

## · 诊疗指南 ·

## 国际小儿内镜外科组织 - 先天性巨结肠症手术

刘 林 翻译 李索林 审校

Hirschsprung's 病 (HD) 或结肠无神经节细胞症首先由 Hirschsprung 描述自 1948 年 Swenson 首次成功经肛门拖出矫治 HD 以来, HD 的治疗发生了显著变化。最初 HD 手术治疗分为三个阶段: 先结肠造口、经肛门拖出手术保留暂时的“保护性”结肠造口、结肠造口关闭术。目前, 许多小儿外科医生采取两期手术——即结肠造口、经肛门一次拖出手术的同时结肠关瘘。近几年来, 一些学者提倡对新生儿及延误诊断的较大婴儿和儿童进行一期拖出术, 然而, 由于诊断和手术技术的要求, 必须具备专业技能的医生才能进行这一手术。随着微创技术的发展、手术经验的积累以及适宜婴儿设备的改进, 这种技术已选择性应用于新生儿及年长儿 HD 的治疗。自 20 世纪 90 年代中期首次报道以来, 这种微创技术已被世界各地的小儿外科医师逐步采纳并改进。

## 一、定义

HD 是一种以结肠壁自主神经节细胞缺如为特征的少见先天性肠疾病。发病约占出生婴儿的 1/5000, 病因不明; 但已知该病与基因结构异常有关, 包括 21 三体综合征 (Down 综合症)。

## 二、诊断

HD 的症状包括胎便排出延迟、顽固性便秘、腹胀、胆汁性呕吐及发育不良。诊断需要靠直肠活检、通过经验丰富的小儿或胃肠科病理医师评价获得。对比 X 线造影检查可用于诊断和确定病变范围, 但对于新生儿帮助不大。一旦确诊, 应手术治疗。

## 三、术前准备

采用多种方法确诊, 经鼻胃管 (或口胃管) 和直肠灌洗进行减压, 可以降低术前 HD 发生小肠结肠炎的风险。检查有无其他相关异常。纠正体液及电解质失衡。严重营养不良虽不常见, 一旦存在应进行治疗。

若肠管减压效果良好, 则对部分病人行一期拖出术。指导家长手术前数周或数月在家进行直肠灌

洗, 这种方法被认为更适合小婴儿, 因为这样可以允许他们术前有机会生长及增加体重。

如计划分期手术, 应在直肠活检确诊后即进行结肠造口; 若直肠灌洗无效应紧急手术; 持续腹胀不能缓解会妨碍腹腔镜辅助拖出术; 术前小肠结肠炎通常是一期拖出术的禁忌证, 应进行相应部位结肠造口术; 如合并其他相关异常应分期手术; 术前予预防性广谱抗生素。

手术入路选择取决于神经节细胞存在的最扩张肠段部位, 该位置通常可通过对比灌肠检查确认, 但术中冰冻活检更可靠。在行结肠造口或决定拖出术之前应进行组织学检查以确保移行段的准确定位。

移行段邻近肛门的“超短段”HD 仅占一小部分, 约 75% ~ 80% HD 的移行段位于直肠乙状结肠; 其余病例无神经节细胞受累的结肠段更长, 这些病例的拖出手术难度更大, 手术结果也不令人满意。腹腔镜辅助拖出术治疗长段型 HD 的报道很少。

## 四、手术技术

1. 总则: 一旦确定移行段部位, 即应对确定分两期手术的病例进行标准的结肠造口术。手术矫治可采取 3 种基本拖出术式中的任何一种, 这些操作技术均有很好的证据, 任何一种方法都可使用腹腔镜技术进行一期或分期治疗。建议在吻合之前对拖出的肠段进行最后决定性地切取冰冻活检。最近一些报道建议对移行段位置很低的病例可一期完成经肛门拖出术, 在进行此种手术之前医生应当确定移行段位置足够低, 至少在乙状结肠以下。一些学者提倡在经肛门手术之前先进行腹腔镜活检。

2. 腹腔镜手术: 拟采用微创手术治疗 HD 的小儿外科医生应该具备从事小儿外科专业的资质, 并且经过同行专家评议、拥有能够胜任这项技术的足够经验, 包括住院医师培训或正规腹腔镜训练。我们推荐手术者应通过会员资格考试或专门毕业后培训课程进行的高级小儿腹腔镜技术专门训练。术者应当经常进行腹腔镜操作并拥有基本腹腔镜手术的经验, 例如胆囊切除术、阑尾切除术及胃底折叠术。有经验的助手对手术也很有帮助。

Georgeson 等研究总结 6 个小儿外科医疗中心 80 例病人采用 Soave 技术进行一期腹腔镜手术治疗 HD 的效果,虽然尚缺乏对排便控制的长期随访结果,但他们没有观察到常见的手术并发症,且与标准的二期或三期手术相比明显缩短住院时间。

