

·专题·新生儿外科·

新生儿骶尾部畸胎瘤术后肛门直肠功能随访

严萍 徐亚娟 路长贵 唐维兵

【摘要】目的评估新生儿骶尾部畸胎瘤术后的肛门直肠功能。**方法**对2008年2月至2014年1月在南京医科大学附属儿童医院新生儿外科手术治疗的新生儿骶尾部畸胎瘤患儿进行肛门直肠功能随访。记录资料包括：入院时年龄、症状和体征、手术方式、Altman分型和组织病理学分类。依据Krickenbeck分类法评估肛门直肠功能：有无自主排便、粪污等级和便秘等级。**结果**共计92例患儿（男/女=21/71）纳入本次研究，平均入院年龄 (18.5 ± 6.6) d（1~25 d），Altman分型I型57例（62.0%），II型25例（27.1%），III型10例（10.9%）。全部患者均手术切除肿瘤及尾骨。依据Krickenbeck分类法共28例（30.4%）患儿存在肛门直肠功能障碍，其中21例（22.8%）便秘（I型13例，II型6例，III型2例），7例（7.6%）污粪（I型4例，II型2例，III型1例）。不同性别、组织病理学分类、手术方式患儿术后肛门直肠功能障碍的发生率存在差异，但差异无统计学意义 $(\chi^2 = 3.795, P = 0.051; \chi^2 = 3.341, P = 0.188; \chi^2 = 1.737, P = 0.187)$ 。I型、II型和III型患儿肛门直肠功能障碍发生率无统计学差异 $(\chi^2 = 0.040, P = 0.980)$ 。II型和III型患儿术后出现肛门直肠功能障碍和未发生肛门直肠功能障碍者肿瘤大小比较，差异有统计学意义 $(t = 4.003, P = 0.025; t = 2.796, P = 0.017)$ 。**结论**新生儿骶尾部畸胎瘤患儿术后可能并发肛门直肠功能障碍，其中便秘最常见，小部分患儿存在污粪。

【关键词】 骶尾部；畸胎瘤；外科手术；功能恢复；随访研究；婴儿，新生

Anorectal Function after Sacrococcygeal Teratoma surgery in the Neonate: a Post-operative Follow-up study. Yangping, Xu Yajuan, Lu Changgui, Tang Weibing. Department of neonatal surgery, Children's Hospital of Nanjing Medical University. Corresponding author: Tang Weibing, Email: twben@163.com

[Abstract] **Objective** Evaluate the neonates anorectal function after undergoing SCT resection. **Methods** A retrospective review of anorectal functional with SCT patients in our center (Department of Neonatal Surgery, Children's Hospital of Nanjing Medical University) was performed. Materials were recorded as follows: age at admission, symptoms and signs, surgical procedures, classification of Altman's, classification of histopathology. The anorectal function of the patients was followed-up with Krickenbeck's classification, focusing on free defecation, fecal contamination levels and constipation levels. **Results** A total of 92 SCT neonates were included in this study from February 2008 to January 2014. 21 boys and 71 girls with a mean age of 18.5 ± 6.6 days (range 1d~25d) underwent excision of SCT in the neonatal period. With the Altman's classification system, 57 patients (62.0%) were classified as type I, 25 cases (27.1%) type II and 10 cases (10.9%) type III. In all cases, 28 patients (30.4%) had anorectal dysfunction, including 7 cases (7.6%) of soiling (4 cases type I, 2 cases type II and 1 case type III), and 21 cases (22.8%) of constipation (13 cases type I, 6 cases type II and 2 cases type III). The incidence of postoperative anorectal dysfunction was not significantly different with sex, histopathological classification, and surgical approaches ($\chi^2 = 3.795, P = 0.051; \chi^2 = 3.341, P = 0.188; \chi^2 = 1.737, P = 0.187$). There is no significant difference among type I, type II or type III ($\chi^2 = 0.040, P = 0.980$). There is a significant difference in the size of SCT among type II or type III ($t = 4.003, P = 0.025; t = 2.796, P = 0.017$). **Conclusion** Functional results after resection of neonatal (type I, II, III) of SCT are excellent. Constipation is relatively common, with only a small number of patients reporting problems with fecal.

