

· 综述 ·

经典型先天性巨结肠手术时机与术前肠道管理的研究进展

全文二维码

路航 唐杰 唐维兵

南京医科大学附属儿童医院新生儿外科, 南京 210008

通信作者: 唐维兵, Email: twbcn@njmu.edu.cn

【摘要】 先天性巨结肠(Hirschsprung disease, HSCR)是小儿常见的排便障碍性疾病之一,以消化道远端肠管缺乏神经节细胞为病理特点,主要治疗方式为手术切除病变肠管。近年来,随着医疗技术和诊疗理念的进步,80%~90%的患儿新生儿期即可明确诊断。但诊断后何时进行根治手术尚存在争议,目前临床上大多采用新生儿期后的延迟手术方案。明确诊断至接受根治手术期间,需要正确、规范的肠道管理,以缓解远端肠道梗阻,维持患儿排便,预防先天性巨结肠相关性小肠结肠炎(Hirschsprung disease-associated enterocolitis, HAEC),同时确保患儿正常营养需求,维持正常生长发育。本文就 HSCR 根治手术时机以及术前肠道管理的必要性、肠道管理方式及效果的研究进展进行综述。

【关键词】 先天性巨结肠; 外科手术; 围手术期医护; 灌肠疗法; 肠道管理

基金项目: 国家自然科学基金项目(81801496)

DOI:10.3760/cma.j.cn101785-202304044-018

Research advances on operative timing and preoperative bowel management of classic Hirschsprung disease

Lu Hang, Tang Jie, Tang Weibing

Department of Neonatal Surgery, Affiliated Children's Hospital, Nanjing Medical University, Nanjing 210008, China

Corresponding author: Tang Weibing, Email: twbcn@njmu.edu.cn

【Abstract】 As one of the most common defecation disorders in children, Hirschsprung disease (HSCR) is characterized by an absence of intestinal ganglion cells. Its major treatment is surgical removal of involved intestine. With rapid advancement of medical technology and evolving concepts of diagnosis and therapy in recent years, about 80–90% of patients may be diagnosed during neonatal period. However, timing of pull-through surgery after a definite diagnosis has remained controversial and it is often delayed after neonatal period. Time from diagnosis to pull-through surgery and standardized bowel management are required to relieve distal intestinal obstruction, maintain bowel movements, improve nutrition and prevent an onset of Hirschsprung disease-associated enterocolitis (HAEC). This review focused upon timing of HSCR pull-through surgery, proper preoperative intestinal management and selecting protocols.

【Key words】 Hirschsprung Disease; Surgical Procedures, Operative; Perioperative Care; Enema Therapy; Bowel Management

Fund program: National Natural Science Foundation of China (81801496)

DOI:10.3760/cma.j.cn101785-202304044-018

先天性巨结肠(Hirschsprung disease, HSCR)是小儿常见的消化道发育异常性疾病和排便障碍性疾病,以消化道远端肠管无神经节细胞为病理特点,主要表现为新生儿期肠梗阻以及顽固性便秘、反复发作的小肠结肠炎(Hirschsprung disease-associated enterocolitis, HAEC)等^[1]。依据无神经节细胞肠管的长度,国际上将先天性巨结肠分为经典型(短段型)、长段型、全结肠型和全肠型,其中经典型占80%~85%^[2-3]。

目前 HSCR 的治疗以手术切除病变肠管、恢复消化道的连续性为主,对于常见的经典型先天性巨结肠,较多选择适当延迟手术,即新生儿期诊断后,经过一段时间肠道管理,再择期行根治手术^[4-11]。患儿等待手术期间需通过人工干预方式缓解肠道梗阻、维持排便,同时确保患儿获得正常喂养,维持正常生长发育,减少因远端肠管梗阻导致 HAEC 等并发症的发生。目前术前辅助排便、缓解症状的肠道管理方法

较多,各医疗机构或医师个人都有自己的理解和选择。本文就经典型 HSCR 的手术时机、术前肠道管理的必要性、肠道管理方法及效果的研究进展进行综述,供临床工作参考。

一、经典型先天性巨结肠根治手术及手术时机

(一)一期手术与分期手术

20 世纪 80 年代,So 等^[12]首次报道了一期根治手术治疗 HSCR,并取得了良好效果。此后,一期根治手术治疗 HSCR 的相关研究报道逐渐增多。Pierro 等^[13]于 20 世纪末分析了一期和分期实施 HSCR 根治手术的并发症情况,结果显示分期手术与一期手术治疗 HSCR 的主要并发症发生率相似(20.0%比 17.9%),纳入分析的主要并发症包括 HAEC、吻合口狭窄、粘连性肠梗阻等。2014 年,国外有学者发表了一项针对一期和分期行 HSCR 根治手术进行比较的多中心、大样本回顾性队列研究,通过倾向性评分消除术前病情严重程度等影响因素后(1:1 匹配,卡钳值设定为倾向指数标准差的 25%)发现,一期手术在腹腔镜手术人数占比(14.3%比 3.9%)、住院时间[11(7,17)d 比 12(8,20)d]、手术后 2 年内非计划再次手术人数占比(30.1%比 40.5%)以及再入院率(38.4%比 59.1%)、手术部位感染发生率(3.2%比 9.0%)、肠梗阻发生率(2.9%比 13.3%)和 HAEC 发生率(25.8%比 35.1%)等方面,均较二期手术有明显优势,差异均具有统计学意义($P < 0.05$)^[14]。

