



Soave 术根治全结肠型巨结肠中远期预后的相关因素分析

杨少波 郑珊 张毅 沈淳 肖现民

【摘要】 目的 探讨 Soave 术根治全结肠型巨结肠的预后相关因素。 **方法** 回顾性分析 2008 年 7 月至 2013 年 7 月作者收治的 31 例全结肠型巨结肠 Soave 根治术患儿临床资料,并进行电话随访,随访时间 2~6 年,平均随访时间(3 ± 2.4)年。电话随访内容包括患儿体重、排便次数、排便性状及大便失禁情况、术后小肠结肠炎的发生次数等。 **结果** 31 例均行经腹会阴 Soave 术,其中 3 例行 I 期根治术,28 例行回肠造瘘术后再择期行根治术,患儿完成 Soave 手术月龄 1~13 个月,平均(5.2 ± 2.3)个月,手术时平均体重(6.4 ± 2.5)kg,手术剩余小肠长度 90~250 cm,平均(169 ± 40)cm,近端肠管中见发育成熟的神经节细胞 24 例,发育较成熟的神经节细胞 7 例。患儿按年龄别体质量:术后正常者 19 例,轻度营养不良 8 例,中度营养不良 3 例。术后患儿均无大便失禁,3 例偶有污粪,无肛门狭窄需扩肛病例。粪便呈糊状或成形 28 例(28/31 例),糊状或水样 3 例(3/31 例);每日排便次数 <5 次 28 例,6 次或以上 3 例;术后小肠结肠炎 <2 次 24 例,3 次或以上 7 例。手术剩余小肠越长,大便情况越好;近端肠管发育成熟神经节细胞患儿术后小肠结肠炎的发生率较发育较成熟患儿明显降低($P < 0.01$)。 **结论** 全结肠型巨结肠患儿实施经腹会阴 Soave 术远期疗效满意,能获得较好的营养发育和直肠肛门功能,手术后剩余小肠长度和近端肠管神经节细胞发育成熟度是影响远期预后的重要因素。

【关键词】 全结肠型巨结肠; Soave 术; 预后

Analysis of long-term prognostic factors in Soave procedure treated patients with total colonic aganglionosis (TCA). YANG Shao-bo, ZHENG Shan, ZHANG Yi, et al. Department of Surgery, Children's Hospital of Fudan University, Shanghai 201102, China. Corresponding author: ZHENG Shan, E-mail: szheng@shmu.edu.cn

【Abstract】 Objective To investigate the prognostic factors in Soave procedure treated patients with total colonic aganglionosis (TCA). **Methods** A retrospective review was made on 31 cases with TCA treated with Soave procedures between Jul. 2008 and Jul. 2013. The mean follow-up was 3 ± 2.4 years (ranging from 2 to 6 years). Follow-up data were collected by telephone interviews regarding body weight, stool frequency and property, incontinence, and enterocolitis. **Results** Among the 31 cases, 3 patients underwent primary pull through procedure while 28 underwent ileostomy and later definite surgery. The age of the patients during definite operation was 5.2 ± 2.3 months (ranging from 1 to 13 months) and the weight at definite operation was 6.4 ± 2.5 kg. The remaining length of small intestine was 169 ± 40 cm (ranging from 90 to 250 cm), and pathology revealed 24 cases with mature ganglion cell in proximal intestine while 7 cases with ecumenical mature ganglion cell in proximal intestine. Weight-for-age was normal in 19 patients, mild malnutrition in 8 patients, and moderate malnutrition in 3 patients. There were no fecal incontinence and anal stenosis cases, and 3 patients had fecal contamination. Stool property was mushy or shaping in 28 patients, mushy or watery in 3 patients. 28 patients had a frequency of stool ranging between 1~5 bowel movements per day, and 3 patients had more than 6 bowel movements per day. 24 patients suffered from less than 2 times postoperative enterocolitis, and 7 patients suffered from more than 3 times postoperative enterocolitis. EC incidence of patients with mature ganglion cell in proximal intestine was lower than those with ecumenical mature ganglion cell ($P < 0.01$). **Conclusion-** Long-term outcomes of TCA children treated with Soave procedures are satisfactory with good anorectal func-

tion and quality of nutrition. The remaining length of small intestine and neurodevelopment of proximal intestine ganglion cells are important prognostic factors.

