

·述评·

重视复杂肛门直肠畸形的综合治疗

王维林



全文二维码



开放科学码

【摘要】 肛门直肠畸形病理改变复杂,患儿手术后远期排便功能和生活质量与畸形复杂程度及伴发畸形密切相关。外科手术治疗仅仅是肛门直肠畸形治疗整体链中的重要一环,而不是治疗终点。复杂肛门直肠畸形手术后并发排便功能障碍者,需要对肛门功能进行客观评估,并积极采取有针对性的排便训练。对出现社会和心理问题的肛门直肠畸形患儿,需要取得家长、学校和社会的配合,及时进行必要的心理咨询及治疗,使患儿步入成年后能获得社会和家庭可接受的排便控制能力及生活质量。因此,复杂肛门直肠畸形外科解剖结构重建以后的肛门功能重建和远期生活质量提高,是一个由医生、家庭和社会参与的综合治疗,需要引起重视。

【关键词】 消化系统畸形; 肛门闭锁; 排便训练; 治疗

【中图分类号】 R726.1 R726.2 R657.1

Attaching a higher importance to a comprehensive management of children with complicated anorectal malformations. Wang Weilin. Department of Pediatric Surgery, Shengjing Hospital, China Medical University, Shenyang 110003, China.

【Abstract】 Anorectal malformations are manifested as significant pathological changes. The long-term defecation functions and quality-of-life are closely correlated with the complexity of anorectal malformations and other concurrent deformities. Surgery is vital in the whole chain of anorectal malformation's comprehensive treatment rather than an endpoint of treatment. It is necessary to evaluate anal functions objectively and conduct effective defecation training. For social and psychological problems, parents, schools and society should collaborate jointly and necessary psychological counseling and proper treatments should be performed to help children enter the adult stage with defecation control and quality-of-life acceptable to both society and family. Therefore reconstructing anal function and improving long-term quality-of-life after surgical anatomic reconstruction of complex anorectal malformations is a comprehensive endeavor of surgeons, families and society.

【Key words】 Digestive System Abnormalities; Anus, Imperforate; Toilet Training; Therapy

近年来,精准外科和微创技术在肛肠外科中的应用,使先天性肛门直肠畸形的治疗效果得到了进一步改善,但由于肛门直肠畸形的病理改变复杂,肛门直肠畸形患儿手术后远期排便功能和生活质量与畸形复杂程度及伴发畸形密切相关。有报告显示,约64.5%肛门直肠畸形患儿术后肛门功能良好,排便功能接近正常;约1/3的患儿术后有不同程度的肛门功能障碍,这些患儿多数是复杂肛门直肠畸形,包括中、高位肛门直肠畸形合并泌尿生殖系统瘘道、泄殖腔畸形以及合并多发畸形(如Currarino综合征)等^[1]。

外科手术治疗仅仅是肛门直肠畸形治疗整体链中的重要一环,而不是治疗的终点。特别是复杂肛门直肠畸形手术后并发排便功能障碍,以及步入成年过程中伴发的社会和心理问题,需要取得成人外科、心理医生、家长、学校和社会的配合,形成从畸形的肛门解剖结构重建到功能重建的综合治疗体系,使其步入成年后能获得社会和家庭可接受的排便控制能力及生活质量。结合我国肛门直肠畸形治疗现状,笔者认为提高复杂肛门直肠畸形综合治疗水平,以下几个方面应引起重视。

一、正确进行术前综合评估

1. 治疗前手术者必须对肛门直肠畸形特别是复杂畸形有正确的判断,包括:①畸形严重程度,如直肠盲端的位置、瘘管类型及其开口部位、伴发畸形及其严重程度等;②患儿发育情况及其对手术的耐受能力;

