

# 回肠拖出 Soave 术治疗全结肠型巨结肠的中远期疗效评估

钟 微 余家康 夏慧敏 孙 静 朱士博 李瑞琮 何秋明 王 勇 李 乐

**【摘要】 目的** 评估回肠拖出 Soave 术治疗全结肠型巨结肠患儿的肛门直肠功能、营养状况及中远期疗效。**方法** 对 1999 年 1 月至 2010 年 12 月经手术治疗的 8 例接受直接回肠拖出 Soave 术的全结肠型巨结肠患儿进行随访,随访时间 18 ~ 147 个月,平均随访时间  $(62.5 \pm 44.0)$  个月;均行体格测量及实验室检查的营养评估;采用问卷进行直肠肛门功能 Kelly 评分及生活质量评分。**结果** 8 例患儿中,4 例(50%)肛门外形正常,4 例(50%)肛周轻度糜烂;4 例(50%)排便次数 3 ~ 5 次/d;8 例直肠肛门功能 Kelly 评分 3 ~ 6  $(5.1 \pm 1.0)$  分,7 例(87%)获得较满意评分。生活质量评分 7 ~ 11  $(9.6 \pm 1.2)$  分。疗效优 6 例(75%)。对 7 例 10 岁以下患儿采用 WHO 评估标准,其中年龄别身高正常 4 例(57.1%),轻度营养不良 2 例(28.6%),中度营养不良 1 例(14.3%)。**结论** 回肠拖出 Soave 术治疗全结肠型巨结肠患儿术后中远期疗效满意,虽轻、中度营养不良的发生率较高,但大部分患儿发育正常。

**【关键词】** Hirschsprung 病/外科学; 治疗效果

**Long-term follow-up of total colonic aganglionosis post straight ileo-anal pull-through surgical treatment.** ZHONG Wei, YU Jia-kang, XIA Hui-min, et al. Department of Pediatric Surgery, Guangzhou Women and Children's Medical Center, Guangzhou 510623, China

**【Abstract】 Objective** To investigate the long-term results of total colonic aganglionosis and to evaluate their nutritional status. **Methods** eight patients treated for TCA between January 1999 and December 2010 attended the study. Eight patients received straight ileo-anal pull-through. During the follow-up (range 18 ~ 147 months, average  $62.5 \pm 44$  months), anorectal functions with Kelly score, quality of life (QOL), height, weight and lab tests were assessed by clinical visit. **Results** The average Kelly score was  $5.1 \pm 1.0$  (range 3 ~ 6), seven patients (87%) had satisfactory anorectal functions. QOL was good in six patients (75%), average score was  $9.6 \pm 1.2$ . According to the WHO standard for children less than ten years old, in terms of height-for-age (HFA), 57.1% and 28.6% were normal and mild malnutrition whereas 14.3% was medium malnutrition in seven patients. **Conclusions** Patients with TCA can have satisfactory outcomes on long-term follow up. However, mild and medium malnutrition were common in these patient.

**【Key words】** Hirschsprung Disease/SU; Treatment Outcome

全结肠型巨结肠 (total colonic aganglionosis, TCA) 约占先天性巨结肠的 5% ~ 10%, 因病变累及全部结肠及部分回肠, 病死率较高。治疗 TCA 的手术方法多样, 有报道直接回肠拖出的 Soave 术治疗 TCA 在伤口感染、吻合口漏及术后住院天数等方面有优势, 但很少关于此术式治疗 TCA 术后病人的中远期随访报道。本研究旨在探讨回肠拖出的 Soave 术治疗 TCA 根治术后患儿远期疗效, 包括直肠肛门

功能、体格发育、营养状况及生活质量等。

## 材料与方法

### 一、临床资料

1999 年 1 月至 2010 年 12 月作者应用回肠拖出的 Soave 术治疗 TCA 患儿 8 例, 均为男性, 均获随访, 患儿均于新生儿期行回肠造瘘术, 术中病理检查证实为全结肠型巨结肠, 之后择期行全结肠型巨结肠根治术; 实施根治术时患儿年龄 6 ~ 17  $(10.2 \pm 4.1)$  个月; 体质量 5 ~ 11  $(7.4 \pm 2.1)$  kg。均采用回肠拖出 Soave 术。术后扩肛时间 12 ~ 24 个月。