【Key words】 Total colonic aganglionosis; Soave Procedure; Prognosis

全结肠型巨结肠是先天性巨结肠的一种少见特殊类型,约占所有巨结肠的 2%~13%^[1]。80%起病于新生儿期,患儿生后常表现为小肠梗阻,灌肠后不易缓解,多因诊断不清或疑诊巨结肠而行剖腹探查活检术,并造瘘。虽然随着手术方式的进步,总病死率有所降低,但在累及小肠的患儿中病死率仍高达 35.5%^[2]。经腹会阴 Soave 术治疗全结肠型巨结肠具有操作简单,术后并发症少的优点,近年应用多于 Martin 术,但其因未保留结肠黏膜而导致肠道水电解质丢失较多,远期疗效尚待随访。本研究分析经腹会阴 Soave 术治疗全结肠型巨结肠中远期预后的相关影响因素,为改善全结肠型巨结肠远期预后的手术选择提供参考。

材料与方法

一、临床资料

2008 年 7 月至 2013 年 7 月复旦大学附属儿科医院外科实施全结肠型巨结肠根治手术 43 例;获得随访 31 例,随访率 72.1%,其中男性 23 例,女性 8 例。31 例患儿均接受巨结肠根治术(经腹会阴 Soave 术),手术月龄 1~13 个月,平均月龄(5.2±2.3)个月,手术时体重 4~9.5 kg,平均体重(6.4±2.5)kg。

二、研究方法

收集 31 例患儿入院诊疗史、手术记录的剩余小肠长度及术中病理结果;通过电话随访,随访时间 2~6 年,内容包括:患儿体重,排便次数及性状,大便失禁情况,术后小肠结肠炎(EC)发生次数。①将 31 例患儿随访时体重与同年龄、同性别儿童参考标准(2007 年世界卫生组织公布的儿童生长发育标准)进行比较,做出营养状况评估。WFA(weight-for-age)表示年龄别体质量,计算各患儿体重达到参考标准中位数百分比(中位数百分比=实测值/参考标准中位数值×100%)。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,统计患儿体重指标中位数百分比的分级情况;②总结随访时大便性状、每日排便次数,将手术记录的剩余小肠长度分为≤100 cm 组和 >100 cm 组,比较两组间排便性状和每日次数差异;③电话随访患儿小肠结肠炎

发作次数,复习回肠近切端病理结果,将近切端回肠病理报告为肠壁肌层见发育成熟神经节细胞为一组,近切端回肠病理报告为肠壁肌层见发育较成熟神经节细胞为另一组,比较两组术后小肠结肠炎的发生情况。

三、统计学处理

应用 SPSS17.0 统计软件处理数据和分析结果。计数资料样本间率的比较采用 Fisher 精确概率法, $P<0.05$ 为差异有统计学意义。

结 果

31 例患儿均行手术探查,术中冰冻病理活检结果均证实诊断为全结肠型无神经节细胞症,其中 3 例直接行 I 期根治术;28 例行回肠造瘘术,术后 1~8 个月再择期行 Soave 根治术。术后均获得电话随访,随访时间 2~6 年,平均随访时间(3±2.4)年。

一、营养状况评估

31 例患儿随访时年龄 1 岁 6 个月至 6 岁 7 个月(平均 4.3±2.5)岁,体重 12~23(17.2±3.8)kg。WFA 中位数百分比为(91.6±8.7)%,营养状况评估情况见表 1。

表 1 31 例全结肠型巨结肠患儿营养状况评估情况

分级标准	WFA (中位数百分比)	例数 (%)
正常	90~110	19 (61.3)
轻度营养不良	75~89	8 (25.8)
中度营养不良	60~74	4 (12.9)
重度营养不良	<60	0

二、手术后剩余小肠长度与排便情况

31 例患儿手术后剩余小肠长度为 90~250 cm,平均长度(169±40)cm。5 例每日排便 1~2 次,23 例每日排便 3~5 次,3 例每日排便 6 次以上。大便呈糊状或成形 3 例,糊状 25 例,糊状或水样 2 例,水样 1 例。无一例出现大便失禁现象,3 例偶有污粪,无肛门狭窄需扩肛病例。13 例术后未发生小肠结肠炎,11 例术后发生小肠结肠炎 1~2 次,7 例术后发生小肠结肠炎 3 次以上。剩余小肠长度 9≤100 cm 和 >100 cm 组间每日排便次数差异有统计学意义($\chi^2=7.651, P=0.005$,表 2)。两组间大便性状与术后小肠结肠炎的发生率差异无统计学意义(P

= 0. 239, 0. 165)。

表 2 剩余小肠长度与每日排便次数发生情况 [n = 31, 例(%)]

组别	1 ~ 2 次/日	3 ~ 5 次/日	≥ 6 次/d 剩
≤ 100 cm	0(0)	6(19. 4)	3(9. 7)
> 100 cm	5(16. 1)	17(54. 8)	0(0)

三、近端肠管中神经节细胞发育情况

近端肠管中见发育成熟神经节细胞 24 例,发育较成熟神经节细胞 7 例。近端小肠中神经节细胞发育成熟的患儿术后小肠结肠炎的发生率较发育较成熟的患儿低,差异有统计学意义 ($\chi^2 = 13. 468, P = 0. 001$, 表 3)。

