

· 述评 ·

# 先天性巨结肠根治手术中直肠肌鞘切除的现状与思考



全文二维码

刘远梅 黄露 金祝

贵州省儿童医院 遵义医科大学附属医院小儿外科, 遵义 563000

通信作者: 刘远梅, Email: yuanmei116@aliyun.com

**【摘要】** 先天性巨结肠(Hirschsprung's disease, HSCR)是小儿常见消化道疾病,手术切除病变肠段是其主要治疗方式。常用的手术方法包括 Soave 手术、Swenson 手术、Duhamel 手术、Rehbein 手术等。如何预防及减少手术后并发症,是目前临床医师治疗 HSCR 的难点。而避免 HSCR 术后便秘、肌鞘感染、污粪、小肠结肠炎等并发症的关键因素是术中直肠肌鞘的精准处理。但是,目前尚无直肠肌鞘切除范围的统一标准。近年来,国内外研究人员通过改进各种手术方法以期减少术后并发症的发生。本文阐述国内外 HSCR 治疗的研究现状,并结合笔者多年临床体会,对术中直肠肌鞘切除的几个焦点问题进行总结和分析。

**【关键词】** 先天性巨结肠; 直肠肌鞘; 外科手术; 儿童

**基金项目:** 国家自然科学基金(82060100)

DOI:10.3760/cma.j.cn101785-202401058-001

## Current status and reflections on rectal muscular cuff removal in Hirschsprung's disease

Liu Yuanmei, Huang Lu, Jin Zhu

Department of Pediatric Surgery, Affiliated Hospital, Zunyi, Guizhou Children's Hospital, Zunyi 563000, China

Corresponding author: Liu Yuanmei, Email: yuanmei116@aliyun.com

**【Abstract】** Hirschsprung's disease (HSCR) is a common gastrointestinal disorder in children. Surgical resection of affected intestinal segment represents a primary therapeutic approach for HSCR. Various surgical techniques of Soave, Swenson, Duhamel and Rehbein are commonly employed. And preventing and minimizing postoperative complications have constituted a great challenge and a focal point for clinicians treating HSCR. Precise intraoperative handling of rectal muscle cuff helps to avoid such postoperative complications as constipation, muscular cuff infection, fecal soiling and enterocolitis post-HSCR. Nonetheless, there is a lack of standardized guidelines regarding the extent of rectal muscle cuff resection. Consequently, researchers worldwide have endeavored to refine surgical techniques for mitigating postoperative complications. This review focused upon a comprehensive analysis of key considerations during rectal muscle cuff resection, drawing upon current global researches and extensive personal clinical experiences.

**【Key words】** Hirschsprung's Disease; Rectus Muscular Cuff; Surgical Procedures, Operative; Child

**Fund program:** National Natural Science Foundation of China (82060100)

DOI:10.3760/cma.j.cn101785-202401058-001

先天性巨结肠(Hirschsprung's disease, HSCR)是小儿常见消化道畸形,发病率约1:5 000,居消化道畸形发病率第二位,病因十分复杂,主要病理改变是结直肠肌间和黏膜下神经丛缺失神经节细胞,形成狭窄段病变组织<sup>[1]</sup>。根据无神经节细胞病变范围,HSCR分为短段型、长段型、全结肠型和全肠型<sup>[2]</sup>。自1948年Swenson首次采用手术治疗HSCR以来,逐渐演变出Swenson手术、Duhamel手术、Soave手术、Rehbein手术四种经典手术方法。目前,手术切除无神经节细胞肠管是HSCR的根治性方法,但术后污粪、小肠结肠炎(Hirschsprung associated enterocolitis, HAEC)、便秘复发、肌鞘感染、吻合口狭窄等并发症严重影响患儿生活质量。直肠肌鞘切除范围是影响HSCR根治手术后并发症的关键因素之一。如何预防及减少术后并发症,

提高 HSCR 的治疗效果,更加精准处理直肠肌鞘,是目前临床医师治疗 HSCR 面临的难点,也是临床关注的焦点。近年来国内外小儿外科医师不断进行手术的改良和创新,但直肠肌鞘切除范围一直存在争议,目前尚无统一标准。本文针对 HSCR 手术中直肠肌鞘切除的焦点问题,结合当前国内外研究现状进行评述,为临床减少 HSCR 手术后并发症提供参考。

### 一、Soave 手术以及改良 Soave 手术中直肠肌鞘切除的现状

Soave 手术于 1952 年由 Asa G Yancey 首次提出<sup>[3]</sup>。由于 Soave 术操作简单、不需要解剖盆腔,是目前治疗 HSCR 最常用的手术方法。但是,该术式保留了 5~7 cm 的无神经节细胞直肠肌鞘,增加了肌鞘感染、便秘、HAEC 等并发症发生率。针对并发症的发生原因,国内外学者对 Soave 手术进行了改良。2003 年 Rintala<sup>[4]</sup>提出不切开背侧肌层,保留 1~3 cm 短肌鞘经肛门拖出手术,经长期随访表明,该术式具有减少术后并发症的优势<sup>[5]</sup>。Nasr 等<sup>[6]</sup>提出保留更短的肌鞘(<2 cm),与保留长肌鞘的患儿相比,术后 HAEC、吻合口狭窄的发生率均降低。Tang 等<sup>[7]</sup>采用改良 Soave 手术,环形切开直肠肌鞘进入腹腔,保留 2~3 cm 肌鞘,术后括约肌痉挛、便秘复发和 HAEC 的发生率明显降低,而污便的发生率没有增加。2019 年高明娟等<sup>[8]</sup>应用逐层梯度分离切除直肠肌鞘的方法,保留了部分内括约肌,术后污粪及 HAEC 的发生率均降低。以上研究表明,减少无神经节细胞直肠肌鞘残留,可明显减少术后并发症的发生。然而改良 Soave 手术仅仅把长肌鞘变成了短肌鞘,术后仍然残留部分无神经节细胞肠段,因此研究者们一直在不断探索精准处理直肠肌鞘的微创手术。随着科技的进步和手术设备的改进,近年来,达芬奇机器人系统(robotic surgery system)应运而生,机器人辅助 Soave 术治疗 HSCR,通过更精准处理直肠肌鞘取得了较好的效果,术后约 90% 的患儿排便功能达到优良水平<sup>[9]</sup>。但其远期疗效还需要更多病例及更长时间的随访研究去证实,如何更有效精准处理直肠肌鞘,提高 HSCR 治疗效果,减少术后并发症,仍然是 HSCR 治疗面临的难点。

