

·述评·

先天性巨结肠诊疗规范化的再思考

曾纪晓 徐晓钢

全文二维码 开放科学码



【摘要】 先天性巨结肠(Hirschsprung's disease, HSCR)是小儿肛肠外科常见疾病,规范化的诊疗可以减少HSCR的误诊与误治,降低手术并发症的发生率和再次手术的概率。然而,我国大陆地区HSCR的诊疗策略经过数十年发展与演变仍未统一,一些诊疗的关键标准仍欠规范。近年来国内关于HSCR的临床研究和指南针对以上问题进行了深入探讨,但仍有部分患者未能从中获益。HSCR的规范化治疗对于患者实现个体化诊疗意义重大,标准化、规范化的流程有助于HSCR的精准诊断与手术治疗。本文就HSCR的精准诊断、手术时机、手术方式选择以及新技术应用等方面进行阐述。

【关键词】 先天性巨结肠/诊断;先天性巨结肠/外科学;手术后并发症

【中图分类号】 R726.1 R574

Some focal issues of standardizing the diagnosis and treatment of Hirschsprung's disease. Zeng Jixiao, Xu Xiaogang. National Children Regional Medical Center, Guangzhou Women & Children's Medical Center, Guangzhou Medical University, Guangzhou 510120, China. Corresponding author: Zeng Jixiao, Email: zengjixiao@163.com

【Abstract】 Hirschsprung's disease (HSCR) is a common disease in pediatric anorectal surgery. Standardized diagnosis and therapy may reduce its misdiagnostic and therapeutic errors, lower its incidence of complications and minimize redo pull-through procedure. However, its strategies of diagnosis and treatment in mainland China has not been unified after decades of development and evolution and some focal issues requires standardization. Recently domestic clinical studies and guidelines on HSCR have extensively discussed these issues. However, some patients have not benefited. Standardizing its diagnosis and treatment is essential for achieving individualized protocols for HSCR patients so as to ensure an accurate diagnosis and an optimal timing of operation.

【Key words】 Hirschsprung Disease/DI; Hirschsprung Disease/SU; Postoperative Complications

先天性巨结肠(Hirschsprung's disease, HSCR)是一种常见的消化道畸形。1949年Swenson将HSCR的诊疗带入新时代,在此基础上演变出多种术式。术式的多样化与术中细节的处理有关,并存在争议,如活检位置的选择、移行段的判断、切除病变肠管的长度、吻合口与齿状线的距离等^[1]。近年来国内一些指南与述评对上述问题进行了探讨及解答^[2-5]。2018年我国大陆地区有关HSCR诊疗情况的问卷调查显示,目前国内HSCR的诊疗过程仍存在较多不规范之处,部分热点问题的意见尚未统一^[6]。随着HSCR诊疗活动在各级医院广泛开展,其手术并发症并不少见,少部分患者需要接受再次手术,增加了患者的痛苦和负担,并严重影响其预后和生活质量,因此HSCR的诊疗规范需要进一步统一^[7]。

一、HSCR的诊断困境及对策

(一)诊断困境

目前HSCR的诊断在临床上仍是一种挑战。钡灌肠(barium enema, BE)、肛管直肠测压(anorectal manometry, ARM)、直肠活检(rectal biopsy, RB)是常用的检查方法,其中RB是诊断HSCR的金标准^[8]。RB的准确度随着取材及病理技术的发展逐步提升,目前RB对HSCR诊断的敏感性和特异性都是最高的,常用的方

DOI:10.12260/lcxewkzz.2021.03.001

基金项目:国家自然科学基金(编号:82070528);广东省自然科学基金(编号:2018A030313570);先天性巨结肠发病机制及转归预后前瞻性队列研究(编号:ChiCTR-eoc-17013386)

作者单位:国家儿童区域医疗中心,广州医科大学附属广州市妇女儿童医疗中心(广东省广州市,510120)

通信作者:曾纪晓,Email: zengjixiao@163.com

式包括直肠吸吮活检(rectal suction biopsy,RSB)和直肠全层活检(full-thickness rectal biopsy,FTRB),两者各有优劣及适用年龄^[8]。但是RB亦存在如下缺陷:①需要取材及病理诊断设备;②为有创操作,可导致出血、感染、穿孔等并发症^[9];③FTRB需在全身麻醉下进行;④成功的取材有赖于手术医师的技术和经验,取材方法不正确将导致重复取材^[10];⑤取材位置过高或过低可导致漏诊或误诊^[11];⑥诊断的准确性与病理医师的经验高度相关,有时需要2~3名病理医师共同诊断^[11]。准确地说,良好的取材和病理专家的准确判断才是RB诊断HSCR的金标准^[10]。直肠活检在西方国家开展甚为普遍,欧洲小儿外科协会的成员均认可通过RB确诊HSCR^[12,13]。

