

## ·专题·先天性巨结肠·

## 单中心不同手术方式治疗全结肠型巨结肠疗效分析

臧婧羽<sup>1,2</sup> 袁小建<sup>2</sup> 程思畅<sup>1</sup> 洪志华<sup>2</sup> 王 俊<sup>1,2</sup> 陈 杰<sup>1,2</sup>

**【摘要】 目的** 分析我院2001年至2016年收治的TCA患儿的临床资料,比较TCA患儿不同手术方式的临床疗效并总结相关诊治经验。 **方法** 回顾性分析2001年至2016年本院收治的TCA患儿53例,男37例,女16例,均行二期根治手术,平均(12.9±3.6)个月。根据手术演变过程及手术方式分为J-pouch、Duhamel、Soave三组,对其术前临床表现、术后并发症以及术后病理、长期随访资料等进行回顾性分析。 **结果** J-pouch组(2001~2005)13例,男9例,女4例;Duhamel组(2006~2010)12例,男10例,女2例;Soave组(2011~2016)28例,男18例,女10例。Soave手术时间(2.8±0.9)h较J-pouch组(4.1±1.2)h及Duhamel组(3.7±1.1)h明显缩短( $F=7.695, P<0.001$ );Soave组患儿住院时间(8.9±2.3)d较J-pouch组(15.9±2.8)d及Duhamel组(13.9±2.1)d明显缩短( $F=41.820, P<0.001$ )。从并发症来看,术后小肠结肠炎、肛门狭窄的发生率无统计学意义( $P>0.05$ )。肛周糜烂的发生率Soave术明显高于其他两组,差异有统计学意义( $\chi^2=14.770, P<0.001$ )。长期随访各组部分患儿存在肠功能异常的情况,差异无统计学意义( $\chi^2=0.663, P>0.05$ )。 **结论** 经腹会阴Soave根治术手术时间及患儿住院时间较短,是一种安全有效的手术方式。长期随访患儿均获得较好的排便功能,远期营养发育基本正常。巨结肠相关性小肠结肠炎(Hirschsprung-associated enterocolitis, HAEC)的发生与术后不同病变段的病理分级具有一定相关性。

**【关键词】** 全结肠巨结肠; Hirschsprung病; 外科手术; 小肠结肠炎

**The efficacy analysis of three different operative methods in treating Total Colonic Aganglionosis (TCA) in a Single Center.** Zang Jingyu<sup>1,2</sup>, Yuan Xiaojian<sup>2</sup>, Cheng Siyang<sup>1</sup>, Hong Zhihua<sup>2</sup>, Wang Jun<sup>1,2</sup>, Chen Jie<sup>1,2</sup>. 1. Department of Pediatric Surgery, Xinhua Hospital of Jiaotong University School of Medicine, Shanghai 200092 China. 2. Department of Pediatric Surgery, Jiaying Maternity and Child Health Care Hospital (Department of Pediatric Surgery, Xinhua Hospital, Jiaying Branch), Jiaying, 314000 China. Corresponding author: Chen Jie, Email: jiechen1974@163.com

**【Abstract】 Objective** This study retrospectively reviewed the clinical data of TCA patients in our hospital from 2001 to 2016 and compared the outcomes of each surgical procedure of TCA. **Methods** 53 patients (37 males with average age of 12.9±3.6 months) were diagnosed with TCA between 2001 and 2016. All patients were treated with secondary radical operation. According to the methods of operation, the patients were divided into three groups which were J-pouch, Duhamel and Soave procedures. The relevant data of preoperative clinical manifestations, surgical methods, postoperative complications and long-term outcomes were collected and reviewed. **Results** Among the 53 cases, 13 children (9 males) performed J-pouch procedure from 2001 to 2005 while 12 children (10 males) performed Duhamel procedure from 2006 to 2010 and 28 children (18 males) underwent Soave procedure from 2011 to 2016. The operation time of the Soave group (2.8±0.9 h) was significantly shorter than the J-pouch group (4.1±1.2)h and the Duhamel group (3.7±1.1)h ( $F=7.695, P<0.001$ ). The hospitalization time of the Soave group (8.9±2.3)d was significantly shorter than the J-pouch group (15.9±2.8)d and the Duhamel group (13.9±2.1)d ( $F=41.820, P<0.001$ ). The incidence of

DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2018.02.006

基金项目:新华医院院级科研课题项目(JZP1201708)

作者单位:1.上海交通大学医学院附属新华医院小儿外科,国家临床重点专科(上海市,200092); 2.嘉兴市妇幼保健院小儿外科(上海新华医院小儿外科嘉兴分部)(浙江省嘉兴市,314000)

通信作者:陈杰, Email: jiechen1974@163.com

perianal erosion in the Soave group was significantly higher than that in the other two groups ( $\chi^2 = 14.770, P < 0.001$ ). There was no significant difference in intestinal function among the three groups in the long term ( $\chi^2 = 0.663, P > 0.05$ ). **Conclusion** The trans-perineum Soave radical operation were a relatively safe and effective surgical method with shorter operation time and hospitalization time. Children had better defecation function and their developmental condition was basically normal in a long-term follow-up. A pathological Hirschsprung-associated enterocolitis (HAEC) score for the remaining small intestine segments can probably predict the occurrence of postoperative HAEC.

**【Key words】** Total Colonic Aganglionosis; Hirschsprung Disease; Surgical Procedures, Operative; Enterocolitis

全结肠型巨结肠 (Total colonic aganglionosis, TCA) 是指无神经节细胞的肠段累及自肛门至回盲部水平, 且不超过回盲部近端 50 cm 小肠<sup>[1]</sup>, 发病率在巨结肠疾病中约占 2%~13%<sup>[2]</sup>。多数起病于新生儿期, 但起病症状、病程发展、诊断时机均与常见型巨结肠有差别。近年来, 有研究发现其发病机制具有相对独特性, 随着对该疾病的认识及手术方式的进步, 总体治疗效果在改善, 病死率明显降低, TCA 总体病死率由原先的 40.9% 下降至 15.8%<sup>[3]</sup>。近年来文献报道 TCA 总体死亡率为 1.9%<sup>[4]</sup>。本文通过回顾分析不同时期 TCA 手术方法的选择及演变过程, 总结本院近 15 年来 TCA 根治手术的经验, 为改善 TCA 的治疗及预后提供参考。

## 材料与方法

### 一、临床资料

2001~2016 年由本院收治行巨结肠根治术且资料完整的 TCA 患儿 53 例, 根据时间段及手术方式分为三组: 2001~2005 年间 J-pouch 组 13 例, 其中男 9 例, 女 4 例; 2006~2010 年间 Duhamel 组 12 例, 其中男 10 例, 女 2 例; 2011~2016 年经腹会阴 Soave 组 28 例, 其中男 18 例, 女 10 例。所有患儿手术月龄 8.3~20 个月, 平均月龄 ( $12.9 \pm 3.6$ ) 个月。三组患儿中 Duhamel 组出生体重较其他两组低 ( $F = 51.683, P < 0.01$ ), 其他基本情况及临床特征经统计学分析差异无意义 ( $P > 0.05$ ), 具体见表 1。

表 1 53 例患儿基本情况及临床特征

Table 1 The basic condition and clinical characteristics of 53 children

组别	年龄 (y)	性别 (男/女)	出生体重 (g)	孕周 (周)	症状出现 时间 (h)	胎粪排 出延迟 n(%)	肠梗阻 n(%)	小肠 结肠炎 n(%)	合并畸形 n(%)	家族史 n(%)
J-pouch (n=13)	1.00 ± 0.9	9/4	3499 ± 60.6	36.0 ± 2.0	5.3 ± 0.8	3(23.0)	8(61.5)	2(15.4)	2(15.4)	1(7.7)
Duhamel (n=12)	1.12 ± 0.2	10/2	3374 ± 39.2	37.2 ± 1.2	5.9 ± 11.1	2(16.7)	8(66.7)	2(16.7)	1(8.3)	1(8.3)
Soave (n=28)	1.34 ± 0.3	18/10	3534 ± 40.3	37.1 ± 1.7	6.3 ± 0.9	6(21.4)	19(67.9)	3(10.7)	4(14.3)	2(7.1)
$\chi^2/F$ 值	2.27	1.449	51.683	0.228	0.161	0.172	0.161	0.331	0.331	0.018
P 值	0.114	0.485	<0.001 <sup>a</sup>	0.797	0.851	0.917	0.923	0.848	0.848	0.991

