

· 论著 ·

# 结肠次全切除术治疗巨结肠同源病 23 例

毛永忠 汤绍涛 阮庆兰 王 勇 童强松 李时望

**【摘要】 目的** 探讨小儿巨结肠同源病(HAD)的诊断和治疗方法。**方法** 回顾性分析 23 例巨结肠同源病的病例资料,男 8 例,女 15 例,年龄 5 个月~16 岁,其中 5 个月~3 岁 4 例,3~16 岁 19 例。患儿均以便秘、腹胀为主诉,术前常规行钡灌肠、直肠肛管测压检查。其中 11 例行直肠粘膜活检术;5 例因肠梗阻行结肠造瘘术;3 例为先天性巨结肠术后复发便秘。**结果** 全部病例均行腹会阴 Soave 法结肠次全切除术。23 例中,钡剂灌肠均未见明显狭窄段、移行段,24 h 延迟拍片提示钡剂滞留;部分病例有结肠扩张和结肠冗长表现;直肠肛管测压均有抑制反射,11 例直肠粘膜活检 AchE 阴性。23 例术后病理诊断与术前诊断一致。术后均有不同程度腹泻,1 例出现伤口裂开,2 例直肠粘膜脱垂,2 例粘连性肠梗阻;无吻合口瘘、肌鞘感染等并发症。**结论** 腹会阴 Soave 法结肠次全切除术是治疗 HAD 较为彻底的术式。

**【关键词】** Hirschsprung 病/外科学;结肠/外科学

**Clinic analysis on 23 children with Hirschsprung's disease of allied disorder.** MAO yongzhong, TANG shaotao, Ruan qinglan, et al. Department of Surgery, Xiehe Hospital of Tongji Medical College, Huazhong University of Science and Technology, Wuhan 430022, China

**【Abstract】 Objective** To detect the diagnosis and treatment of Hirschsprung's disease (HD) of allied disorder. **Methods** Clinical data of 23 cases of HD allied disorder were analyzed retrospectively. There were 8 males and 15 females age ranged from 5 months to 16 years old, 4 of them cases aging from 5 months to 3 years old, and 19 cases aging from 3 to 16 years old. All children presented with refractory constipation and abdominal distention. Barium enema and anorectal manometry were routinely performed, 11 children had rectal mucosal biopsy. 5 children suffered from intestinal obstruction underwent colon syringoplasty before the operation, 3 cases with recurrent constipation after HD operation were diagnosed as HD allied disorder. **Results** Subtotal colectomy were performed with soave method in all cases. After the operation, the barium enema showed no obvious narrow and transition zone in all patients, but retention of barium agent on 24 hours delayed film was observed in all cases. Colon dilation and redundancy were observed in some cases. Anorectal manometry showed that all patients had rectal-anal inhibition reflex. 11 patients were negative in AchE staining of rectal mucosal biopsy. The diagnoses were consistent before and after operation. The complications included diarrhea, wound dehiscence, rectal mucosa prolapse, adhesive ileus. No severe complications happened. **Conclusions** It is an effective method to treat HD allied disorder by subtotal colectomy with soave operation.

**【Key Words】** Hirschsprung Disease/SU; Colon/SU

近年来发现,部分患儿在临床表现上与先天性巨结肠(HD)相似,常以 HD 行手术治疗,术后易复发,但病理检查发现这类患儿结肠神经组织改变与 HD 不同,临床上常将这类疾病统称为巨结肠同源

病(Hirschsprung's disease of allied disorder, HAD)<sup>[1]</sup>。HAD 的诊断与治疗方法目前仍存在争议。1999 年 5 月~2006 年 10 月,我院采用腹会阴联合 Soave 术式对 23 例确诊为 HAD 的患儿进行了手术治疗,现报告如下。

作者单位:武汉协和医院小儿外科(430022),E-mail: maoyz68@yahoo.com.cn.

## 材料与方 法

### 一、临床资料

本组 23 例, 年龄 5 个月 ~ 16 岁, 其中 5 个月 ~ 3 岁 4 例, 3 ~ 16 岁 19 例。男 8 例, 女 15 例。均以反复腹胀、便秘为主要症状, 经开塞露塞肛后缓解。5 例因肠梗阻已行横结肠造瘘术; 3 例行腹腔镜巨结肠切除术后复发便秘, 经病理切片确诊为 HAD。所有病例术前常规行钡剂灌肠及直肠肛管测压检查, 11 例行直肠粘膜活检术。