反观国内,由于医疗发展不平衡,部分医院缺乏相应的技术设备及病理医师,尚无能力开展直肠活检;而具备条件和能力的大部分儿童医疗中心其诊疗观念尚未转变,并没有广泛开展RB,尤其是FTRB。有调查显示,我国大陆地区约48.0%的受访医院配有专业的儿童病理医师,但仅有约25.9%的患者常规进行RB^[6]。临床实践中,我们发现直肠活检率低还与取材阳性率不高有关,这进一步影响了外科医师对RB的信心。对此,本中心改良了活检取材方法,即在全身麻醉下使用肛门自动牵开器暴露肛管直肠后,分别于齿状线上3cm、5cm切开直肠黏膜与黏膜下层,单独取直肠肌层,然后再切取黏膜与黏膜下层标本分别送检,明显提高了取材阳性率。

(二)对策

2019年全国出生人口数约1465万,按发病率计算,全年新出生HSCR患者约3000例。要求HSCR患者术前均转诊至有条件完成活检的医院显然是不现实的。部分医院正在进一步完善开展RB的条件,但这种困境无法迅速解决。因此,在短期内不能全面开展RB的情况下,有必要探索符合目前国情的诊断标准。

BE和ARM的诊断准确性虽然差强人意,但其作用仍不可替代。BE可初步判断病变肠管长度,对选择手术入路有一定的指导作用。ARM出现典型的直肠肛管抑制反射波可排除HSCR。综合评估患者的临床表现、BE和ARM,能够大概率排除非HSCR病例,避免不必要的RB^[8,10]。Adıgüzel^[14]认为BE和ARM均符合HSCR典型表现时即可初步确定诊断,只需在根治术前行FTRB确诊,如果有其中一项或两项结果不明确,则必须先完成直肠活检。Neuvonen^[15]认为BE、ARM、RB三项中有两项符合即可诊断HSCR。因此,我中心对于HSCR的诊断提出了四个条件:①典型的临床表现;②BE;③ARM;④RB。其中①为必备条件,②、③、④中有两项以上符合HSCR表现可初步诊断;行根治术前必须获得FTRB的病理结果。虽然各地区医疗条件有差别,但重要的是小儿肛肠外科医师不能放松对自己的要求,应尽量完成高质量的BE和ARM,比如24小时延迟摄片和ARM时应当有麻醉医师的介入,达到完全镇静状态,以降低误诊率和漏诊率。针对我国RB,尤其是FTRB执行率低的现状,仅仅做到发现问题是不够的,更重要的是如何解决问题;一方面制定诊疗指南的专家们需要进一步与国际接轨,真正认识到FTRB的重要性,将其作为确诊HSCR的唯一标准;另一方面要加快儿童胃肠疾病病理医师的培养速度,积极完善相关设备,加强多学科合作。对于确实不具备诊断条件的医疗机构,建议将患者积极转诊至专业的儿童医疗中心。

二、手术时机的选择

对于诊断明确的HSCR患者,在恰当的手术时间选择合适的手术方式,减少手术相关并发症和再次手术的可能,提高患者生命质量,是每一位小儿肛肠外科医生的追求。

随着麻醉技术的进步、新生儿重症监护的发展以及微创理念的引入,外科手术已经没有年龄的限制,新生儿期手术疗效提高、死亡率降低^[16]。有学者认为新生儿盆腔较浅,经肛门拖出术更易操作^[17]。新生儿期行HSCR手术,可减少等待过程中小肠结肠炎的发生率。同时,一些家属出于对病情的担忧和洗肠等护理问题的焦虑,要求尽早手术。因此,部分儿童医疗中心在新生儿期实施HSCR根治术^[6]。

目前新生儿期能否行HSCR根治术仍存在争议。首先,新生儿期HSCR的诊断仍存在许多困难,因为BE难以准确判断狭窄段、移行段及扩张段,ARM的准确性不稳定,RB则容易出现不确定结果而导致重复取材^[4];其次,新生儿组织娇嫩,肛门括约肌及肛管感应区更易因牵拉暴露而损伤,术后便秘发生率更高^[18];再次,新生儿HSCR根治术后短期并发症较多,可能与其免疫力较低、对感染和手术应激耐受性较差有关^[16,19]。有多中心研究表明,新生儿期HSCR根治术后并发症(如肛周皮炎、吻合口狭窄、吻合口漏、小肠结肠炎)的发生率较非新生儿期高^[20]。数月龄的患者比新生儿更具优势,手术过程中解剖层次更加清晰,术

