



先天性巨结肠二次手术的原因分析及手术方法探讨

徐磊¹ 王奕¹ 管雯斌² 王俊¹ 陈杰¹ 吕凡¹ 吴晔明¹

【摘要】 目的 探讨先天性巨结肠根治术后二次手术的原因、手术指征及手术方式。 **方法** 回顾性分析自 2008 年 1 月至 2013 年 12 月在本院行先天性巨结肠根治术后二次手术的 12 例患儿临床资料。 **结果** 二次手术原因中,先天性巨结肠根治术后反复腹胀,便秘 10 例,肠梗阻、肠穿孔 1 例,直肠膀胱瘘 1 例。在 10 例反复腹胀、便秘患儿中,二次手术证实无神经节细胞段残留或肠神经元发育异常 8 例,吻合口狭窄 2 例。二次手术时 10 例行 Soave 术,1 例行 Rehbein 术,1 例行 Martin 术。无一例死亡,12 例均能自主排便,大便次数 1~4 次/天(平均 2 次/天)。1 例出现污粪,2 例出现小肠结肠炎,经保守治疗后好转。 **结论** 无神经节细胞段残留是巨结肠根治术后二次手术的主要原因,依据术前检查及术中冰冻检查结果准确判断病变肠管的范围十分重要。Soave 术是二次手术的优先选择,且效果良好。

【关键词】 Hirschsprung 病;再手术;便秘

Reoperative reasons and approaches of Hirschsprung's disease. XU Lei, WANG Yi, GUAN Wen-bin, et al. 1. Department of Pediatric Surgery, Xinhua Hospital Affiliated to Shanghai Jiaotong University School of Medicine, Shanghai 200092, China. 2. Department of Pathology, Xinhua Hospital Affiliated to Shanghai Jiaotong University School of Medicine, Shanghai 200092, China.

【Abstract】 Objective To investigate the indications and approaches for reoperation of Hirschsprung's disease. **Methods** A retrospective clinical analysis was given to 12 patients who underwent reoperation in our hospital from January 2008 to December 2013. **Results** The indications for reoperation were residual aganglionic segment or intestinal dysganglionosis resulting in constipation in 9 patients, specifically intestinal obstruction or intestinal perforation in 1 patient; anastomotic stricture in 2 patients, rectovesical fistula in 1 patient. Among the surgical procedures for reoperation, the Soave procedure was performed on 10 patients, 1 patient underwent Rehbein and 1 patient underwent Martin. To evaluate the defecation function, the dilator number and complications; such as constipation, incontinence or soiling and enterocolitis, postoperative follow-up were conducted at 1 month, 3 months, 6 months, 1 year and 2 years. There was no death among this 12 patients, all had a normal defecation function with 1 to 4 times per day (average 2 times). 1 patient suffered from soiling, 2 patients had enterocolitis, which were managed by conservative treatment. **Conclusions** Residual aganglionic segment is the main reason for reoperation. Therefore, the combination of the preoperative examination and intraoperative frozen biopsy to determine the scope of the lesions is essential. Soave procedure is a priority selection for reoperation in Hirschsprung's disease with a satisfactory outcome.

【Key words】 Hirschsprung Disease; Reoperation; Constipation

先天性巨结肠(Hirschsprung's disease, HD)是小儿外科常见先天性消化道畸形,其发病率约 1/5 000~1/2 000,表现为胎粪排出延迟,反复腹胀及便秘,主要发病机制是远端肠管缺乏神经节细胞而持续处于痉挛狭窄状态,近端肠管代偿性扩张、肠壁增厚,目前认为手术是有效的治疗方法^[1,2]。随着手

术理念的革新及手术方式的改进,疗效日益改善,绝大多数患儿可获得满意效果,但仍有部分患儿因各种术后并发症而需二次甚至多次手术治疗^[2]。二次手术对医生是一个严峻的挑战,研究分析二次手术的原因、手术指征及手术方式,提高二次手术的成功率,具有重要的临床意义。现回顾性分析上海交通大学医学院附属新华医院小儿外科自 2008 年 1 月至 2013 年 12 月收治的 12 例巨结肠根治术后二次手术患儿临床资料,探讨二次手术的原因、手术指征及手术方式。

