

· 专题 · 复杂肛门直肠畸形 ·

肛门直肠测压在先天性巨结肠及巨结肠同源病中的应用进展



全文二维码

侯绍发 任冬晗 许芝林

哈尔滨医科大学附属第一医院儿外科, 哈尔滨 150001

通信作者: 许芝林, Email: xzlin333@163.com

【摘要】 肛门直肠测压(anorectal manometry, ARM)是一种非侵入式的利用压力检测装置对肛管直肠运动反射进行检测的临床检查。先天性巨结肠及巨结肠同源病在儿童中发病率高,临床上对于其诊断与治疗的讨论日益激烈。近年来 ARM 以创伤小、无辐射、快速便捷等优点被广泛用于先天性巨结肠及巨结肠同源病的诊治和研究中,但其诊断价值存在较大争议。本文阐述近年来 ARM 在先天性巨结肠及巨结肠同源病诊断与疗效评估中的应用进展,分析 ARM 的缺陷和不足,为 ARM 的临床研究提供新思路。

【关键词】 Hirschsprung 病; 测压法; 直肠疾病; 肛门疾病; 诊断; 预后

基金项目: 黑龙江省教育厅科学技术研究项目(12541401)

DOI:10.3760/cma.j.cn101785-202002022-009

Application advances of anorectal manometry for Hirschsprung's disease and allied disorders

Hou Shaofa, Ren Donghan, Xu Zhilin

Department of Pediatric Surgery, First Affiliated Hospital, Harbin Medical University, Harbin 150001, China

Corresponding author: Xu Zhilin, Email: xzlin333@163.com

【Abstract】 Anorectal manometry (ARM) is a non-invasive clinical tool of detecting anorectal rectal motion reflexes with a pressure detection device. It has been widely employed for diagnosing and treating Hirschsprung's disease and allied disorders due to the advantages of mini-invasiveness, non-radioactivity, rapidness and convenience. However, its diagnostic value has remained controversial. This review summarized the application of ARM in recent years and discussed its shortcomings to help better diagnose the diseases, evaluate the prognosis, improve patient quality-of-life and provide new rationales for in-depth ARM researches.

【Key words】 Hirschsprung's Disease; Manometry; Rectal Diseases; Anus Diseases/PP; Diagnosis; Prognosis

Fund program: Science and Technology Research Project of Education Department of Heilongjiang Province(12541401)

DOI:10.3760/cma.j.cn101785-202002022-009

肛门直肠测压(anorectal manometry, ARM)是儿童最常用的肛肠运动检查方法。ARM 可以通过测量直肠静息压、肛管静息压、肛管高压区长度、直肠肛门反射来评估肛门括约肌的功能、肛门直肠的感觉反应以及排便功能。目前,ARM 凭借其无辐射、创伤小和较好的敏感性被广泛应用于小儿肛肠疾病的诊断、术后功能评价、药物疗效观察以及肛肠电生理基础研究等领域。本文综述 ARM 在儿童先天性巨结肠及巨结肠同源病诊断与预后评估中的研究进展。

一、ARM 在先天性巨结肠(Hirschsprung's disease, HSCR)及巨结肠同源病(Hirschsprung's allied disease, HAD)诊断中的应用进展

(一)先天性巨结肠

HSCR 也被称为无神经节细胞性巨结肠,其主要特征是病理检查见远端肠管神经节细胞缺失。缺少神经节细胞的肠管出现痉挛狭窄,以致肠管不能正常蠕动,引起便秘、呕吐、腹胀等症状,甚至并发小肠结肠炎^[1]。术前诊断 HSCR 的常用方法包括