野暴露更佳,腹腔镜辅助手术的操作空间更大,在等待手术期间通过回流灌肠、饮食调整等措施能够有效预防小肠结肠炎^[17,21]。因此笔者认为,对于新生儿期 HSCR 疑似患者,应先给予上述治疗措施,无效者方可积极实施探查手术,以保证患者生命安全,如保守治疗效果良好,应进一步明确诊断后再行根治术。2018 年全国 HSCR 问卷调查显示 35.2% 的受访者选择新生儿期手术,这可能与部分医院新生儿外科诊疗范围的限制或担心延期手术病人流失有关。对此,专家呼吁在制定 HSCR 治疗方案时,应该从患者及家属利益出发,权衡利弊,详细告知诊疗策略及各方案的优缺点,让家属真正参与到诊疗计划的制定中来。新生儿期 HSCR 根治术的效果评价还需要进一步长期随访。

三、HSCR 术式的演变和发展趋势

腹会阴联合拖出型直肠乙状结肠切除术(Swenson 术)开创了 HSCR 治疗的先河,此后诸多术式在此基础上加以改进,如 Soave 术、Duhamel 术等。早期观点认为 Swenson 术对患者侵袭较大,甚至引起休克,婴儿较难耐受,术中存在腹腔污染,可能损伤盆神经丛,导致膀胱功能异常和性功能障碍等,因此国内较少应用该术式。目前 Swenson 术、Soave 术、Duhamel 术是 HSCR 根治术的主流术式,三大术式各有利弊,其后一些手术技巧方面的改进都是为了解决各术式固有的缺陷,例如 Swenson 术式的经腹腔镜直视下游离直肠、Soave 术式的短肌鞘、Duhamel 术式的“Z”型吻合等。腹腔镜技术的引入和经肛门直肠内拖出术(transanal endorectal pull-through, TEPT)的出现将 HSCR 的治疗带入微创时代。TEPT 因易于掌握、不需要腹腔镜技术及设备、手术时间短、住院时间短、并发症少、术后外观好等优势迅速成为流行术式^[17,21-23]。然而 TEPT 亦有其局限性:①仅适用于直肠乙状结肠型 HSCR;②难以取近端肠壁活检;③术野上的局限导致难以准确判断移行段;④存在拖出肠管扭转及腹腔出血的可能;⑤过多的经肛门操作和肛门括约肌的过度牵拉可导致远期肛门功能障碍,如大小便失禁、污粪等^[24-26];⑥保留无神经节细胞肌鞘,容易引起术后便秘、小肠结肠炎等;⑦处理结肠系膜时紧贴肠壁可损伤边缘动脉,影响吻合口血供^[27]。经肛管超声内镜检查表明,TEPT 术后患者内括约肌的部分缺失更常见,原因可能是长时间的肛门牵拉和经肛门操作,而这与失禁有关^[28]。Thompson^[29]认为 TEPT 的控便能力不如腹腔镜辅助手术。Langer^[17]将残留直肠肌鞘减至 1~3 cm,以尽可能减少因肌鞘残留导致的梗阻。也有研究认为长肌鞘和短肌鞘在减少并发症方面并无显著差异,部分学者倾向于全层直肠切除的 Swenson-like 术式^[30]。

Levitt 等^[31]认为既往 Swenson 术式并发症较多,是因为在游离直肠时对盆腔分离范围太广泛,而在准确层面运用高超的技术进行精细分离是安全、可复制的,泌尿、排便、生殖系统功能并不受影响。腹腔镜下游离直肠比经肛门游离更有优势,操作熟练的术者可沿直肠浆膜层游离至齿状线上 1~2 cm,经肛门只需分离 1 cm 左右,大大减少了经肛门的操作,减轻了对肛门括约肌的影响;且腹腔镜直视下手术操作更加精细,可避免对盆腔的过多干扰;游离更加充分,分离肠系膜能够更好地保护末端边缘动脉,保证吻合口血供^[18,27]。从解剖学角度而言,Swenson 术是最符合 HSCR 病理特点的根治术式,由于未残留无神经节细胞的肌鞘,该术式最有利于术后肠蠕动。腹腔镜改良 Swenson 术并不会增加盆腔脏器损伤的风险,其效果与其他术式相当甚至更好^[17,29,32,33]。因此,如果腔镜操作熟练,可采取腹腔镜改良 Swenson 术治疗 HSCR,随着腔镜技术的推广,腹腔镜改良 Swenson 术有可能成为流行术式。笔者自 2018 年 6 月开展经脐单孔腹腔镜辅助下 Swenson 术治疗巨结肠,取得了良好的近期效果,且美容效果比传统腹腔镜手术更佳,达到无瘢痕手术的要求,但远期疗效还需要长期随访。