在进行一期拖出术之前,应通过切取冰冻活检确定移行段的部位。长段病变虽然不是一期手术的绝对禁忌证,但对手术操作可能有一定困难;虽然已有腹腔镜手术治疗长段病变的描述,但缺乏大宗系列的病例报道。

腹腔镜技术的腹内操作与开腹拖出术没有区别。通常在上腹部使用 3 个套管的标准置入技术。在进行 Duhamel 或 Swenson 手术时,特别需要在右下腹放置套管用于结肠的处理。首先沿乙状结肠向下游离并切开腹膜反折,最好使用双极电凝或超声刀解剖以减少邻近组织损伤;若采取 Swenson 或 Duhamel 手术需要继续游离肠管进入盆腔,但 Soave 直肠内拖出术则不必向盆腔解剖。手术过程中应当特别注意避开侧面的重要结构,特别是左侧输尿管和输精管。在 Soave 手术中,常从会阴直肠向上进

行直肠黏膜切除,不必按传统方法由上向下进行。如果手术者已有治疗溃疡性结肠炎及家族性结肠息肉病的技术经验会更有助于进行这种手术。

3. 总结:腹腔镜辅助一期拖出术在安全采用已建立(拖出)理念的情况下,改变了直肠乙状结肠无神经节细胞症的治疗方法,消除了主要并发症的来源(分期矫治及开腹手术)。一期拖出术的明显优势在于不必结肠造口、从而避免因造口引起的并发症,恢复快并减少术后肛周皮肤糜烂,同时腹腔镜技术还可避免明显的腹壁外及腹腔内瘢痕形成。这种手术入路成功的关键取决于手术者和病理医师的经验。虽然有关排便控制和便秘的远期疗效尚未确定,但初步数据表明该方法与开腹手术相比至少具有相似的结果。腹腔镜手术优于开腹和分期手术已成为人们更喜爱的手术方法,特别适于存在直肠乙状结肠疾患的良性病人。

(该指南由国际小儿内镜外科组织指南委员会起草并经国际小儿内镜外科组织执行委员会审核通过。原文可在 <http://www.ipeg.org> 官方网站免费下载,E-mail: [ipegweb@ipeg.org](mailto:ipegweb@ipeg.org)。

## ·消息·

### 2012 年西部、东北地区儿科医师和护士培训项目及 2013 年儿科高级研修班招生简章

上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心是上海市人民政府与美国世界健康基金会(Project HOPE)的合作建设项目,是一所集医疗、科研和教学于一体的儿科综合性医院。医院技术力量雄厚,设施齐全,拥有国家和市级重点学科,如小儿心血管中心、血液肿瘤科和儿童保健科。为了支持和配合国家西部战略的实施和推进,为全国各地尤其是贫困和欠发达地区培训儿科方面的骨干型人才,上海儿童医学中心院领导结合医院的具体实际和建院理念——“TRAIN THE TRAINER”,在美国世界健康基金会(Project HOPE)的通力协作下,筹建了“上海儿童医学中心—西部、东北地区儿科医师和护士培训项目”和儿科高级研修班。培训地区:云南、贵州、广西、四川、重庆、西藏、陕西、宁夏、甘肃、内蒙古、新疆、青海、辽宁、吉林、黑龙江(儿科高级研修班不限地区)要求:①进修医生:本科毕业;二级医院需工作 5 年以上;三级医院需工作 4 年以上。②进修护士:中专以上学历;二级医院需工作 5 年以上;三级医院需工作 3 年以上。

培训科目:招生重点专业:急救与 PICU 科、新生儿与 NICU 科、普内科。其次,血液肿瘤科、小儿外科、儿童保健和小儿营养等。培训时间:①西部班:2012 年 7 月~2013 年 6 月(因西部班各专业的招生名额有限,若面试成绩达优良者,可调剂到明年的高研班。)②高研班:2013 年 3 月~2014 年 2 月,西部奖学金:录取的学员均能获得奖学金,医生 10 000 元/年,护士 8 000 元/年,同时免收进修费、住宿费。

报名办法:请报名者将个人简历、申请表、进修班次(西部班和高研班限选 1 个)、进修科目(只限选 1 个专业)、1 位正高级职称医师推荐信、盖有单位公章的介绍信于 2012 年 4 月 30 日前寄联系人。2012 年 6 月面试。(面试地点及时间另行通知)联系地址:上海东方路 1678 号(200127)上海儿童医学中心科教部,电话:021-38626161×3082/3181,传真:021-50904612,联系人:陆老师/张老师。申请表可到上海儿童医学中心官方网站 <http://www.scmc.com.cn> 公告通知栏下载。

上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心 美国 HOPE 基金会