二、观察指标

所有患儿常规于术后 1 个月、3 个月、12 个月进行门诊随访,以后每隔 12 个月电话或门诊随访 1 次。本次调查于 2011 年 4 月开始,随访内容包括专科检查、问卷调查、营养状况评估。术后随访时间 18~147(62.5±44.0)个月。

1. 专科检查:观察肛门外形,肛门指检了解是否存在肛门狭窄以及肛门括约肌收缩情况。

2. 钡灌肠检查:观察 24 h 排钡情况,测量肛门近端肠管直径及直肠肛管角。

3. 问卷调查:主要包括术后并发症、排便次数、粪便性状、控粪能力、粪便辨别能力及便秘情况。应用 Kelly 评分进行肛门功能评价,包括排便失禁、污粪和括约肌收缩能力,其中排便失禁和污粪由患儿父母评定,括约肌收缩力由体检医生评定<sup>[1]</sup>。各项指标评分如下:正常 2 分,一般 1 分,差 0 分。问卷还包括患儿上学情况、饮食、与同伴交往情况、是否因排便问题而苦恼等,对生活质量进行评分<sup>[2]</sup>。

4. 营养评估:使用“康娃”智能体检仪测量体质量和身高,分别精确到 0.1 kg 和 0.1 cm,计算体质质量指数。以 2007 年世界卫生组织公布的儿童生长发育标准为参考,计算各指标达到同年龄、同性别参考标准中位数的百分比,中位数百分比=实测值/参考标准中位数值×100%。检查血常规、肝肾功能、血脂及微量元素等指标。

三、统计学处理

所有数据通过 Excel 2003 录入,统计分析通过 SPSS11.0 软件进行,由于不同年龄小儿生长发育数据明显不同,故不用原始数据直接对比,采用 Descriptives 程序对中位数百分比进行描述性统计分析。

表 1 8 例全结肠型巨结肠患儿随访、体检及问卷情况

病人编号	根治术年龄(月)	随访时间(月)	排便次数(次/天)	大便性状	肛周检查	生活质量评分	Kelly 评分
1	6	48	3~5	水样为主	轻度溃疡	10	5
2	8	84	>6	糊状	轻度溃疡	10	5
3	17	42	3~5	糊状	无	11	5
4	12	18	>6	糊状、成形各半	正常	10	6
5	12	18	3~5	糊状	正常	9	6
6	9	47	>6	糊状、水样各半	正常	10	6
7	7	96	3~5	糊状	溃疡	7	3
8	17	147	1~2	糊状、水样各半	溃疡、赘生物	10	5

三、营养状况

参照美国儿科学会第 6 版儿科营养手册中营养评估的分级标准<sup>[3]</sup>,对 7 例 10 岁以下患儿采用 WHO 评估标准,统计 TCA 术后患儿体格指标中位

结果

一、临床治疗结果

8 例术后均合并肠炎而行间断回流灌肠(术后肠炎诊断标准:a,大便次数较平常增多 50% 以上或大便带黏液血便;b,腹胀、纳差、发热。a、b 中各符合 1 项即可诊断为肠炎)。1 例术后 3 年合并粘连性肠梗阻需手术松解,1 例术后 1 年半合并粘连性肠梗阻经保守治疗好转,1 例 5 年后合并肛痿,经挂线治疗痊愈,1 例术后 4 年仍反复腹泻需间断住院补液治疗。

术后随访情况:8 例患儿中,4 例(50%)肛门外形正常,4 例(50%)肛周轻度糜烂,其中 1 例出现肛周赘生物。8 例患儿肛门指检均无狭窄,肛门括约肌收缩良好。3 例复查钡灌肠,肛门近端肠管稍扩张,排钡功能正常,3 例直肠肛管角为 106°~150°,随访期间无复发。