目前,基于包括上述经典研究在内的多项回顾性研究已经明确指出,一期根治手术具有更多优势,绝大多数医疗机构以及小儿外科医师均接受该理念,以尽量避免肠造瘘分期手术给患儿和家庭带来的额外创伤与护理负担^[4-7]。2017 年中华医学会小儿外科学分会发布的《先天性巨结肠的诊断及治疗专家共识》建议:对于术前存在严重并发症,无法承受一期根治手术或术中无法确定肠管病变范围的患儿,应采取分期手术;其他情况均可采用一期根治手术(1B)^[1]。

(二)最佳手术年龄的探索

随着对 HSCR 认识的不断深入、诊疗流程的规范化以及病理诊断技术的进步,HSCR 患儿的诊断年龄已逐渐提前,80%~90%的患儿在新生儿期即可确诊。同时,以腹腔镜和达芬奇机器人手术为代表的微创外科技术以及以加速康复外科(enhanced recovery after surgery,ERAS)理念为代表的围手术期管理模式快速发展,围手术期管理安全性逐步提升,HSCR 的治疗效果不断提高。手术年龄相关的围手术期风险已不再是决定手术时机的关键因素。

少数医疗机构主张在新生儿期行一期 HSCR 根治手术,其理论基础是新生儿期盆腔较浅,对黏膜下层与肌层进行分离时出血少,手术时间相对更短,同时可以降低患儿等待根治手术期间营养不良、HAEC 等并发症的发生率^[15-16]。西方国家以及我国大陆地区关于先天性巨结肠诊疗方案的调查结果显示,多数医师仍倾向于非新生儿期手术,他们认为患儿在新生儿期各方面发育尚不成熟,早期手术容易损伤肛门内括约肌等精细结构,术后并发症的发生率更高^[5-7,17]。多项研究显示,延迟手术的患儿体重增加,肛管和肛门括约

肌发育更成熟,可以提高手术耐受性;同时,手术操作空间更大,手术更加安全和简单,术后住院时间更短,恢复更快,HAEC 等并发症的发生率较低,远期肠道功能恢复更好^[8,10,18]。

孙小兵等^[8]总结 HSCR 经肛门 Soave 术后并发症的发生情况,认为 3 月龄以后手术可以降低污粪、HAEC 以及肛周皮肤糜烂等并发症的发生率。黄文凯等^[19]研究 HSCR 根治术后并发症的危险因素发现,2 月龄以下手术是术后污粪及便秘的危险因素。Westfal 等^[10]报道一项关于经典型 HSCR 行 Soave 手术时机的 Meta 分析结果,认为接受根治手术时年龄越小,术后并发症的发生率越高;进一步行亚组分析显示,根治手术年龄低于 2.5 个月的患儿术后更容易发生污粪(25.9%比 11.4%)、吻合口狭窄(10.0%比 1.7%)和吻合口漏(5.5%比 1.3%)。Onishi 等^[11]发表的一项长期随访(5 年、7 年、9 年)研究结果表明,相对于 6~12 月龄组,小于 6 月龄手术的患儿远期肠道功能(评价指标包括排便频率、便秘、便失禁、和污粪)更好。因此,选择于 2~6 月龄实施先天性巨结肠根治手术是当前主流观点。随着医疗水平的提高,新生儿期能否安全实施先天性巨结肠根治手术以及其对远期排便功能的影响,是今后 HSCR 相关临床研究重点关注的方向。

二、术前肠道管理的必要性

延迟手术(非新生儿期手术)带来了一段术前时间间隔,这段时间需要采取恰当、有效的肠道管理方法来维持患儿排便,保障生长发育,避免并发症发生。

(一)缓解梗阻,控制疾病进展

HSCR 的病理特征为消化道远端肠管缺乏神经节细胞,处于持续痉挛状态,近端肠管扩张肥厚,肠腔压力增高,如长时间梗阻得不到有效缓解,将引起营养不良、HAEC、肠穿孔等并发症^[20]。此外,近端肠管的持续扩张会造成肠壁神经节细胞变性等病理改变,增加肠管切除范围和手术创伤,影响远期肠道功能恢复^[21]。有效的肠道管理可缓解梗阻,控制疾病进展。