[Key words] Sacrococcygeal Region; Teratoma; Surgical Procedures, Operative; Recovery of Function; Follow-Up Studies; Infant, Newborn

DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2018.01.004

作者单位：南京医科大学附属儿童医院新生儿外科（江苏省南京市，210008）

通信作者：唐维兵，Email:twben@163.com

骶尾部畸胎瘤^[1](Sacroccygeal teratoma, SCT)是活产新生儿中较少见的先天性肿瘤,却是胚胎发育早期最常见的生殖细胞肿瘤(germ cell tumor, GCT)。由于肿瘤位置的特殊性和生长特点,骶尾部畸胎瘤患儿术后可能出现污粪、便秘、切口感染等并发症。Derikx JP 等^[2]报道骶尾部畸胎瘤术后出现肛门直肠功能障碍相关后遗症的几率较高(>35%),可持续到成年,严重影响患儿术后日常生活质量。对于新生儿骶尾部畸胎瘤切除术后肛门直肠功能的评估国内外鲜有报道,本研究调查分析在新生儿期接受骶尾部畸胎瘤切除术的患儿排便情况,评估SCT I型、II型和III型骶尾部畸胎瘤切除术后的肛门直肠功能,现报告如下。

材料与方法

一、临床资料

收集2008年2月至2014年1月在南京医科大学附属儿童医院接受手术治疗的新生儿骶尾部畸胎瘤患儿的临床资料。纳入标准:①0 d≤手术年龄≤28 d;②术后病理检查确诊为骶尾部畸胎瘤;③具有完整的影像学、病理学及术后随访资料。排除有先天性肛门直肠功能障碍及既往有肛门、直肠手术史的患者;④调查时患儿年龄>3岁。因为在新生儿中很少见到Altman IV型骶尾部畸胎瘤,因此IV型患者被本研究排除在外^[3]。

本研究获得患儿家属知情同意及南京医科大学附属儿童医院伦理委员会批准。

二、调查资料和方法

记录数据包括:入院年龄、症状、体征、手术方式、Altman分型和组织病理学分类。通过门诊和电话随访评估患儿术后肛门直肠功能,评价方法见Krickenbeck分类法,包括有无自主排便、污粪、便秘三个方面^[4]。畸胎瘤按组织病理学分为成熟型、未成熟型和恶性畸胎瘤^[5]。

三、统计学处理

应用SPSS 17.0统计软件,计量资料以均数±标准差($\bar{x} \pm s$)表示,两组间比较采用t检验;计数资料采用频数分析,组间比较采用 χ^2 检验。以 $P < 0.05$ 为差异有统计学意义。

结 果

一、一般情况和分型

92例患儿符合纳入标准并获得随访,随访时间为3~9年,平均随访(5.18 ± 1.78)年,无死亡病例,4例患儿术后复发。92例中男性21例(23%),女性71例(77%),男女比例为1:3.38;入院年龄1~25 d,平均年龄(18.5 ± 6.6)d;平均出生体重为(2841 ± 316)g。均以出生后发现骶尾部包块或排便困难就诊,其中9例经产前诊断,2例伴有包块破溃、感染等症状。按Altman国际临床分型分类法,本组I型57例(62.0%),II型25例(27.1%),III型10例(10.9%)。

二、手术及病理检查结果

92例均接受一期手术治疗,平均手术年龄为(21.5 ± 5.4)d(2~28 d)。骶尾部手术切口选择倒“V”型,80例(86.9%)行单纯骶尾部手术路径,12例(13.1%)行经腹和骶尾部联合入路,全部患者均完全切除肿瘤,均为术后经病理检查确诊骶尾部畸胎瘤。术后病理诊断显示本组患儿成熟型82例(89.1%),未成熟型9例(9.8%),恶性畸胎瘤1例(1.1%)。