材料和方法

一、临床资料

收集本院自 2008 年 1 月至 2013 年 12 月收治的 12 例先天性巨结肠根治术后二次手术患儿临床资料。病例纳入标准:第 1 次根治手术后病理检查明确诊断为先天性巨结肠,且首次手术失败后二次行根治手术,二次手术后病理诊断为巨结肠(HD)或者巨结肠类源病(Hirschsprung's allied disorders HAD)^[3]。病例排除标准:第 1 次巨结肠根治术失败后,二次手术仅做造瘘而未行根治术者。

表 1 12 例先天性巨结肠根治术后二次手术患儿临床资料

编号	性别	初次手术年龄	初次手术方式	二次手术年龄	二次手术原因	二次手术方式	二次手术病理诊断
1	男	1 个月	Soave 术	2 岁 2 个月	便秘	Soave(造瘘)	HD(长段型)
2	男	1 个月	Swenson 术	1 岁 5 个月	便秘	Soave(造瘘)	HAD
3 *	女	12 个月	Soave 术	2 岁 6 个月	便秘	Soave(造瘘)	HAD
4	男	3 个月	Swenson 术	6 岁	肠穿孔	Soave(造瘘)	HD(长段型)
5	女	4 岁	Swenson 术	9 岁	便秘	Rehbein	HD(长段型)
6	男	4 个月	Soave 术	3 岁 3 个月	便秘	Soave(腔镜)	HD(长段型)
7 *	男	2 岁 6 个月	Swenson 术	8 岁	直肠膀胱瘘	经腹 Soave	正常
8	男	6 个月	Soave 术	1 岁 6 个月	吻合口狭窄	Soave(腔镜)	正常
9	男	3 岁	不详	11 岁	吻合口狭窄	Soave	正常
10	男	4 个月	Soave 术	6 岁	便秘	Soave(腔镜)	HD(长段型)
11	女	8 个月	Soave(腔镜)术	3 岁	便秘	Soave(腔镜)	HD(长段型)
12	男	5 个月	经腹 Soave 术	2 岁 6 个月	便秘	Martin	HD(全结肠型)

注:1,HD:先天性巨结肠;HAD:巨结肠类源病。2,*表示首次手术为本院实行,其余首次手术均为外院实行。

结 果

12 例患儿中,男 9 例,女 3 例。首次行巨结肠根治术时年龄为 1 个月至 4 岁,平均年龄(13 ± 4)个月,行二次手术时年龄为 1 岁 5 个月至 11 岁,平均年龄(52 ± 13)个月,详见表 1。首次手术方式:Soave 术 7 例,Swenson 术 4 例,1 例术式不详。二次手术原因:巨结肠根治术后反复腹胀、便秘 10 例,直肠膀胱瘘 1 例,肠梗阻、肠穿孔 1 例。在 10 例反复腹胀、便秘患儿中,二次手术证实无神经节细胞段残留或肠神经元发育异常 8 例,吻合口狭窄 2 例。二次手术时,10 例行 Soave 术,1 例行 Rehbein 术,1 例行 Martin 术。在 10 例 Soave 术病例中,4 例因全身情况较差或近端肠管扩张明显而先行造瘘,再行经腹 Soave 根治术,4 例行腹腔镜辅助下经肛门 Soave 根治术,1 例直接行经腹 Soave 术,1 例直接行经肛

二、研究方法

回顾性分析 12 例患儿性别、首次手术时年龄、首次手术方式、二次手术时年龄、二次手术原因、二次手术方式及二次手术后最终病理诊断,并定期随访,记录患儿术后不同时期排便次数、大便性状、扩肛情况、有无便秘、失禁或污粪及小肠结肠炎等并发症,其中便秘、失禁及污粪标准如下:①便秘标准(每周排便次数 < 3 次或排便用力时间 > 25% 的排便时间);②失禁标准(每周不能自我控制的排便次数 > 3 次);③污粪标准(无意识地排出少量粪便并污脏内裤)^[4]。所得数据以平均数或者百分率进行统计。12 例患儿临床资料详见表 1。