成功的巨结肠根治术取决于术者对直肠肛管解剖学与生理学的透彻理解、一定的经验和病例积累。HSCR 手术方案的选择要求个体化,即不仅取决于病人情况,更取决于医生对何种手术方式更加擅长,以及医疗设备能满足何种手术操作的需要。一个优秀的小儿肛肠外科医生应当掌握 HSCR 的各种术式,对不同病情的病人采用不同方案,但对于常规病例,鉴于目前没有足够证据表明何种术式最优,术者宜专注于最擅长的术式,掌握所需的技术细节,以最大限度减少并发症,同时与时俱进,赶上微创手术的浪潮。

四、科技发展对 HSCR 根治术的推动作用

科技的发展能够在一定程度上弥补手术方式本身的缺陷,也给外科医生的诊疗观念带来改变,这在飞速发展的腹腔镜手术上得到了充分体现。目前,单孔腹腔镜、超高清腹腔镜、3D 腹腔镜、Da Vinci 机器人手术系统等已应用于 HSCR 的手术治疗,使得术后伤口更美观、术野更清晰、操作更精细、创伤更小、学习曲线

更短^[34]。同样,一些应用于成人结直肠外科的设备、技术也可借鉴用于 HSCR,让手术更加微创与精准。以下介绍肛门自动牵开器及吲哚菁绿(indocyanine green, ICG)荧光显像技术在 HSCR 手术中的应用。

(一) Lone-star 肛门自动牵开器对于肛管和齿状线的保护

对肛管和齿状线的保护是 HSCR 根治术重点关注的内容,如何减轻术中损伤至关重要。术中肛管和齿状线损伤是 HSCR 术后大便失禁的主要原因,Lone-star 肛门自动牵开器(以下简称 Lone-star)的应用能有效保护肛管和齿状线^[11,17,35-37]。De La Torre^[11]认为行 FTRB 时,Lone-star 能够更好地暴露肛管直肠,活检定位更加准确;实施 TEPT 时,Lone-star 可以获得更佳的术野暴露,保护肛管及齿状线免受损伤,减少对肛管、内括约肌的牵拉。Yamatoka 等^[36,37]认为肛管充分暴露是实施 TEPT 的关键,抬高臀部并使用 Lone-star 可达到这一要求;以齿状线为标志将其上方某距离处作为分离的起始点太过主观,对不同年龄、不同身型的患者更难判断;分离起始点太低易损伤齿状线,太高易残留无神经节细胞肠段,所以推荐肛直线作为分离的起始点。Miyano^[38]的前瞻性研究显示始于肛直线分离的患者长期预后更好。因此,本中心常规使用 Lone-star 暴露肛管,完整隐藏并保护好齿状线,并以肛直线为解剖标志,在其上方 0.5 cm 开始分离直肠黏膜。国内已经有部分小儿外科医师使用 Lone-star,但因条件所限以及医疗费用或观念等问题,目前仍未广泛使用。笔者认为,随着观念的更新以及医疗成本的下降,Lone-star 及其同类产品在小儿肛肠手术中必将普及。

(二) ICG 荧光显像技术在 HSCR 精准手术中的应用

ICG 荧光显像技术是一种安全、简单、精准评估肠管血运的方法,静脉注射后,ICG 迅速与血浆蛋白结合并循环至肠系膜血管,经近红外光照射后发射荧光,被荧光显像系统探头吸收后可转换为彩色图像,以此来准确判断血流灌注情况。在成人结直肠癌手术中,ICG 技术被用以精确判断吻合口血运,并取得了满意的效果^[39,40]。吻合口漏是 HSCR 根治术后最严重的并发症,吻合口血运欠佳是其主要影响因素,保证良好的血供是避免吻合口相关并发症的关键。目前,肠管血运的判断主要依靠术者肉眼观察吻合口肠管的颜色、切缘渗血及毛细血管充盈情况等;上述监测指标与术者经验直接相关,不够客观、精准,经验丰富的术者亦有判断失误的可能。ICG 荧光血管显像技术为小儿外科医师提供了一种客观、精准判断吻合口肠管血运情况的方法,且其在 HSCR 手术中的应用已有报道^[41-43]。我们在国内率先将此技术应用于 HSCR 根治术,取得了满意的效果^[43]。如今,小儿外科手术的发展不仅在于微创技术,更开始注重精准外科的应用,ICG 荧光显像技术作为精准外科的一种理念,值得在 HSCR 手术中继续探索和推广。

