

《Journal of Pediatric Surgery》2019 年第 10 期导读



周高熙 郑 珊

编者按 《Journal of Pediatric Surgery》(以下简称 JPS)是世界小儿外科临床医生普遍喜欢阅读和投稿的国际期刊,其刊登内容均为小儿外科常见诊疗问题,实用性较强。定期阅读既可以借鉴国际经验,又可以对国际小儿外科现状和进展有一定了解。因此,本刊特别开辟 JPS 导读栏目,以飨读者。

JPS 2019 第 10 期发表的 41 篇文章涵盖了先天性巨结肠(Hirschsprung disease, HD)、肛门直肠畸形(Anorectal malformation, ARM)、新生儿肠道疾病、小儿斜疝、新生儿重症监护、甲状腺疾病等方面临床研究、基础研究、手术技能等,对小儿外科疾病诊疗的新思路有一定借鉴意义。

一、先天性巨结肠相关问题

本期重点讨论先天性巨结肠手术及病理报告指南,来自美国田纳西州勒波诺尔儿童医院小儿外科的 Gosain 和华盛顿西雅图儿童医院检验科的 Kapur 等认为目前 3% 的 HD 患儿因为手术因素或潜在的病理问题而进行多次手术,故提出建立一套标准化的手术记录模式,该模式包括活检位置、冷冻切片结果、肠段切除长度、直肠鞘的长度以及直肠鞘是否裂开等,该标准化的手术记录能够系统地回顾既往患儿手术情况,有利于数据分析,对于回顾性研究具有重大意义。这些来自美国小儿外科协会 HD 兴趣小组的成员和 HD 病理学专家同时提出病理诊断 HD 的相关标准,认为对于 1 岁以下患儿行直肠吸引活检,需在不同深度取活检标本(如齿状线以上位置 1 cm、2 cm 和 3 cm);对于年龄较大的患儿(>1 岁),单次全层活检比直肠吸引活检更有价值。病理检查亦是诊断、治疗 HD 的重要依据,对于手术切除远端的界限也给出了相关标准:切除至移行区近端 5 cm 处。对于移行区做出了以下定义:部分周围神经节细胞缺乏(缺乏肌层和(或)黏膜下层神经节细胞连续 1/8 周长)、肌层神经节细胞缺乏(>1/8 周长)、黏膜下神经肥厚(一个高倍镜视野下超过 2 条黏膜下神经 >40 μm 厚)^[1]。

南非斯泰伦博斯大学小儿外科的 Moore 及其研

究团队对于 HD 术后长期存在持续的胃肠道问题患儿进行研究,发现肠道平滑肌结构缺陷在不良预后中扮演一定角色。他们发现具有相似 HD 表型患儿的 ACTG2α 基因变异,可能会损害翻译后的蛋白质,并可进一步促进蛋白质改变。肠道的平滑肌由肌动蛋白和肌球蛋白的纤维组成,两者反复的结合、分离产生平滑肌的活动。这样的蠕动模式不完全依赖于运动神经节的指令,还与 Cajal 间质细胞的电生理活动相关。因此,平滑肌运动障碍的原因可能是发育不良、功能受损,这也是为什么即使明确切除病变肠段的巨结肠患儿术后仍会出现腹胀、排便异常、小肠结肠炎等问题^[2]。

南京医科大学附属儿童医院的唐维兵教授及其团队则对 HD 患儿肠道细胞的迁移进行了深入研究。他们揭示了 mPGES-1 衍生的 PGE2 在 HD 疾病发病机制中的作用^[3]。对于 HD 患儿术后相关疾病风险,瑞典斯德哥尔摩卡罗琳斯卡医学院妇女儿童保健科的 Granström 基于包括巨结肠在内的先天性肠道畸形患儿接受特殊教育和辅导的频率高于同龄人,且他们注意力评分较低,进行了 HD 患儿注意缺陷多动障碍(Attention Deficit Hyperactivity Disorder, ADHD)风险的调查,并未表明该类患儿 ADHD 的风险更高^[4]。此外,瑞典隆德斯科大学附属医院小儿外科的 Granéli 发现过去 20 年,经肛门直肠拖出术(transanal endorectal pull-through, TERPT)治疗巨结肠因其具有手术创伤小、住院时间短、并发症少、肠道功能改善等优点而不断普及,但手术解剖结构与泌尿系统关系密切。他们分析了 71 名行 TERPT 手术的患儿,约 10% 的患儿泌尿系统超声检查有异常,与对照组 284 名健康儿童相比,HD 患儿发生遗尿、尿路感染、便秘的比例更高^[5]。

