

· 经验交流 ·

改良 Soave 术治疗婴幼儿先天性巨结肠 116 例

张 敏 岳毅刚 邵家松 周 海 花鸣春

【关键词】 Hirschsprung 病; 治疗; 婴儿

先天性巨结肠又称 Hirschsprung's-Disease 病 (HD), 是常见的小儿先天性消化道畸形, 治疗方法很多, 并发症较多^[1]。1998 年, 墨西哥小儿外科医生 De la Torre 报道了 I 期经肛门结肠拖出术治疗 5 例新生儿及小婴儿先天性巨结肠获得成功^[2]。但该术式有局限性。作者于 2002 年 8 月至 2010 年 9 月采用改良 Soave 术治疗婴幼儿常见型及短段型巨结肠 116 例, 获得较好疗效。

临床资料

一、一般资料

116 例中, 男 71 例, 女 45 例, 年龄 1 个月至 5 岁, 平均 3.5 个月, 患儿术前均有胎粪排出延迟、顽固性便秘或腹胀等症状, 均经钡剂灌肠造影明确诊断。其中常见型 74 例, 短段型 42 例。对年龄 1 岁以上、经济条件允许的患儿进行核磁共振检查, 可以避免钡剂灌肠导致的假象。

二、手术方法

患儿均经灌肠 7~14 d 后手术, 采用全身麻醉+骶管麻醉, 双腿悬吊, 术中留置导尿管, 于肛门皮肤上缝牵引线 5~6 针, 呈放射状牵引将肛门拉开, 在齿状线后壁上 0.5~1.0 cm 处行 V 形(鸡心)切开直肠黏膜, 下层达直肠环肌, 切口呈前高后低状。在纵、环肌之间分离推进至腹膜反折处, 在直肠前方切开腹膜反折处, 向两侧延伸, 分离达直肠旁间隙, 从旁窝进入盆腔, 沿直肠壁腹膜反折处游离, 直至将直肠完全游离, 向下牵拉直肠, 逐渐向上游离贴近肠壁, 结扎乙状结肠及降结肠系膜血管, 逐渐拖出痉挛段、移行段、扩张段结肠, 将近段正常结肠与齿状线上的创面用 4-0 可吸收线鸡心行全层缝合, 缝合前注意检查勿使拖出结肠扭转。术后放置硅塑肛管 2~3 d, 保持肛门清洁干燥, 及时擦拭粪渣或分泌物,

术后常规予营养支持和抗感染治疗, 术后次日可进流质饮食, 术后 1~2 d 拔除导尿管, 术后 2 周肛门指诊检查吻合口, 对吻合口松弛者不需扩肛, 吻合口较紧者行扩肛治疗, 第 1 个月每日扩肛 1 次, 第 2 个月如吻合口松弛改为每周 2 次, 每次持续 10~15 min, 坚持 3~6 个月。

三、结果

患儿均顺利完成手术, 平均手术时间为 40 min, 出血量约 5~10 mL, 术中无需输血, 切除结肠 10~33 cm, 平均 23 cm, 均于术后 12~24 h 排便, 术后 5~9 d(平均 7 d)出院。患儿均获随访, 随访时间为 6 个月至 1 年, 术后 3 个月内大便次数每天 >5 次者 31 例, 3~5 次者 85 例; 术后 6 个月以后大便次数每日 1 次者 14 例, 1~2 次 54 例, 1~3 次 58 例。术后 1 周内发生肛周炎 5 例, 经鞣酸软膏或氧化锌软膏外用后痊愈, 无其他严重并发症发生。

讨 论

先天性巨结肠是一种神经嵴细胞源性疾病和多基因遗传病。由于婴儿肠壁薄, 钡灌肠造影结果有时不典型, 造成早期诊断困难, 故对此类患儿应根据症状、体征、钡灌肠造影结果、核磁共振、直肠肛管测压、病理活检等综合考虑, 明确诊断。

巨结肠根治术是治疗的主要手段, 手术方式较多, 以往多采用腹会阴 Duhamel 手术或 Soave 手术, 但操作复杂, 应激反应重, 创伤大, 术后恢复慢, 并发症多。经肛门一期肠管拖出术已被广大小儿外科医生接受, 但有一定局限性, 手术视野小, 操作有一定困难, 遇到长段型或结肠系膜固定者, 或病变肠管与周围粘连紧密者, 常较难顺利拖出^[3]。改良 Soave 术在直肠肌鞘层内操作, 操作简单, 术后并发症少, 不易损伤神经、肛门括约肌、输尿管或输精管、阴道等; 且婴幼儿乙状结肠系膜较大, 肠管活动度大, 拖出容易^[4-5]。术中应注意以下几点: ①切口应位于齿状线上方约 0.5 cm 左右, 呈前高后低状, 这样可

减少术后大便失禁或因瘢痕挛缩引起肛门狭窄;②操作时紧贴肠壁分离系膜是避免术中腹腔出血的关键,应先结扎再切断,拖出肠管时应注意肠管的方向,防止发生肠管扭转,引起肠管血运障碍或坏死。③术中应注意切开层次,要在切开直肠黏膜直达直肠肌鞘内进行分离,这是术后避免直肠肌鞘层紧张,减少腹胀、肠炎的关键。

参考文献

1 王果,李振东. 小儿肛肠外科学[M]. 郑州:中原农民出

版社,1999:469.