③手术者本身的专业处理能力和经验;④患儿所在医院围手术期生命支持的设备和救治水平。

2. 正确理解和把握肛门直肠畸形的治疗原则:①挽救患儿生命为第一优先原则,特别是复杂畸形和病情危重的患儿,不可一味地追求一期根治术。对早产儿、未成熟儿及有严重心血管畸形患儿,要简化手术操作,争取分期手术。没有根治经验和条件的医院,可先行结肠造瘘术,挽救患儿生命;②重视肛门直肠畸形的首次术式选择,如术式选择不当,不仅使再次手术面临困难,而且将显著影响远期治疗效果。如高位肛门闭锁,经会阴强行游离直肠,会导致手术后直肠回缩、瘘管复发或瘢痕形成、肛门狭窄等。又如直肠尿道瘘患儿如术前检查不充分,仅行肛门成形术,可致直肠尿道瘘漏诊等。

二、正确选择手术时机和术式

随着对肛门直肠畸形患儿和肛门直肠畸形动物模型的病理组织学、神经病理学、免疫组化、超微结构和胚胎发育研究的深入,我们发现肛门直肠畸形不仅肛门直肠本身存在发育缺陷,同时盆底肌肉、骶骨、神经及肛周皮肤等均有不同程度的病理改变。肛门直肠畸形位置越高,病理改变越复杂^[2]。如何在恰当的手术时机、选择合理的手术方式以达到最佳的治疗效果,是每一个肛肠外科医生追求的目标。

1. 手术时机选择:对复杂肛门直肠畸形手术时机的选择主要聚焦在新生儿时期是否进行一期根治术。传统上,多数学者主张在新生儿期先行结肠造瘘术,3~6个月后再行根治术。造瘘口位置尽量选择在乙状结肠近端,以保证根治术中有足够的结肠拖出到肛门成形位置。分期手术的优点是随年龄的增长,盆腔结构发育逐渐成熟,易于辨认耻骨直肠肌环,使直肠通过该肌中心拖出,术后能保持一定的排便功能。其次,新生儿期各项生命体征尚不稳定,一期根治手术创伤较大,有一定风险。此外,对伴有泌尿系统瘘的患儿,造瘘术后能仔细清结末端结肠,改善泌尿系统感染,亦可减少骶部及肛门切口感染的机会,并利用造瘘口行结肠高压造影,以正确判断畸形类型和瘘管位置及走向。目前欧美国家的多数治疗指南仍然遵循这一原则^[3]。

近年来,随着围产期生命支持条件的改善和手术技术(包括腹腔镜微创技术)的提高,新生儿期一期根治术在有条件的医院已经广泛开展,在减少了分期手术痛苦和费用的同时,也取得了比较理想的治疗效果。新生儿期根治术有以下益处:①新生儿骨盆浅,尾骨至肛门距离近,皮肤脂肪组织较薄,手术视野较浅,分离创面小,暴露良好,利于操作。②从理论上讲,将直肠放于横纹肌复合体中间越早,越有利于术后肛门功能恢复。③直肠远端扩张轻,有利于肛门成形和术后扩肛治疗。④手术越早,直肠内胎粪细菌污染机会少,手术创面感染机会少。⑤部分家长对结肠造瘘后再行根治术的分期手术依从性较低。目前多数学者主张根据患儿情况、手术医师经验酌情选择手术时机。

2. 手术方式选择:从1980年开始,经典的后矢状入路肛门直肠成形术(posterior sagittal anorectal plasty, PSARP)及其改良手术已有40年历史^[4]。腹腔镜辅助下肛门直肠畸形成形术(Laparoscopic assisted anorectal pull-through, LAARP)从2000年发展到现在已有20个年头^[5]。LAARP是目前治疗复杂肛门直肠畸形的主流术式,分为两种:一种不进行结肠造瘘术,在新生儿期行根治术;另一种在新生儿期行结肠造瘘术,待二期手术时应用腹腔镜进行盆腔的直肠游离,再结合会阴部切口或后矢状切口行肛门直肠成形术。