(二)改善患儿营养状况

HSCR 患儿因不全性肠梗阻导致摄入减少,同时肠管积聚粪便和气体,处于水肿和炎症状态,影响黏膜吸收能力,可引起营养不良^[22]。营养不良导致患儿抵抗力下降,增加 HAEC 等并发症的发生风险,影响生长发育^[19,23]。本中心开展的一项研究表明,HSCR 患儿术前接受 2~4 个月的家庭清洁回流灌肠,体重、身长和白蛋白水平与正常婴儿相当,保证了营养摄入和生长发育^[24]。

(三)降低 HAEC 发生率

HAEC 是先天性巨结肠最常见且严重的并发症,主要表现为腹胀、腹泻、发热等^[25]。HAEC 患儿病情轻重不一,重者可发生肠穿孔、感染性休克伴多器官功能衰竭^[26]。研究提示,HSCR 近端肠腔压力高导致肠血流量减少,增加 HAEC 发生风险,而肠血流量也可能受到肠神经系统功能障碍的影响。近端肠管积聚粪便,病原体滋生,影响肠道微生物群,产

生的毒素损害肠屏障功能,同时 HAEC 患儿的肠道免疫功能也可能存在异常^[20,27-28]。一项关于 HSCR 术中切除肠管的 HAEC 炎症病理分级与预后相关性研究发现,即使患儿术前未临床诊断 HAEC,术中切除的肠管在病理上仍显示存在炎症,炎症程度越重,术后发生 HAEC 的风险越高,肠道功能恢复越慢^[29]。术前肠道炎症也会干扰神经节细胞的病理学测定结果^[30]。已有临床研究证实清洁回流灌肠可以有效降低术后 HAEC 的发生率及严重程度^[31-32]。灌肠可以清除瘀便和减轻肠腔压力,恢复相对正常的黏膜屏障功能和菌群状态,是减少 HAEC 等感染性并发症的潜在原因。

三、术前肠道管理方法

HSCR 根治术前有多种肠道管理方法,如清洁回流灌肠、人工扩肛、开塞露等药物通便、留置肠减压管等。

(一)清洁回流灌肠

先天性巨结肠患儿的清洁回流灌肠,即将适宜尺寸的肛管经肛门插入,经过狭窄段肠管,到达扩张的结肠内,反复注入温生理盐水冲洗粪便,直至抽吸出液体变清亮,达到有效清除肠道淤粪、减轻肠道压力、缓解肠管扩张、改善肠道微环境的目的^[33-36]。清洁回流灌肠还可以促进黏膜分泌及结肠蠕动、减少术后感染并发症,避免部分 HSCR 患儿接受肠造瘘手术、减少额外的手术麻醉暴露和医疗资源消耗^[37]。清洁回流灌肠可以在一定程度上预防 HAEC 的发生,也是治疗 HAEC 的重要方法^[28,38]。

清洁回流灌肠是一期行先天性巨结肠根治手术患儿术前主要的肠道管理方案。中华医学会小儿外科学分会 2017 版《先天性巨结肠的诊断及治疗专家共识》推荐,在等待手术过程中,患儿需要定期扩肛或灌肠以保持排便,肠管极度扩张的患儿需要接受数周甚至数月的灌肠,直至扩张肠管直径较前恢复再行手术^[1]。国外近期发表了一项经典先天性巨结肠管理指南,建议术前每日接受生理盐水灌肠 1~3 次,直至手术^[3]。本中心前期研究表明,在新生儿及婴儿早期诊断 HSCR 后,居家实施为期 2~4 个月的每日清洁回流灌肠,在维持患儿正常生长发育的同时,术后吻合口狭窄、吻合口漏以及 HAEC 的发生率处于较低水平^[24]。虽然清洁回流灌肠对先天性巨结肠患儿术前管理很重要,但关于灌肠的具体实施方案目前并无详细的操作指南,不同医疗机构有其各自习惯。对于灌肠溶液、灌肠液体量和频率,尚无统一规范。

对于灌肠溶液的选择,多取决于医师的偏好和当地实践模式,欧洲和北美的部分临床医师使用自来水作为灌肠液体。然而,任何以严重结肠扩张或运动障碍为特征的肠道疾病,理论上都可能导致灌洗液滞留时间延长;如果使用低渗液体,可能会导致水中毒。为完全避免这种风险及潜在的溶液污染可能,现多推荐使用温生理盐水(36℃~38℃),同时可以减少反射性肠痉挛引起呕吐、窒息等风险^[39-40]。生理盐水用量目前推荐 10~20 mL/kg,一些医疗机构根据患儿的年龄或医护习惯使用不同液体量,最高可达每次 1 000 mL,具体使用量需要在灌肠中不断摸索,最终目的是清除肠道中瘀滞的粪便。为简化术前肠道管理的试错过程,Huber 等^[41]

