

疑似全结肠巨结肠回肠造瘘术后的二期手术策略

李 颀 李 龙 姜 茜 孔赤寰 魏延栋 闫育淳 萧 萍

【摘要】 目的 探讨疑似全结肠巨结肠病例行急诊回肠造瘘术后二期手术的诊疗流程及手术方案。 方法 对本院 2012 年 1 月至 2013 年 6 月收治的 22 例回肠造瘘术后的疑似全结肠巨结肠患儿进行回顾性分析。患儿手术年龄 3 ~ 13 个月,平均年龄 5.8 个月。经下消化道造影后 24 h 复查腹平片及直肠测压检查。均行术中回结肠多处活检,冰冻病理检查。根据检查结果决定下一步手术方案。 结果 11 例诊断为全结肠巨结肠,行经腹部切口辅助经肛门巨结肠根治术(全结肠切除回肠肛门吻合术)。2 例确诊为长段型巨结肠,1 例确诊为常见型巨结肠,行巨结肠根治术。8 例排除巨结肠及巨结肠同源病,行关瘘术。术后患儿恢复可。 结论 对于因疑全结肠巨结肠而行回肠造瘘的患儿,二期手术前可行下消化道造影,造影后 24 h 复查腹平片以评估远端肠管排钡功能。术中行回结肠多处浆肌层活检快速冰冻病理检查可以明确诊断及病变范围,从而指导二期手术方案的选择,是一种可靠、可行、简便快捷的方法。

【关键词】 Hirschsprung 病; 回肠造口术; 策略, 实验性

Strategy for the second stage operation after ileostomies for suspected TCA. Li Qi, Li Long, JIANG Xi, et al. Department of General Surgery, Capital Institute of Pediatrics, Beijing 100020, China. Contact author: Li Long, E-mail: lilong23@126.com

【Abstract】 **Objective** To investigate the treatment procedure and the strategy for the second stage operation for children who had undergone ileostomy due to suspected TCA. **Methods** Review retrospectively the 22 cases of suspected TCA after ileostomy diagnosed and treated in our hospital from January 2012 to June 2013. The patients' mean age was 5.8 months (They ranged in age from 3 to 13 months.) The patients all underwent radiograph and anorectal manometry 24 hours after receiving gastrointestinal radiography, and then received multipoint biopsy in ileocolon during their operations and rapid frozen section examination. The following surgery program would then be made according to the results of the examination. **Results** 11 cases were total colonic aganglionsis. 2 cases were long-segment HD. 1 case was short-segment HD. All of them underwent radical macrosigmoid operation. Other 8 cases were normal, therefore, they underwent stoma closure. All the patients recovered well. **Conclusion** Before operation, the patients' distal colonic function should be evaluated. It is advisable to do ileocolic multipoint seromuscular layer biopsy during operation to help make the following surgery program.

【Key words】 Hirschsprung Disease; Ileostomy; Games, Experimental

回肠造瘘术在小儿外科有广泛应用,对于新生儿坏死性小肠结肠炎、肠梗阻、长段型巨结肠、全结肠巨结肠、回肠结肠坏死穿孔、结肠闭锁等患儿都可急诊行回肠造瘘术,以快速缓解症状,挽救患儿生命。但因首诊医院条件所限或为避免延长手术时间危及患儿生命,很多患儿急诊手术中未行病理检查,因此病因诊断并不明确;另一方面,造瘘术后远端结肠形态改变往往已不明显,这也给二期手术带来了

很大困难。现总结本院近年来针对此类病例的临床经验,以探讨更为合理的二期手术诊疗流程及手术策略。

材料与方法

2012 年 1 月至 2013 年 6 月我们收治 22 例疑似全结肠巨结肠患儿,其中男 14 例,女 8 例。入院时患儿年龄 3 ~ 13 个月,平均 5.8 个月。在本院造瘘 2 例,外院造瘘 20 例。造瘘时患儿年龄 2 d 至 6 个月不等,造瘘时初步诊断巨结肠 17 例,新生儿坏死性小肠结肠炎(NEC)2 例,肠扭转 1 例,结肠狭窄 1

例,回肠末端闭锁 1 例。造瘘原因分别为:肠梗阻 7 例,肠坏死、肠穿孔 9 例,严重腹胀 5 例,回肠末端闭锁 1 例。均行回肠末端造瘘术。入院后均予询问病史及营养发育史;体检,特别是肛门指诊;完善下消化道造影,造影后 24 h 复查腹平片以了解结肠内钡剂残留情况;直肠测压检查。