三、肛门直肠功能

依据Krickenbeck分类法对所有患儿进行肛门直肠功能评估,92例SCT病例中共87例(94.6%)有正常的自主排便;64例无肛门直肠功能障碍,术前MRI提示肿瘤大小:I型3.5~6.0 cm,平均(4.66 ± 0.55)cm,II型5.5~7.1 cm,平均(6.43 ± 0.44)cm,III型6.0~8.0 cm,平均(6.98 ± 0.76)cm,28例(30.4%)有肛门直肠功能障碍,术前MRI提示肿瘤大小:I型3.9~5.5 cm,平均(4.59 ± 0.51)cm,II型6.5~8.0 cm,平均(7.23 ± 0.53)cm,III型8.0~8.5 cm,平均(8.27 ± 0.25)cm,其中便秘21例(22.8%,I型13例,II型6例,III型2例),污粪7例(7.6%,I型4例,II型2例,III型1例),见表1。男患儿中有10例肛门直肠功能异常(5例污粪,5例便秘),女患儿中有18例肛门直肠功能异常(2例污粪,16例便秘)。成熟型畸胎瘤中,23例发生肛门直肠功能障碍(7例污粪,16例便秘);未成熟型畸胎瘤中,4例发生肛门直肠功能障碍(4例便秘);恶性畸胎瘤中1例发生肛门直肠功能障碍(1例便秘)。行骶尾部手术路径组中肛门直肠功能障碍19例(23.8%)(6例污粪,13例便秘);经腹联合骶尾部入路组5例(41.7%)肛门直肠功能障碍(1例污粪,4例便秘)。不同性别、组织病理学分类、手术方式患儿术后肛门直肠功能障碍的发生率比较,差异无统计学意义($\chi^2 = 3.795$, $P = 0.051$; $\chi^2 = 3.341$, P

=0.188; $\chi^2=1.737$, $P=0.187$), 见表2。I型、II型和III型患儿术后发生肛门直肠功能障碍分别为17例(29.8%)、8例(32%)、3例(30%), 三组发生率总体比较差异无统计学意义($P=0.980$), 组间相互比较差异亦无统计学意义($P=0.844$, $P=0.991$, $P=0.908$)。I型畸胎瘤中发生肛门直肠功能障碍和未发生肛门直肠功能障碍者肿瘤大小比较, 差异无统计学意义($t=0.44$, $P>0.05$); II型和III型患儿术后出现肛门直肠功能障碍和未发生肛门直肠功能障碍者肿瘤大小比较, 差异有统计学意义($t=4.00$, $P<0.05$; $t=2.79$, $P<0.05$), 见表3。

表1 根据Krichenbeck分类法92例SCT病例结果示意图

Table 1 The schematic diagram of 92 SCT cases based on the Krichenbeck classification

项目	有/无	例	%
有自主排便(有排便的急迫感及控制排便的能力)	无	5	5.4
	有	87	94.6
污粪	有	7	7.6
I型	有	4	4.3
II型	有	2	2.2
III型	有	1	1.1
便秘	有	21	22.8
I型	有	13	14.1
II型	有	6	6.5
III型	有	2	2.2

表2 术后肛门直肠功能障碍的发生率与性别、组织病理学分类、手术方式的比较[n(%)]

Table 2 The incidence of postoperative anorectal dysfunction was compared with sex, histopathological classification, and surgical approaches [n(%)]

分组	n	无功能障碍	有功能障碍	χ^2 值	P值
性别	男	21	11(52.4)	3.795	0.051
	女	71	53(74.6)		
组织病理学分类	成熟	82	59(72.0)	3.341	0.188
	未成熟	9	5(55.6)		
Altman分型	恶性	1	0(0.00)	1.737	0.187
	I型	57	17(29.8)		
	II型	25	8(32.0)		
手术方式	III型	10	3(30.0)	1.737	0.187
	V型切口	12	7(58.3)		
单纯切除	80	61(76.3)	19(23.8)		

表3 不同分型及有无肛门直肠功能障碍患儿肿瘤大小的比较(cm, $\bar{x} \pm s$)Table 3 The tumor size of children with different types was compared with that of anorectal dysfunction(cm, $\bar{x} \pm s$)

分型	无功能障碍	有功能障碍	t值	P值
I	4.66 ± 0.55	4.59 ± 0.51	0.441	0.892
II	6.43 ± 0.44	7.23 ± 0.53	4.003	0.025
III	6.98 ± 0.76	8.27 ± 0.25	2.796	0.017