五、我国 HSCR 诊疗研究模式的探索

HSCR 的多中心联合研究在国外已广泛开展,一些欧美学者更是建立了国家级乃至世界的研究同盟,以期通过现代科学技术和数据分析方法进行相关研究^[44]。关于手术方式优劣的研究目前以回顾性研究和 Meta 分析为主,在方法学层面存在较大的缺陷^[45-47]。美国小儿外科协会 HSCR 兴趣小组制定的诊疗指南指出,手术记录需规范、全面,手术报告附加表内容包括手术入路、造瘘方式、术式、吻合方法、是否再次手术及初次手术方式等,并提供结肠形态图用以标注活检位置、造瘘位置与吻合口位置,此外还包括活检方法、所取标本的情况、不同术式特有的细节描述等^[1]。日本的 HSCR 诊疗采用网上注册登记形式,以便开展大数据分析和多中心研究,对发病情况调查、病因研究、诊疗方案的优化有着极大的推动作用^[48]。欧洲、美国、日本定期开展关于 HSCR 诊疗模式的调查,结果都显示 HSCR 的诊疗在许多细节上存在很大的差异,迫切需要制定规范化的诊疗指南。上述多中心合作研究模式值得我国小儿外科医生学习和借鉴。值得欣慰的是,2018 年我国开展的大陆地区 HSCR 诊疗情况调查基本反映了目前国内 HSCR 诊疗水平和存在问题^[6]。同济医院召开的 HSCR 国际会议在疾病诊疗方面发出了中国声音^[49]。目前我国 HSCR 诊疗流程、手术细节、术后并发症的评估标准等尚未得到统一,导致高质量的多中心、前瞻性随机对照研究极其缺乏,但我国 HSCR 病例丰富,有基础、有能力进行多中心随机对照研究和大数据分析,因此应当能够在疾病的研究上提出具有建设性的观点。

综上所述,HSCR 的诊疗规范化面临新的挑战 and 机遇。目前我国 HSCR 诊疗上很多细节和学术争论仍未达成一致,甚至还存在一些错误的观念,如何进一步对 HSCR 的诊断与治疗进行规范,如何更好地利用科技发展带来的红利并将其转变为 HSCR 诊疗效果的提升,如何有效开展多中心随机对照研究以更好地解决临床问题,保证每一位 HSCR 患者能够获得同质化诊疗,值得小儿肛肠外科医师进一步思考。技术与设备的

进步相对容易,但外科医师观念的转变却很难,我们迫切需要建立操作性强的 HSCR 诊疗规范,以最大程度改善手术效果,帮助患者获得正常的排便功能和良好的远期生活质量。