二、肛门直肠畸形相关研究

意大利帕多瓦大学妇女儿童保健科临床遗传

DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2019.12.018

作者单位:复旦大学儿科医院外科(上海市,201102), Email: szheng@shmu.edu.cn

学组的 Cassina 及其团队回顾性研究了 1984—2014 年意大利东北部 ARMs 患儿流行病学特点及其长期生存率的影响因素,发现在统计年限内 ARMs 总体患病率为 3.09/10 000 (95% CI: 2.80 ~ 3.39), 20 年生存率为 86.7% (95% CI: 81.6 ~ 90.4); 根据 Kaplan-Meier 生存曲线,孤立型 ARM 生存率可达 100%,而合并其他畸形患儿生存率下降,低出生体重患儿的生存率更低。结合 Cox 回归分析,引起 ARMs 死亡的预测因素是低出生体重、两个或多个其他先天性出生缺陷^[6]。美国密苏里州堪萨斯市儿童慈善医院的 Rentea 等针对 ARMs 手术后原瘘管残留是术后泌尿系统症状的根源, MRI 与膀胱镜检查同时进行能够很好的避免漏诊,后矢状入路可完全分离直肠、尿道,直至膀胱颈^[7]。以色列特拉维夫赛克勒医学院附属施耐德儿童医学中心 Samuk 等介绍了 ARMs 合并会阴部血管瘤的 ARM-Net 联盟经验, 8 个中心的 10 个不同程度会阴部血管瘤患儿, 3 个未经医学干预接受手术, 均出现肛门错位、肛门狭窄、会阴伤口裂开等并发症, 后矢状入路肛门成形术 (posterior sagittal anorectoplasty, PSARP) 之前口服 β 受体阻滞剂患儿, 均获得预期效果^[8]。美国加利福尼亚大学戴维斯医学中心的 Alfred Francois Trappey III 等总结了美国小儿外科医师协会 (American Pediatric Surgical Association, APSA) 的一项关于治疗直肠脱垂 (rectal prolapse, RP) 的调查, 认为需要制定一套最佳的治疗流程以达到最优的效果^[9]。

三、新生儿相关疾病研究

新西兰惠灵顿奥塔哥大学惠灵顿医院 Stringer 等研究了 23 周、24 周早产儿肠穿孔的预后情况, 回顾性分析新生儿重症监护病房中所有胎龄 23⁺⁰ ~ 24⁺⁶ 周的 26 例肠穿孔患儿, 病死率较高 (26 例穿孔患儿 46% 生存率), 特别是保守治疗新生儿坏死性小肠结肠炎 (neonatal necrotizing enterocolitis, NEC)^[10]。意大利帕多瓦大学妇女儿童保健科小儿外科组的 Francesco Fascetti-Leon 等研究了产妇与胎盘的危险因素与 NEC 的发展及严重程度的相关性, 发现母亲患有先兆子痫、临床绒毛膜羊膜炎 (clinical chorioamnionitis, CC)、异常的产前脐动脉血流量 (antenatal umbilical artery flow, AAUF) 发生 NEC 的概率更高, 因此, 他们认为 AAUF 和 CC 是 NEC 的潜在危险因素^[11]。

四、其他疾病相关研究

1. 腹股沟斜疝: 儿童腹股沟斜疝的手术治疗是

小儿外科医生常见的手术之一, 美国北加利福尼亚医疗集团研究部的 Herrinton 等就小儿开放性和腹腔镜斜疝修补术进行长期随访研究表明: ①腹腔镜和开放手术方法具有相同的再手术率; ②开放手术时使用腹腔镜观察对侧的情况可降低日后对侧修复的发生率; ③其单位腹腔镜手术中复发率为 1% ~ 4%, 与其他文献报道类似^[12]。美国德克萨斯州大学西南医学中心的 Wilson 等回顾性研究了腹股沟斜疝疝囊中发现女性生殖结构的患儿, 其相关的风险是早产、手术年龄较低 (特定年龄 < 2 岁) 和双侧疝患儿^[13]。

2. 体外膜肺氧合 (extracorporeal membrane oxygenation, ECMO) 技术: 目前已知 ECMO 支持治疗可以降低先天性膈疝 (congenital diaphragmatic hernia, CDH) 患儿的病死率。瑞典斯德哥尔摩卡罗琳斯卡大学附属医院小儿外科的 Burgos 等对 40 例行 ECMO 院间转诊 CDH 患儿进行回顾性研究, 发现 16 例 (40%) 发生了低潮气量减少、动脉管路滑脱、贫血、低血糖、心动过速、高钠血症、低血压、低体温等并发症。此外, 天气、交通运输工具、设备故障也是转运过程中的风险, 但并没有患儿在转运过程中发生死亡^[14]。美国俄亥俄州阿克伦儿童医院外科的 Schlager 等对 CDH 早期治疗是否对 ECMO 有积极影响进行回顾性研究, 提出建立 ECMO 72 h 内早期修复膈疝, 脱机后存活率高于未及时修复组^[15]。

3. 儿童甲状腺疾病: 美国费城儿童医院外科的 Adzick 等对费城儿童医院大容量儿科甲状腺中心的小儿甲状腺疾病的外科治疗进行分析, 发现儿童甲状腺手术需转诊至大的儿科甲状腺中心进行治疗, 这样可以降低手术并发症发生率, 缩短住院时间, 改善预后。因为这些大中心成立了包括外科、内分泌、护理等多学科的 MDT 团队, 可以优化患儿手术选择, 和制定更有针对性的治疗方案^[16]。

总之, 本期 JPS 中临床诊治内容很多, 也体现了目前小儿外科领域的重点研究方向和今后我们可能选择的临床研究思路, 值得大家针对感兴趣的内容进行仔细研读。

参考文献

- 1 Veras LV, Arnold M, Avansino JR, et al. Guidelines for synoptic reporting of surgery and pathology in Hirschsprung disease[J]. J Pediatr Surg, 2019, 54(10): 2017-2023. DOI: 10.1016/j.jpedsurg. 2019. 03. 010.