### 二、治疗方法

本组均选择腹会阴 Soave 法结肠次全切除术。患儿取仰卧、截石位, 行左侧腹直肌切口或倒“L”型切口, 游离直肠、乙状结肠、降结肠至升结肠, 升结肠保留约 15 cm, 使能够无张力拖至肛门口吻合。将直肠上端横断, 近端封闭; 远端直肠用稀释活力碘溶液反复灌洗, 灌洗液由肛门排出。然后由直肠上端开始剥离直肠粘膜至骶前。此时会阴手术组开始由肛门齿状线上 0.5 ~ 1 cm 处向上剥离直肠粘膜, 与腹部手术组会师, 完整切除直肠粘膜, 近端结肠逆时针旋转后经直肠肌鞘拖出肛门口, 与齿状线上直肠末端吻合。将阑尾一并切除。于骶前放置引流管, 常规留置肛管。术后扩肛 3 ~ 6 个月。

## 结 果

本组钡剂灌肠未见明显狭窄段、移行段, 24 ~ 48 h 钡剂大量滞留, 部分有结肠扩张和结肠冗长表现; 直肠肛管测压均有抑制反射, 11 例直肠粘膜活检 AchE 阴性。所有病例均顺利完成结肠次全切除术, 术中保留升结肠约 10 ~ 20 cm。术后均恢复良好, 术后 12 ~ 48 h 即有褐绿色稀便及气体排出, 术后排便 5 ~ 20 次/日; 6 例患儿出现肛周皮肤红肿、糜烂, 经局部护理后治愈; 1 例一期行横结肠造瘘术的患儿, 术后伤口感染、裂开, 予伤口缝合、抗炎、支持治疗治愈。

全部病例随访 5 个月 ~ 2 年。其中 21 例生长发育良好, 2 例因腹泻严重而出现营养不良, 经静脉营养支持治疗后症状好转。术后 3 个月内大便 5 ~ 20 次/日, 半年后转为 5 ~ 6 次/日, 1 年后渐转为 2 ~ 3 次/日; 术后直肠粘膜脱出 1 例, 经肛门切除脱出的粘膜后治愈; 1 例术后 2 年出现直肠脱垂, 行开

腹直肠悬吊、肛门环箍术痊愈。2 例术后出现粘连性肠梗阻, 1 例行保守治疗, 1 例开腹行粘连带松解后治愈。全组无 1 例出现直肠肌鞘感染、吻合口瘘、吻合口狭窄、便秘等并发症。

## 讨 论

HAD 的临床表现与 HD 类似, 临床上鉴别诊断和治疗较为困难。HD 的诊断和治疗已为人所熟知, 而临床实践中容易忽视巨结肠同源病存在, 只有在 HD 手术疗效不好或反复多次手术后才考虑 HAD 的可能性。但随着研究的不断深入, HAD 的诊断和治疗已逐渐引起临床医生的关注。

### 一、诊断

HAD 的主要临床表现是便秘、腹胀, 经灌肠及使用开塞露后症状可以缓解, 患儿症状时轻时重, 交替出现, 以年长儿多见。钡剂灌肠对于了解结肠形态和功能有一定帮助, 但 HAD 患儿钡灌肠检查常表现不典型, 表现为狭窄段短或无狭窄段, 扩张段可长可短, 也可无扩张段, 可有乙状结肠冗长。Hayakawa 等<sup>[2]</sup>观察到钡剂向末端回肠返流的现象。本组 24 ~ 48 h 均有钡剂滞留, 未观察到典型的狭窄段、移行段及扩张段, 此不同于 HD。直肠肛管测压对 HD 的诊断正确率可达 90%, 但诊断 HAD 的准确性差。据文献报道, 约 80% 的 HAD 患儿直肠粘膜活检 AchE 阴性, 本组 11 例活检均为阴性。病理和免疫组化方法可提高 HAD 的确诊率, 但不同年龄段结肠神经节细胞形态和数量目前尚缺乏统一标准, 病理诊断有待进一步量化。尽管单一的检查方法尚不能确诊 HAD, 但国内孙晓毅等<sup>[3]</sup>研究发现, 将钡灌肠、直肠肛管测压及病理检查结果综合分析, 对 HAD 的初步诊断及与 HD 的鉴别仍具有重要意义。

我们认为, 以下情况应考虑 HAD: 年长儿症状时轻时重, 交替出现; 钡灌肠未见明显狭窄段、移行段和扩张段, 24 ~ 48 h 后钡剂滞留; 直肠肛管测压有反射波, 直肠粘膜 AchE 染色阴性, 便秘症状经保守治疗后无改善; 巨结肠术后无明显肛门狭窄等原因仍出现腹胀、便秘。

