Endo-GIA stapler device was used to cut the septum in the rectum cavity

(7~58)个月,无吻合口瘘、吻合口狭窄、伤口裂开、污粪等并发症。术后第2周排便频率为每日3~18次,第4周排便频率为每日6~10次。平均术后3.5(2.5~6)个月,大便成形,达到正常排便次数(约每日1~2次)。1例分别于术后第7天和第3个月发生小肠结肠炎,均经保守治疗好转。1例因吻合口狭窄术后需持续扩肛3个月。无一例需再次手术,无便秘复发、大便失禁病例。

## 讨论

近年来文献报道 IND 的发病率有增高趋势,主要包括 A、B 两个亚型:A 型发病率低于 5%,病理特点是肾上腺素能神经的先天发育不全,临床表现为新生儿期急性肠梗阻、腹泻及便血;B 型病理特点是黏膜下神经丛发育异常,可见巨大神经节,其中神经节内神经细胞超过 8 个,临床表现为不同程度便秘,类似于先天性巨结肠症。本研究中所有病例根据临床表现、术前影像学结果、直肠肛管测压、术前活检及术后病理检查结果诊断为 IND-B。关于它的治疗,Ure<sup>[7]</sup>、Puri 等<sup>[8]</sup>认为随着年龄的增长,症状可以获得改善甚至消失;或者通过 6 个月以上扩肛、灌肠等保守治疗、内括约肌切开以及注射肉毒杆菌毒素达到改善或缓解的目的。目前如 Puri 等专家的观点发生了改变,他们认为 IND-B 患儿的治疗需要根

据其临床表现以及痛苦程度来决定采取何种方式,而不是单纯保守治疗或内括约肌切开术<sup>[1,9]</sup>。Mattioli<sup>[3]</sup>认为 IND-B 患儿对药物等保守治疗措施尽管有暂时疗效,但便秘是否能长期缓解难以预期。很多患者直至成年后不得不接受手术,占成人慢性便秘患者的 60%<sup>[10]</sup>。Stoss F 和 Meier-Ruge<sup>[11]</sup>早在 1994 年就报道过对于成人 IND,通过手术切除扩张和冗长的肠管是唯一成功的治疗方法。

在我们的临床经验中,这些 IND-B 患儿的便秘症状比较严重,在接受规范的保守治疗 6~18 个月以上仍然存在顽固性便秘。其中 3 例在外院行常规巨结肠拖出术,再次出现便秘复发。1 例入院前行 2 次手术,1 次为括约肌切开后便秘复发,第 2 次行左半结肠切除术后便秘再次复发。这使得我们对这类患儿不得不采取扩大的结肠切除手术。Gasparovic 等<sup>[2]</sup>报道约 10%~15% 的这类患儿在行左半结肠切除术后再次出现便秘。因此我们对这类 IND-B 型患儿均采用结肠次全切除术,与 Zhu 等<sup>[12]</sup>的观点一致。患儿术后均未出现便秘复发、腹胀。

目前对于这类需要结肠次全切除的患儿采用较多的手术方式包括:腹腔镜辅助 Soave 吻合术和 Duhamel 吻合术,但 Soave 吻合术后易出现污粪、肛周湿疹、小肠结肠炎等并发症<sup>[13]</sup>;且多需要常规扩肛。而 Duhamel 吻合术后患儿虽然很少出现上述情况,但这种术式存在一部分由原病变肠管组成的更大腔

隙,便秘和粪便嵌塞成为 Duhamel 手术后的一个特殊问题。文献报道直肠盲端越短,术后便秘和粪石形成的发生率就越低<sup>[14]</sup>。经典的腹腔镜 Duhamel 术,直肠远端封闭的方法是在右下腹放置一个 12 mm Trocar,通过此 Trocar 使用切缝器在腹腔内完成直肠的离断和闭合,由于患儿盆腔小,切缝器械大,转弯困难,因此很难低位封闭直肠残端。也有医生经肛门直肠后放入能转角的内镜切缝器,但操作仍不方便<sup>[15]</sup>。我们在经典的腹腔镜 Duhamel 术基础上改良,在腹腔镜监视下自肛门直肠后拖出结肠,肛门外贴近肛门口用 Endo-GIA 切断并封闭,操作简便,同时保留较短的直肠残端。应用 Endo-GIA 切断直肠与结肠间隔时,结肠前壁与直肠的吻合缝线不剪断作为牵引,向外拉紧,同时 Endo-GIA 向盆腔顶紧直肠盲端,保证残留间隔在 0.5 cm 以下,不足以形成盲袋。