22 例均予手术治疗,其中 21 例肛门无狭窄的患儿予回肠造瘘口游离,肠粘连松解,回肠结肠多处浆肌层活检(其中 1 例除行回结肠多处活检外,还经肛门直肠后壁全层活检)送快速冰冻病理检查,并以可吸收线修补浆肌层。根据病理检查结果行相应关瘘术、巨结肠根治+回肠再次造瘘术、或行全结肠巨结肠根治+回肠肛门吻合术。术后予抗感染、补液、静脉营养及支持治疗,观察肠功能恢复情况(图 1)。



图 1 回肠造瘘术后患儿二期手术前诊疗流程图
Fig. 1 Flow chart for the diagnosis and treatment of post ileostomies patients

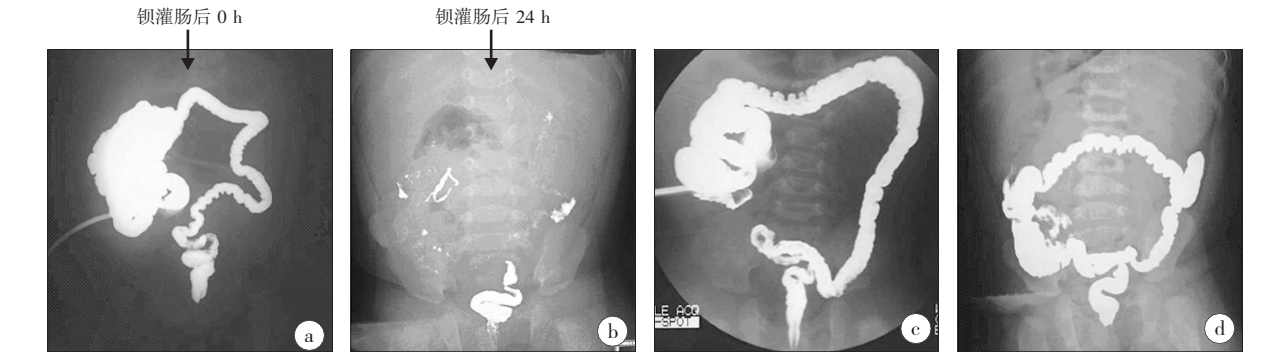


图 2 a、b 为非巨结肠患儿,钡灌肠提示结肠细小,但 24 h 后大部分钡剂自主排出,仅直肠有少量残留,术中及术后病理检查排除巨结肠;c、d 为巨结肠患儿,钡灌肠提示结肠细小,24 h 后全部结肠均有钡剂残留,术中及术后病理检查证实为全结肠巨结肠。

Figure 2 a, b; case No. 15; contrast enema showing generalized narrowing of the colon, but a little residual barium in rectum at 24 hour, eventually ruled out Hirschsprung disease (HD). c, d; case No. 13; contrast enema showing generalized narrowing of the colon, but abundant barium residue in colon at 24 hour, eventually proved to be total colonic aganglioneosis (TCA)

结果

患儿营养发育可,体重增加,造瘘口排便可,21 例体查肛门无狭窄,但裹指感明显,可能与远端结肠废用细小有关。1 例肛门有质硬狭窄环。影像学检查结果:22 例钡灌肠显示结肠细小,其中 6 例肠管僵硬,其余形态尚可。17 例于造影后 24 h 复查腹平片,结果显示 11 例有结肠内钡剂残留,1 例降结肠以远肠管残留钡剂,12 例最终确诊为先天性巨结肠(全结肠型或长段型)。其余 5 例 24 h 内钡剂基本排空(图 2),最终排除巨结肠或巨结肠同源病。