从随访资料来看,大多数患儿对LAARP术式持肯定态度,认为其优于传统的经后矢状入路肛门成形术。香港大学玛丽医院随访30例肛门直肠畸形患儿术后肛门直肠测压结果,发现多数术后获得理想的肛门括约肌静息压力和肠道控制功能^[6]。也有作者报告该术式虽然能有效地改善便秘,但术后肠黏膜脱垂和后尿道憩室发生风险增加^[7]。Peña等认为,腹腔镜手术对盆腔和直肠盲端及周围组织的广泛分离,使盆膈悬吊和稳定性受到影响,是导致术后直肠脱垂发生率增加的主要原因^[8]。但目前尚缺乏手术后远期随访大样本研究。

笔者认为,LAARP主要替代传统开腹游离操作,应当注意适应证的选择。该术式主要适用于复杂肛门直肠畸形,如直肠膀胱颈部瘘、部分(高位)前列腺部瘘、部分一穴肛(共同管长度>3 cm)、少数中位瘘患儿。对于闭锁位置较低的畸形,手术视野不如骶后正中切口暴露充分。有学者对1998—2015年发表的68篇共622例LAARP治疗肛门直肠畸形的文献进行分析,发现瘘管位置越低,LAARP操作越困难,尿道憩室或尿道/阴道损伤等并发症发生率越高^[9]。因此,临床上应注意积累和总结经验教训,特别是新生儿期行肛门成形手术,应严格遵循手术适应证,避免手术指征扩大化。

关于泄殖腔畸形术式的选择,目前较为统一的观点是:若共同管长度 $<3\text{ cm}$,行泄殖腔整体游离术(total urogenital mobilization, TUM);若共同管长度 $\geq 3\text{ cm}$,需开腹联合 PSARP 手术,分离直肠、阴道和尿道,完成肛门、阴道、尿道成形术。有文献报道应用球囊持续扩张术先对共同管道进行持续扩张,诱导其组织生长,再进行尿道和阴道成形术,效果良好^[10]。随着微创技术在肛肠外科的应用,新生儿期腹腔镜辅助下一期泄殖腔畸形根治术已在临床开展。2015年首都儿科研究所李龙教授团队报告7例一穴肛腹腔镜辅助一期肛门成形、尿道成形、阴道成形术,术后无一例大便失禁^[11]。腹腔镜辅助下手术治疗泄殖腔畸形,操作技术要求高,建议由有此方面经验的医生进行手术。

三、重视术后并发症的防治

复杂肛门直肠畸形手术后往往遗留不同程度的并发症和排便控制问题,需要分析原因找出问题所在,并给出正确的治疗意见。

1. 术后瘘管复发:多由术式选择不当或漏诊引起。预防措施包括术前应行瘘道或尿道造影检查,明确瘘道类型、留置尿管,复杂瘘道建议行结肠造瘘术。处理原则:①对于直肠前庭瘘复发者,坚持坐浴,控制感染;同时扩张肛门,防止肛门狭窄。如瘘管长时间未愈,则6个月后再行手术矫治。②对于直肠尿道瘘复发者,再次手术应充分考虑以下因素:有无肛门狭窄,尿道瘘的部位、深度、口径大小及其走向,有无继发结肠病变,患儿一般情况及术者经验等。以下术式可供选择:肛门瘢痕呈线状狭窄,尿道瘘内口距肛缘 $<1.5\text{ cm}$ 者,行会阴肛门成形术,在解除狭窄的同时行直肠内瘘修补术,或采用后天性直肠前庭瘘修补方法。如为直肠尿道瘘经骶会阴肛门成形术失败或高位畸形的尿道前列腺部瘘或膀胱颈部瘘复发,应选用直肠黏膜剥离、直肠经结肠鞘内拖出术(Soave法)。

2. 大便失禁:多见于复杂肛门直肠畸形手术后,主要原因是术中直肠盲端未能通过盆底肌中心、成形肛门切口过大或遗留黏膜较多、术后切口感染直肠回缩和高位畸形伴脊髓和盆底神经肌肉发育异常等。预防措施:①拖出直肠应通过耻骨直肠肌环及外括约肌中心,尽量保留和利用肛门内括约肌;②会阴部切口 $<2\text{ cm}$,术中充分游离直肠盲端并保护好血供,以防直肠回缩及切口感染;③注意避免损伤盆神经及肛周肌群;④加强术后护理,定期行扩肛及排便训练。