- 2 Moore SW, Maluleke T, El Hosny AA. Is Hirschsprung disease a purely neurological condition? A study of the Actin G2 smooth muscle gene in Hirschsprung disease[J]. J Pediatr Surg, 2019, 54(10): 2028–2031. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2019.01.069.
- 3 Wu F, Wen Z, Zhi Z, et al. MPGES-1 derived PGE2 inhibits cell migration by regulating ARP2/3 in the pathogenesis of Hirschsprung disease [J]. J Pediatr Surg, 2019, 54(10): 2032–2037. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2019.01.001.
- 4 Granström AL, Skoglund C, Wester T. No increased risk of attention deficit hyperactivity disorders in patients with Hirschsprung disease[J]. J Pediatr Surg, 2019, 54(10): 2024–2027. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2018.10.067.
- 5 Granéli C, Marschall Sima H, Börjesson A, et al. Urinary tract anomalies and urinary tract dysfunction in children with Hirschsprung disease-Is follow-up indicated? [J]. J Pediatr Surg, 2019, 54(10): 2012–2016. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2018.12.006.
- 6 Cassina M, Fascetti Leon F, Ruol M, et al. Prevalence and survival of patients with anorectal malformations: A population-based study[J]. J Pediatr Surg, 2019, 54(10): 1998–2003. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2019.03.004.
- 7 Rentea RM, Halleran DR, Vilanova-Sanchez A, et al. Diagnosis and management of a remnant of the original fistula (ROOF) in males following surgery for anorectal malformations[J]. J Pediatr Surg, 2019, 54(10): 1988–1992. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2019.02.006.
- 8 Samuk I, Gine C, de Blaauw I, et al. Anorectal malformations and perineal hemangiomas; The Arm-Net Consortium experience[J]. J Pediatr Surg, 2019, 54(10): 1993–1997. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2018.10.111.
- 9 Trappey AF 3rd, Galganski L, Saadai P, et al. Surgical Management of Pediatric Rectal Prolapse; A Survey of the American Pediatric Surgical Association (APSA) [J]. J Pediatr Surg, 2019, 54(10): 2149–2154. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2019.02.017.
- 10 Berry MJ, Port LJ, Gately C. Outcomes of Infants Born at 23 and 24 Weeks' Gestation with Gut Perforation[J]. J Pediatr Surg, 2019, 54(10): 2092–2098. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2019.03.017.
- 11 Duci M, Frigo AC, Visentin S, et al. Maternal and Placental Risk Factors Associated with the Development of Necrotizing Enterocolitis (NEC) and Its Severity [J]. J Pediatr Surg, 2019, 54(10): 2099–2102. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2019.04.018.
- 12 Chong AJ, Fevrier HB, Herrinton LJ. Long-Term Follow-Up of Pediatric Open and Laparoscopic Inguinal Hernia Repair [J]. J Pediatr Surg, 2019, 54(10): 2138–2144. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2019.01.064.
- 13 Zeng K, Murphy J, Wilson EE. Female Reproductive Structures Found in Inguinal Hernia Sacs: A Retrospective Review [J]. J Pediatr Surg, 2019, 54(10): 2134–2137. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2019.03.018.
- 14 Burgos CM, Frenckner B, Fletcher-Sandersjö A, et al. Transport on extracorporeal membrane oxygenation for congenital diaphragmatic hernia: A unique center experience [J]. J Pediatr Surg, 2019, 54(10): 2048–2052. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2018.11.022.
- 15 Glenn IC, Abdulhai S, Lally PA, et al. Early CDH repair on ECMO: Improved survival but no decrease in ECMO duration (A CDH Study Group Investigation) [J]. J Pediatr Surg, 2019, 54(10): 2038–2043. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2019.01.063.
- 16 Baumgarten HD, Bauer AJ, Isaza A, et al. Surgical management of pediatric thyroid disease; Complication rates after thyroidectomy at the Children's Hospital of Philadelphia high-volume Pediatric Thyroid Center [J]. J Pediatr Surg, 2019, 54(10): 1969–1975. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2019.02.009.

(收稿日期: 2019-11-15)

本文引用格式:周高熙, 郑珊. 《Journal of Pediatric Surgery》2019 年第 10 期导读[J]. 临床小儿外科杂志, 2019, 18(12): 1078–1080. DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353.2019.12.018.

Citing this article as: Zhou GX, Zheng S. Tenth issue 2019, guide of article reading in *Journal of Pediatric Surgery* [J]. J Clin Ped Sur, 2019, 18(12): 1078–1080. DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353.2019.12.018.