a. 两两比较采用 SNK-q 检验, J-pouch 与 Duhamel 组  $P < 0.01$ ; Duhamel 与 Soave 组  $P < 0.01$ ; J-pouch 与 Soave 组  $P > 0.05$

### 二、研究内容

收集 53 例患儿入院诊疗史、手术记录、术中及术后病理结果; 随访时间 2~6 年, 平均 ( $3 \pm 5.6$ ) 年, 随访内容包括: 患儿体重、排便次数及性状、大便失禁情况、术后小肠结肠炎 (EC) 发生情况; 总结随访患儿小肠结肠炎 (HAEC) 发作次数; 总结随访时大便性状、每日排便次数; 回顾分析切除肠管多处病理结果, 主要为病变段结肠、造瘘口近端小肠段。

### 三、病理分级

根据 Elhalaby 等提出的病理报告等级评分, 本研究进行适当修改<sup>[5,6]</sup>: 病理分级: A = 正常 (0 分); B = 黏蛋白潴留 (1 分); C = 每高倍视野有 <2 个隐窝细胞发生气球样变 (2 分); D = 每高倍视野有 >2 个隐窝细胞发生气球样变 (3 分); E = 出现浅溃疡 (4 分); F = 肌层深溃疡 (5 分)。

### 四、手术方法

1. J-pouch 手术: 麻醉平稳后, 患儿取平卧位,

常规消毒铺巾,取造瘘口周围皮肤切口,沿造瘘口周腹壁解剖,逐层入腹见腹腔内肠管广泛粘连,予粘连松解,分别取直肠上段、乙状结肠、降乙结肠交界、降结肠、横结肠、升结肠、造瘘口近远端回肠肠壁组织送冰冻病理。冰冻病理:所有结肠组织均未见神经节细胞,造瘘口远端回肠肠壁组织见神经节细胞,发育差或较差,造瘘口近端回肠肠壁组织见神经节细胞,发育稍差,解剖游离全部结肠至腹膜反折上约 2 cm,切除全部结肠,保护好系膜血供游离回肠末端 15 cm,远端回肠向右侧折叠约 10 cm,固定浆肌层后,用侧侧吻合钳作回回肠吻合形成 pouch, pouch 底部纵形开口,置入端端吻合器头部,做荷包收紧。直肠残端亦用荷包钳做荷包,回肠 pouch 与直肠残端行端端吻合,外加浆肌层固定,冲洗后缝合腹膜反折及后腹膜,吻合口右后方置引流管,分别缝合造口及腹部切口。

2. Duhamel 手术:麻醉、消毒铺巾、切口选取、术中病理相同于 J-pouch 手术,于造瘘近端 10 cm 处离断回肠,断端暂时封闭,解剖游离全部结肠、回盲部及部分回肠,超刀离断结肠系膜,分离至腹膜反折,于腹膜反折上方离断结肠,远端关闭;分离直肠后壁至近肛缘处,于肛门内在齿状线上方 0.5 cm 处横行切开直肠后壁,将回肠末端至直肠后壁拖出肛门外,肠管无张力,肠系膜顺,开放回肠末端,与远端直肠后壁间断缝合;近端直肠后壁与回肠末端前壁用直线切割吻合器纵向吻合 2 道,切缘适当加强缝合;回肠前壁与远端直肠前壁吻合,肛门内留置肛管;腹腔内关闭小肠系膜裂隙,于左侧腹放置引流管至盆腔,冲洗腹腔,查无活动性出血,清点器械无误,逐层关腹。

