

## · 临床研究 ·

## 先天性球形结肠 20 例诊治体会

李胜利<sup>1</sup> 张 军<sup>2</sup> 明安晓<sup>2</sup> 侯文英<sup>2</sup> 王海斌<sup>2</sup> 张金山<sup>2</sup> 李 龙<sup>2</sup>

**【摘要】 目的** 总结先天性球形结肠 (Congenital Pouch Colon, CPC) 的临床特点和诊治经验。 **方法** 回顾性分析 2000 年 1 月至 2010 年 1 月作者收治的 20 例 CPC 患儿的发病情况、临床表现、辅助检查及诊治和随访结果。 **结果** 20 例中, 新生儿 12 例, 婴幼儿 8 例。临床表现: 营养不良 19 例, 腹胀 16 例, 尿中含大便 15 例, 呕吐胆汁 12 例, 大便失禁 6 例。经腹平片诊断 18 例; 经消化道造影和腹腔镜确诊 CPC 合并膀胱瘘 11 例, 尿道瘘 4 例, 子宫瘘 2 例, 阴道瘘 1 例, 泄殖腔畸形 2 例。患儿均行腹腔镜辅助游离经肛门拖出切除球形结肠、近端肠管肛门成形术。无一例手术死亡, 术后腹胀和粪瘘消失; 平均肠鸣音恢复时间、进食时间和住院时间分别为 1.3 d、4.3 d 和 12.5 d; 平均随访时间 (28.2 ± 2.0) 个月。术后 3 个月随访, 14 例患儿正常排便, 无粪尿, 4 例肠炎, 2 例便秘。术后 6 个月随访, 肛门排便功能均良好, 2 例偶有污粪, 2 例偶有便秘。术后 1 年随访无不适, 患儿均生长发育正常。 **结论** CPC 多见于婴幼儿, 尤其新生儿。临床表现为营养不良、腹胀、呕吐胆汁、粪尿。腹部 X 线检查和腹腔镜可确诊。治疗于可采取腹腔镜辅助肛门拖出球形结肠切除、肛门成形术。术后恢复快, 预后较好。

**【关键词】** 结肠/畸形; 诊断; 治疗

先天性球形结肠 (Congenital pouch colon, CPC) 是一种高发于印度北部地区的罕见结肠畸形<sup>[1]</sup>。我国少见报道。现回顾性分析 20 例 CPC 的临床诊治过程, 并结合文献总结临床特点和治疗体会。

## 资料和方法

## 一、临床资料

2000 年 1 月至 2010 年 1 月, 作者收治 CPC 患儿 20 例 (新生儿 12 例, 婴幼儿 8 例); 年龄 1 d 至 5 岁 (平均年龄 0.4 岁); 男 12 例, 女 8 例, 男: 女为 3: 2。结肠造瘘后 6 例和肛门成形后大便失禁 6 例。采用 Saxena-Mathur 法<sup>[2]</sup> 分组: I 型 (正常结肠消失, 回肠直接开口于球形结肠) 1 例, II 型 (仅回盲部正常, 回盲部开口于球形结肠) 1 例, III 型 (升结肠以上正常, 横结肠开口于球形结肠) 10 例, IV (降结肠以上正常, 乙状结肠球形扩张) 8 例, 无 V 型病例 (双球形结肠, 正常结肠存在中间)。本组病例无球形结肠穿孔继发急性腹膜炎和气腹病例, 无合并严重肺部或其他部位感染病例。

临床表现: 19 例营养不良, 其中 3 例为重度营

养不良; 16 例腹胀, 3 例反复出现; 15 例粪尿, 其中 4 例为持续性粪尿; 12 例呕吐胆汁; 6 例大便失禁; 2 例便秘。11 例肛门闭锁 (泄殖腔畸形 2 例), 其中 6 例行肛门成形术。

辅助检查: 腹部平片显示较大液平面 18 例, 大于腹部 50% 的巨大液平面 6 例, 经腹平片诊断 18 例。消化道造影显示球形畸形。联合造影发现膀胱瘘管 11 例, 尿道瘘管 3 例。超声检查发现腹腔囊肿 10 例。16 例 CT 检查显示异常含气囊袋。

