

全结肠切除回肠肛管吻合及肛门内括约肌部分切除术在全结肠型巨结肠手术中的应用



李 颀 李 龙 姜 茜

【摘要】 目的 探讨肛门内括约肌部分切除术治疗全结肠型巨结肠的临床疗效。**方法** 自 2012 年 1 月至今我们共收治全结肠型巨结肠 26 例,其中男性 17 例,女性 9 例,年龄 1~14 个月;随访 23 例,失访 3 例。23 例先行回肠造瘘,二期根治,3 例行全结肠巨结肠一期根治术,术式采用回结肠多处活检,全结肠切除,回肠肛管吻合术,全部患儿术中行肛门内括约肌部分切除。术后分别于 3 个月、6 个月、12 个月、24 个月进行随访。**结果** 患儿均手术顺利,术后感染 3 例,末段回肠血栓形成、局部坏死,行二次手术 1 例。无直肠肌鞘感染,吻合口瘘等术后并发症。最终全部患儿治愈出院。术后随访无一例便秘复发,偶发轻微小肠结肠炎 9 例(64.2%),持续小肠结肠炎 1 例(7.1%),4 例(33.3%)存在轻度污粪,无便秘;轻度吻合口狭窄 1 例(7.1%)。全部患儿术后体重增加,2 例生长发育落后,其余营养状况良好。**结论** 全结肠型巨结肠采用全结肠切除,回肠肛管吻合术同时行肛门内括约肌部分切除,避免了术后便秘复发,对术后小肠结肠炎的控制效果较好,术后大便次数和控制可逐渐恢复,患儿生活质量可,是可以选择的手术方式。

【关键词】 Hirschsprung 病; 肛管; 吻合术,外科

Partial internal anal sphincterectomy for Total colonic aganglionosis. Li Qi, Li Long, JIANG Xi. Graduate School of Peking Union Medical College, Capital Institute of Pediatrics, Beijing 100020, China. Contact author: LiLong, E-mail: lilong23@126.com

【Abstract】 Objective To explore the clinical effects of partial internal anal sphincterectomy for total colonic aganglionosis. **Methods** From Jan 2012 to July 2014, 26 patients were identified TCA in our hospital. Aged from 1 month to 14 months and of a gender ratio at 1.89:1 (17 male, 9 female). 23 of them had undergone ileostomy surgeries before radical macrosigmoid operation. 3 of them underwent radical macrosigmoid operation without a stoma. through enema, anorectal manometry and laparotomy ileocolic multipoint seromuscular layer biopsy examine to diagnose, all patients underwent the colectomy, partial internal anal sphincterectomy and ileo-recto anastomosis. **Results** All surgeries were completed successfully. The operative time ranged from 160 to 280mins (mean 202.8mins). Blood loss during operation was 10 to 25 mL. Two of the patients were considered abdominal infection, One of them was redone the pull-through because of embolic necrosis of terminal ileum. One of them suffered from the sepsis. All the patients recovered uneventfully without anastomotic leak, cuff abscess, dehiscence, retraction and bowel obstruction. and discharged from 6 to 32 day after operation. 23 patients were followed up regularly, none of them was constipation, 9 patients (64.2%) suffered from occasional enterocolitis, 1 patients (7.1%) suffered from persistent enterocolitis. soiling happened in only 4 of 12 (33.3%) occasionally, one of them was mild stricture formation. 2/14 patients have the episode of failure to thrive. **Conclusions** TCA patients underwent the colectomy and ileo-recto anastomosis, meanwhile partial internal anal sphincterectomy in our hospital. It can prevent the postoperative constipation, control the postoperative enterocolitis. Defecation frequency and soiling can return normal gradually. The patients have a decent quality of life. It is a alternative technique

【Key words】 Hirschsprung Disease; Anal Canal; Anastomosis, Surgical

doi:10.3969/j.issn.1671-6353.2015.02.004

基金项目:北京市自然科学基金青年基金项目(项目号:7154185)

作者单位:北京协和医学院研究生院,首都儿科研究所外六病房普外专业(北京市,100020),E-mail:l817@sina.com

全结肠型巨结肠约占各种类型先天性巨结肠的 2%~14%^[1]。是先天性巨结肠中最严重的类型,无神经节细胞的病变肠管累及直肠,全部结肠,末段回

肠,甚至更多的近段小肠。以往经验手术治疗常伴有较严重的并发症,如频繁的小肠结肠炎,便失禁,肛周糜烂,营养不良等,甚至危及患儿生命。近年来我们收治较多全结肠型巨结肠患儿,并将肛门内括约肌切除用于全结肠型巨结肠的治疗。现总结其治疗经验,并对患儿术后中短期疗效进行探讨。