研究灌肠造影检查结果是否可以预测有效灌肠量,发现两者并无相关性,依据经验建议体重低于 30 kg 的患儿在治疗开始时接受 20 mL/kg 的生理盐水灌肠。但该研究纳入的病患年龄为 10 个月至 24 岁,对本文所指 HSCR 患儿根治术前清洁回流灌肠指导意义有限。虽然灌肠液体量存在差异,但为有效清洁、减压肠管,均需要反复灌洗,直至液体清亮。为进一步提升灌洗效果,部分医疗机构会添加一些药物(如硫酸镁提高渗透压、石蜡油增加润滑作用、肥皂刺激肠道蠕动等);上述方法均具有一定的辅助作用,但存在发生电解质紊乱、结肠炎、过敏反应等并发症的可能,必要时可酌情使用,目前尚无高质量循证医学证据支持^[42]。

ERNICA 指南推荐术前每日灌肠 1~3 次,临床上仍以治疗效果确定灌肠次数,达到清除粪便及有效肠减压目的即可。清洁回流灌肠在治疗的同时,也存在侵入性操作带来的潜在医源性风险,需由专业医护人员指导家长学习掌握后才能单独实施,其有效性和风险性很大程度上取决于家长对操作的掌握程度。实施过程中存在一定技术难度和发生并发症的可能,如肛管通过狭窄段困难、肛管反折、肛管堵塞、肠道出血穿孔等,影响后续诊疗方案的正常开展^[39,43]。Montalva 等^[44]提出 HSCR 未来研究方向之一是以患儿和家庭为中心,即让患儿和家庭参与研究的设计和和实施,优先考虑患儿需求。Fang 等^[45]采用定性访谈研究方法,调查 12 名 HSCR 患儿家长居家清洁回流灌肠的护理经历,发现家长对 HSCR 相关疾病知识了解不足,灌肠过程中存在多重压力,如灌肠治疗时间较长、工作生活不便、心理负担重以及无法准确判定治疗效果等,希望获得更多且及时的医疗指导。本中心对 HSCR 患儿家长开展的一项问卷调查数据显示,约 74.73% 的家长认为清洁回流灌肠是其最难以接受的家庭肠道管理方式,超过 50% 的家长(54.95%)在进行灌肠操作时存在一定的精神压力。同时,临床观察到初诊的婴儿期 HSCR,并没有因为前期缺乏每日灌肠治疗而带来不良后果。因此,是否真正需要对 HSCR 患儿给予每日 1 次或多次的清洁回流灌肠尚不清楚,需要进一步研究来论证。将来可借助“互联网医院”等平台,建立一个“医生-护士-病人”协作的网络,提供医疗咨询和健康教育等服务,以提高 HSCR 根治术前居家肠道管理的效果,降低医源性损伤的风险;同时可通过开展前瞻性研究,在线实时获得研究数据,生成高质量的循证医学证据,建立更加科学的肠道管理方案。

(二)人工扩肛

直肠末端是排便反射的主要部位,扩肛可以使直肠扩张并刺激壁内感受器,神经冲动传入低级排便中枢,同时上传至大脑皮层产生便意。大脑皮层发出排便指令后,使乙状结肠和直肠收缩,肛门括约肌舒张,同时声门关闭,增加胸腔腔压力,促进粪便排出^[46-47]。

国内术前扩肛的方法多采取扩肛器或手指进行,扩肛的目的主要包括两个方面:增大直肠肛管直径和刺激排便。一项回顾性研究中使用的扩肛方案为:金属扩肛器扩肛,每日 2 次,进入深度 9~11 cm,每次持续时间 15~20 min,每 2 周增

加 1 次扩肛器尺寸(直径增加 1 mm),治疗周期持续 3 个月^[48]。该研究结果显示,术前扩肛可以缩短经典型 HSCR 患儿的手术时间,可能与扩肛能够增加肛管直径,使近端结肠容易通过肌鞘有关。同时肛管直径增加在一定程度上避免了术中剧烈扩张肛门和过度牵引肛管,减轻了内括约肌损伤与组织水肿,从而避免影响术后排便功能,但在 HAEC、术后出口梗阻等并发症方面,未见术前扩肛有明显预防作用。2017 年欧洲小儿外科协会一项对于 HSCR 诊治现状的调查显示,约 1/4 的医师在等待手术期间会采用直肠扩张/刺激的方式维持大便排出,以达到肠道减压的目的,但是该调查并没有收集实施方案的细节,如操作方法、频率以及每次持续时间等^[6]。

(三)开塞露等药物排便

儿童便秘的治疗药物包括缓泻剂、促胃肠动力药等;缓泻剂包括渗透性、刺激性、容积性和润滑性泻剂^[49]。但目前多数随机对照试验研究纳入的患儿年龄均在 6 个月以上,关于新生儿和小婴儿的实践很少见报道,其有效性和安全性还有待进一步研究^[50]。