## 二、腹腔镜探查和手术方法

术前经膀胱或尿道瘘冲洗出直肠盲端内的胎便和气体 (图 1)。脐部开放式置入 5 mm Trocar, 导入腹腔镜。脐部上 2 cm 水平线与左、右锁骨中线交点处分别置入 1 个 Trocar。腹腔镜探查显示: 结肠全部或部分呈球形, 失去袋、带、垂结构, 肠壁厚薄不一 (图 2)。6 例 CPC 外院术后肛门失禁患儿均不同程度存在结肠的球形畸形。I、II 型病例各 1 例于回肠或近端结肠自右侧进入球囊, 畸形主要依赖肠系膜上动脉供血, 肠系膜下动脉缺如。III、IV 型病例肠系膜上、下动脉存在。CPC 合并膀胱瘘 11 例, 尿道瘘 4 例, 子宫瘘 2 例, 阴道瘘 1 例, 泄殖腔畸形 2 例。腹腔镜下切开结肠系膜, 近根部结扎离断结肠动脉, 离断结扎交通性瘘管近端。电刺激仪指引经肛门外括约肌的中心纵行切开皮肤 1.0 cm; 向头侧牵引直肠, 显露盆底肌肉中心建立隧道拖出畸形 (图 3)。切除畸形至正常肠段, 于近端肠管行肛门成形术 6

例,2 例(泄殖腔畸形)一期施行尿道成形、肛门成形和阴道成形术(图 4)。术后出现肛门失禁的 6 例患

儿再次行肛门成形术。6 例结肠造瘘患儿切除远端畸形和瘘管后,近段结肠自肛门拖出行肛门成形术。

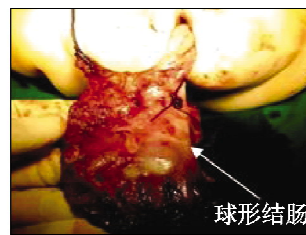
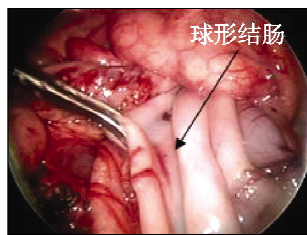


图 1 冲洗盲端内的胎便和气体 图 2 腹腔镜探查球形结肠

图 3 经肛门拖出球形结肠

图 4 术后外观

## 结 果

病理检查结果显示肠壁厚薄不均,无袋、带、垂结构,浆肌层断裂,黏膜大多充血,有点状腐蚀、出血,黏膜下层出血、充血,有血栓,肌肉和神经节细胞明显发育不良或缺如。

术后无切口感染,1~2 d 后肠鸣音恢复,3 d 后拔除胃管,4 d 后予母乳喂养或流食,7~9 d 后膀胱逆行造影显示正常,拔出尿管,患儿住院 10~14 d,

痊愈出院。出院时肛门功能评估见表 2。

术后 2 周扩张肛门,通过棉签诱发肛门反射,锻炼肛提肌,持续半年。定期随访患儿肛门功能及生长发育情况。患儿均获随访,平均随访时间( $28.2 \pm 2.0$ )个月。根据李正<sup>[3]</sup>临床评分评价肛门功能(6 分法:评分 5~6 分为优,3~4 分为良,0~2 分为差)。术后 3 个月和 6 个月肛门功能见表 1,6 例 CPC 术后肛门失禁的患儿术后肛门功能恢复良好。术后 1 年随访无明显不适,患儿生长发育正常,肛门功能稳定。