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 汤绍涛,常晓盼.对微创外科在先天性巨结肠应用现状及未来趋势的思考[J]. *临床小儿外科杂志*, 2020, 19(1):1-6. DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2020.01.001.
Tang ST, Chang XP. Retrospective review and future prospects of technological evolutions of mini-invasive surgery for Hirschsprung's disease[J]. *J Clin Ped Sur*, 2020, 19(1):1-6. DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2020.01.001.
- 3 中华医学会小儿外科学分会内镜外科学组.腹腔镜先天性巨结肠手术操作指南(2017版)[J]. *中华小儿外科杂志*, 2017, 38(4):247-254. DOI:10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2017.04.002.
Section of Endoscopy, Branch of Pediatric Surgery, Chinese Medical Association: Guideline for Laparoscopic Pull-through for Hirschsprung's Disease (2017 Edition) [J]. *Chin J Pediatr Surg*, 2017, 38(4):247-254. DOI:10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2017.04.002.
- 4 中华医学会小儿外科学分会肛肠学组、新生儿学组.先天性巨结肠的诊断及治疗专家共识[J]. *中华小儿外科杂志*, 2017, 38(11):805-815. DOI:10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2017.11.002.
Groups of Anorectum and Neonatology, Society of Pediatric Surgery, Chinese Medical Association: Guidelines of Diagnosis and Treatment of Hirschsprung's disease [J]. *Chin J Pediatr Surg*, 2017, 38(11):805-815. DOI:10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2017.11.002.
- 5 高亚.先天性巨结肠的诊断与治疗挑战与机遇[J]. *中华小儿外科杂志*, 2018, 39(6):401-403. DOI:10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2018.06.001.
Gao Y. Challenges and opportunities of diagnosing and treating Hirschsprung's disease [J]. *Chin J Pediatr Surg*, 2018, 39(6):401-403. DOI:10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2018.06.001.
- 6 谢崇,潘伟康,高亚,等.我国大陆地区先天性巨结肠诊疗情况调查[J]. *中华小儿外科杂志*, 2018, 39(6):411-418. DOI:10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2018.06.003.
Xie C, Pan WK, Gao Y, et al. Surveying the diagnosis and management of Hirschsprung's disease in mainland China [J]. *Chin J Pediatr Surg*, 2018, 39(6):411-418. DOI:10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2018.06.003.
- 7 曾纪晓.先天性巨结肠非计划性再手术的相关问题[J]. *临床小儿外科杂志*, 2018, 17(2):94-98. DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2018.02.004.
Zeng JX. Related issues of unscheduled re-operation for the treatment of Hirschsprung's disease [J]. *J Clin Ped Sur*, 2018, 17(2):94-98. DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2018.02.004.
- 8 Friedmacher F, Puri P. Rectal suction biopsy for the diagnosis of Hirschsprung's disease: a systematic review of diagnostic accuracy and complications [J]. *Pediatr Surg Int*, 2015, 31(9):821-830. DOI:10.1007/s00383-015-3742-8.
- 9 de Lorijn F, Boeckxstaens GE, Benninga MA. Symptomatology, pathophysiology, diagnostic work-up, and treatment of Hirschsprung disease in infancy and childhood [J]. *Curr Gastroenterol Rep*, 2007, 9(3):245-253. DOI:10.1007/s11894-007-0026-z.
- 10 Muise ED, Cowles RA. Rectal biopsy for Hirschsprung's disease: a review of techniques, pathology, and complications [J]. *World J Pediatr*, 2016, 12(2):135-141. DOI:10.1007/s12519-015-0068-5.
- 11 De La Torre L, Wehrli LA. Error traps and culture of safety in Hirschsprung disease [J]. *Semin Pediatr Surg*, 2019, 28(3):151-159. DOI:10.1053/j.sempedsurg.2019.04.013.
- 12 Friedmacher F, Puri P. Current practice patterns of rectal suction biopsy in the diagnostic work-up of Hirschsprung's disease: results from an international survey [J]. *Pediatr Surg Int*, 2016, 32(8):717-722. DOI:10.1007/s00383-016-3907-0.
- 13 Zani A, Eaton S, Morini F, et al. European Paediatric Surgeons' Association Survey on the Management of Hirschsprung Disease [J]. *Eur J Pediatr Surg*, 2017, 27(1):96-101. DOI:10.1055/s-0036-1593991.
- 14 Adıgüzel Ü, Ağengin K, Kırıştoğlu I, et al. Transanal endorectal pull-through for Hirschsprung's disease: experience with 50 patients [J]. *Ir J Med Sci*, 2017, 186(2):433-437. DOI:10.1007/s11845-016-1446-2.
- 15 Neuvonen MI, Kyrklund K, Lindahl HG, et al. A population-based, complete follow-up of 146 consecutive patients after transanal