门 Soave 术。二次手术病理检查结果表明,7 例为巨结肠,2 例为巨结肠类源病,3 例正常。术后随访时间为 6 个月至 4 年,平均 26 个月。无死亡病例,12 例二次手术后均能自主排便,排便控制可,大便次数 1 ~ 4 次/天(平均 2 次/天),大便成形,偶有排稀便。1 例出现污粪,2 例术后出现小肠结肠炎,经保守治疗后好转,无一例发生排便困难、大便失禁。

讨 论

手术是先天性巨结肠唯一有效的根治方法,手术原则为切除无神经节细胞肠段,行近远端正常肠管吻合,重建肠道的连续性,经典手术方式有 Swenson 术、Duhamel 术、Soave 术、Rehbein 术及相应改良术式^[5]。有作者报道先天性巨结肠根治术后远期并发症主要为:便秘,失禁或污粪,小肠结肠炎及各种瘘^[6]。对出现术后并发症的患儿首先采用保守

治疗,如使用缓泻剂、扩肛、灌肠、肛门内括约肌注射肉毒杆菌毒素、中医药治疗等^[7]。大多数症状改善甚至消失,但仍有部分患儿因症状严重,保守治疗无效,需要二次手术治疗。

二次手术原因以术后反复腹胀、便秘最为常见,可能的原因包括术后残留一定长度的无神经节细胞肠段、神经节细胞发育异常或移行段水平拖出吻合、吻合口狭窄、肛管内括约肌失弛缓等^[8]。其中无神经节细胞段残留或者肠神经元发育异常是手术失败需二次手术的主要原因^[9-10]。在本组资料中术后反复腹胀便秘者 10 例,占 83% (10/12),其中残余无神经节细胞肠段 8 例,占 67% (8/12)。通过分析这些手术失败病例,我们发现其中大部分患儿首次手术为外院进行,占 83% (10/12),存在术前辅助检查不够细致充分,术中未行快速冰冻病理检查,无法明确无神经节细胞肠段范围,而主要依靠手术医生肉眼观察肠段外观形态、蠕动情况来确定切除肠管范围。另外,病理科医生对于 HD 及 HAD 认识不够深入,给予手术医生的指导有限,亦可能导致大量无神经节细胞肠段残留,术后出现反复腹胀、便秘。

吻合口狭窄也是巨结肠根治术后需要二次手术的常见原因,该并发症多与手术操作有关,如拖入盆腔的肠管系膜张力较大,吻合口设计及缝合技术不当等。单纯的吻合口狭窄多见于拖出术后数周,扩肛即可解决问题。但由于拖出段结肠缺血、吻合口漏、后壁肌鞘未切开等引起的狭窄,单纯扩肛难以奏效,需外科手术治疗。本组有 2 例发现吻合口狭窄,1 例因吻合口位置较高,1 例因术中未行后壁肌鞘切开,常规扩肛无效,而行二次手术。痿也是巨结肠根治术后二次手术的原因之一,包括直肠皮肤痿、直肠阴道痿、直肠尿道痿、直肠膀胱痿等。可发生在各种根治术后,以 Swenson 术和 Duhamel 根治术后常见,近年来应用经肛门一期拖出根治术后,发生率明显下降。本组有 1 例因术后出现直肠膀胱痿而行二次手术,该患儿首次手术采用 Swenson 术式,可能术中分离直肠时损伤膀胱,术后出现尿色浑浊,尿液中可见粪便排出,经膀胱镜检查证实为直肠膀胱痿,而需行二次手术。

巨结肠根治术后往往存在解剖结构不清楚,肠管间粘连严重等情况,手术操作难度大,手术时间长,围手术期风险高,往往需要手术经验丰富的医生施行,同时需要病理科、麻醉科及监护室医生的积极配合。在二次手术方式选择方面,主要根据第 1 次的手术方式来决定,同时需考虑第 1 次手术失败的