### 二、治疗

HAD 的治疗尚存在争议。多数学者主张对 HD 和 HAD 应根据患儿的具体病情、病理分型而采用不同的治疗方式, 包括中西医结合治疗、内括约肌部

分切除或根治性手术,并不主张对所有HAD行根治性手术<sup>[9]</sup>。小儿神经组织有一个逐渐成熟的过程,2岁以前常出现中等程度的成熟状态,3~4岁时在形态和功能上才达到成人水平,1岁以内较难作出神经节细胞不成熟的病理诊断<sup>[9]</sup>。因此,婴幼儿期症状较轻的HAD宜采用保守治疗;因肠梗阻而行肠造瘘者应定期多次检查,可取造口处结肠组织进行动态病理观察,不宜急于行根治性手术。对诊断明确和保守治疗无效者,手术切除病变肠管是解除患儿症状的有效方法。经肛门Soave法结肠拖出切除是治疗HD的常用方法,亦同样适用于HAD的治疗。HAD结肠切除的范围一直是外科手术的难题。传统巨结肠根治术常有复发现象,而结肠全切对小儿肠道功能损害较大。我们根据延迟拍片钡剂滞留范围,对本组23例患儿选用腹会阴Soave法结肠次全切除,以彻底切除病变,保留部分结肠功能,近期手术效果和远期随访结果均较满意。

### 三、并发症的预防和处理

腹会阴Soave法结肠次全切除术的重点在于直肠粘膜的完整剥离和保证结肠的血供,否则有直肠肌鞘感染、吻合口瘘及结肠坏死的危险。为防止污染,我们在术中常规行直肠腔内灌洗;对保留升结肠长度和血供预先做精心设计,每次离断之前先行钳夹,在不影响供血的情况下再行离断,并使升结肠能够以盲肠为中心逆时针旋转后无张力拖至肛门口吻合。

术后患儿出现不同程度腹泻,大便次数多,严重者达20次/日,均为稀水样便。主要与结肠次全切除后残留结肠的功能代偿不足有关。围手术期严重

的腹泻可导致肛周红肿、糜烂,一般经局部处理能治愈。长期腹泻可导致消瘦、营养不良,应积极处理。腹泻还可导致直肠粘膜脱垂,甚至直肠脱垂,可采取经直肠粘膜切除和直肠悬吊、肛门环箍手术治疗。另外,因腹腔剥离面较广,术中应积极采取防腹膜及肠粘连的措施。

巨结肠同源病的诊治应针对不同年龄、不同病理类型制定个体化治疗方案。腹会阴Soave法结肠次全切除术是治疗HAD较为彻底的手术方式之一。尽管近年来腹腔镜辅助结肠切除术得以广泛应用,但腹会阴Soave法结肠次全切除术仍是基本术式,特别是对于已行结肠造瘘及腹腔粘连的严重病例仍有一定的适用性。

### 参 考 文 献


- 1 Tomita R, Munakata K, Howard ER, et al. Histological studies on Hirschsprung's disease and its allied disorders in childhood[J]. Hepatogastroenterology, 2004, 51(58):1042-1044.
- 2 Hayakawa K, Hamanaka Y, Suzuki M, et al. Radiological findings in total colon aganglionosis and allied disorders[J]. Radiat Med, 2003, 21(3):128-134.
- 3 孙晓毅,王果,郭先娥,等.巨结肠类缘性疾病肛管测压、直肠黏膜活检和钡灌肠检查的意义[J].中华小儿外科杂志, 2004, 25(4):331-334.
- 4 王果.先天性巨结肠治疗进展与微创手术[J].中华小儿外科杂志, 2003, 24(2):103-104.
- 5 宫济春,汪帕.巨结肠类缘病临床诊断研究进展[J].临床小儿外科杂志, 2006, 5(2):117-120.

## •消息•

### 第六届全国小儿腹腔镜手术学习班开班通知(基础班)

第六届国家级医学继续教育小儿腹腔镜手术学习班定于2007年11月17日至11月22日在湖南长沙开班。学习班经卫生部备案,批准文号为2006-06-02-003,授予I类学分12分。本届学习班注重介绍小儿腹腔镜手术、麻醉及围手术期护理等相关基本知识,学员对象为综合医院主要从事成人普通外科、但对小儿腹腔镜手术感兴趣的外科医师、麻醉科医师和手术室护士,教学目的是使综合医院的外科大夫经过培训,掌握小儿腹腔镜手术的基本技能和围手术期处理要点,能够安全可靠地开展一些小儿常见疾病的腹腔镜手术。联系地址:湖南省长沙市雨花区梓园路86号湖南省儿童医院(410007) 电话:0731-5356309 13308498510,传真:0731-5383982,电子邮箱:luuuu@163.com,联系人:周小渔 肖雅玲 蒋璐杏。