直肠测压结果:8 例行直肠测压,2 例有松弛波,其余均因肛门过于敏感,刺激后患儿多动、且有黏液排出而不能得出确切结论。

病理检查结果:术中快速冰冻病理检查结果提示,8 例全结肠多处见肌间神经丛和神经节细胞,发育尚可或稍差,遂行造瘘口还纳术。11 例结肠多处浆肌层(包括 1 例直肠后壁全层)见神经丛但未发现神经节细胞(图 3),造瘘口近端回肠活检见神经节细胞(距离回盲部 5~20 cm),考虑为全结肠巨结肠,行经腹部切口辅助经肛门巨结肠根治:全结肠切除+回肠肛门吻合术。2 例横结肠以远肠管未发现神经节细胞,近端可发现神经节细胞,考虑为长段型巨结肠,行腹部切口辅助巨结肠根治:结肠次全切除+横结肠肛门吻合术,并再次行回肠单孔造瘘术。1 例肛门狭窄患儿,术前考虑为直肠狭窄而行经肛门直肠及乙状结肠远端切除+乙状结肠肛门吻合术,术中切除标本送快速冰冻病理检查,结果显示直肠及乙状结肠远端未见神经节细胞,近端切缘处可见神经丛和神经节细胞,考虑为常见型巨结肠。

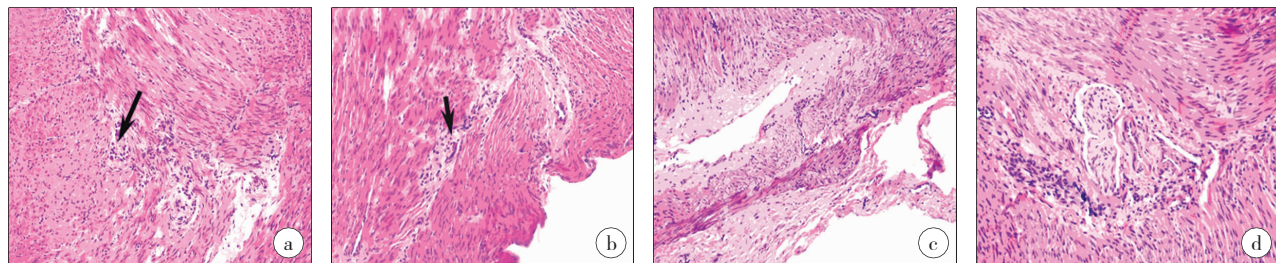


图 3 病例 1, A, 乙状结肠术中冰冻切片, HE 染色 $\times 200$, B, 回肠术中冰冻切片, HE 染色 $\times 200$, 箭头所指为发育成熟的神经节细胞, 可以排除先天性巨结肠; 病例 2, C, 回肠末端术中冰冻切片, HE 染色, $\times 200$, D, 乙状结肠术中冰冻切片, HE 染色, $\times 200$, C、D 两张切片均未找见神经节细胞, 证实为全结肠巨结肠

Fig. 3 A, B: case No. 15: a hematoxylin - eosin (H&E) staining of the sigmoid colon and ileum frozen section biopsy showing the mature ganglion cells. C, D: case No. 13: a hematoxylin - eosin (H&E) staining of the sigmoid colon and ileum frozen section biopsy showing aganglionosis

术后病理组织行石蜡切片, 普通 HE 及免疫组化 (S-100, NSE, NF, CathepsinD, NeuN, Nestin 等) 染色, 结果与术中冰冻病理检查结果完全吻合, 11 例为全结肠巨结肠, 2 例为长段型巨结肠, 1 例为常见型巨结肠。8 例多处活检见神经节细胞的患儿, 排除巨结肠及巨结肠同源病。

术后恢复情况: 全结肠巨结肠 11 例, 术后均出现大便次数多 (6 ~ 20 次/d), 稀便, 肛门周围红肿、破溃。术后住院 7 ~ 21 d, 平均 12.5 d。2 例术后 2 d 出现高热、腹胀、低蛋白水肿等, 考虑为腹腔感染, 予加强抗感染、营养支持治疗后, 1 例恢复可; 1 例再次开腹清除感染病灶, 行腹腔引流后好转。2 例术后 1 个月内出现较重的肛周糜烂。1 例 (9%) 术后半年出现小肠结肠炎、脱水、电解质紊乱, 予补液、洗肠、抗感染治疗后好转。患儿出院后随访 3 个月至 1 年, 均恢复良好, 大便次数明显减少 (3 ~ 9 次/d), 肛门红肿糜烂好转, 体重增加, 营养发育中等。无死亡病例, 无吻合口狭窄、吻合口漏、便秘复发等并发症, 远期大便控制情况有待进一步随访观察。2 例长段型巨结肠及 1 例常见型巨结肠患儿根治术后恢复良好, 术后 3 个月还纳造瘘口。