- mucosectomy for Hirschsprung disease[J]. *J Pediatr Surg*, 2015, 50(10):1653-1658. DOI:10.1016/j.jpedsurg.2015.02.006.
- 16 Zhu T, Sun X, Wei M, et al. Optimal time for single-stage pull-through colectomy in infants with short-segment Hirschsprung disease[J]. *Int J Colorectal Dis*, 2019, 34(2):255-259. DOI:10.1007/s00384-018-3179-3.
- 17 Langer JC. Laparoscopic and transanal pull-through for Hirschsprung disease[J]. *Semin Pediatr Surg*, 2012, 21(4):283-290. DOI:10.1053/j.sempedsurg.07.002.
- 18 Levitt MA, Dickie B, Peña A. The Hirschsprung's patient who is soiling after what was considered a "successful" pull-through[J]. *Semin Pediatr Surg*, 2012, 21(4):344-353. DOI:10.1053/j.sempedsurg.2012.07.009.
- 19 Vū PA, Thien HH, Hiep PN. Transanal one-stage endorectal pull-through for Hirschsprung disease: experiences with 51 newborn patients[J]. *Pediatr Surg Int*, 2010, 26(6):589-592. DOI:10.1007/s00383-010-2599-0.
- 20 Lu C, Hou G, Liu C, et al. Single-stage transanal endorectal pull-through procedure for correction of Hirschsprung disease in neonates and nonneonates: A multicenter study[J]. *J Pediatr Surg*, 2017, 52(7):1102-1107. DOI:10.1016/j.jpedsurg.2017.01.061.
- 21 De La Torre L, Langer JC. Transanal endorectal pull-through for Hirschsprung disease: technique, controversies, pearls, pitfalls, and an organized approach to the management of postoperative obstructive symptoms[J]. *Semin Pediatr Surg*, 2010, 19(2):96-106. DOI:10.1053/j.sempedsurg.2009.11.016.
- 22 De la Torre-Mondragón L, Ortega-Salgado JA. Transanal endorectal pull-through for Hirschsprung's disease[J]. *J Pediatr Surg*, 1998, 33(8):1283-1286. DOI:10.1016/s0022-3468(98)90169-5.
- 23 Kim AC, Langer JC, Pastor AC, et al. Endorectal pull-through for Hirschsprung's disease-a multicenter, long-term comparison of results: transanal vs transabdominal approach[J]. *J Pediatr Surg*, 2010, 45(6):1213-1220. DOI:10.1016/j.jpedsurg.2010.02.087.
- 24 Ishikawa N, Kubota A, Kawahara H, et al. Transanal mucosectomy for endorectal pull-through in Hirschsprung's disease: comparison of abdominal, extraanal and transanal approaches[J]. *Pediatr Surg Int*, 2008, 24(10):1127-1129. DOI:10.1007/s00383-008-2231-8.
- 25 El-Sawaf MI, Drongowski RA, Chamberlain JN, et al. Are the long-term results of the transanal pull-through equal to those of the transabdominal pull-through? A comparison of the 2 approaches for Hirschsprung disease[J]. *J Pediatr Surg*, 2007, 42(1):41-47. DOI:10.1016/j.jpedsurg.2006.09.007.
- 26 Obermayr F, Szavay P, Beschorner R, et al. Outcome of transanal endorectal pull-through in patients with Hirschsprung's disease[J]. *Eur J Pediatr Surg*, 2009, 19(4):220-223. DOI:10.1055/s-0029-1220682.
- 27 Miyano G, Takeda M, Koga H, et al. Hirschsprung's disease in the laparoscopic transanal pull-through era: implications of age at surgery and technical aspects[J]. *Pediatr Surg Int*, 2018, 34(2):183-188. DOI:10.1007/s00383-017-4187-z.
- 28 Stensrud KJ, Emblem R, Bjørnland K. Anal endosonography and bowel function in patients undergoing different types of endorectal pull-through procedures for Hirschsprung disease[J]. *J Pediatr Surg*, 2015, 50(8):1341-1346. DOI:10.1016/j.jpedsurg.2014.12.024.
- 29 Thomson D, Allin B, Long AM, et al. Laparoscopic assistance for primary transanal pull-through in Hirschsprung's disease: a systematic review and meta-analysis[J]. *BMJ Open*, 2015, 5(3):e006063. DOI:10.1136/bmjopen-2014-006063.
- 30 Arts E, Botden SM, Lacher M, et al. Duhamel versus transanal endorectal pull through (TERPT) for the surgical treatment of Hirschsprung's disease[J]. *Tech Coloproctol*, 2016, 20(10):677-682. DOI:10.1007/s10151-016-1524-5.
- 31 Levitt MA, Hamrick MC, Eradi B, et al. Transanal, full-thickness, Swenson-like approach for Hirschsprung disease[J]. *J Pediatr Surg*, 2013, 48(11):2289-2295. DOI:10.1016/j.jpedsurg.2013.03.002.
- 32 Deng X, Wu Y, Zeng L, et al. Comparative analysis of modified laparoscopic swenson and laparoscopic Soave procedure for short-segment hirschsprung disease in children[J]. *Eur J Pediatr Surg*, 2015, 25(5):430-434. DOI:10.1055/s-0034-1384647.
- 33 Yokota K, Uchida H, Tainaka T, et al. Single-stage laparoscopic transanal pull-through modified Swenson procedure without leaving a muscular cuff for short- and long-type Hirschsprung disease: a comparative study[J]. *Pediatr Surg Int*, 2018, 34(10):1105-1110. DOI:10.1007/s00383-018-4318-1.
- 34 张茜, 汤绍涛, 曹国庆, 等. da Vinci 机器人辅助腹腔镜 Soave 拖出术治疗先天性巨结肠[J]. *中国微创外科杂志*, 2016, 16(2):165-167, 184. DOI:10.3969/j.issn.1009-6604.2016.02.019.
- Zhang Q, Tang ST, Cao GQ, et al. Robotic-assisted Soave pull-through for Hirschsprung's disease in infants[J]. *Chin J Min Inv Surg*, 2016, 16(2):165-167, 184. DOI:10.3969/j.issn.1009-6604.2016.02.019.