# 结肠次全切除术治疗巨结肠同源病23例

作者: [毛永忠](#), [汤绍涛](#), [阮庆兰](#), [王勇](#), [童强松](#), [李时望](#)  
作者单位: [武汉协和医院小儿外科, 430022](#)  
刊名: [临床小儿外科杂志](#)   
英文刊名: [JOURNAL OF CLINICAL PEDIATRIC SURGERY](#)  
年, 卷(期): 2007, 6(4)  
被引用次数: 0次

## 参考文献(5条)

1. 宫济春;汪帕 [巨结肠类缘病临床诊断研究进展](#)[期刊论文]-[临床小儿外科杂志](#) 2006(02)
2. 王果 [先天性巨结肠治疗进展与微创手术](#)[期刊论文]-[中华小儿外科杂志](#) 2003(02)
3. 孙晓毅;王果;郭先娥 [巨结肠类缘性疾病肛管测压、直肠黏膜活检和钡灌肠检查的意义](#)[期刊论文]-[中华小儿外科杂志](#) 2004(04)
4. Hayakawa K;Hamanaka Y;Suzuki M [Radiological findings in total colon aganglionosis and allied disorders](#) 2003(03)
5. Tomita R;Munakata K;Howard ER [Histological studies on Hirschsprung's disease and its allied disorders in childhood](#) 2004(58)

## 相似文献(3条)

1. 期刊论文 [刘丰丽](#), [张宏伟](#), [张奉超](#), [曹慧](#) [经肛门结肠拖出术\(Soave术\)治疗新生儿先天性巨结肠](#) -[临床小儿外科杂志](#) 2003, 2(6)

目的介绍经肛门I期结肠拖出术治疗新生儿先天性巨结肠。方法自2001年10月起采用经肛门结肠拖出术(Soave术)治疗新生儿先天性巨结肠35例。结果35例I期手术均成功,术后2d拔除胃管开始进食,14d开始扩肛。随访6个月,无1例出现污粪、失禁、便秘等早期并发症。结论经肛门结肠拖出术治疗新生儿先天性巨结肠,手术操作简单,创伤小,近期疗效良好。

2. 期刊论文 [周薇莉](#), [孙文丽](#), [孙立宝](#) [经肛门I期结肠拖出术治疗新生儿及婴幼儿先天性巨结肠](#) -[临床小儿外科杂志](#) 2002, 1(5)

目的介绍经肛门I期结肠拖出术治疗新生儿及婴幼儿先天性巨结肠的初步经验。方法患儿全麻后取截石位,扩肛后,牵开肛门。在直肠齿状线上0.5cm处游离直肠粘膜,形成粘膜管后,继续向近端游离,达腹膜返折后环形切断肌鞘一周,劈开肌鞘后壁,并切除部分肌条。进入腹腔后,直视下游离直结肠的移行段和扩张段,妥善结扎系膜血管,达正常结肠后切断,拖出结肠浆肌层与保留肌鞘间断固定,结肠断端及直肠齿状线切缘缝合固定。结果7例均顺利完成手术,手术时间90min~100min,出血约15ml~30ml,术中均未输血。7例均经病理证实为先天性巨结肠症,平均切除肠管13cm~25cm。1例于术后6d出现小肠结肠炎,治疗后好转,其余6例恢复顺利。术后2周开始扩肛,全部病例随访2个月~1年,每日排大便2~4次,无便秘复发、腹胀,无吻合口狭窄,无污粪,无肛周感染、肠管回缩等并发症。结论经肛门I期结肠拖出术治疗先天性巨结肠,具有手术创伤小、操作简单、术后恢复快、并发症少等优点,适用于新生儿及婴幼儿短段型及普通型先天性巨结肠的治疗。

3. 期刊论文 [许芝林](#), [李权](#), [安群](#), [王龙](#), [邢军](#), [胡佐民](#) [腹膜返折上方入路经肛门巨结肠根治术](#) -[临床小儿外科杂志](#) 2002, 1(3)

目的介绍一种经肛门巨结肠根治术的新入路。方法26例巨结肠患儿采用腹膜返折上方入路经肛门根治术,于腹膜返折上方将直肠牵下,环形切断即入腹分别游离近远端,切除病变,远端保留前壁距齿状线2.5cm,后壁距齿状线1.0cm,近远端斜行吻合。结果平均手术时间110min,平均出血20ml。随访5月~2年,25例排便正常,1例排便轻度失禁,经处理恢复正常。结论经腹膜返折上方入路的方法直观、确切,容易掌握。

本文链接: [http://d.wanfangdata.com.cn/Periodical\\_lcxewkzz200704006.aspx](http://d.wanfangdata.com.cn/Periodical_lcxewkzz200704006.aspx)

授权使用: 黔南民族师范学院(gnnzsfxy), 授权号: 96a64032-5f60-4140-b2b4-9ed401116507d

下载时间: 2011年4月29日