原因。一般而言,如果第 1 次手术选择 Soave 术或 Swenson 术,二次手术可首先选择 Soave 术。如果肌鞘内手术分离困难无法完成,则可转而施行 Duhamel 术式^[11]。这样就可避免肌鞘剥离,直接将异常肠段自直肠后拖出。如果第 1 次手术选择 Duhamel 术式,部分病例可行 Soave 术,如无法完成,则可行 Swenson 术式,术中若发现盆腔内粘连致密而无法使肛管外翻时,则需要行肛管内吻合术。不管采用何种手术方式,在离断肠管时必须依据病理检查准确判断病变肠管范围,避免出现无神经节细胞肠段再次残留。

Soave 术式操作简单,不损伤盆腔组织和肛门括约肌,术后并发症少。尤其近年来应用腹腔镜辅助巨结肠根治术,腹部操作可以用腹腔镜进行,会阴部操作采用 Soave 术式,创伤小,出血少,恢复快。本组资料中患儿第 1 次手术主要行 Soave 术或者 Swenson 术式,二次手术主要采用 Soave 术式。根据术前钡剂灌肠造影 (BE) 检查结果来确定是否需要腹腔镜辅助,若术前 BE 提示狭窄段较短,则可直接经肛门取黏膜活检,再行根治术。若术前 BE 提示狭窄段较长且不存在腹腔粘连情况,则术中可予腹腔镜辅助,其优点如下:腹腔镜下取肠壁进行活检,明确无神经节细胞段范围;对于长段型巨结肠可以利用腹腔镜进行肠系膜松解,使肠管无张力下拖,再经肛门吻合;在肠管下拖吻合后,可以利用腹腔镜观察肠管是否存在扭转。本组资料中 4 例因术前 BE 提示狭窄段较长而行腹腔镜辅助,术中冰冻切片检查结果提示无神经节细胞段达降结肠甚至横结肠中段,予腹腔镜下肠系膜松解,然后下拖肠管。此外术者尚需考虑手术的安全性而决定是否需要做暂时保护性的近段肠造痿,以确保二次手术成功,本组资料中 1 例因首次手术后出现肠穿孔,3 例因术前便秘严重,肠道准备不理想,均无法行一期吻合,故先予以造痿,再行 Soave 根治术。

对于术前行 Swenson 术或者开腹 Soave 术的患儿,则应先开腹取病理组织活检,明确病变肠段范围后再确定二次手术方式。本组病例中 4 例首次行 Swenson 术,1 例行开腹 Soave 术;二次手术中 2 例先行造痿,再行 Soave 根治术,1 例术后直接行 Soave 术,1 例行 Rehbein 术,1 例行 Martin 术,均是开腹取病理组织活检,明确病变范围后再行根治手术。其中 1 例病理检查结果提示为全结肠型巨结肠,则行 Martin 术式。特殊的 1 例患儿为 Swenson 术后出现直肠膀胱痿,此并发症少见。盛庆丰等^[12]曾报道 7

例巨结肠根治术后出现各种痿(如直肠皮肤痿、直肠尿道痿等),采用经腹联合后矢状入路、Soave 及 Duhamel 等术式治疗,效果良好。对于直肠膀胱痿,我们术前欲行经肛痿管修补,外加直肠壁覆盖,术中发现直肠前壁纤维瘢痕明显,无法分离寻找痿管,故转而行经腹 Soave 术,直接下拖肠管覆盖直肠前壁可疑痿管区,效果良好。

总之,行先天性巨结肠根治术时必须先依据病理检查结果准确判断病变肠管范围,再行根治手术。术后出现便秘、各种痿而保守治疗无效需二次行手术治疗时,必须先了解失败原因,严格制定手术方案。Soave 术式操作简单,不进行盆腔解剖,术后并发症少,是二次手术时的优先选择。