3. Soave 手术:麻醉、消毒铺巾、切口选取、术中病理相同于 J-pouch 手术、Duhamel 手术,解剖游离造口远端回肠及结肠,逐步分离远端小肠和结肠及系膜,分离至腹膜反折以下,牵开肛门,齿状线上 1 cm 以上缝合牵引直肠粘膜一周;于齿状线上 0.5 cm(后壁)处、1 cm 处(前壁)环形切开直肠黏膜,向上剥离直肠黏膜达腹膜反折以上水平,环形切开直肠浆肌层,将造瘘远端所有肠管离断后经腹或经肛门取出;将造瘘口近端回肠系膜适当松解后自肛门内拖出,保持无张力,将回肠浆肌层与直肠肌鞘侧壁行固定,回肠切缘与远端直肠齿状线上切口缘行全层间断缝合,肛门内留置肛管,腹腔内关闭小肠系膜缺损,大量生理盐水冲洗腹腔,于右下腹留置腹腔引流管,查无活动性出血,清点器械无误,放置

抗粘连膜,逐层关闭切口。

#### 五、术后扩肛方法

术后 10 ~ 12 d 根据肛门伤口愈合情况开始采用适当型号扩肛器扩肛,轻柔缓慢扩肛 10 ~ 15 min, 1 ~ 2 次/d,避免暴力刺破肛门伤口、直肠。患儿具体扩肛型号指导根据患儿门诊肛诊复查情况及月龄适当调整。

#### 六、统计学处理

应用 SPSS 17.0 统计软件处理数据和分析结果。计量资料采用均数和标准差( $\bar{x} \pm s$ )表示,三组间比较采用单因素方差分析,如存在差异,组间两两比较采用 SNK-q 检验;计数资料采用频数分析,三组间比较采用 R × C 列表卡方检验。 $P < 0.05$  为差异有统计学意义。

## 结 果

### 一、一般情况

本研究共纳入 53 例 TCA 患儿,所有患儿均行手术探查,术中冰冻病理活检结果均证实 TCA。4 例患儿有家族史(7.5%)。Soave、Duhamel 组患儿术后均获得电话随访。J-pouch 组患儿术后仅 6 例获得长期随访。

### 二、围手术期情况

从围手术期临床资料来看,术后发热时间三组分别为( $5.5 \pm 2.3$ )d、( $4.5 \pm 2.2$ )d 和( $4.3 \pm 2.7$ )d,差异无统计学意义( $F = 0.989, P = 0.379$ )。围手术期输血和伤口感染三组间比较差异无统计学意义( $P > 0.05$ )。J-pouch 组患儿中有 2 例发生了吻合口瘘。三组手术时间分别为( $4.1 \pm 1.2$ )h、( $3.7 \pm 1.1$ )h 和( $2.8 \pm 0.9$ )h,差异有统计学意义( $F = 7.695, P = 0.001$ ),再经 SNK-q 两两比较发现 J-pouch 与 Duhamel 组比较差异无统计学意义( $P > 0.01$ ),Duhamel 与 Soave 组比较差异有统计学意义( $P < 0.05$ ),J-pouch 与 Soave 组比较差异有统计学意义( $P < 0.01$ );三组住院天数分别为( $15.9 \pm 2.8$ )d、( $13.9 \pm 2.1$ )d 和( $8.9 \pm 2.3$ )d,差异有统计学意义( $F = 41.820, P < 0.001$ ),再经 SNK-q 两两比较发现 J-pouch 与 Duhamel 组比较差异无统计学意义( $P > 0.05$ ),Duhamel 与 Soave 组比较差异有统计学意义( $P < 0.01$ ),J-pouch 与 Soave 组比较差异有统计学意义( $P < 0.01$ )。Soave 组手术时间短,住院天数少,详见表 2。