讨 论

畸胎瘤是新生儿实体肿瘤中常见的肿瘤之一, 它是由胚胎干细胞或者种质细胞衍生出来的肿瘤组织, 好发于身体的中线部位及其两旁, 其常起源于亨氏结(多能干细胞的聚集点), 骶尾部为最多见的好发部位, 以新生儿期、婴儿期多见^[1]; 大多数为良性, 发病率约为1:35 000~1:40 000^[1,6]; 好发于女性, 男女比例约为1:2~4^[7]。Altman于1973年依据外部成分和盆腔内/腹腔内肿瘤的延伸将SCT分为4种类型(American Academy of Pediatrics Surgical Section classification, 美国儿科学会外科分类)^[7]。Altman I型、II型和III型通常在出生时就被发现, IV型由于体外没有包块, 通常在肿瘤压迫引起排便、排尿困难后被诊断。骶尾部畸胎瘤切除是治疗SCT的首选方法。恶性SCT患者除了手术切除外, 还需要接受化疗和放疗^[8]。SCT会随年龄增长恶变率逐渐增高, 2个月龄以内手术, 男性恶变率约为10%, 女性恶变率约为7%, 而超过2个月龄手术者一半以上肿瘤都是恶性的, 男性恶变率约为67%, 女性恶变率约为48%^[6]。虽然骶尾部畸胎瘤大多数为良性, 然而也有部分具有恶性组织学特征, 恶性倾向随年龄增长而呈上升趋势。因此骶尾部畸胎瘤患儿应在出生后尽早接受手术治疗。手术切除肿瘤组织是骶尾部畸胎瘤最主要的治疗方法。近年来随着产前检测的普及和进步, 三维、四维B超能在产前明确诊断骶尾部畸胎瘤。在这些患儿中, 40%可在母体妊娠第22~36周被检测发现^[9]。

骶尾部畸胎瘤术后常见的并发症有切口感染、裂开、肛门直肠功能障碍、皮瓣坏死、慢性窦道形成、肿瘤复发等^[2,10]。其中, 骶尾部畸胎瘤术后肛门直肠功能障碍研究较少。陈盛^[11]在对49例不同年龄段骶尾部畸胎瘤患儿术后肛门直肠功能评估后指出, 儿童骶尾部畸胎瘤术后肛门直肠功能障碍发

生率高于正常人群,需重视患儿术后肛门直肠功能,以提高生存质量。骶尾部畸胎瘤由于肿瘤位置的特殊性和生长特点,部分肿瘤体积较大,对直肠后方及两侧区域形成长期挤压,从而导致该处肌肉和神经的发育均会受到影响。本研究中对发生肛门直肠功能障碍患儿的肿瘤大小进行分析,发现Ⅱ型和Ⅲ型患儿中发生肛门直肠功能障碍的患儿肿瘤大小较未发生肛门直肠功能障碍患儿大,分析原因可能与Ⅱ型和Ⅲ型肿瘤对直肠后方及两侧区域压迫有关,新生儿盆底肌肉群薄弱,受到肿瘤的压迫会使得盆底肌肉的视野不清晰,易于受到损伤进而使肛门直肠部对粪便的感知能力下降,使其不能完全或失去控制排便而造成术后便失禁及污粪。此外,手术路径的选择、术中在骶前广泛分离与盲目钳夹对盆腔及盆底内神经丛或骶前神经造成的损伤等可能会引起肛门直肠功能障碍。

肛门直肠功能的评价标准目前尚未统一,例如Dyossman D^[12]将便秘定义为大便次数<3次/周,而Loening-Baucke V^[13]认为即使排便>3次/周,但是直肠内或腹部触及粪块以及在排便时有疼痛感,也可定义为便秘。儿童肛门直肠功能评价多以2005年国际肛门直肠畸形治疗标准发展会议制定的Krickenbeck分类法,这是一种更科学、更完善地评价术后肛门直肠功能效果的标准,以自主控便、污粪、便秘等作为指标^[4]。新生儿骶尾部畸胎瘤术后肛门直肠功能鲜有人报道研究。本研究通过随访评估发现30.4%的患儿有肛门直肠功能障碍,其中污粪的发生率为7.6%,便秘的发生率为22.8%。据Partridge EA^[14]和Wang Y^[5]等人报道,骶尾部畸胎瘤患儿术后发生污粪的百分比为6%~27%,便秘的发生率为8%~39%,本研究结果与其相似,提示新生儿骶尾部畸胎瘤术后有肛门直肠功能障碍的存在。对于复发性骶尾部畸胎瘤患儿,污粪和便秘的发生率分别为13.3%和46.7%,其中便秘发生率较本研究高^[5]。如何客观评价新生儿骶尾部畸胎瘤术后肛门直肠功能至关重要。本研究发现,肛门直肠功能障碍的发生率在不同临床分型、组织病理学分类和手术方式方面无差异,与陈盛^[11]的研究结论相同。Malone PS^[15]等报道术后肛门直肠功能障碍的发生与AltmanⅣ型分型存在相关性,一般Ⅳ型患儿发现和诊断迟,接受手术切除的时间晚,肿瘤在体内生长和侵犯浸润时间长,对盆底和直肠肛门周围组织破坏严重,提示对骶尾部畸胎瘤要早期诊断尽早切除。