材料与方法

自 2012 年 1 月至今我们共收治全结肠型巨结肠 26 例,年龄 1~16 个月,男性 17 例,女性 9 例,男女比例 1.89:1。入院体重 3.5~10 kg。23 例因腹胀、肠梗阻、肠穿孔等并发症接受一期回肠造瘘,造瘘术至根治手术时间 3~13 个月;3 例行一期根治手术。术前评估患儿营养状况,无严重脱水或中重度营养不良,对轻度脱水及营养不良者给予适当补液及静脉或肠内营养支持。全部患儿术前接受钡灌肠,直肠测压,开腹探查回结肠并行浆肌层多点活检明确诊断后,行全结肠及受累回肠末段(15~35 cm)切除,回肠肛门吻合术。患儿均于术中行肛门

内括约肌部分切除术。手术策略:①通过游离瘘口进入腹腔行回结肠浆肌层多点活检明确诊断,并证实近端造瘘口处回肠有发育良好的神经节细胞;②切除全部结肠及受累回肠末段;③直肠黏膜在肛管直肠黏膜交界处环形切开(约齿状线上 5 mm,图 1);④前壁经黏膜下层(图 2),后壁肠壁全层(图 3)游离直肠进入腹膜反折;⑤结扎直肠后经腹部切除取出全部肠管;⑥将有神经节的回肠末段拖出,行回肠肛管吻合术。术后给予抗感染、补液及静脉营养支持治疗。患儿肛门排气排便后逐渐恢复饮食,排便规律者正常进食后给予出院。出院后指导家长肛周护理,防治小肠结肠炎及改善营养。术后第 14 天开始扩肛至术后 6 个月。术后分别于 3 个月、6 个月、12 个月、24 个月进行随访,随访方式有门诊复诊、电话及网络反馈等。26 例中,获随访 23 例,失访 3 例。随访主要关注大便次数及性状,污粪和失禁,小肠结肠炎,肠梗阻,直肠回缩,肛周糜烂,吻合口狭窄,术后便秘,直肠脱垂,体重增加情况等。目前随访已超过 1 年者 12 例,已满 6 个月者 2 例。详见表 1。



图 1 于肛管直肠黏膜交界处环形切开直肠黏膜; 图 2 直肠前壁经黏膜下层游离; 图 3 直肠后壁经全层游离
Fig. 1 Mucosa is incised with the cautery from the anal-rectal junction; Fig. 2 Submucosal dissection on the anterior wall; Fig. 3 Whole layer dissection on the posterior wall

表 1 14 例患儿随访结果
Table 1 The follow-up results

例序	性别	手术年龄	是否造瘘和造瘘年龄	手术方式
1	女	5 个月	6 日龄,回肠造瘘	全结肠切除,肛门内括约肌部分切除,回肠肛门吻合
2	男	8 个月	2 月龄,回肠造瘘	全结肠切除,肛门内括约肌部分切除,回肠肛门吻合
3	男	1 岁 6 个月	1 岁 2 个月,回肠造瘘	全结肠切除,肛门内括约肌部分切除,回肠肛门吻合
4	女	6 个月	14 日龄,回肠造瘘	全结肠切除,肛门内括约肌部分切除,回肠肛门吻合
5	男	5 个月	6 日龄,回肠造瘘	全结肠切除,肛门内括约肌部分切除,回肠肛门吻合
6	女	4 个月	2 日龄,回肠造瘘	全结肠切除,肛门内括约肌部分切除,回肠肛门吻合
7	男	1 岁 2 个月	26 日龄,回肠造瘘	全结肠切除,肛门内括约肌部分切除,回肠肛门吻合
8	女	5 个月 20 天	1 个月 22 天,回肠造瘘	全结肠切除,肛门内括约肌部分切除,回肠肛门吻合
9	男	8 个月	1 个月 8 天,回肠造瘘	全结肠切除,肛门内括约肌部分切除,回肠肛门吻合
10	男	5 个月 22 天	3 个月 8 天,回肠造瘘	全结肠切除,肛门内括约肌部分切除,回肠肛门吻合
11	女	3 个月 18 天	8 日龄,回肠造瘘	全结肠切除,肛门内括约肌部分切除,回肠肛门吻合
12	男	10 个月 19 天	12 日龄,回肠造瘘	全结肠切除,肛门内括约肌部分切除,回肠肛门吻合
13	男	9 个月	一次根治	全结肠切除,肛门内括约肌部分切除,回肠肛门吻合
14	男	3 个月	4 日龄,回肠造瘘	全结肠切除,肛门内括约肌部分切除,回肠肛门吻合