表2 各组患儿围手术期临床资料

Table 2 Perioperative clinical data in different operative procedure groups

组别	术后发热时间(d)	输血 n(%)	伤口感染 n(%)	吻合口漏 n(%)	手术时间 (h)	住院天数 (d)
J-pouch (n=13)	5.5±2.3	8(61.5)	4(30.8)	2(15.4)	4.1±1.2	15.9±2.8
Duhamel (n=12)	4.5±2.2	9(75.0)	3(25.0)	0(0.0)	3.7±1.1	13.9±2.1
Soave (n=28)	4.3±2.7	14(50.0)	2(7.1)	0(0.0)	2.8±0.9	8.9±2.3
$\chi^2/F$ 值	0.989	2.302 <sup>a</sup>	4.338 <sup>a</sup>	6.39 <sup>a</sup>	7.695	41.820
P 值	0.379	0.316	0.114	0.04	0.001 <sup>b</sup>	<0.001 <sup>c</sup>

a. 似然比卡方值; b. 两两比较采用 SNK-q 检验, J-pouch 与 Duhamel 组  $P>0.05$ , Duhamel 与 Soave 组  $P<0.05$ , J-pouch 与 Soave 组  $P<0.01$ ; c. 两两比较采用 SNK-q 检验, J-pouch 与 Duhamel 组  $P>0.05$ , Duhamel 与 Soave 组  $P<0.01$ , J-pouch 与 Soave 组  $P<0.01$

### 三、术后并发症

从并发症来看, 术后小肠结肠炎、肛门狭窄的发生率无统计学意义( $P>0.05$ )。肛周糜烂的发生率 Soave 术明显高于其他两组, 差异有统计学意义( $\chi^2=14.770, P<0.001$ )。长期随访各组部分患儿存在肠功能异常的情况, 差异无统计学差异( $\chi^2=0.663, P>0.05$ ), 详见表3。J-pouch 组患儿平均一天排便1~3次, Duhamel 组患儿2~3次/d, Soave 组患儿3~4次/d。

对于行 Soave 巨结肠根治术的 TCA 患儿, 常规术后2周开始扩肛治疗, 通过定期门诊复查与电话咨询随访, 共随访2~6年, TCA 改良 Soave 巨结肠根治术后常见的术后并发症包括肛门狭窄、腹泻、肛周糜烂。通过饮食调整与排便训练, 患儿于术后

3个月肛周糜烂逐渐好转; 规律扩肛后肛门狭窄均有改善。长期随访发现肠蠕动明显及小肠结肠炎是较常见的并发症, 本研究中一半的患儿伴有小肠结肠炎, 有12例术后半年内有1~3次发作史, 经清洁灌肠后均得到缓解, 其中1例术后1年半再发小肠结肠炎2次, 经住院保守治疗后均好转, 1例术后2年每3个月左右发作一次小肠结肠炎, 并出现水电解质严重紊乱、酸中毒, 危及生命。

### 四、典型病理分析

本研究对2015~2016年7例患儿切除的结肠段和造瘘口近端的小肠段进行了病理分析, 按分级标准进行了评分, 发现2例术后频发小肠结肠炎的患儿, 不同病变段肠管病理评分提示小肠结肠炎高危风险, 见表4。

表3 各组患儿术后近、远期并发症[n(%)]

Table 3 The short-term and long-term postoperative complications in different operative procedure groups[n(%)]

组别	小肠结肠炎	肛门狭窄	肛周糜烂	肠功能异常
J-pouch (n=13)	2(15.4)	1(7.7)	1(7.7)	3(23.1)
Duhamel (n=12)	4(33.3)	4(33.3)	5(41.7)	2(16.7)
Soave (n=28)	14(50.0)	10(35.7)	20(71.4)	8(28.6)
$\chi^2$ 值	4.656	3.629	14.770	0.663
P 值	0.098	0.163	<0.001	0.718

表4 2015~2016年7例患儿 Soave 术后的病理评分及预后

Table 4 The HAEC pathological grade assessment and postoperative recovery in 7 patients after Soave operation from 2015 to 2016

序列	性别	术前肠炎病史	手术年龄(月)	造瘘持续时间(月)	根治术方式	切除结肠病理评分	近端小肠病理评分	根治术后2年内发作 HAEC 次数	术后恢复时间(月)
1	男	无	11	8	Soave	4	2	8	12
2	女	无	12	7	Soave	4	2	10	12
3	男	无	5	5	Soave	4	0	2	16
4	女	无	21	20	Soave	2	0	2	10
5	女	有	12	12	Soave	3	1	4	10
6	男	无	36	20	Soave	4	0	2	14
7	男	有	16	10	Soave	2	1	3	18