骶尾部畸胎瘤术后肛门直肠功能障碍的发生机制仍存在争议,有可能与肿瘤导致盆腔神经丛受损,周围组织的压迫或牵拉的发生、手术创伤等密切相关^[5]。因此,新生儿骶尾部畸胎瘤的早期发现、早期诊断和早期治疗有助于减少肿瘤组织发展过程中对周围肌肉、神经压迫的机会。本组产前诊断病例9例,均在出生10d内接受手术治疗,术后发生污粪、便秘各1例。此外,手术过程中务必严密注意保护直肠肛门周围肛门括约肌和盆腔神经丛,肿瘤切除后重建肛尾韧带并修复盆底,保存盆底结构的完整性,降低由于手术过程造成功能障碍的风险,这对于保障患儿术后肛门直肠功能和提升日常生活质量至关重要,从而减轻患儿生理和心理上的负担。手术时直肠内置入食指或肛管起到标记和引导作用,可以降低手术中误伤直肠壁的风险。Szyllo K^[16]等报道,运用腹腔镜辅助切除复发性骶前区畸胎瘤可加强对直肠附近的组织进行仔细的清理,减少神经损伤,进而减少肛门直肠功能后遗症。

术后肛门直肠功能的重建需要定期、连续、系统的随访以及相应的处理措施来促进肛门直肠功能的恢复。有研究表明,术后肛周皮肤的护理、个性化饮食管理、规律的排便训练、心理护理以及早期肠道管理的决策有助于患儿肛门功能以及远期生活质量的改善^[17]。

综上所述,新生儿骶尾部畸胎瘤术后部分患儿存在肛门直肠功能障碍,以便秘最常见,小部分患儿存在污粪。提示骶尾部畸胎瘤要早期手术切除以避免肿瘤生长压迫或侵犯盆底、肛门直肠周围组织,术中应注意保护肛门直肠周围神经丛和盆底肌肉,避免损伤直肠,保护患儿肛门直肠功能。