二、排便情况、直肠肛门功能及生活质量

排便次数:1 例(13%)2~3 次/d、4 例(50%)3~5 次/d、3 例(37%)>6 次/d(分别为术后 18 个月、47 个月、84 个月随访情况);大便性状:糊状与成形各半 1 例(13%),糊状 4 例(50%),糊状与水样各半 2 例(25%),水样 1 例(13%)。直肠肛门功能评分(Kelly 评分)3~6 分,平均(5.1±1.0)分,7 例患儿获得较满意的直肠肛门评分(Kelly 评分),其中 6 分 3 例,5 分 4 例,3 分 1 例。疗效优(5~6 分)7 例(87%),良 1 例(13%)。生活质量评分 7~11(9.6±1.2)分,评分为优 6 例(75%),良 2 例(25%),见表 1。

数百分比的分级情况(表 2)。

8 例患儿血清白蛋白 43.1~50.9 g/L,平均(46.2±2.5)g/L,血红蛋白 114~141 g/L,平均(130±9.2)g/L,锌 59~98 μmol/L,平均(79.1±

1.4)  $\mu\text{mol/L}$ , 铁 7.51 ~ 9.23  $\text{mmol/L}$ , 平均 (8.5  $\pm$  0.6)  $\text{mmol/L}$ , 均稍低于正常儿童 (表 3)。

表 2 TCA 患儿中 3 种评价指标的营养不良分布及分级标准 (中位数百分比)<sup>[3]</sup>

分级标准	WFA *	例数 (%)	HFA **	例数 (%)
正常	9 ~ 110	2 (28.6)	>95	4 (57.1)
轻度营养不良	75 ~ 89	4 (57.1)	90 ~ 94	2 (28.6)
中度营养不良	60 ~ 74	1 (14.3)	85 ~ 89	1 (14.3)
重度营养不良	<60	/	<85	/
均数 $\pm$ 标准差		84.9 $\pm$ 8.8		94.7 $\pm$ 4.9
最大值		99.6		103.2
最小值		73		88.5
总例数		7		7

\* WFA 表示年龄别体重 (weight-for-age), \*\* HFA 表示年龄别身高 (height-for-age)。

表 3 8 例全结肠型巨结肠患儿营养指标与正常值比较

指标	血清白蛋白 (g/L)	血红蛋白 (g/L)	锌 ( $\mu\text{mol/L}$ )	铁 ( $\text{mmol/L}$ )
正常值	35 ~ 50	110 ~ 147	66.0 ~ 120	7.52 ~ 1.82
检测值	46.2 $\pm$ 2.5	130 $\pm$ 9.2	79.1 $\pm$ 1.4	8.5 $\pm$ 0.6

讨 论

TCA 是先天性巨结肠的特殊类型, Mauricio 等报道近 30 年来 TCA 总体存活率为 81%, 较高病死率与 Duhamel 或 Soave 手术时间过长有关, 改良 Duhamel 术近期效果较好, 肠移植是 TCA 合并严重短肠综合征患儿的选择之一<sup>[4]</sup>。Ieiri 等报道近年来 TCA 总体病死率由 40.9% 降至 15.8%, 但在累及小肠的 TCA 患儿中病死率仍高达 35.5%<sup>[5]</sup>。

目前 TCA 手术方式较多, 多数专家提倡分期手术。I 期行回肠造瘘术, II 期行根治手术, 包括保留回盲瓣、升结肠或降结肠的 Boley、Martin 手术, 结合直肠肛门部的 Soave、Swenson 或 Duhamel 术; 此外, 亦有主张 I 期行经肛门回肠拖出 Soave 术、腹腔镜下回肠拖出术等。每种术式各有优缺点, 没有一种有明显优势。李桂生等报道对 TCA 患儿采用 II 期“回肠直肠吻合术”(赖氏法或 Ikeda 吻合器法), 疗效满意<sup>[6]</sup>。Cheung 等认为病变波及小段回肠 (< 15 cm) 的 TCA 在新生儿期行腹腔镜下回肠拖出根治术是可行的, 一期根治术可避免回肠造瘘及相关并发症<sup>[7]</sup>。近 20 年来, 直接回肠拖出的 Soave 术在伤口感染、吻合口漏及术后住院天数方面均优于 Martin 手术, 且术后发生小肠结肠炎的机率低于