## 讨论

TCA 属于先天性巨结肠中少见但严重的特殊

类型, 占先天性巨结肠病例不到10%, 发生率约为1/50 000<sup>[7,8]</sup>。其病变肠管范围包括整段结肠、部分回肠, 高达6% TCA 需要永久性回肠造瘘<sup>[7,9]</sup>。TCA 具有发病早, 确诊较难, 误诊率及病死率高的特点,



其发病时机、临床表现、辅助检查结果及诊断程序,甚至发病机制均与常见的先天性巨结肠不一致。TCA 临床表现缺乏特异性,主要临床表现为胎便排出延迟、便秘、腹胀、呕吐、肠梗阻等,严重者有消化道穿孔表现。肛门指诊检查:TCA 患者肛门指诊有裹指感,而无典型直肠壶腹部空虚感,拔出手指后患儿无爆破样排便、排气。TCA 辅助检查有立位腹部 X 线摄片、钡剂灌肠 X 线造影、直肠肛管测压、直肠黏膜吸引活检及术中肠壁组织活检。钡剂灌肠前后对比较为相似,因此在诊断 TCA 时尤其困难。当存在小结肠、问号型结肠、正常结肠形态消失等表现时,高度怀疑 TCA。TCA 累及肠段范围广,辅助检查阳性率低。术前常规辅助检查难以完善,早期诊断较困难,有时需急诊行剖腹探查术,术中肠壁快速冰冻病理组织检查确诊为 TCA。

TCA 治疗一直是小儿外科医师研究的重要课题。尽可能切除病变肠段是最好的治疗方法,即根治性手术,TCA 手术切除病变肠段长,手术难度及创伤大,且多数患儿就诊年龄小,体质差,不能耐受一期巨结肠根治术,需分期治疗。术后并发症多,术后护理负担重。分期治疗往往先 I 期行回肠造瘘,经过 6~9 个月的生长和临床观察,评估是否达到小肠结肠化再行 II 期根治术,或有学者认为  $\geq 10$  kg 即可行根治手术<sup>[10]</sup>。近年来研究表明,随着外科技术、营养支持、ICU 监护水平的提高,I~II 期之间的间隔越来越短,最少仅需 4 个月左右。早期根治意味着减少治疗费用,减轻了患儿家长造瘘口护理负担,也有国内学者提出患儿回肠造瘘后一般情况良好,年龄 5~6 个月,或体重  $\geq 5$  kg 可行根治手术<sup>[11]</sup>。本院的经验是主张根据小肠结肠化程度或患儿回肠造瘘口排糊状便的情况来决定再行 II 期根治术(一般要间隔 10~12 个月左右),时间间隔为次要考虑因素。主要原因是国内巨结肠患儿家庭的经济、文化条件与国外不同,对腹泻导致的水电解质紊乱、营养状况差不够重视,腹泻与巨结肠术后并发小肠结肠炎鉴别不清,往往会导致延误诊断与治疗。本研究有 2 例多次发生严重的小肠结肠炎甚至到危及生命状态时才就诊。

TCA 根治手术方式演变是一个的不断完善的发展过程。1953 年 Sandegard E<sup>[12]</sup>首次完成了长段型巨结肠根治手术,2 年后 Swenson O 以及 Fisher J<sup>[13]</sup>提出了全结肠切除回肠直肠吻合术治疗 TCA,随后不断有学者对 TCA 手术方法进行改良和改进。从不同长度无神经节细胞的结肠与有神经节细胞的回肠做端端吻合到端侧吻合,结肠补片应用等,

再到 Soave 手术。但是 Marquez TT<sup>[8]</sup>等通过回顾性研究发现没有哪种手术方法从效果来讲明显优于其它手术。Soave 手术特点是在直肠肌鞘内操作,具有操作简单,手术时间短,术中操作对患儿机体的影响小,不损伤盆神经、肛门括约肌、输尿管或输精管等优点,因此在术后发生小便潴留的几率降低<sup>[14]</sup>;消除了直肠盲袋,保留直肠内括约肌术后减少大便失禁的发生,Soave 手术逐渐被大家接受<sup>[15]</sup>。本研究随访结果也表明:若术后回肠代结肠功能可以保证患儿生理需求,分期的 Soave 术更为简单和适合,是理想的手术方式。