非巨结肠关瘘患儿 8 例, 术后 4 例 (50%) 出现不同程度腹胀、不全肠梗阻, 3 例经保守治疗后好转, 1 例 (12.5%) 因吻合口狭窄再次行肠粘连松解、肠吻合术。患儿均顺利出院, 门诊随访恢复良好。

讨 论

回肠造瘘术操作简单快捷, 应用广泛, 对于生后腹胀、肠穿孔、肠坏死的患儿能快速缓解症状, 挽救患儿生命。但新生儿期或婴儿期手术往往因患儿病情严重或手术在基层医院进行, 不一定具备术中病

理活检的条件而导致原发病诊断不清; 另一方面, 造瘘术后废用状态下的结肠细小, 狭窄段、移行段、扩张段不明显, 也给正确诊断带来困难。此类患儿转入本院后多数诊断不清, 需要在合理应用检查手段、尽快明确诊断的前提下, 选择治疗策略和安全进行二期手术。

我们的经验如下: ①首先详细询问病史, 是否有生后排胎粪延迟, 此后腹胀、肠穿孔的病史。如造瘘时已行肠活检, 应了解当时结果, 必要时将当时标本再次送本院病理科阅片会诊。②体查: 此类患儿直肠废用细小, 肛诊普遍有裹指感, 应了解肛门有无狭窄环, 排除直肠肛门狭窄引起的腹胀、便秘。③下消化道造影、钡灌肠 24 h 后复查腹平片, 了解患儿肠管内钡剂残留情况。钡灌肠可能无特异性结果, 但 24 h 后钡剂残留反映了患儿造瘘远端回结肠功能, 是评估远端肠管功能的重要依据^[1]。在已有病例中 24 h 钡剂残留检查敏感度很高, 据此可以初步诊断或排除先天性巨结肠, 为后续治疗方案的选择和确定提供依据。④直肠测压敏感度高, 特异性强, 是诊断或除外巨结肠的重要指标, 但回肠造瘘后, 肛门直肠长期处于无大便刺激状态, 检查时患儿肛门对刺激异常敏感, 操作中难以安静配合, 不一定能得到有价值的结果, 因而结果只能供参考。⑤肠壁全层活检是诊断巨结肠的金标准。但如果保留全层活检处的肠管, 可能增加术后肠瘘的发生风险。我们采用回肠末段、回盲部、升结肠、横结肠、乙状结肠远端多处浆肌层活检, 快速冰冻切片 HE 染色镜下寻找神经节细胞的方法, 准确度很高, 可以明确诊断及确定无神经节细胞肠管的范围, 从而指导下一步手术, 是一种可靠的方法。

对于确诊或除外巨结肠的患儿, 我们的治疗经验如下: ①新生儿期非巨结肠引起的肠梗阻和肠穿

孔并不罕见,常见病因如早产儿肠功能不良、新生儿电解质紊乱、及新生儿败血症、坏死性小肠结肠炎、细小左半结肠综合征、胎粪性肠梗阻、胎粪栓塞综合征、胎粪性腹膜炎、巨结肠同源病等。在严重腹胀不缓解,伴有肠穿孔时可行回肠造瘘。这些患儿如肠神经节细胞发育正常,在患儿病情逐渐稳定、梗阻因素解除后远端回结肠功能会逐渐恢复正常;而巨结肠同源病中的神经节细胞未成熟症,结肠功能也可随患儿成长逐渐恢复^[2]。此类疾病在评估远端肠管排钡功能良好、且明确病理诊断后可行关瘘术。术后因远端结肠废用细小可能出现术后腹胀,但经过保守治疗,一般预后良好。②全结肠巨结肠指病变累及直肠和全部结肠,甚至累及回肠末段者。以往国内外均有行 Martin 术、Ikeda-soper 术、Rehbein 术等,并证实获得较好的疗效^[3]。也有人提出此手术对预后并无明显改善,且术后并发症多,远期更增加了腹泻、肠炎的发生几率^[4]。术后小肠结肠炎是先天性巨结肠主要的术后并发症之一,关于其发生率的报道从 5% 到 46% 不等,平均 20%~30%,长段型和全结肠型巨结肠发病率更高^[5-6]。关于该并发症的病因学说很多,通常认为可能与吻合口过紧、内括约肌持续痉挛有关^[7]。既往普遍认为对于顽固的术后小肠结肠炎,可采用二次手术切除部分内括约肌^[8-9]。本院采用经造瘘口切口辅助、经肛门巨结肠根治术。术中经腹腔游离全部结肠,肛门取肛管直肠黏膜交界线环形切开,直肠前壁经黏膜下层入路,后壁直肠全层入路,进入腹腔,切除部分内括约肌及全部病变肠管,行回肠末段肛门吻合。一次切除部分内括约肌,去除小肠结肠炎的一个重要诱发因素,且对周围组织损伤不大,远期排便控制功能良好^[10-11]。术后不至于出现严重脱水、营养不良和水电解质紊乱。此手术前必须评估患儿瘘口排便功能和造瘘后生长发育情况,有无低蛋白血症、营养不良、脱水及电解质紊乱,来证明保留下的肠管功能良好,代偿能力强,患儿可以耐受。目前随访结果显示本术式短期疗效可,无死亡病例,术后短期肠炎发生率较低,与常见型巨结肠术后类似,无吻合口瘘和吻合口狭窄。主要并发症为肛周红肿糜烂。远期大便控制及远期疗效有待继续观察。国外在行回肠肛门吻合的同时行回肠造瘘术,直至患儿有自主控制大便的意识,再关瘘,从而避免肛周糜烂^[12]。国内外也有人应用回肠 J 储袋法改善预后,在未来的实践中我们也可以借鉴其经验^[13-15]。