参考文献

- 1 Kenny SE, Tam PK, Garcia-Barcelo M. Hirschsprung's disease[J]. *Semin Pediatr Surg*, 2010, 19(3):194-200.
- 2 段祥升, 牟亚汝. 宋亚宁. 微创手术与经肛门 Soave 术治疗先天性巨结肠的个性化选择[J]. *临床小儿外科杂志*, 2014, 13(01):3-5.
- 3 Rintala RJ, Pakarinen MP. Long-term outcomes of Hirschsprung's disease[J]. *Semin Pediatr Surg*, 2012, 21(4):336-343.
- 4 Friedmacher F, Puri P. Classification and diagnostic criteria of variants of Hirschsprung's disease[J]. *Pediatr Surg Int*, 2013, 29(9):855-872.
- 5 Drossman DA, Sandler RS, McKee DC, et al. Bowel patterns among subjects not seeking health care. Use of a question-

naire to identify a population with bowel dysfunction[J]. *Gastroenterology*, 1982, 83(3):529-534.

- 6 Lefèvre JH, Parc Y. Soave procedure[J]. *J Visc Surg*, 2011, 148(4):e262-e266.
- 7 Ekenze SO, Ngaikedi C, Obasi AA. Problems and outcome of Hirschsprung's disease presenting after 1 year of age in a developing country[J]. *World J Surg*, 2011, 35(1):22-26.
- 8 Koivusalo AI, Pakarinen MP, Rintala RJ. Botox injection treatment for anal outlet obstruction in patients with internal anal sphincter achalasia and Hirschsprung's disease[J]. *Pediatr Surg Int*, 2009, 25(10):873-876.
- 9 Ralls MW, Freeman JJ, Rabah R, et al. Redo pullthrough for Hirschsprung disease: A single surgical group's experience[J]. *J Pediatr Surg*, 2014, 49(9):1394-1399.
- 10 Friedmacher F, Puri P. Residual aganglionosis after pull-through operation for Hirschsprung's disease: a systematic review and meta-analysis[J]. *Pediatr Surg Int*, 2011, 27(10):1053-1057.
- 11 王维林. 关于肠神经元发育异常的再思考[J]. *中华小儿外科杂志*[J]. 2014, 35(7):481-483.
- 12 Pini-Prato A, Mattioli G, Giunta C, et al. Redo surgery in Hirschsprung disease: what did we learn? Unicentric experience on 70 patients[J]. *J Pediatr Surg*, 2010, 45(4):747-754.
- 13 张光磊, 吴华哲. 陈伟明. 经肛门巨结肠根治手术方式的改进[J]. *临床小儿外科杂志*, 2013, 12(05):408-409.
- 14 盛庆丰, 吕志葆, 周以明, 等. 先天性巨结肠根治术后再次手术方法的探讨[J]. *中华小儿外科杂志*, 2012, 33(4):288-292.

(上接第 276 页)

- lordoscoliosis with intrathoracic vertebral protrusion in arthrogryposis multiplex congenita: efficacy of positive-pressure ventilation test[J]. *J Orthop Sci*, 2013, 18(5):856-860.
- 2 Modi HN, Suh SW, Hong JY, et al. Surgical correction of paralytic neuromuscular scoliosis with poor pulmonary functions[J]. *J Spinal Disord Tech*, 2011, 24(5):325-333.
- 3 Verma K, Auerbach JD, Kean KE, et al. Anterior spinal fusion for thoracolumbar scoliosis: comprehensive assessment of radiographic, clinical, and pulmonary outcomes on 2-years follow-up[J]. *J Pediatr Orthop*, 2010, 30(7):664-669.

- 4 Behrbalk E, Uri O, Parks RM, et al. Posterior-only correction of Scheuermann kyphosis using pedicle screws: economical optimization through screw density reduction[J]. *Eur Spine J*, 2014, 23(10):2203-2210.
- 5 Zhang G, Zhang Y, Zhang X, et al. Restoration of thoracic kyphosis with multilevel Ponte osteotomies in thoracic idiopathic scoliosis surgery[J]. *Zhongguo Xiu Fu Chong Jian Wai Ke Za Zhi*, 2012, 26(10):1197-1201.
- 6 Karampalis C, Tsirikos AI. The surgical treatment of lordoscoliosis and hyperlordosis in patients with quadriplegic cerebral palsy[J]. *Bone Joint J*, 2014, 96-B(6):800-806.