开塞露是临床常用的辅助排便药物,成分包括甘油或山梨醇、硫酸镁。甘油属于润滑剂,可软化粪便,润滑肠壁;而山梨醇、硫酸镁属于渗透性缓泻剂,利用其高浓度(即高渗作用)增加粪便水分。使用开塞露促进排便是在上述药理作用的基础上,通过注入液体使直肠扩张实现粪便排出^[51]。该方法操作简便,发生并发症的风险很低,是广泛使用的辅助排便方式之一。但长时间、持续性使用可能导致直肠敏感性下降,使耻骨直肠肌和肛门括约肌发生反复痉挛,导致便秘加重^[52]。因此开塞露通便适用于病变肠管较短、需要肠道管理时间不长的 HSCR 患儿,也可以作为清洁回流灌肠的辅助方法之一。

(四)留置肠减压管

国内有文献报道通过肠镜引导逆行放置肠减压管至扩张段并留置,用于常规清洁回流灌肠效果不佳、腹胀不能缓解、合并小肠结肠炎的长段型 HSCR 患儿的术前肠道管理,并取得了良好的效果^[53-54]。该方法是在全身麻醉下通过肠镜引导,将肠减压管(多侧孔硅胶软管)末端通过狭窄段送至扩张段(顶端置于盲肠),妥善固定后长期留置,并指导家长每日用生理盐水冲管至少 2 次,保持通畅,直至行根治手术。长段型 HSCR 由于病变肠段较长,常规的清洁回流灌肠方案效果不佳,既往这部分患儿多先行近端肠管造口术,再择期行根治手术,而内镜下放置减压管的使用,使得这部分患儿可以等待至安全接受一期根治手术。对于经典型 HSCR,由于其病变肠段局限于直肠乙状结肠,有经验的医护人员可在无麻醉镇静下直接经肛门放置肛管或肠减压管至扩张段区域并留置固定,既可以对肠管进行持续减压、排气排便,必要时也可以随时注水灌洗肠道,减少每日插管灌肠带来的医源性损伤和患儿痛苦体验。但是盲插法需要丰富的临床经验,也有因为留置肠减压管较短而导致滑脱的现象。但如果使用恰当,将起到较每日清洁回流灌肠更理想的效果。

四、总结与展望

综上所述,适当延迟手术是当前多数医疗中心采用的 HSCR 治疗策略,患儿需要一定时间的术前肠道管理。清洁回流灌肠、扩肛、开塞露通便、留置肠减压管均可以起到维持排便的作用,但操作难度、风险、效果不尽相同。对病变狭窄段肠管局限于直肠乙状结肠范围内的患儿,是采取每日 1 次甚至多次的清洁回流灌肠治疗,还是采用人工扩肛、开塞露通便联合必要时的清洁回流灌肠,或者留置肠减压管的肠道管理方案,还需要进一步探讨。同时也需要与手术后的肠道管理衔接,共同改善预后。建议未来开展前瞻性、多中心临床研究,进一步探索先天性巨结肠的最佳根治手术时机,以及简单、有效、创伤小的肠道管理方案,以促进先天性巨结肠诊疗质量的提升和患儿与家属生活质量的提高。

利益冲突 所有作者声明不存在利益冲突

参 考 文 献

- [1] 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, Branch of Pediatric Surgery, Chinese Medical Association; Expert Consensus on Diagnosing and Treating Hirschsprung's Disease [J]. Chin J Pediatr Surg, 2017, 38(11): 805-815. DOI: 10. 3760/cma. j. issn. 0253-3006. 2017. 11. 002.
- [2] 谢华,唐维兵. 规范、统一先天性巨结肠分型的建议[J]. 临床小儿外科杂志, 2021, 20(3): 212-216. DOI: 10. 12260/lxewkzz. 2021. 03. 003.
Xie H, Tang WB. Unifying the classification of Hirschsprung's disease [J]. J Clin Ped Sur, 2021, 20(3): 212-216. DOI: 10. 12260/lxewkzz. 2021. 03. 003.
- [3] Kyrklund K, Sloots CEJ, de Blaauw I, et al. ERNICA guidelines for the management of rectosigmoid Hirschsprung's disease [J]. Orphanet J Rare Dis, 2020, 15(1): 164. DOI: 10. 1186/s13023-020-01362-3.
- [4] Keckler SJ, Yang JC, Fraser JD, et al. Contemporary practice patterns in the surgical management of Hirschsprung's disease [J]. J Pediatr Surg, 2009, 44(6): 1257-1260. DOI: 10. 1016/j. jped-surg. 2009. 02. 050.
- [5] Bradnock TJ, Walker GM. Evolution in the management of Hirschsprung's disease in the UK and Ireland: a national survey of practice revisited [J]. Ann R Coll Surg Engl, 2011, 93(1): 34-38. DOI: 10. 1308/003588410X12771863936846.
- [6] 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.
- [7] 谢崇,潘伟康,高亚,等. 我国大陆地区先天性巨结肠症诊疗情况调查[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. 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.
- [8] 孙小兵,任红霞,陈淑芸,等. 经直肠鞘内拖出巨结肠根治术并发症分析[J]. 中华胃肠外科杂志, 2015, 18(5): 459-462.