表 1 随访肛门功能情况(例)

| 项目       | 便意         |             |            | 大便失禁       |             |               | 便秘            |             |            |             |             |             |
|----------|------------|-------------|------------|------------|-------------|---------------|---------------|-------------|------------|-------------|-------------|-------------|
|          | 有<br>(2 分) | 偶有<br>(1 分) | 无<br>(0 分) | 无<br>(4 分) | 偶有<br>(3 分) | 经常粪污<br>(2 分) | 经常失禁<br>(1 分) | 失禁<br>(0 分) | 无<br>(4 分) | 偶有<br>(3 分) | 经常<br>(2 分) | 完全<br>(1 分) |
| 出院时      | 12         | 6           | 2          | 8          | 7           | 3             | 2             | 0           | 19         | 1           | 0           | 0           |
| 出院后 3 个月 | 14         | 6           | 0          | 10         | 7           | 0             | 3             | 0           | 18         | 0           | 3           | 0           |
| 出院后 6 个月 | 18         | 2           | 0          | 18         | 2           | 0             | 0             | 0           | 18         | 2           | 0           | 0           |

## 讨 论

1912 年 Spriggs 首次报告 CPC,后来 Trusler 等<sup>[4]</sup>进行了详尽的描述。目前认为胚胎 3 周胚胎尾端发育障碍引起胎儿胚胎发育时全部或部分结肠扩张形成球囊导致 CPC<sup>[5]</sup>。Arest<sup>[6]</sup>报告 CPC 以男性多见,男:女为 3.5:1。本组男性新生儿和婴幼儿多见,男:女为 3:2。12 例患儿结肠梗阻扩张,腹部呈球囊样外观,呕吐胆汁。15 例患儿因畸形和泌尿生殖系的交通性瘘管而出现粪尿。19 例患儿喂养困难,出现中或重度营养不良。因此,对婴幼儿、营养不良、呕吐胆汁、粪尿、腹部高度扩张的病例应警惕本病。腹平片检查超过 50% 腹部横径的异常扩张结肠阴影对于 CPC 的诊断具有特异性<sup>[7]</sup>。本组经腹平片确诊 18 例;经造影发现畸形和交通性瘘管 14 例。对于临床检查不典型但高度怀疑 CPC 的

患儿,我们行腹腔镜检查诊断。

目前公认手术是治疗 CPC 的唯一措施,但手术方法争论较多。Wakhlu<sup>[8]</sup>提出:手术应依次按结肠造口术、结肠成型和回肠造口术、回肠造口闭瘘术的顺序进行。结肠成形术可最大限度保留结肠功能,因交通性瘘管细小,且术中难以找到,故保留瘘管。Wakhlu 随访发现虽然成型的结肠蠕动差,但储存大便和吸收功能可,未发现便失禁和小肠炎。与之相反,Chadha<sup>[9]</sup>认为球形结肠成形术后往往再次扩张,因而畸形需全部切除。Puri 随访也发现畸形结肠成形术后再次扩张,患儿反复腹泻、小肠炎、大便失禁和便秘,被迫再次切除扩张结肠,甚至有些需永久的结肠造口<sup>[10]</sup>。

2000 年 Georgeson<sup>[11]</sup>报道腹腔镜辅助肛门成形术。我们用此技术治疗 CPC:一期手术 8 例,二期手术 12 例。Gangopadhyay<sup>[12]</sup>报道一期开腹手术死亡率和并发症的发生率高。Gupta DK<sup>[5]</sup>报告 CPC 死

亡率 10% ~ 20%。本组一、二期手术无一例死亡。Chadha 认为全切球形畸形可实现患儿最大的生存率和功能恢复<sup>[10]</sup>。本组 6 例患儿在外院手术后出现大便失禁,腹腔镜探查发现球形结肠全部或部分残存,彻底切除球形畸形再次肛门成形后患儿肛门功能良好,说明全切畸形对肛门功能恢复的重要性。Puri 随访 22 例 CPC,发现 17 例患儿肛门功能差,5 例患儿肛门功能欠佳,患儿生长发育明显受影响<sup>[10]</sup>。Wakhlu<sup>[8]</sup>报道 310 例中 80% 功能良好,7.5% 功能欠佳,12.5% 患儿功能差。本组术后 2 周予扩张肛门及肛提肌锻炼,持续 6 个月。术后 3 个月随访,发现肛门功能恢复良好者达 70%,术后 6 个月随访,约 80% 的患儿肛门功能良好,可有正常排便,无粪尿。术后 1 年随访无明显不适。分析本组病例恢复良好的原因,作者认为首先与微创手术观察全面,直视操作,创伤小,恢复快有关,另外,本组Ⅲ型和Ⅳ型病例占 90%,Ⅰ型和Ⅱ型病例较少,可能也有关系。再者本组病例未合并严重的肺部或其他部位感染。最后本组病例较少,因而需要进一步积累病例和治疗经验。