参 考 文 献

- Yoon HM, Byeon SJ, Hwang JY, et al. Sacrococcygeal teratomas in newborns: a comprehensive review for the radiologists [J]. Acta Radiol, 2017, [Epub ahead of print]. DOI: 10.1177/0284185117710680.
- Derikx JP, De Backer A, van de Schoot L, et al. Long-term functional sequelae of sacrococcygeal teratoma: A national study in the netherlands [J]. J Pediatr Surg, 2007, 42(6): 1122–1126. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2007.01.050.
- Sinha S, Kumar Sarin Y, V PD. Neonatal sacrococcygeal teratoma: Our experience with 10 cases [J]. J Neonat Surg, 2013, 2(1):4. DOI: 10.21699/jns. v2i1.5.
- 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. DOI:10.1016/j.jpedsurg.2005.08.002.
- 5 Wang Y, Wu Y, Wang L, et al. Analysis of Recurrent Sacrococcygeal Teratoma in Children: Clinical Features, Relapse Risks, and Anorectal Functional Sequelae [J]. *Med Sci Monit*, 2017, 23(2): 17–23. DOI:10.12659/MSM.900400.
- 6 Frazier AL, Weldon C, Amatruda J. Fetal and neonatal germ cell tumors [J]. *Seminars in fetal & neonatal medicine*, 2012, 17(4): 222–230. DOI:10.1016/j.siny.2012.05.004.
- 7 Altman RP, Randolph JG, Lilly JR. Sacrococcygeal teratoma: American academy of pediatrics surgical section survey-1973 [J]. *J Pediatr Surg*, 1974, 9(3): 389–398.
- 8 Büyükpamukçu M, Varan A, Küpeli S, et al. Malignant sacrococcygeal germ cell tumors in children: a 30-year experience from a single institution [J]. *Tumori*, 2013, 99(1): 51–56. DOI:10.1700/1248.13788.
- 9 Sarbu I, Socolov D, Socolov R, et al. Hydrocephalus secondary to chemotherapy in a case of prenatally diagnosed giant immature grade 3 sacrococcygeal teratoma: A case report and literature review [J]. *Medicine (Baltimore)*, 2016, 95(43): e5244. DOI:10.1097/MD.0000000000005244.
- 10 刘远梅,耿磊,金祝. 小儿骶尾部畸胎瘤的临床特点及术后并发症的预防 [J]. 临床小儿外科杂志, 2009, 8(4): 49–50. DOI:10.3969/j.issn.1671–6353.2009.03.016.
- Liu YM, Geng L, Jin Z. Clinical features and prevention of postoperative complications of sacrococcygeal teratoma in children [J]. *J Clin Ped Surg*, 2009, 8(4): 49–50. DOI:10.3969/j.issn.1671–6353.2009.03.016
- 11 陈盛,徐敏. 儿童骶尾部畸胎瘤术后肛门直肠功能评价 [J]. 中华小儿外科杂志, 2011, 32(10): 757–759. DOI:10.3760/cma.j.issn.0253–3006.2011.10.010.
- Chen S, Xu M. Postoperative evaluation of anorectal function in children with sacrococcygeal teratoma [J]. *Chin J Pediatr Surg*, 2011, 32(10): 757–759. DOI:10.3760/cma.j.issn.0253–3006.2011.10.010.
- 12 Grossman D, Szigethy E. The narcotic bowel syndrome: a recent update [J]. *Am J Gastroenterol Suppl*, 2014, 2(1): 22–30. DOI:10.1038/ajgsup.2014.6.
- 13 Loening-Baucke V. Prevalence rates for constipation and faecal and urinary incontinence [J]. *Arch Dis Child*, 2007, 92(6): 486–9. DOI:10.1136/adc.2006.098335.
- 14 Partridge EA, Canning D, Long C, et al. Urologic and anorectal complications of sacrococcygeal teratomas: prenatal and postnatal predictors [J]. *Journal of Surgical Research*, 2014, 49(1): 139–42; 142–3. DOI:10.1016/j.jpedsurg.2013.09.042.
- 15 Malone PS, Spitz L, Kiely EM, et al. The functional sequelae of sacrococcygeal teratoma [J]. *J Pediatr Surg*, 1990, 25(6): 679–680. DOI:10.1016/0022–3468(90)90362–D.
- 16 Szylo K, Lesnik N. Sacrococcygeal teratoma-case report and review of the literature [J]. *Am J Case Rep*, 2013, 14: 1–5. DOI:10.12659/AJCR.883727.
- 17 张薇,胡丽君. 早期系统化肠道管理对先天性肛门直肠畸形术后患儿肛门功能的影响 [J]. 全科护理, 2015, 35: 3550–3553. DOI:10.3969/j.issn.1674–4748.2015.35.009.
- Zhang W, Hu LJ. Influence of early systematic intestinal management on postoperative anal function in children with congenital ano-rectal malformations [J]. *Chinese General Practice Nursing*, 2015, 35: 3550–3553. DOI:10.3969/j.issn.1674–4748.2015.35.009

(收稿日期:2017-11-01)

本文引用格式:严萍,徐亚娟,路长贵,等.新生儿骶尾部畸胎瘤术后肛门直肠功能随访[J].临床小儿外科杂志,2018,17(1):13–17. DOI:10.3969/j.issn.1671–6353.2018.01.004.

Citing this article as: Yan P, Xu YJ, Lu CG, et al. Post-operative Follow-up of Sacrococcygeal Teratoma in the Neonate: Anorectal Functional Sequelae [J]. *J Clin Ped Surg*, 2018, 17(1): 13–17. DOI:10.3969/j.issn.1671–6353.2018.01.004.