- DOI:10.3760/cma.j.issn.1671-0274.2015.05.015.
- Sun XB, Ren HX, Chen SY, et al. Complication analysis of endorectal pull-through radical operation for Hirschsprung disease [J]. Chin J Gastrointest Surg, 2015, 18 (5): 459-462. DOI:10.3760/cma.j.issn.1671-0274.2015.05.015.
- [9] 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.
- [10] Westfal ML, Okiemy O, Chung PHY, et al. Optimal timing for Soave primary pull-through in short-segment Hirschsprung disease: a meta-analysis [J]. J Pediatr Surg, 2022, 57 (4): 719-725. DOI:10.1016/j.jpedsurg.2021.07.007.
- [11] Onishi S, Kaji T, Nakame K, et al. Optimal timing of definitive surgery for Hirschsprung's disease to achieve better long-term bowel function [J]. Surg Today, 2022, 52 (1): 92-97. DOI:10.1007/s00595-021-02356-9.
- [12] So HB, Schwartz DL, Becker JM, et al. Endorectal "pull-through" without preliminary colostomy in neonates with Hirschsprung's disease [J]. J Pediatr Surg, 1980, 15 (4): 470-471. DOI:10.1016/s0022-3468(80)80755-x.
- [13] Pierro A, Fasoli L, Kiely EM, et al. Staged pull-through for rectosigmoid Hirschsprung's disease is not safer than primary pull-through [J]. J Pediatr Surg, 1997, 32 (3): 505-509. DOI:10.1016/S0022-3468(97)90617-5.
- [14] Sulkowski JP, Cooper JN, Congeni A, et al. Single-stage versus multi-stage pull-through for Hirschsprung's disease: practice trends and outcomes in infants [J]. J Pediatr Surg, 2014, 49 (11): 1619-1625. DOI:10.1016/j.jpedsurg.2014.06.002.
- [15] Zhang YN, Liu ZZ, Li SS, et al. One-stage transanal endorectal pull-through for Hirschsprung disease: experience with 229 neonates [J]. Pediatr Surg Int, 2022, 38 (11): 1533-1540. DOI:10.1007/s00383-022-05198-9.
- [16] 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.
- [17] 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.
- [18] Lu CG, Hou GJ, Liu CY, 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.
- [19] 黄文凯, 李雪丽, 张瑾, 等. 先天性巨结肠手术后近期并发症的发生率及危险因素分析 [J]. 临床小儿外科杂志, 2018, 17 (2): 99-105. DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2018.02.005.
- Huang WK, Li XL, Zhang J, et al. Prevalence and risk factors of the early complications after surgery of Hirschsprung's disease: a retrospective cohort study [J]. J Clin Ped Sur, 2018, 17 (2): 99-105. DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2018.02.005.
- [20] Heuckeroth RO. Hirschsprung disease-integrating basic science and clinical medicine to improve outcomes [J]. Nat Rev Gastroenterol Hepatol, 2018, 15 (3): 152-167. DOI:10.1038/nrgastro.2017.149.
- [21] 张旻中, 蔡威, 王俊, 等. 先天性巨结肠术中快速病理检查分级标准对手术的指导意义 [J]. 中华小儿外科杂志, 2020, 41 (3): 230-237. DOI:10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2020.03.009.
- Zhang MZ, Cai W, Wang J, et al. Guidance of a pathological grading system of ganglion cells for intraoperative rapid biopsy of Hirschsprung disease for determining surgical margin and predicting bowel function [J]. Chin J Pediatr Surg, 2020, 41 (3): 230-237. DOI:10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2020.03.009.