钡灌肠、病理活检和 ARM^[2]。钡灌肠与其他两种方法相比准确性较低,病理活检虽然是诊断 HSCR 的金标准,但该方法属于有创操作,可能出现并发症。Schnauffer 等^[3]和 Lawson 等^[4]于 1967 年首次提出 HSCR 患者存在特异性缺失直肠肛管抑制反射(rectal anal inhibitory reflex, RAIR)的现象。自此 ARM 作为辅助检查被广泛应用于 HSCR 的诊断。但临床上关于 ARM 诊断 HSCR 的争论持续至今,一方面对于儿童而言,ARM 具有创伤小、无辐射、检测快速便捷等特点;另一方面患儿对于检查的配合程度不够可能会影响结果的准确性^[5]。Meinds 等^[6]比较了 ARM 和直肠黏膜吸引活检(rectal suction biopsy, RSB)对先天性巨结肠的诊断结果,发现 ARM 与 RSB 诊断巨结肠的敏感度相当,但 ARM 的特异度显著低于 RSB;实验者初步推测出现假阳性的原因可能是:年龄越大,刺激肠管出现 RAIR 所需扩张体积越大,部分患儿直肠球囊充气不足,无法充分刺激直肠壁,导致未引出 RAIR,出现假阳性。实验者将气囊扩张标准增大,其特异度显著提高。由此实验者提出,即使发现正常的 RAIR,也应增加扩张体积,反复操作数次,观察松弛波形是否会随扩张体积的增加变得更深、更长,以降低假阴性率。因此,在严格正确的操作下,ARM 可以作为筛选工具,当出现正常 RAIR 时可以取消对 RSB 的需求;当缺乏 RAIR 时,可再跟进 RSB 检查以确诊 HSCR,由此减少有创性活检的次数。王学勤等^[7]通过对比 HSCR 患儿和正常儿童 ARM 发现,HSCR 患儿和正常儿童在直肠静息压、肛门内外括约肌压力、直肠肛门压力差以及括约肌长度上的差异无统计学意义,肛管压力变化等反映肛管括约肌功能的指标对于 HSCR 的诊断意义有限,目前更多应用于治疗效果评价。另外,ARM 对新生儿 HSCR 的诊断准确性相对较低,有研究者认为可能是由于新生儿肛门直肠反射发育不完善所致^[8]。也有报道称对新生儿 HSCR 采用高分辨率肛门直肠测压比传统 ARM 的准确度更高^[9]。

(二)巨结肠同源病

HAD 过去在临床上常与 HSCR 混淆,原因是其与 HSCR 有相似的临床表现。但是 HAD 的治疗方案与 HSCR 不同,准确诊断对于治疗方案的选择和预后判断极其重要。HAD 的特征是病变肠管病理检查可以找到神经节细胞,但神经节细胞数量出现减少或增多,形态上出现变小或变形,出现巨大神经丛或丛外孤立节细胞以及外源性神经纤维^[10-11]。

有学者根据不同病理结果将 HAD 分为节细胞减少症、节细胞未成熟和肠神经源性发育不良以及混合型^[12]。在 ARM 检查中,约 85% HAD 患儿可以检测出 RAIR,但由于神经节细胞发育异常,反射波的波形存在不同程度变化,如出现反射的阈值增大、反射波出现迟缓、反射波恢复缓慢,反射波呈特征性“W”“U”型波;并且在持续监测肛管蠕动波时,只有施加刺激后才能出现正常肛管的正弦波。由于 HAD 分类较多,且部分病例常合并 HSCR,单独行 ARM 检查对诊断 HAD 不具有特异性,通常应结合病史、直肠黏膜 AchE 组织化学检查及钡灌肠检查协助鉴别诊断^[13]。