- 2 L. De la Torre-Mondragón, Ortega Salgado JA. Transanal endorectal pull through for Hirschsprung's disease [J]. J Pediatr Surg, 1998, 33(8):1283-1286.
- 3 郑珊,肖现民. 经肛门 I 期拖出根治术治疗小婴儿先天性巨结肠[J]. 中华小儿外科杂志, 2001, 22(5):267-268.
- 4 虞梅,韩去飞. 经肛门改良 Soave 术治疗先天性巨结肠[J]. 临床小儿外科杂志, 2006, 5(3):230.
- 5 王卡琳,胡桂江. 改良 Soave 术治疗婴儿先天性巨结肠 13 例观察[J]. 中华全科医学, 2009, 3(3):277.

• 病例报告 •

小儿附睾乳头状囊腺瘤伴隐睾 1 例

何朝升 覃宇冰 杨振宇

附睾乳头状囊腺瘤(Papillary cystadenoma of the epididymis)为附睾管内的良性乳头状上皮性肿瘤。本院于 2010 年 10 月收治幼儿附睾乳头状囊腺瘤伴右侧隐睾 1 例,现结合文献及其临床与病理特点报告如下:

患儿,男,5 岁,以出生后发现右阴囊空虚 5 年入院。体查:右侧阴囊空虚,右腹股沟区可及一直径约 0.7 cm 的包块,无明显压痛,包块活动性可,不可拉至右阴囊内。左侧阴囊内可及睾丸,大小质地可。B 超提示右侧阴囊空虚,右腹股沟区可见低回声结节,约 0.7 cm×0.4 cm 大小,CDFI 提示其内可见血流信号,考虑淋巴结的可能。遂行睾丸探查术,术中见右睾丸位于内环口处,色发白,大小约 0.6 cm×0.4 cm×0.3 cm,质软,睾丸和附睾明显分离,睾丸头部可见一直径约 0.5 cm 的质韧结节,与睾丸分界尚清楚,切除送病理检查,诊断为右侧隐睾伴睾丸发育不良,右侧睾丸肿物性质待查。

病理检查结果(北京大学医学部病理学系):结节直径约 0.5 cm,淡棕质中,可见部分包膜;CD45、CK 和 VIM 阳性, Ki67 阳性细胞数大约 5%,CD68、CK5/6 和 CR 阴性,诊断为右附睾乳头状囊腺瘤,建议临床全面检查排除 von Hippel-Lindou(VHL)综合征伴发病变。

讨论 乳头状囊腺瘤为良性肿瘤,发生在附睾者少见,仅占附睾良性肿瘤的 4%~9%,且多见于性功能活跃的青壮年时期,国内外均有零星的个例报告,但该病发生于婴幼儿,且伴有右侧隐睾及睾丸发育不良,实属罕见。1956 年 Sherrick^[1]首先报道该瘤。此瘤多发生在附睾的头部,来源于附睾的输出管,可发生于单侧或者双侧,且呈家族性发病倾向。有文献报道该瘤可与小脑血管母细胞瘤、肾脏胰腺囊性病及肾细胞癌并存,称 von Hippel-Lindou(VHL)综合征,为常染

色体显性遗传性病变,65% 的双侧患者和 18% 的单侧患者合并 VHL 综合征^[2]。且已证实 VHL 基因是肿瘤抑制基因,突变发生在等位基因上,主要存在于肾透明细胞癌和血管母细胞瘤中。VHL 基因缺失或突变导致 hypoxia-inducible factor(HIF-1 缺氧诱导因子 1)的过度表达,进而引起乳头状囊腺瘤^[3]。该患儿经全身系统检查未见有 von Hippel-Lindou(VHL)综合征的表现。

该病术前诊断困难,多为术后病理检查证实。临床上表现多为无痛性阴囊肿块,往往在体检时被发现,病程进展缓慢。病理组织学最具明确诊断的特征是:输出小管扩张和乳头状结构被覆具有透明胞浆的柱状细胞。鉴别诊断:①畸胎瘤:乳头状囊腺瘤的间质有时可见少量平滑肌束,会与囊性畸胎瘤混淆。但囊性畸胎瘤的壁为鳞状上皮,可能见到多个胚层成分;②腺瘤样瘤:肿瘤体积一般较该瘤小。腺腔为小管状,一般无囊腔,也无乳头状突起。被覆的上皮细胞一般也不呈高柱状;③肾透明细胞癌转移:间质血管丰富,很少形成致密的纤维性间质。透明细胞膜膜较清楚。临床上主要表现为无痛性血尿。

附睾乳头状囊腺瘤为附睾良性肿瘤,但发现时包块往往已经较大,本例因行睾丸探查恰巧发现,所以包块尚小。该瘤应行手术切除,预后较好^[3]。

参考文献

- 1 Sherrick JC. Papillary cystadenoma of the epididymis[J]. Cancer, 1956, 9(5):403.
- 2 夏同礼主编. 现代泌尿病理学[M]. 北京:人民卫生出版社, 2002. 405-406.
- 3 Odrzywolski KJ, Mukhopadhyay S. Papillary cystadenoma of the epididymis[J]. Arch Pathol Lab Med, 2010, 134(4):630-633.