腹腔镜改变了 CPC 的治疗。首先腹腔镜可用于确定诊断和临床分型;其次微创手术降低了死亡率,再次腹腔镜辅助游离病变,避免了开腹和 penz 手术时对腹腔脏器和骶尾部肌肉的损伤,可将多期手术于一期完成。另外,腹腔镜术后患儿恢复快且功能明显较好。因此,我们提议采取以下手术方法:①尽量行一期手术,若一期手术影响患儿生命可分期手术。②病理检查证明球形结肠是畸形组织,神经肌肉发育不全,因此保留球形结肠的成型术后结肠和肛门功能差,应全部切除球形结肠后重建消化道的连续性。③腹腔镜集诊断与治疗于一体,利于寻找和切除瘻管结扎残端,可将多期手术一期完成。因此除非患儿有腹腔镜检查治疗的明显禁忌,推荐手术方式仍为腹腔镜辅助球形结肠切除、瘻管结扎、肛门拖出一期肛门成型手术。

总之,CPC 多见于婴幼儿尤其是新生儿。临床表现腹部扩张,呕吐胆汁,粪尿,中、重度营养不良。腹部 X 线检查和腹腔镜可确定诊断。若患儿身体耐受,建议采用腹腔镜辅助瘻管结扎,球形结肠切

除,近端肠管经肛门拖出一期肛门成型。术后患儿预后较好。

## 参考文献

- 1 Wardhan H, Gangopadhyay A N, Singhal G D, et al. Imperforate anus with congenital short colon (pouch colon syndrome) [J]. *Pediatric Surgery International*, 1990, 5 (2): 124.
- 2 Saxena A K, Mathur P. Classification of congenital pouch colon based on anatomic morphology [J]. *Int J Colorectal Dis*, 2008, 23 (6): 635-639.
- 3 王慧贞, 李正. 肛门成形术后肛门功能评定标准的初步意见 [J]. *中华小儿外科杂志*, 1985, 6: 116-117.
- 4 Trusler GA, Mestel AL, Stephens CA. Colon malformation with imperforate anus [J]. *Surg* 1959; 45: 328-334.
- 5 Gupta DK, Sharma S. Congenital pouch colon—then and now [J]. *J Indian Assoc Pediatr Surg* 2007, 12: 5-12.
- 6 Arestis NJ, Clarke C, Munro FD, et al. Congenital pouch colon (CPC) associated with anorectal agenesis: a case report and review of literature [J]. *Pediatr Dev Pathol*, 2005, 8 (6): 701-705.
- 7 Singal AK, Bhatnagar V. Colostomy prolapse and hernia following window colostomy in congenital pouch colon [J]. *Pediatr Surg Int*, 2006, 22 (5): 459-461.
- 8 Wakhlu A, Wakhlu A. Technique and long-term results of coloplasty for congenital short colon [J]. *Pediatric Surgery International*, 2009, 25 (1): 47.
- 9 Chadha R, Bagga D, Gupta S, et al. Congenital pouch colon: Massive redilatation of the tubularized colonic pouch after pull-through surgery [J]. *J Pediatr Surg*, 2002, 37 (9): 1376-1379.
- 10 Puri A, Chadha R, Choudhury SR, et al. Congenital pouch colon: follow-up and functional results after definitive surgery [J]. *J Pediatr Surg*, 2006, 41 (8): 1413-1419.
- 11 Georgeson KE, Inge TH, Albanese CT. Laparoscopically assisted anorectal pull-through for high imperforate anus—a new technique [J]. *J Pediatr Surg*, 2000, 35 (6): 927-930, 930-931.
- 12 Gangopadhyay AN, Shilpa S, Mohan TV. Single-stage management of all pouch colon (anorectal malformation) in newborns [J]. *J Pediatr Surg*, 2005, 40 (7): 1151-1155.