二、ARM 在先天性巨结肠及巨结肠同源病治疗及疗效评价中的应用

(一)手术及术后功能评价

目前,手术在先天性巨结肠及巨结肠同源病的治疗中发挥着重要的作用。手术的主要目的是去除功能异常的肠段,并将正常肠段与剩余直肠吻合。术后疗效的评估以前主要通过患儿家属对症状的描述,但观察的精准程度以及父母的主观意识均会导致治疗结果的偏差。ARM 可以通过检测肛管静息压、肛管高压区长度等客观指标来评价各种术式的疗效以及术后肠道功能恢复情况,从而更好地帮助临床医生改进术式,减少术后并发症。Jiao 等^[14]通过评估肛门括约肌静息压力、肛管长度、肛门收缩频率及肛门收缩幅度,对比腹腔镜辅助心形吻合术(laparoscope-assisted heart-shaped anastomosis, LHSA)和腹腔镜辅助 Soave 巨结肠根治术(laparoscope-assisted Soave procedure, LSP)治疗 HSCR 的疗效,结果显示,LHSA 组患儿肛门括约肌静息压低于 LSP 组,肛管长度小于 LSP 组,证明 LHSA 患儿术后直肠和肛管处于相对正常的状态。LHSA 组肛门收缩的频率高于 LSP 组,由此可见 LHSA 术后患儿神经反射环恢复更好。值得注意的是,两组患儿术后均难以观测到正常的 RAIR,但是可以通过肛门括约肌静息压等其他指标来评价手术疗效及预后。

(二)药物治疗及疗效评价

先天性巨结肠及巨结肠同源病的药物治疗在改善患儿便秘症状、减少术后并发症方面发挥着重要作用^[13]。较常用的药物是各种导泻剂、肠道菌群调节剂等,但其功效如单纯依靠临床症状好转常常无法被准确评判,随着人们对肛门直肠生理的研究及肛门直肠测压技术的发展,使用 ARM 量化治疗效果可以做到更加客观和严谨。此外,尽管目前巨

结肠根治术已经具有良好的治疗效果,但是术后仍然有可能出现一系列并发症,其中肛门内括约肌痉挛往往会引起再便秘的发生^[15]。1997 年 Langer 等^[16]首先提出应用肉毒杆菌毒素注射的方法改善内括约肌痉挛的状态,为临床提供了一种非手术治疗方案。Youn 等^[17]对 15 例 HSCR 术后肛门括约肌痉挛患者进行肉毒杆菌毒素注射治疗,并随访肛门直肠测压结果,发现肛管静息压和直肠压力并没有显著变化,因此肉毒杆菌毒素治疗 HSCR 术后便秘的疗效还需要更多的临床研究来验证。

(三)物理治疗及疗效评价

最近有研究发现,对于先天性巨结肠患儿手术后依然可能出现的持续便秘,可以通过神经调节获得显著改善^[18]。有报道电刺激疗法应用于排尿功能障碍或治疗疼痛时经常会出现腹泻^[19-20]。Ladi-Seyedian 等^[21]对 30 例经肛门 Soave 巨结肠根治术后出现持续便秘的患儿进行对比试验,对照组采取行为疗法,即高纤维饮食、补水、如厕习惯训练及盆底肌锻炼等,试验组除行为疗法外加行经皮中频电刺激疗法。ARM 结果表明,试验组患儿肛门括约肌静息压力和引发 RAIR 的阈值均有所降低,且一部分患儿恢复了 RAIR,但电刺激具体如何影响巨结肠术后 RAIR 仍需进一步研究。扩肛治疗一直以来被广泛应用于巨结肠根治术后,在促进肠道功能恢复、防止吻合口狭窄以及预防小肠结肠炎中发挥重要作用,李智等^[22]在婴幼儿便秘和巨结肠根治术后患者扩肛治疗的前后进行 ARM 检查,并对结果进行分析,发现扩肛治疗后肛管蠕动波紊乱的现象得到显著改善,且 RAIR 转阳率也有所升高。目前温盐水灌肠、扩肛以及生物反馈治疗等物理治疗均是较常见的便秘保守治疗方法,ARM 在其疗效分析方面有良好的应用。