在我们的随访中,没有患儿出现便秘复发或者粪石形成;同时也避免了腹壁 12 mm 的切口,进一步减少了腹部损伤。根据组织的不同厚度,选择不同颜色的 Endo-GIA 钉仓,如绿色(钉足高度 4.8 mm,适合较厚组织)、蓝色(3.5 mm)、白钉(2.5 mm)、灰钉(2.0 mm)。本组 1 例 3 岁患儿术中应用 Endo-GIA 绿钉,术后 10 d 左右开始大便带血,颜色介于暗红色与鲜红色之间,检查肛周皮肤和直肠黏膜完整,考虑与所用的 Endo-GIA 钉足太高有关,后根据组织厚度选择合适钉仓,再没有出现肛门出血病例。采取 Soave 吻合术的患儿,术后需要常规扩肛避免吻合口狭窄,而采取 Duhamel 吻合术的患儿因其宽大的吻合口不需常规扩肛。术后定期扩肛给患儿及家属带来极大的身体及心理痛苦与恐惧;本组有 1 例患儿术后因吻合口狭窄需持续扩肛 3 个月,腹部瘢痕明显,考虑与患儿瘢痕体质相关。

Urushihara 等<sup>[16]</sup>报道腹腔镜辅助 Duhamel 术后,早期随访 84% 的患儿因便秘需要缓泻药或灌肠治疗,长期随访 4 岁以上患儿没有出现大便失禁,这些患儿主要为无神经节细胞肠段位于直肠乙状结肠。Bonnard 等<sup>[17]</sup>报道 5 例患长段型或全结肠型无神经节细胞症的患者,腹腔镜辅助 Duhamel 术后没有污粪、肛门失禁或便秘发生。本组无一例出现便秘、大便失禁,术后大便频率恢复正常的平均时间是 3.5 个月,明显短于文献报道的腹腔镜辅助 Soave 结肠次全切除术<sup>[4,5]</sup>。

结肠次全切除术患儿粪便在肠道内停留时间短,术后大便变稀,且次数多。Duhamel 手术因存在

由病变神经节细胞组成的更大腔隙,增加了水分吸收,同时不易造成梗阻及狭窄,减少了肠炎的发生<sup>[13,18]</sup>。而改良腹腔镜 Duhamel 手术应用于结肠次全切除的患儿,处理直肠盲端操作更加容易,同时,也缩短了其盲端的长度,既不会引起大便滞留或便秘,也降低了污粪的发生率,排便频率更早恢复,还能进一步减轻腹壁损伤,达到提高疗效和减少并发症的最佳平衡。

我们的研究结果显示,改良的腹腔镜 Duhamel 结肠次全切除术治疗 IND-B 操作简便,创伤小,术后排便频率恢复快,需要扩肛的患儿少。对于需要进行结肠次全切除的 IND 患儿,我们推荐这种改良的腹腔镜辅助 Duhamel 手术方式。

## 参考文献

- 1 Puri P, Gosemann JH. Variants of Hirschsprung disease [C]. *Semin Pediatr Surg*. WB Saunders, 2012, 21(4): 310-318.
- 2 Gasparovic I, Kovac D, Persic M, et al. Ganglia/Nerve Fibers Ratio Correlates with the Need for Surgery in Patients Diagnosed with Hirschsprung's Disease Allied Disorder (HAD) [J]. *Fetal Pediatr Pathol*, 2011, 30(6): 405-413.
- 3 Mattioli G, Castagnetti M, Martucciello G, et al. Results of a mechanical Duhamel pull-through for the treatment of Hirschsprung's disease and intestinal neuronal dysplasia [J]. *J Pediatr Surg*, 2004, 39(9): 1349-1355.
- 4 Tang ST, Yang Y, Wang GB, et al. 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 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.
- 6 Smith BM, Steiner RB, Lobe TE. Laparoscopic Duhamel pullthrough procedure for Hirschsprung's disease in childhood [J]. *J Laparoendosc Surg*, 1994, 4(4): 273-276.
- 7 Ure BM, Holschneider AM, Meier-Ruge W. Neuronal intestinal malformations: a retro-and prospective study on 203 patients [J]. *Eur J Pediatr Surg*, 1994, 4(5): 279-286.
- 8 Puri P. Variant Hirschsprung's disease [J]. *J Pediatr Surg*, 1997, 32(2): 149-157.
- 9 Puri P, Friedmacher F. Classification and diagnostic criteria of variants of Hirschsprung's disease [J]. *Pediatr Surg Int*, 2013, 29(9): 855-872.