本研究表明改良 Soave 巨结肠根治术手术时间短,操作方便,与 J-pouch 术及 Duhamel 组相比有明显优势;手术后短期并发症主要包括小肠结肠炎、肛门狭窄以及肛周糜烂,并且 Soave 术后肛周糜烂的发生率明显高于其他两组。本组 Soave 根治术组中有 10 例 TCA 患儿术后 1 个月左右稀水样便次数多,且伴有严重肛周糜烂。经过扩肛治疗,饮食调整、严重者需给予肠道收敛剂,加强肛周护理等营养支持与护理措施,肛周糜烂的情况有所改善。

TCA 患者无论采取何种手术方法,术后肠炎发生率均较高<sup>[2,8,9,11,16,17]</sup>。Soave 根治术后小肠结肠炎发生率为 5%~12%<sup>[18]</sup>。结合本研究 28 例行 Soave 根治术患儿的随访结果(小肠结肠炎的发生次数、患儿大便情况)以及术后不同病变段的病理分级分析发现,切除肠段近端的 HAEC 病理等级  $> 0$ ,患儿术后肠道恢复较差,切除肠段总 HAEC 病理评分升高,术后 HAEC 风险增大,移行段 HAEC 病理评估对术后 HAEC 预测作用最大。病理分级低的患儿,其远期大便性状和每日排便次数要优于病理分级高的患儿,提示术中、术后多病变段病理分级评分的重要性。国内学者也有报道手术剩余小肠长度、近端肠管神经节细胞发育成熟度也是术后小肠结肠炎发生的重要相关因素<sup>[19]</sup>。当剩余小肠长度  $\leq 100$  cm、近端肠管神经节细胞发育成熟度欠佳的患儿术后应警惕小肠结肠炎的发生。

远期随访各组部分患儿存在肠功能异常的情况,其中 Soave、Duhamel 组患儿术后恢复基本正常排便功能的时间相仿,远期的效果基本相同;J-pouch 组随访率低,能获得随访的患儿远期效果尚可。

综上所述,II 期经腹会阴 Soave 术根治 TCA 远期疗效满意,能获得较好的排便功能,患儿远期营养发育基本正常。巨结肠相关性小肠结肠炎的发生与术后不同病变段的病理分级具有一定关系。