三、ARM 面临的问题与挑战

ARM 因其低创伤性被广泛应用于临床,但其对儿童心理的影响一直被忽略。Lamparyk 等^[23]对将要进行 ARM 检查的 35 例患儿及其父母进行检查前焦虑评估以及操作过程中痛苦程度评估,结果显示,无论患儿还是患儿父母,检查前都存在不同程度的焦虑,且检查过程中痛苦程度评分较骨髓穿刺术和腰椎穿刺术高,说明 ARM 对患儿心理的影响高于预期。在恐惧心理及痛苦感受作用下,患儿通常出现躁动等反应,进而影响检查结果的准确性。检查前使用镇静药物是临床常见的做法,虽然抗焦虑或镇静药物可以一定程度上减轻患儿痛苦感,但

也可能影响直肠感觉^[23]。有研究显示,术前使用咪达唑仑或阿托品不会影响 RAIR,但抗胆碱能的格隆溴铵可能会导致 RAIR 缺失,从而出现假阳性,造成误诊。氯胺酮不会影响肛门直肠静息压和 RAIR,七氟醚、水合氯醛、丙泊酚以及神经肌肉阻滞剂均不会影响 RAIR。Tran 等^[24]对 20 例慢性便秘儿童进行研究,发现其中 95% 的患儿在大剂量使用丙泊酚后肛门括约肌压力明显下降,因此应谨慎使用丙泊酚作为 ARM 的麻醉剂。目前人们对于 ARM 前是否应用镇静剂和应用何种镇静剂尚未达成共识。

随着科技的发展,测压技术通过更多功能的测压导管和强大的分析软件,不断向高分辨率、3D 径向化成像发展,高分辨率肛门直肠测压技术(high-resolution anorectal manometry, HRARM)逐渐被应用于肛肠疾病的诊断中,虽然 HRARM 成本较高,但与常规 ARM 相比具有很多优势,数据采集更加精准,计算机显示出的彩色编码轮廓图也可以更加直观地解释直肠运动,且可相对缩短检查时间,减轻患儿痛苦,提高检查结果的准确性。Wu 等^[25]开发了一种新的测量方法即肛门括约肌松弛积分(anal sphincter relaxation integral, ASRI),在利用高分辨率肛门直肠测压技术对 45 例婴幼儿进行 ASRI 10 测量后,发现 HSCR 患儿的 ASRI 10 值明显小于正常儿童,故提出 ASRI 10 可用于高分辨率肛门直肠测压系统中,以此提高婴幼儿 HSCR 的诊断准确度。3D 高清晰度测压技术(3D-high definition anorectal manometry, HDARM)拥有均匀分布 256 个微型传感器的测压导管,不但可以三维显示肛管形态和压力梯度,还可以评估 2D 测压无法检测到的肛管横向不对称。因此,HDARM 可以 3D 动态表示肛管管内横向和纵向的压力变化。

综上所述,随着人们对肛门直肠神经生理认识的不断深入以及肛门直肠测压技术的不断完善和进步,肛门直肠测压诊断先天性巨结肠及巨结肠同源病的优势将逐步凸显,并有望被广泛应用于各种治疗方式的效果评价中。但肛门直肠测压仍然存在一些不足与局限,不断发现更好的技术或诊断方案,也是巨结肠相关研究的未来方向。