表 3 近端肠管神经节细胞发育成熟度与 EC 发生次数情况 [n = 31, 例(%)]

EC 次数 (次)	近端肠管神经节细胞发育	
	较成熟	成熟
0	0(0)	13(41. 9)
1 ~ 2	2(6. 5)	9(29. 0)
≥ 3	5(16. 1)	2(6. 5)

讨 论

全结肠型巨结肠是先天性巨结肠中的特殊类型,为先天性发育畸形,其病变肠管范围包括整段结肠、部分回肠,发病早,确诊较难,误诊率及病死率高。尽可能切除病变肠段是最好的治疗方法,即根治性手术。非手术治疗及肠造瘘术往往是由于患儿年龄或技术条件限制,为维持排便及生长发育而采取的过渡性治疗措施。本组获得随访的 31 例全结肠型巨结肠患儿均接受了根治手术(经腹会阴 Soave 术),其中 3 例直接行 I 期根治术,28 例行回肠造瘘术后再择期行根治术。

治疗全结肠巨结肠的手术方式有多种,改良 Martin 术曾是广泛应用的一种手术方式^[3]。经腹会阴 Soave 术是本院近年来常用的术式。Martin 术因手术时间较长,操作较复杂,以往本院在患儿肠造瘘术后平均 8 至 10 月龄时再行根治手术;Soave 手术较 Martin 手术时间短,操作略为方便,有文献报道该方法可安全用于新生儿 TCA。沈淳等^[4]比较 Martin 术与 Soave 术在全结肠型巨结肠患儿治疗中的疗效发现,全结肠型巨结肠患儿 Soave 手术后在术后发热、术中输血、伤口感染、吻合口漏及术后住院时间方面均优于 Martin 手术,且术后小肠结肠炎的发生率低于 Martin 手术,与 Barrena S 等^[5]报道结

果类似,但其存在术后排便恢复慢、需要数月扩肛治疗的缺点,因此远期疗效有待观察随访。I 期手术治疗全结肠型巨结肠的报道较少^[6,7]。本组有 28 例因条件不足未进行 I 期根治手术,仅 3 例进行了 I 期手术,随访结果显示效果良好。与行回肠造瘘分期手术后高发电解质失衡及营养不良相比,若能在新生儿期确诊,并有条件进行 I 期拖出式手术,应极力推荐。同时肠造瘘术不仅使患儿承受造瘘、关瘘的手术负担,而且使家长的术后护理更为麻烦,增加经济费用及心理压力,因此,尽早实施根治手术帮助患儿早期脱离肠造瘘状态也是家长迫切需求的。

本组随访结果显示,患儿术后远期营养状况较满意,61. 3% 的患儿营养正常,大便次数及性状等远期效果均满意。这与 Fortuna 等^[8]报道全结肠型巨结肠术后患儿肠功能会逐渐恢复,拖出的回肠随时间延长将出现水分吸收的代结肠功能相符。随访大便情况结合手术剩余小肠长度分析发现,剩余小肠长度超过 100 cm 的患儿,其远期大便性状和每日排便次数要优于 ≤ 100 cm 的患儿,说明手术后剩余小肠长度越长,患儿每日排便次数越少,提示术中冰冻活检病理部位和精确切除肠管范围的重要性。我们的随访结果说明,若术后回肠代结肠功能可以保证患儿生理需求, I 期或分期的 Soave 术更为简单和适合,是理想的手术方式。小肠结肠炎仍是先天性巨结肠常见的并发症之一,有着相当高的发病率和病死率。结合 31 例患儿 Soave 根治术后小肠结肠炎的发生次数和近端肠管中神经节细胞发育进行分析,发现近端肠管中神经节细胞发育较成熟患儿比发育成熟的患儿术后小肠结肠炎发生率高,这可能与近端肠管发育较成熟的患儿肠道蠕动功能欠佳,肠内容物容易潴留而诱发细菌感染有关。这提示近端肠管神经节细胞发育成熟度是术后小肠结肠炎发生的重要相关因素,近端肠管神经节细胞发育成熟度欠佳的患儿术后应提高对小肠结肠炎的警惕性。

综上所述,经腹会阴 Soave 术根治全结肠型巨结肠远期疗效满意,能获得较好的直肠肛门功能,患儿远期营养发育基本正常。手术后剩余小肠长度和近端肠管中神经节细胞发育成熟度是影响远期预后的重要因素。

参 考 文 献

1 Moore SW. Total colonic aganglionosis in Hirschsprung disease[J]. Seminars in pediatric surgery, (下转第 515 页)