续表 1 14 例患儿随访结果

Table 1 The follow-up results

例序	肛周糜烂 时间	术前肠炎 次数	术后肠炎 次数	污粪术后 (1 年)	便次数形状 (术后 3 个月)	便次数形状 (术后 1 年)
1	1.5 个月	3	1	无	4~6 次,糊状	2 次,糊状,偶尔成型
2	1 个月	0	0	无	6 次,糊状	3 次,糊状
3	无	0	0	无	10 次,糊状	10 次,稀糊
4	0.5 个月	0	1	偶尔	6 次,糊状	3 次,糊状,偶尔成型
5	2 个月	0	0	偶尔	糊状	3 次,糊状,偶尔成型
6	3 个月	1	2	无	5 次,稀糊	4 次,糊状
7	3 个月	反复多次	3	有时	8 次,水糊状	5 次,水和糊状
8	偶尔	0	1	偶尔	10 次,水	4 次,稀糊状
9	1 个月	0	2	无	8 次,糊状	8 次,糊状
10	无	1	0	无	8 次,糊状	4 次,糊状
11	1 个月	2	2	无	6 次,糊状	10 次,稀糊状
12	6 个月	1	1	无	15 次,稀水	8 次,糊状
13	6 个月	0	间断发生 半年	偶尔	15 次,水状	3 次,糊状,偶尔成型
14	1 个月	0	1	偶尔	10 次,稀水状	4 次,糊状

结 果

患儿均顺利完成手术,术后病理结果均符合全结肠型巨结肠诊断。手术后剩余小肠 130~300 cm。手术时间 160~280 min,出血量 10~25 mL,术中无严重并发症,术后 3 例出现腹胀、发热和水肿,考虑为腹腔感染,1 例给予抗感染治疗后好转,1 例予开腹探查清除感染灶后好转,1 例开腹后可见回肠末段因血管内血栓形成出现局灶坏死,给予切除坏死肠管,再次行回肠肛门吻合术。1 例术后肠管恢复良好,出现持续高热,反应差,考虑为败血症,给予加强抗感染治疗后好转。1 例术后半年反复出现骨髓炎,长期使用抗生素。其余患儿术后恢复良好,无吻合口漏、直肠肌鞘感染、肠管回缩、肠梗阻等并发症。全部患儿最终均恢复良好顺利出院。术后住院 7~32 d。

14 例患儿已获随访 6 个月以上,均于术后前 3 个月出现排便次数增加,85.7% 的患儿出现肛周红肿糜烂。每日排便次数逐渐下降,从术后 3 个月的每日(8.57±3.23)次,到术后 1 年的每日(5.33±2.87)次。大便性状也由水样便逐渐恢复为糊样便或成形便(100%),与此同时肛周糜烂也随之好转,平均持续时间(2.71±3.30)个月。小肠结肠炎是术后最常见的并发症,我们将术后出现腹泻、腹胀、发热、精神萎靡等作为肠炎的诊断指标。9 例(64.2%)出现偶发轻微小肠结肠炎(1~3 次),经

留置肛管、抗感染、补液治疗后好转;1 例出现持续 4 个月的小肠结肠炎,经洗肠及抗感染治疗后也获得康复。污粪也是术后较常见的并发症,术后 1 年随访 4 例(33.3%)尚有偶发污粪出现,无严重便失禁。2 例体重依据 WHO 2006 年儿童生长发育标准落后 2 个标准差,1 例术后 1 年出现轻度吻合口狭窄,给予继续扩肛 3 个月后好转。其余病例营养状态良好,无肠梗阻、直肠脱垂、便秘复发和死亡病例。

讨 论

全结肠型巨结肠是先天性巨结肠中最严重的类型,诊断困难,手术方式存在争议,有较高的病死率。结合病史、体格检查、钡灌肠、24 h 腹部平片、直肠测压、回结肠浆肌层多点活检,我们基本避免了误诊和漏诊。

全结肠型巨结肠主要影响生活质量的并发症包括长期腹泻带来的肛周糜烂和大便失禁、营养不良等^[2-7]。为了解决上述问题提出了很多改良的手术方式^[8-10]。有人主张行 Martin、Kimura 等手术,保留部分无神经节细胞的结肠,辅助回肠吸收水分、维生素和储存大便,以减少术后大便次数和缓解腹泻。但有人观察到这些手术操作复杂,术后吻合口瘘等并发症较多,术后反复腹泻和持续小肠结肠炎的发生率明显增高^[10,11]。越来越多的小儿外科医生选择切除全部无神经节细胞段,行回肠肛管吻合术。小肠结肠炎是先天性巨结肠术后常见并发症之一,