利益冲突 所有作者声明不存在利益冲突

作者贡献声明 侯绍发负责文献检索、论文调查和撰写;任冬晗、许芝林负责论文设计与指导

参 考 文 献

- [1] Kenny SE, Tam PKH, Garcia-Barcelo M. Hirschsprung's disease

- [J]. *Semin Pediatr Surg*, 2010, 19 (3): 194-200. DOI: 10.1053/j.sempedsurg.2010.03.004.
- [2] 冯杰雄, 蒙信尧, 朱天琦. 先天性巨结肠及其同源病诊断中的若干问题[J]. *临床小儿外科杂志*, 2018, 17 (2): 81-85. DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353.2018.02.001.
- Feng JX, Meng XY, Zhu TQ. Various diagnostic issues of Hirschsprung's disease and its homologous diseases[J]. *J Clin Pediatr Surg*, 2018, 17 (2): 81-85. DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353.2018.02.001.
- [3] Schnauffer L, Talbert JL, Haller JA, et al. Differential sphincteric studies in the diagnosis of ano-rectal disorders of childhood[J]. *J Pediatr Surg*, 1967, 2 (6): 538-543. DOI: 10.1016/s0022-3468(67)80010-1.
- [4] Lawson JO, Nixon HH. Anal canal pressures in the diagnosis of Hirschsprung's disease[J]. *J Pediatr Surg*, 1967, 2 (6): 544-552. DOI: 10.1016/s0022-3468(67)80011-3.
- [5] Jarvi K, Koivusalo A, Rintala RJ, et al. Anorectal manometry with reference to operative rectal biopsy for the diagnosis/exclusion of Hirschsprung's disease in children under 1 year of age[J]. *Int J Colorectal Dis*, 2009, 24 (4): 451-454. DOI: 10.1007/s00384-008-0612-z.
- [6] Meinds RJ, Trzpis M, Broens PMA. Anorectal manometry may reduce the number of rectal suction biopsy procedures needed to diagnose Hirschsprung disease[J]. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 2018, 67 (3): 322-327. DOI: 10.1097/MPG.0000000000002000.
- [7] 王学勤, 朱有玲, 罗金燕, 等. 先天性巨结肠患儿肛门直肠测压的临床研究[J]. *护理研究*, 2004, 18 (23): 2102-2103. DOI: 10.3969/j.issn.1009-6493.2004.23.016.
- Wang XQ, Zhu YL, Luo JY, et al. Clinical trial of rectal manometry in infants with congenital megacolon[J]. *Chin Nurs Res*, 2004, 18 (23): 2102-2103. DOI: 10.3969/j.issn.1009-6493.2004.23.016.
- [8] De Lorijn F, Kremer LCM, Reitsma JB, et al. Diagnostic tests in Hirschsprung disease: a systematic review[J]. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 2006, 42 (5): 496-505. DOI: 10.1097/01.mpg.0000214164.90939.92.
- [9] Tang YF, Chen JG, An HJ, et al. High-resolution anorectal manometry in newborns: normative values and diagnostic utility in Hirschsprung disease[J]. *Neurogastroenterol Motil*, 2014, 26 (11): 1565-1572. DOI: 10.1111/nmo.12423.
- [10] Meier-Ruge WA, Ammann K, Bruder E, et al. Updated results on intestinal neuronal dysplasia (IND B)[J]. *Eur J Pediatr Surg*, 2004, 14 (6): 384-391. DOI: 10.1055/s-2004-821120.
- [11] Tafazzoli K, Soost K, Wessel L, et al. Topographic peculiarities of the submucous plexus in the human anorectum-consequences for histopathologic evaluation of rectal biopsies[J]. *Eur J Pediatr Surg*, 2005, 15 (3): 159-163. DOI: 10.1055/s-2005-837601.
- [12] Holschneider AM, Puri P. Hirschsprung's disease and allied disorders[M]. Berlin: Springer, 2008: 2-223.
- [13] 孙晓毅. 巨结肠同源病诊断治疗难点解析[J]. *中华实用儿科临床杂志*, 2014, 29 (23): 1763-1768. DOI: 10.3760/j.issn.2095-428X.2014.23.002.
- Sun XY. Understanding various difficulties the diagnosis and treatment of Hirschsprung's disease allied disorders[J]. *Chin J Appl Clin Pediatr*, 2014, 29 (23): 1763-1768. DOI: 10.3760/j.issn.2095-428X.2014.23.002.
- [14] Jiao CL, Li DD, Wang P, et al. Results of rectoanal manometry after a novel laparoscopic technique: laparoscope-assisted heart-shaped anastomosis for Hirschsprung's disease[J]. *Pediatr Surg Int*, 2019, 35 (6): 685-690. DOI: 10.1007/s00383-019-04474-5.