大便失禁的术后处理要非常慎重,首先应分析病情,找出原因,采取有针对性的治疗措施。其原则是,能用简单的方法(如术后常规扩肛治疗、排便习惯训练、洗肠等),就不选复杂的方法。对大便失禁病因明确的患儿采用有针对性的生物反馈训练。关于骶神经刺激疗法(sacral nerve stimulation, SNS)目前尚存在争议,2012年德国Hasselbeck等^[12]在超声引导下采用SNS,术中标定肛门外括约肌范围,以最大限度减少术后排便功能障碍。2019年Peña等统计有关儿童接受SNS治疗的文献28篇,仅4篇(29例)涉及肛门直肠畸形,缺少有关肛门直肠畸形术后大便失禁治疗疗效和风险评估研究。再次手术更要慎重,主要修复首次手术造成的解剖结构异常和并发症,如肛门狭窄、肛门异位、直肠脱出、后尿道憩室(应用腹腔镜手术后增加)、尿生殖窦残留(一穴肛);而且仅对那些骶骨发育正常、无脊髓拴系、具有完整肛门括约肌结构的术后患儿有一定疗效^[13]。

3. 性功能障碍:长期以来学者们对肛门直肠畸形患儿青春期内分泌问题重视不够,因为小儿外科医生很少对患儿追踪随访至青春期。2018年一项对74例肛门直肠畸形术后患儿性功能的调查中,发现36.8%女性有性功能障碍,45%的患儿有性困扰;男性中8.8%的患儿具有轻到中度的勃起功能障碍。在交友和性欲等方面自信心明显下降^[14]。

4. 术后远期生活质量问题:肛门直肠畸形术后排便功能障碍对患儿远期生活质量有显著影响已被广泛认同。对30岁以上的肛门直肠畸形患者进行生活质量评估,结果显示术后大便失禁人群中,89%的患者食物受限,68%的患者有旷工或旷课行为,63%的患者交友障碍,47%的患者性格压抑。

四、重视肛门直肠畸形患者术后长期随访和跨越专业年龄界限的康复指导

基于上述情况,术后的长期随访和康复指导对肛门直肠畸形患儿的预后具有重要意义。由于受专科年龄限制,肛门直肠畸形术后患儿到了成人阶段,多数失去与小儿外科医生的联系和随访,而成人外科医生对小儿肛门直肠畸形专业知识了解不够,也很少关注这一部分患者,遗留下无人关照的“真空地带”。目前,对于这一问题已经引发诸多学者的关注。2017年菲律宾大学总医院肛肠外科报告8例成人肛门直肠畸形患

者,除1例外均曾在小儿外科行结肠造瘘分流手术。根治手术包括3例PSARP,2例结肠转位术,2例结肠皮肤吻合术。其中3例术后出现并发症,包括尿道损伤、肠痿和狭窄、直肠狭窄、直肠前庭痿和直肠尿道痿复发^[15]。可见,成人肛门直肠畸形的治疗效果远低于小儿外科的治疗水平,可能与成人医师缺少小儿外科专业知识和经验有关。同样,2018年美国儿科学院小儿外科分会外科关照委员会组织了包括布法罗妇儿医院、多伦多儿童医院、辛辛那提儿童医院等共8家儿童医学中心参与的调查研究,涉及到儿童期外科手术后护理向成人期过渡中的问题。接受调查的118例患者中,44.1%合并便秘,40.9%合并腹泻,接近40.9%的患者因为肠道功能不良需要长期处理。仅有不到13%的患者因上述合并症向成人专业医师咨询^[16]。2019年科罗拉多儿童医院对出生后于该院行手术治疗的肛门直肠畸形成年病例(51例肛门直肠畸形,18例泄殖腔畸形)进行随访,发现尽管这些患者已经步入成年,但仍有许多相关问题咨询小儿外科医生,其中2例分别在25岁和54岁发现直肠会阴痿被漏诊,另1例为51岁女性肛门直肠畸形患者,在随访中发现存在与肛门直肠畸形相关的骶前肿物以及有关婚后性生活和生育的问题等^[17]。