- [22] 王迪, 周炳炎, 蒙信尧, 等. 运用年龄别体重 Z 评分对先天性巨结肠患儿进行术前营养风险评估 [J]. 中华小儿外科杂志, 2022, 43 (9): 811-815. DOI:10.3760/cma.j.cn421158-20210610-00295.
- Wang D, Zhou BY, Meng XY, et al. Screening of malnutrition children with Hirschsprung's disease using preoperative weight for age Z scores [J]. Chin J Pediatr Surg, 2022, 43 (9): 811-815. DOI:10.3760/cma.j.cn421158-20210610-00295.
- [23] Wessner S, Burjonrappa S. Review of nutritional assessment and clinical outcomes in pediatric surgical patients: does preoperative nutritional assessment impact clinical outcomes? [J]. J Pediatr Surg, 2014, 49 (5): 823-830. DOI:10.1016/j.jpedsurg.2014.01.006.
- [24] Lu CG, Xie H, Li HX, et al. Feasibility and efficacy of home rectal irrigation in neonates and early infancy with Hirschsprung disease [J]. Pediatr Surg Int, 2019, 35 (11): 1245-1253. DOI:10.1007/s00383-019-04552-8.
- [25] Gosain A, Frykman PK, Cowles RA, et al. Guidelines for the diagnosis and management of Hirschsprung-associated enterocolitis [J]. Pediatr Surg Int, 2017, 33 (5): 517-521. DOI:10.1007/s00383-017-4065-8.
- [26] 施诚仁. 再谈先天性巨结肠小肠结肠炎的防治 [J]. 临床小儿外科杂志, 2019, 18 (5): 348-351. DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2019.05.002.
- Shi CR. Re-discussion on prevention and treatment of congenital megacolon enterocolitis [J]. J Clin Ped Sur, 2019, 18 (5): 348-351. DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2019.05.002.
- [27] Galymzhan B, Medet K, Vassily L, et al. The correction methods of the intestinal microflora in chronic colonic stasis by siphon enema and probiotics as a means of the Hirschsprung associated enterocolitis prevention [J]. Res J Pharm Technol, 2020, 13 (6): 2601-2607. DOI:10.5958/0974-360X.2020.00463.1.
- [28] Lewit RA, Kuruvilla KP, Fu M, et al. Current understanding of Hirschsprung-associated enterocolitis: pathogenesis, diagnosis and treatment [J]. Semin Pediatr Surg, 2022, 31 (2): 151162. DOI:10.1016/j.sempedsurg.2022.151162.
- [29] Cheng SY, 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.
- [30] Smith C, Ambartsumyan L, Kapur RP. Surgery, surgical pathology, and postoperative management of patients with Hirschsprung disease [J]. Pediatr Dev Pathol, 2020, 23 (1): 23-39. DOI:10.1177/1093526619889436.
- [31] Núñez R, Torres A, Agulla E, et al. Rectal irrigation and bowel decontamination for the prevention of postoperative enterocolitis in Hirschsprung's disease [J]. Cir Pediatr, 2007, 20 (2): 96-100.
- [32] Marty TL, Seo T, Sullivan JJ, et al. Rectal irrigations for the prevention of postoperative enterocolitis in Hirschsprung's disease [J]. J Pediatr Surg, 1995, 30 (5): 652-654. DOI:10.1016/0022-3468(95)90681-9.
- [33] 彭先美. 先天性巨结肠患儿结肠回流灌洗的研究进展 [J]. 中国实用医药, 2020, 15 (16): 194-196. DOI:10.14163/j.cnki.11-5547/r.2020.16.083.