- [15] Chumpitazi BP, Nurko S. Defecation disorders in children after surgery for Hirschsprung disease[J]. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 2011, 53 (1): 75-79. DOI: 10.1097/MPG.0b013e318212eb53.
- [16] Langer JC, Birnbaum E. Preliminary experience with intrasphincteric botulinum toxin for persistent constipation after pull-through for Hirschsprung's disease[J]. *J Pediatr Surg*, 1997, 32 (7): 1059-1062. DOI: 10.1016/s0022-3468(97)90399-7.
- [17] Youn JK, Han JW, Oh C, et al. Botulinum toxin injection for internal anal sphincter achalasia after pull-through surgery in Hirschsprung disease[J]. *Medicine (Baltimore)*, 2019, 98 (45): e17855. DOI: 10.1097/MD.00000000000017855.
- [18] Clarke MCC, Catto-Smith AG, King SK, et al. Transabdominal electrical stimulation increases colonic propagating pressure waves in paediatric slow transit constipation[J]. *J Pediatr Surg*, 2012, 47 (12): 2279-2284. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2012.09.021.
- [19] Kajbafzadeh AM, Sharifi-Rad L, Baradaran N, et al. Effect of pelvic floor interferential electrostimulation on urodynamic parameters and incontinence of children with myelomeningocele and detrusor overactivity[J]. *Urology*, 2009, 74 (2): 324-329. DOI: 10.1016/j.urology.2008.12.085.
- [20] Fuentes JP, Armijo Olivo S, Magee DJ, et al. Effectiveness of interferential current therapy in the management of musculoskeletal pain: a systematic review and meta-analysis[J]. *Phys Ther*, 2010, 90 (9): 1219-1238. DOI: 10.2522/ptj.20090335.
- [21] Ladi-Seyedian SS, Sharifi-Rad L, Manouchehri N, et al. A comparative study of transcutaneous interferential electrical stimulation plus behavioral therapy and behavioral therapy alone on constipation in postoperative Hirschsprung disease children[J]. *J Pediatr Surg*, 2017, 52 (1): 177-183. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2016.07.007.
- [22] 李智, 袁宏耀, 郭先娥, 等. 扩肛治疗在婴幼儿便秘及巨结肠根治术后的应用研究[J]. *临床小儿外科杂志*, 2017, 16 (2): 151-154. DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353.2017.02.011.
- Li Z, Yuan HY, Guo XE, et al. Application of anal dilation in infants with constipation and after radical surgery for Hirschsprung's disease[J]. *J Clin Pediatr Surg*, 2017, 16 (2): 151-154. DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353.2017.02.011.
- [23] Lamparyk K, Mahajan L, Debeljak A, et al. Anxiety associated with high-resolution anorectal manometry in pediatric patients and parents[J]. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 2017, 65 (5): e98-e100. DOI: 10.1097/MPG.0000000000001595.
- [24] Tran K, Kuo B, Zibaitis A, et al. Effect of propofol on anal sphincter pressure during anorectal manometry[J]. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 2014, 58 (4): 495-497. DOI: 10.1097/MPG.0000000000000190.
- [25] Wu JF, Lu CH, Yang CH, et al. Diagnostic role of anal sphincter relaxation integral in high-resolution anorectal manometry for Hirschsprung disease in infants[J]. *J Pediatr*, 2018, 194: 136-141. e2. DOI: 10.1016/j.jpeds.2017.10.017.

(收稿日期: 2020-02-12)

本文引用格式: 侯绍发, 任冬晗, 许芝林. 肛门直肠测压在先天性巨结肠及巨结肠同源病中的应用进展[J]. *临床小儿外科杂志*, 2022, 21 (11): 1045-1048. DOI: 10.3760/cma.j.cn101785-202002022-009.

Citing this article as: Hou SF, Ren DH, Xu ZL. Application advances of anorectal manometry for Hirschsprung's disease and allied disorders[J]. *J Clin Pediatr Surg*, 2022, 21 (11): 1045-1048. DOI: 10.3760/cma.j.cn101785-202002022-009.