Martin 手术, 已广为开展<sup>[8-9]</sup>。本组 8 例患儿术后均曾合并肠炎而经间断回流灌肠得到控制。较常见型先天性巨结肠, TCA 术后肠炎的发生率高, 发病机制不详, 原因可能与全结肠型巨结肠术后早期营养不良、拖出回肠合并类缘病等有关, 本组术后早期 (1 ~ 2 周) 肛门吻合口痉挛, 肛管排气是缓解腹胀、预防肠炎的有效安全方法。术后 2 周开始坚持扩肛 12 ~ 24 个月及间断回流灌肠, 无一例复发便秘, 3 例行钡灌肠检查的患儿均提示排钡功能正常。Andrea 等认为全结肠型巨结肠术后并发症多。他提出良好的造口固定、延长回肠造瘘封闭的时间、优秀的病理专家及拥有扎实的外科技术, 可以避免发生<sup>[10]</sup>。除 TCA 较高的病死率之外, 术后患儿直肠肛门功能的恢复也是长期随访中需关注的问题。Menezes 等在 1 项 2 ~ 31 年的长期随访报道中指出, 仅 52.4% 的患儿直肠肛门功能正常, 47.6% 的患儿存在污粪, 且直肠肛门功能与各术式无显著相关性<sup>[11]</sup>。亦有报道患儿在远期随访中出现严重大便失禁、反复肠炎而需再次行回肠造瘘术, 严重影响生活质量及营养状况<sup>[11-12]</sup>。本组患儿直肠肛门功能恢复良好, 50% 的患儿肛门外形达正常, 50% 肛周轻度糜烂, 其中 1 例出现肛周赘生物。患儿无肛门狭窄, 肛门括约肌收缩良好。考虑肛周糜烂与大便次数过多、大便稀薄有关。

本次调查的 TCA 术后患儿大部分达到或接近同龄正常健康小儿体格生长发育的平均水平, 未达者主要表现在体重不足。中度营养不良的发生率低于 Basnet 等<sup>[13]</sup> 报告的术后营养不良发生率。如结合体重、身高考虑, 约 2/3 的患儿身高别体重、BMI 达到 WHO 参考标准, 提示大部分患儿是匀称发育的。实验室检查结果基本满意, 患儿肝肾功能、血常规各指标正常。前白蛋白是反映近期蛋白质营养状况较为敏感的指标, 有 3 例患儿在 170 ~ 186 g/L 之间 (低于 200 g/L), 其中 1 例经常因腹泻入院, 影响饮食品种的增加, 1 例较少摄入蛋类, 且每日饮用冷饮, 1 例饮食均衡, 但每日剧烈运动 (足球) 时间在 1 h 以上, 可能为前白蛋白未达正常的原因。血清微量元素中, 5 例锌元素水平偏低, 可能与海产品的食用量少有关。

总的来说, TCA 术后患儿体格发育接近同龄正常儿童平均水平, 体重不足较身高落后更多见。实验室检查整体较满意, 近一半患儿出现锌元素水平偏低, 可能与饮食中缺乏海产品有关。饮食结构基本均衡, 较大年龄患儿对各种食物的耐受性较低龄