- 35 Bischoff A, Frischer J, Knod JL, et al. Damaged anal canal as a cause of fecal incontinence after surgical repair for Hirschsprung disease—a preventable and under-reported complication [J]. *J Pediatr Surg*, 2017, 52(4): 549–553. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2016.08.027.
- 36 Yamataka A, Miyano G, Takeda M. Minimally invasive neonatal surgery: Hirschsprung disease [J]. *Clin Perinatol*, 2017, 44(4): 851–864. DOI: 10.1016/j.clp.2017.08.006.
- 37 Yamataka A, Yazaki Y, Koga H, et al. How best to expose the entire surgical anal canal in the operative field during transanal pull-through for Hirschsprung's disease: a crucial step that determines success [J]. *Pediatr Surg Int*, 2019, 35(2): 199–202. DOI: 10.1007/s00383-018-4395-1.
- 38 Miyano G, Koga H, Okawada M, et al. Rectal mucosal dissection commencing directly on the anorectal line versus commencing above the dentate line in laparoscopy-assisted transanal pull-through for Hirschsprung's disease: Prospective medium-term follow-up [J]. *J Pediatr Surg*, 2015, 50(12): 2041–2043. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2015.08.022.
- 39 Wada T, Kawada K, Takahashi R, et al. ICG fluorescence imaging for quantitative evaluation of colonic perfusion in laparoscopic colorectal surgery [J]. *Surg Endosc*, 2017, 31(10): 4184–4193. DOI: 10.1007/s00464-017-5475-3.
- 40 van den Bos J, Al Taher M, Schols RM, et al. Near infrared fluorescence imaging for real-time intraoperative guidance in anastomotic colorectal surgery: a systematic review of literature [J]. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A*, 2018, 28(2): 157–167. DOI: 10.1089/lap.2017.0231.
- 41 Rentea RM, Halleran DR, Ahmad H, et al. Preliminary use of indocyanine green fluorescence angiography and value in predicting the vascular supply of tissues needed to perform cloacal, anorectal malformation and Hirschsprung reconstructions [J]. *Eur J Pediatr Surg*, 2020, 30(6): 505–511. DOI: 10.1055/s-0039-1700548.
- 42 Pini Prato A, Arnoldi R, Dusio MP, et al. Totally robotic soave pull-through procedure for Hirschsprung's disease: lessons learned from 11 consecutive pediatric patients [J]. *Pediatr Surg Int*, 2020, 36(2): 209–218. DOI: 10.1007/s00383-019-04593-z.
- 43 徐晓钢, 曾纪晓, 刘斐, 等. 吲哚菁绿荧光血管显像技术在单孔腹腔镜巨结肠根治术中的应用 [J]. *中国微创外科杂志*, 2021, 21(2): 165–168.
- Xu XG, Zeng JX, Liu F, et al. Application of indocyanine green fluorescence angiography in single-port laparoscopic radical operation for Hirschsprung's disease [J]. *Chin J Min Inv Surg*, 2021, 21(2): 165–168.
- 44 Schöffel N, Gfroerer S, Rolle U, et al. Hirschsprung disease: critical evaluation of the global research architecture employing scientometrics and density-equalizing mapping [J]. *Eur J Pediatr Surg*, 2017, 27(2): 185–191. DOI: 10.1055/s-0036-1583536.
- 45 Tomuschat C, Zimmer J, Puri P. Laparoscopic-assisted pull-through operation for Hirschsprung's disease: a systematic review and meta-analysis [J]. *Pediatr Surg Int*, 2016, 32(8): 751–757. DOI: 10.1007/s00383-016-3910-5.
- 46 Scholfield DW, Ram AD. Laparoscopic Duhamel procedure for Hirschsprung's disease: systematic review and meta-analysis [J]. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A*, 2016, 26(1): 53–61. DOI: 10.1089/lap.2015.0121.
- 47 Gosemann JH, Friedmacher F, Ure B, et al. Open versus transanal pull-through for Hirschsprung disease: a systematic review of long-term outcome [J]. *Eur J Pediatr Surg*, 2013, 23(2): 94–102. DOI: 10.1055/s-0033-1343085.
- 48 Taguchi T, Obata S, Ieiri S. Current status of Hirschsprung's disease: based on a nationwide survey of Japan [J]. *Pediatr Surg Int*, 2017, 33(4): 497–504. DOI: 10.1007/s00383-016-4054-3.
- 49 向磊, 李娜萍, 武海燕, 等. 先天性巨结肠及其同源病诊断热点讨论 [J]. *中华小儿外科杂志*, 2016, 37(4): 248–252. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2016.04.003.
- Xiang L, Li NP, Wu HY, et al. Controversies concerning diagnostic guidelines for Hirschsprung's disease and allied disorders [J]. *Chin J Pediatr Surg*, 2016, 37(4): 248–252. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2016.04.003.

(收稿日期: 2020-12-24)

本文引用格式: 曾纪晓, 徐晓钢. 先天性巨结肠诊疗规范化的再思考 [J]. *临床小儿外科杂志*, 2021, 20(3): 201–207. DOI: 10.12260/lxewkzz.2021.03.001.

Citing this article as: Zeng JX, Xu XG. Some focal issues of standardizing the diagnosis and treatment of Hirschsprung's disease [J]. *J Clin Ped Sur*, 2021, 20(3): 201–207. DOI: 10.12260/lxewkzz.2021.03.001.