因此,专家们呼吁,应关注肛门直肠畸形手术后全生命周期的生活质量,对存在的问题提供跨越患者年龄阶段的专业咨询和社会支持,有必要组成一个有小儿外科、成人肛肠外科、妇产科和泌尿专科医师以及康复和心理专业人员在内的合作团队,为这部分患者提供由儿童向成人过渡的关怀指导。目前科罗拉多儿童医院已经成立肛肠与泌尿生殖健康国际护理中心作为团队模式,为该类患者提供咨询和诊疗服务。

我国在这方面也迫切需要建立这种跨越年龄阶段、跨越专业限制的多学科协作,为肛门直肠畸形特别是复杂肛门直肠畸形手术后合并并发症患儿提供系统性综合治疗,以最大限度地改善术后功能,获得正常或接近正常的排便控制能力和远期生活质量。

参考文献

- 1 王维林.我国先天性肛门直肠畸外科治疗理念的更新与进步[J].中华胃肠外科杂志,2011,14(10):741-743. DOI:10.3760/cma.1671-0274.2011.10.001.
Wang WL. Updates and advances of surgery for pediatric anorectal malformation in China[J]. Chin J Gastrointest Surg, 2011, 14(10):741-743. DOI:10.3760/cma.1671-0274.2011.10.001.
- 2 王琛,郑伟,李龙.直肠肛门畸形环境致病因素的研究进展[J].临床小儿外科杂志,2015,14(4):328-330. DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2015.04.023.
Wang C, Zheng W, Li L. Research advances in environmental pathogenic factors of anorectal malformations[J]. J Clin Ped Sur, 2015, 14(4):328-330. DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2015.04.023.
- 3 van der Steeg HJ, Schmiedeke E, Bagolan P, et al. European consensus meeting of ARM-Net members concerning diagnosis and early management of newborns with anorectal malformations[J]. Tech Coloproctol, 2015, 19(3):181-185. DOI:10.1007/s10151-015-1267-8.
- 4 deVries PA, Peña A. Posterior sagittal anorectoplasty[J]. J Pediatr Surg, 1982, 17(5):638-643. DOI:10.1016/s0022-3468(82)80126-7.
- 5 Georgeson KE, Inge TH, Albanese CT. Laparoscopically assisted anorectal pullthrough for high imperforate anus -- a new technique[J]. J Pediatr Surg, 2000, 35(6):927-931. DOI:10.1053/jpsu.2000.6925.
- 6 Chung PHY, Wong CWY, Wong KKY, et al. Assessing the long term manometric outcomes in patients with previous laparoscopic anorectoplasty (LARP) and posterior sagittal anorectoplasty (PSARP)[J]. J Pediatr Surg, 2018, 53(10):1933-1936. DOI:10.1016/j.jpedsurg.2017.10.058.
- 7 Tainaka T, Uchida H, Tanaka Y, et al. Long-term outcomes and complications after laparoscopic-assisted anorectoplasty vs. posterior sagittal anorectoplasty for high and intermediate-type anorectal malformation[J]. Pediatr Surg Int, 2018, 34(10):1111-1115. DOI:10.1007/s00383-018-4323-4.
- 8 Peña A, Bealer J, Bischoff A. Re: "Assessing the long term manometric outcomes in patients with previous laparoscopic anorectoplasty (LARP) and posterior sagittal anorectoplasty (PSARP)" by Chung, et al. JPS. Vol. 53, no. 10 October, 2018 pp1933-1936 [J]. J Pediatr Surg, 2019, 54(6):1262. DOI:10.1016/j.jpedsurg.2018.11.024.
- 9 Bischoff A, Martinez-Leo B, Peña A. Laparoscopic approach in the management of anorectal malformations[J]. Pediatr Surg Int,