其它如剩余小肠长度和近端肠管中神经节细胞发育成熟度也可能是影响远期预后的重要因素。

### 参考文献

- Hoehner JC, Ein SH, Shandling B, et al. Long-term morbidity in total colonic aganglionosis [J]. J Pediatr Surg, 1998, 33 (7): 961-965.
- Moore SW. Total colonic aganglionosis in Hirschsprung disease [J]. Semin Pediatr Surg, 2012, 21 (4): 302-309. DOI: 10.1053/j.sempedsurg.2012.07.004.
- Moore SW. Total colonic aganglionosis and Hirschsprung's disease; a review [J]. Pediatr Surg Int, 2015, 31 (1): 1-9. DOI 10.1007/s00383-014-3634-3.
- Marquez TT, Acton RD, Hess DJ, et al. Comprehensive review of procedures for total colonic aganglionosis [J]. J Pediatr Surg, 2009, 44: 257-265. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2008.10.055.
- Elhalaby EA, Teitelbaum DH, Coran AG, et al. Enterocolitis associated with Hirschsprung's disease; a clinical histopathological correlative study [J]. J Pediatr Surg, 1995, 30 (7): 1023-1026.
- Cheng SY, Jun Wang J, Pan WH, et al. Pathologically assessed grade of Hirschsprung-associated enterocolitis in resected colon in children with Hirschsprung's disease predicts postoperative bowel function [J]. J Pediatr Surg, 2017, 52 (11): 1776-1781. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2017.03.056.
- Laughlin DM, Friedmacher F, Puri P. Total colonic aganglionosis; a systematic review and metaanalysis of long-term clinical outcome [J]. Pediatr Surg Int, 2012, 28 (8): 773-779. DOI: 10.1007/s00383-012-3117-3.
- Marquez TT, Acton RD, Hess DJ, et al. Comprehensive review of procedures for total colonic aganglionosis [J]. J Pediatr Surg, 2009, 44 (1): 257-265. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2008.10.055.
- Rintala RJ, Pakarinen MP. Long-term outcomes of Hirschsprung's disease [J]. Semin Pediatr Surg, 2012, 21 (4): 336-343. DOI: 10.1053/j.sempedsurg.2012.07.008.
- Escobar MA, Grosfeld JL, West KW, et al. Long-term outcomes in total colonic aganglionosis; a 32-year experience [J]. J Pediatr Surg, 2005, 40 (6): 955-961. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2005.03.043.
- 沈淳, 尹纪辉, 宋再, 等. Martin 与 Soave 术治疗全结肠巨结肠的疗效比较 [J]. 临床小儿外科杂志, 2010, 09 (5): 327-329. DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353.2010.05.003.
- Shen C, Yin JH, Song Z, et al. The different effectiveness of Martin and Soave Procedures treated patients with total colonic agangliolosis (TCA) [J]. J Clin Ped Sur, 2010, 09 (5): 327-329. DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353.2010.05.003.
- Sandegard E. Hirschsprung's disease with ganglion cell aplasia of the colon and terminal ileum [J]. Acta Chir Scand, 1953, 106 (5): 367-368.
- Swenson O, Fisher J. Treatment of Hirschsprung's disease with the entire colon involved in aganglionic defect [J]. AMA Arch Surg, 1955, 70 (4): 535-538.
- Yanchar NL, Soucy P. Long-term outcome after Hirschsprung's disease: patients' perspectives [J]. J Pediatr Surg, 1999, 34 (7): 1152-1160.
- Jiangda P, Li ZZ, Zhang YB, et al. Treatment of anal achalasia after transanal endorectal pull-through for Hirschsprung's disease with topical botulinum toxin [J]. J Trop Pediatr, 2008, 54 (3): 211. DOI: 10.1093/tropej/fm m107.
- Menezes M, Pini Prato A, Jasonni V, et al. Long-term clinical outcome in patients with total colonic aganglionosis; a 31-year review [J]. J Pediatr Surg, 2008, 43 (9): 1696-1699. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2008.01.072.
- Frykman PK, Short SS. Hirschsprung-associated enterocolitis: prevention and therapy [J]. Semin Pediatr Surg, 2012, 21 (4): 328-335. DOI: 10.1053/j.sempedsurg.2012.07.007.
- Mousavi SR, Mehdikhah Z, Kavyani A. Fish mouth and parachute surgical technique for hirschsprung's disease; our experience in 254 cases with a modified form of Duhamel-Martin procedure [J]. Dis Colon Rectum, 2008, 51 (10): 1559-1561. DOI: 10.1007/s10350-008-9369-2.
- 杨少波, 郑珊, 张毅, 等. Soave 术根治全结肠型巨结肠中远期预后的相关因素分析 [J]. 临床小儿外科杂志, 2015, 12 (6): 509-515. DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353.2015.06.015.
- Yang SB, Zheng S, Zhang Y, et al. Analysis of Long-term prognostic factors in Soave procedure treated patients with total colonic aganglionosis (TCA) [J]. J Clin Ped Sur, 2015, 12 (6): 509-515. DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353.2015.06.015.

(收稿日期: 2017-12-21)

**本文引用格式:** 臧婧羽, 袁小建, 程思畅, 等. 单中心不同手术方式治疗全结肠型巨结肠疗效分析 [J]. 临床小儿外科杂志, 2018, 17 (2): 106-111. DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353.2018.02.006.

**Citing this article as:** Zang JY, Yuan XJ, Chen SY, et al. The efficacy analysis of different operative methods in treating Total Colonic Aganglionosis (TCA) in a Single Center [J]. J Clin Ped Sur, 2018, 17 (2): 106-111. DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353.2018.02.006.