发病率约 20%~30%,全结肠型巨结肠术后小肠结肠炎的发病率明显高于其他类型,其发病急,病情重,是严重威胁全结肠型巨结肠患儿生命和损害其生活质量的原因。关于其发病原因学说很多,主要考虑源于机械性梗阻及粪便瘀滞,例如直肠肌鞘持续痉挛,吻合口狭窄,残留无神经节细胞段等都是术后反复小肠结肠炎的重要原因。为解决排便及肠炎问题,有学者提出行回肠肛管吻合^[12]。同时行近端回肠造瘘,待患儿 3 岁左右经过排便训练后,再行造瘘肠管还纳。这样做可以提高生活质量,也易于控制肠炎发作,但会大大增加患儿及其家庭的经济及心理负担,在国内难于推广。以往有人在巨结肠根治术中同时行肛门内括约肌切开术,也有人将肛门内括约肌切开术、部分切除术用于巨结肠根治术后反复小肠结肠炎的治疗,疗效满意^[13]。我们既往研究已经证实,肛门直肠黏膜和部分肛门内括约肌切除术可以有效预防先天性巨结肠术后小肠结肠炎和便秘复发^[14]。

因此我们将全结肠切除回肠肛管吻合术和肛门内括约肌切除术,同时应用于全结肠型巨结肠的一期或二期手术治疗。随访资料表明术后未出现便秘病例,小肠结肠炎虽然不能彻底避免,但大部分患儿发病频率低,且症状较轻微,经扩肛、留置肛管能快速好转。由于全结肠型巨结肠患儿术后病情变化快,术后可能由于小肠结肠炎引起严重脱水,因此,我们认为术后指导也是治疗的重要部分。应让家长了解小肠结肠炎的主要症状和治疗原则,争取早期控制,避免加重。研究证实由于肛门外括约肌可以代偿内括约肌的功能,手术仅切除了部分内括约肌,未损伤外括约肌,大便控制能力逐渐恢复^[15]。大便控制满意,污粪逐渐好转,无便失禁发生。而患儿便秘和肛周糜烂症状随着家长合适的肛周护理和回肠代偿性提高吸水能力,在术后 3 个月左右逐渐好转^[3,4]。

手术的主要并发症如吻合口狭窄、直肠回缩、直肠肌鞘感染、吻合口漏等,我们认为主要与肛门吻合的回肠血运及吻合口张力有关。术中必须适当保留回肠系膜,保证拖出后的回肠末段切缘有活动性出血,和回肠肛门无张力吻合,同时术中注意无菌原则,是可以避免其发生的。手术远期效果还待进一步追踪。

参考文献

- Teitelbaum DH, Coran GC, Weitzman JJ, et al. Hirschsprung's disease and related neuromuscular disorders of the intestine. In: O'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, et al, eds. Pediatric surgery [M]. St Louis, MO: Mosby, 1998: 1381-424.
- Kleinhaus S, Boley S, Sheran M, et al. Hirschsprung's disease-a survey of the members of the Surgical Section of the American Academy of Pediatrics [J]. J Pediatr Surg, 1979, 14(5): 588-597.
- 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.
- 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.
- Holschneider AM, Puri P. Hirschsprung's Disease and Allied Disorders [M]. Germany: Springer, 2008, 1486 Wildhaber BE, Teitelbaum DH, Coran AG. Total colonic Hirschsprung's disease: a 28-year experience [J]. J Pediatr Surg, 2005, 40(1): 203-207.
- 钟微, 余家康, 夏慧敏, 等. 回肠拖出 Soave 术治疗全结肠型巨结肠的中远期疗效评估 [J]. 临床小儿外科杂志, 2012, 11(05): 340-343.
- 徐兵, 孙传成, 孙华. 经肛门改良 Swenson 和 Soave 术治疗先天性巨结肠比较 [J]. 临床小儿外科杂志, 2012, 11(06): 415-417.
- Martin LW. Surgical management of total colonic aganglionosis [J]. Ann Surg, 1972, 176(3): 343-345.
- Kimura K, Nishijima E, Muraji T, et al. A new surgical approach to extensive aganglionosis [J]. J Pediatr Surg, 1981, 16(6): 840-843.
- 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.
- Andrea Bischoff, Marc A. Levitt, Alberto Pena. Total colonic aganglionosis: a surgical challenge. How to avoid complications? [J] Pediatr Surg Int, 2011, 27(10): 1047-1052.
- Jin-Shan Zhang, Long Li, et al. Transanal rectal mucosectomy and partial internal anal sphincterectomy for Hirschsprung's disease [J]. J Pediatr Surg, 2014, 49(5): 831-834.