参考文献

- 1 Holschneider AM, Puri P. Hirschsprung's Disease and Allied Disorders[M]. Germany:Springer,2008,145-153.
- 2 张金哲,杨啟政,刘贵麟,等. 中华小儿外科学[M]. 河南:郑州大学出版社,2006,653.
- 3 沈淳,尹记辉,宋再,等. Martin 与 Soave 术治疗全结肠巨结肠的疗效比较[J]. 临床小儿外科杂志,2010,9(5):327-329.
- 4 Hernandez F,Rivas S,Avila LF,et al. Extensive aganglionosis: Treatment and term results[J]. Cir Pediatr,2003,6:54-57.
- 5 Hoehner JC, Ein SH, Shandling B, et al. Long-term morbidity in total colonic aganglionosis [J]. J Pediatr Surg, 1998,3(7):961-965.
- 6 Caneiro P,Brereton R,Drake D,et al. Enterocolitis in Hirschsprung's disease[J]. Pediatr Surg Int,1992,7:356-360.
- 7 Reding R, de Vill de Goyet J, Gosseye S, et al. Hirschsprung's disease: A 20-year experience [J]. J pediatr Surg, 1997,2:1221-1225.
- 8 Teitelbaum DH, Cilley RE, Sherman NJ, et al. A decade of experience with the primary pull-through for Hirschsprung disease in the newborn period: A multicenter analysis of outcomes [J]. Ann Surg,2000,32:372-380.
- 9 Banani SA, Forootan H. Role of anorectal myectomy after failed endorectal pull-through in Hirschsprung's disease [J]. J Pediatr Surg,1994,29:1307-1309.
- 10 Blair GK, Murphy JJ, Fraser GC. Internal sphincterotomy in post-pull-through Hirschsprung's disease [J]. J Pediatr Surg,1996;31:843-845.
- 11 余奇志,李龙,黄柳明,等. 经肛门结肠拖出加内括约肌部分切除治疗先天性巨结肠 [J]. 中华普通外科杂志, 2005,20(12):786-788.
- 12 李龙,付京波,余奇志,等. 直肠黏膜及内括约肌切除对预防巨结肠根治术后肠炎的影响 [J]. 临床小儿外科杂志,2004,3(3):161-164.
- 13 Andrea Bischoff, Marc A. Levitt, and Alberto Peña. Total colonic aganglionosis: a surgical challenge. How to avoid complications [J]. Pediatr Surg Int,2011,27(10):1047-1052.
- 14 殷易钰,张宏伟,刘斌,等. 回肠 J 储袋 Soave's 法肛管吻合在全结肠巨结肠中的应用 [J]. 中华小儿外科杂志, 2010,31(2):148-150.
- 15 葛莉,施成仁,王捍平,等. 儿童同肠贮袋成型术后疗效观察 [J]. 临床儿科杂志,2006,24(4):326-327.
- 16 Rintala RJ, Lindahl HG. Proctocolectomy and J-pouch ileo-anal anastomosis in children [J]. J pediatr Surg, 2002, 37(1):66-70.