- 2015,31(5):431-437. DOI:10.1007/s00383-015-3687-y.
- 10 刘向阳,陈磊,李洪涛,等.球囊持续扩张技术在小儿一穴肛中的应用[J].临床小儿外科杂志,2017,16(1):70-72. DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2017.01.016.
- Liu XY,Chen L,Li HT,et al. Application of continuous balloon dilatation for pediatric cloaca[J]. J Clin Ped Sur,2017,16(1):70-72. DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2017.01.016.
- 11 Wang C,Li L,Cheng W,et al. A new approach for persistent cloaca:Laparoscopically assisted anorectoplasty and modified repair of urogenital sinus[J]. J Pediatr Surg,2015,50(7):1236-1240. DOI:10.1016/j.jpedsurg.2015.04.016.
- 12 Hasselbeck C,Reingruber B. Sacral nerve stimulation is a valuable diagnostic tool in the management of anorectal and pelvic malformations[J]. J Pediatr Surg,2012,47(7):1466-1471. DOI:10.1016/j.jpedsurg.2012.03.091.
- 13 Dewberry L,Trecartin A,Peña A,et al. Systematic review;sacral nerve stimulation in the treatment of constipation and fecal incontinence in children with emphasis in anorectal malformation[J]. Pediatr Surg Int,2019,35(9):1009-1012. DOI:10.1007/s00383-019-04515-z.
- 14 Witvliet MJ,Gasteren S,Hondel D,et al. Predicting sexual problems in young adults with an anorectal malformation or Hirschsprung disease[J]. J Pediatr Surg,2018,53(8):1555-1559. DOI:10.1016/j.jpedsurg.2018.01.010.
- 15 Lopez MPJ,Encila VI,Alamo SG,et al. Anorectal malformations;definitive surgery during adulthood[J]. Tech Coloproctol,2017,21(2):111-118. DOI:10.1007/s10151-016-1577-5.
- 16 Cario S,Chiu P,Dasgupta R,et al. Transitions in care from pediatric to adult general surgery:evaluating an unmet need for patients with anorectal malformation and Hirschsprung disease[J]. J Pediatr Surg,2018,53(8):1566-1572. DOI:10.1016/j.jpedsurg.2017.09.021.
- 17 Acker S,Peña A,Wilcox D,et al. Transition of care;a growing concern in adult patients born with colorectal anomalies[J]. Pediatr Surg Int,2019,35(2):233-237. DOI:10.1007/s00383-018-4410-7.

(收稿日期:2020-07-14)

本文引用格式:王维林. 重视复杂肛门直肠畸形的综合治疗[J]. 临床小儿外科杂志,2020,19(10):861-865. DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2020.10.001.

Citing this article as: Wang WL. Attaching a higher importance to a comprehensive management of children with complicated anorectal malformations[J]. J Clin Ped Sur,2020,19(10):861-865. DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2020.10.001.

本刊投稿须知

本刊为月刊出版,欢迎广大作者踊跃投稿。投稿需附单位推荐信,请自本刊官网投稿,网址:www.jcps2002.com。联系地址:湖南省长沙市梓园路86号(湖南省儿童医院内),《临床小儿外科杂志》编辑部,邮编:410007,联系电话:0731-85356896,传真:0731-85383982,Email:china_jcps@sina.com。投稿前,请做好以下形式审查:

- ☐ 是否有中英文文题
- ☐ 是否有中英文摘要
- ☐ 文中图表是否有中英文标题
- ☐ 参考文献各要素是否标引齐全,是否有 DOI 编码
- ☐ 中文参考文献是否为中英文双语著录
- ☐ 欢迎引用本刊文献
- ☐ 稿件是否为可编辑的 doc 或者 docx 格式