- Peng XM. Research advances on colonic reflux lavage in children with congenital megacolon[J]. China Pract Med, 2020, 15(16): 194-196. DOI: 10.14163/j.cnki.11-5547/r.2020.16.083.
- [34] Wetherill C, Sutcliffe J. Hirschsprung disease and anorectal malformation[J]. Early Hum Dev, 2014, 90(12): 927-932. DOI: 10.1016/j.earlhumdev.2014.09.016.
- [35] 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.
- [36] Gause CD, Krishnaswami S. Management of anorectal malformations and Hirschsprung disease[J]. Surg Clin North Am, 2022, 102(5): 695-714. DOI: 10.1016/j.suc.2022.07.005.
- [37] Huang EY, Tolley EA, Blakely ML, et al. Changes in hospital utilization and management of Hirschsprung disease: analysis using the kids' inpatient database[J]. Ann Surg, 2013, 257(2): 371-375. DOI: 10.1097/SLA.0b013e31827ee976.
- [38] Vieten D, Spicer R. Enterocolitis complicating Hirschsprung's disease[J]. Semin Pediatr Surg, 2004, 13(4): 263-272. DOI: 10.1053/j.sempedsurg.2004.10.014.
- [39] Mosiello G, Marshall D, Rolle U, et al. Consensus review of best practice of transanal irrigation in children[J]. J Pediatr Gastroenterol Nutr, 2017, 64(3): 343-352. DOI: 10.1097/MPG.0000000000001483.
- [40] Caponcelli E, Meroni M, Brisighelli G, et al. Transanal irrigation (TAI) in the paediatric population: literature review and consensus of an Italian Multicentre Working Group[J]. Pediatr Med Chir, 2021, 43(1): 250. DOI: 10.4081/pmc.2021.250.
- [41] Huber J, Barnhart DC, Liechty S, et al. Characteristics of the contrast enema do not predict an effective bowel management regimen for patients with constipation or fecal incontinence[J]. Cureus, 2016, 8(8): e745. DOI: 10.7759/cureus.745.
- [42] Anderson J, Furnival RA, Zhang L, et al. A comparison of the efficacy of enema solutions in pediatric emergency department patients[J]. J Emerg Med, 2019, 57(4): 461-468. DOI: 10.1016/j.jemermed.2019.07.009.
- [43] Beltman L, Labib H, Oosterlaan J, et al. Risk factors for complications in patients with Hirschsprung disease while awaiting surgery: beware of bowel perforation[J]. J Pediatr Surg, 2022, 57(11): 561-568. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2022.02.022.
- [44] Montalva L, Cheng LS, Kapur R, et al. Hirschsprung disease[J]. Nat Rev Dis Primers, 2023, 9(1): 54. DOI: 10.1038/s41572-023-00465-y.
- [45] Fang YY, Kang YL, Teng LJ, et al. A qualitative study on the caregiver burden experience in home reflux enema management of infants with congenital megacolon[J]. Int J Qual Stud Health Well-being, 2024, 19(1): 2289225. DOI: 10.1080/17482631.2023.2289225.
- [46] 张金哲. 关于排便控制反射的研究[J]. 中华小儿外科杂志, 1999, 20(5): 309-310. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0253-3006.1999.05.131.
- Zhang JZ. Researches of defecation control reflex[J]. Chin J Pediatr Surg, 1999, 20(5): 309-310. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0253-3006.1999.05.131.
- [47] 张金哲. 洗肠、扩肛、排便训练[J]. 中华小儿外科杂志, 1988, 9(3): 177-178. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0253-3006.1988.03.133.
- Zhang JZ. Intestinal lavage, anal dilation and defecation training[J]. Chin J Pediatr Surg, 1988, 9(3): 177-178. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0253-3006.1988.03.133.
- [48] Lin ZX, Lin Y, Bai JX, et al. Outcomes of preoperative anal dilatation for Hirschsprung disease[J]. J Pediatr Surg, 2021, 56(3): 483-486. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2020.05.008.
- [49] de Geus A, Koppen IJN, Flint RB, et al. An update of pharmacological management in children with functional constipation[J]. Paediatr Drugs, 2023, 25(3): 343-358. DOI: 10.1007/s40272-023-00563-0.
- [50] Gordon M, MacDonald JK, Parker CE, et al. Osmotic and stimulant laxatives for the management of childhood constipation[J]. Cochrane Database Syst Rev, 2016, 2016(8): CD009118. DOI: 10.1002/14651858.CD009118.pub3.
- [51] 张树成, 白玉作. 儿童便秘的治疗手段及应用指征[J]. 临床小儿外科杂志, 2020, 19(1): 12-17, 25. DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353.2020.01.003.
- Zhang SC, Bai YZ. Treatments and indications of pediatric constipation[J]. J Clin Ped Sur, 2020, 19(1): 12-17, 25. DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353.2020.01.003.
- [52] 崔焱辉, 潘治平, 金婧, 等. 长期使用开塞露对排便障碍的影响及可能机制[J]. 浙江医学, 2020, 42(11): 1131-1134. DOI: 10.12056/j.issn.1006-2785.2020.42.11.2020-316.
- Cui JH, Pan ZP, Jin J, et al. Effect of long-term use of glycerol enema on defecation disorder and its potential mechanism[J]. Zhejiang Med J, 2020, 42(11): 1131-1134. DOI: 10.12056/j.issn.1006-2785.2020.42.11.2020-316.
- [53] 李硕, 孔赤寰, 张震, 等. 经肠镜放置减压管后腹腔镜一期根治术治疗长段型先天性巨结肠[J]. 中华小儿外科杂志, 2018, 39(12): 889-894. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2018.12.003.
- Li Q, Kong CH, Zhang Z, et al. Endoscopic placement of decompression tube for long-segment Hirschsprung's disease[J]. Chin J Pediatr Surg, 2018, 39(12): 889-894. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2018.12.003.
- [54] Zhang JS, Kong CH, Li L. Endoscopic decompression with a transanal drainage tube for the treatment of Hirschsprung's disease in newborns[J]. J Laparoendosc Adv Surg Tech A, 2021, 31(8): 959-963. DOI: 10.1089/lap.2020.1035.

(收稿日期: 2023-04-17)

本文引用格式: 路航, 唐杰, 唐维兵. 经典型先天性巨结肠手术时机与术前肠道管理的研究进展[J]. 临床小儿外科杂志, 2024, 23(4): 395-400. DOI: 10.3760/cma.j.cn101785-202304044-018.

Citing this article as: Lu H, Tang J, Tang WB. Research advances on operative timing and preoperative bowel management of classic Hirschsprung disease[J]. J Clin Ped Sur, 2024, 23(4): 395-400. DOI: 10.3760/cma.j.cn101785-202304044-018.