儿童强。

我们认为,全结肠型巨结肠患儿术后中远期疗效满意,87.5%的患儿获得较满意的直肠肛门评分,75%的患儿生活质量评分满意。术后患儿体重不足较身高落后更多见。

### 参考文献

- 1 Kelly JH. The clinical and radiological assessment of anal continence in childhood [J]. Aust N Z J Surg, 1972, 42 (1): 62-63.
- 2 王维林,郝晶,白玉作,等. 先天性巨结肠 Swenson 改良术后排便功能与生活质量研究 [J]. 中华小儿外科杂志, 2003, 24(2): 129-132.
- 3 Nutritional evaluation and treatment. Pediatric nutrition handbook 6th edition [M]. American Academy Pediatrics, USA. 2009: 615-622.
- 4 Escobar MA, Grosfeld JL, West KW, et al. Long-term outcomes in total colonic aganglionosis: a 32-year experience [J]. J Pediatr Surg, 2005, 40(6): 955-961.
- 5 Ieiri S, Suita S, Nakatsuji T, et al. Total colonic aganglionosis with or without small bowel involvement: a 30-year retrospective nationwide survey in Japan [J]. J Pediatr Surg, 2008, 43(12): 2226-2230.
- 6 李桂生,刘钧澄,谢家伦,等. 全结肠型无神经节细胞症

[J]. 中华胃肠外科杂志, 2001, 4(1): 65.

- 7 Cheung ST, Tam YH, Chong HM, et al. An 18-year experience in total colonic aganglionosis: from staged operations to primary laparoscopic endorectal pull-through [J]. J Pediatr Surg, 2009, 44(12): 2352-2354.
- 8 Shen C, Song Z, Zheng S, et al. A comparison of the effectiveness of the Soave and Martin procedures for the treatment of total colonic aganglionosis [J]. J Pediatr Surg, 2009, 44 (12): 2355-2358.
- 9 Barrena S, Andres AM, Burgos L, et al. Long-term results of the treatment of total colonic aganglionosis with two different techniques [J]. Eur J Pediatr Surg, 2008, 18(6): 375-379.
- 10 Andrea Bischoff, Marc A, Levitt, Alberto Pena. Total colonic aganglionosis: a surgical challenge. How to avoid complications? [J]. Pediatr Surg Int, 2011, 27: 1047-1052.
- 11 Menezes M, Pini Prato A, Jasonni V, et al. Long-term clinical outcome in patients with total colonic aganglionosis: a 31-year review [J]. J Pediatr Surg, 2008, 43(9): 1696-1699.
- 12 Raboei EH. Long-Term Outcome of Total Colonic Aganglionosis [J]. Eur J Pediatr Surg, 2008, 18: 300-302.
- 13 Anupama B, Zheng S, Xiao X. Ten-year experience in the management of total colonic aganglionosis [J]. J Pediatr Surg, 2007, 42(10): 1671-1676.

### • 消息 •

## 全国小儿微创外科新技术研讨会暨第十一届大陆-香港小儿微创外科学习班通知

为进一步推动我国小儿微创外科的发展,国家继续医学教育项目(编号 2012-06-02-025 国)全国小儿微创外科新技术研讨会暨第十一届大陆-香港小儿微创外科学习班将于 2012 年 11 月 2 日至 11 月 6 日在山东省立医院举办,会议将邀请国际国内著名小儿外科专家对微创外科领域的新技术、新进展做专题报告、讨论及手术演示,并进行模拟训练和动物实验等。欢迎国内小儿外科医师和相关专业医师报名参加,与会者将获得国家级继续医学教育 I 类学分 10 分。

①日期: 11 月 2 日: 全天报到; 11 月 3~4 日: 手术演示及专题讲座, 11 月 5~6 日: 动物实验及腹腔镜模拟培训。②地点: 山东省济南市经五路 324 号, 山东省立医院小儿外科, 邮政编码: 250021。③费用: 注册费 1000 元/人。因动物实验费用较高, 拟参加动物实验和腹腔镜模拟培训的学员, 请提前与会务组联系, 会务组将根据实验进行情况, 适当提高学习费用。④联系人: 王刚, 报名邮箱: pedsurg.cn@163.com, 电话: 15168860120, 详见学习班专题网站: www.pedsurgcn.com/wx。