### 二、Swenson 手术及改良 Swenson 手术中直肠肌鞘的处理现状

传统开腹 Swenson 手术操作范围广、创伤大,容易损伤盆腔神经及周围器官和组织。该手术保留了齿状线以上 2 cm 直肠肌鞘和内括约肌,污粪、吻合口瘘是其术后主要并发症。Zhuansun 等<sup>[10]</sup>回顾性分析 10 年来应用“心形吻合术”治疗 HSCR 患儿的远期疗效,发现术后污粪、便失禁和便秘复发的发生率更低。该术式在国内多家医院被推广应用,并取得了较好的效果<sup>[11-14]</sup>。2013 年 Levitt 等<sup>[15]</sup>报道了改良 Swenson-like 手术,保留了齿状线以上 1 cm 的直肠肌鞘,术后随访所有患儿自主排便功能良好,并发症明显减少。Zhang 等<sup>[16]</sup>采用经肛门直肠黏膜切除和部分肛门内括约肌切除的改良 Swenson 手术,切除部分内括约肌和直肠肌鞘后壁,保留完整的外括约肌和直肠肌鞘前壁,在减少术后 HAEC、便秘、污粪上更具优势。随着腹腔镜技术的不断发展,国内医师采用腹腔镜辅助 Swenson-like 术,在腹腔镜辅助下将直肠游离更低,直肠前壁仅保留 1.5~2 cm,后壁保留 1 cm,避免了 Swenson 手术的肌鞘残留和 Duhamel 手术的闸门所致并发症<sup>[17-18]</sup>。Yokota 等<sup>[19-20]</sup>提出完整切除直肠肌鞘而无需广泛分离盆腔,可减少 Swenson 手术后功能性肠梗阻和排空障碍,减少了吻合口瘘及吻合口狭窄,且患儿获得较好的控便和排尿功能。由此可见,HSCR 根治手术既要保证术后控便功能正常,又要避免术后便秘复发及 HAEC,精准处理直肠肌鞘在预防及减少 HSCR 术后并发症中至关重要,但目前临床上尚无统一标准和专家共识指导。

### 三、Duhamel 手术及改良 Duhamel 手术中直肠肌鞘的处理现状

传统 Duhamel 手术(结肠切除、直肠后结肠拖出术)是在腹腔游离结肠后横断直肠,通过直肠后隧道将近端结肠拖出与肛门后半壁切缘吻合,应用环钳夹闭直肠后壁与结肠前壁,该术式切除了约 1/2 的直肠后壁肌鞘,仍保留较长的无神经节细胞直肠前壁肌鞘,因此,便秘和粪便嵌塞成为 Duhamel 手术后的重要问题;如果钳夹吻合过低,容易引起盲袋和闸门症候群。Zhang 等<sup>[21]</sup>报道的肛门外横断 Duhamel 手术以及 Peters 等<sup>[22]</sup>报道的改良 Duhamel 手术,均采用切割吻合器,消除盲袋和闸门,减少无神经节细胞直肠段的残留,且肛门外无环钳,减轻了患儿痛苦。该术式切除了约 1/2 的肛门内括约肌,容易引起术后污粪,根据长期随访结果,术后污粪会随着患儿年龄的增长而逐渐改善。由于改良 Duhamel 手术保留了前壁部分无神经节细胞肠管,建立了无神经节细胞-正常神经节细胞共同管道,增加了水分吸收,尤其适合治疗全结肠型巨结肠患者,可明显改善因术后污粪、小肠结肠炎、大便次数增多而引起的肛周红臀<sup>[23]</sup>。

### 四、Rehbein 手术及改良 Rehbein 手术中直肠肌鞘的处理现状

Rehbein 手术(结肠切除、盆腔内低位直肠结肠吻合术)是在盆腔内完成直肠与正常结肠吻合。由于该术式不游离盆腔,没有切除直肠肌鞘和肛门内括约肌,因此创伤较小,但是该术式保留无神经节细胞肠管长度较长,术后便秘复发、小肠结肠炎等并发症的发生率较高。Meier 等<sup>[24]</sup>报道了改良 Rehbein 手术,切除无神经节细胞肠管,保留距齿状线以上 2~3 cm 直肠肌鞘,采用 21 mm 圆形手术缝钉机吻合肠管。虽然术后并发症的发生率较低,但这可能与手术例数较少有关。王红等<sup>[25]</sup>报道了斜心形吻合和尽量缩短直肠下段保留长度,但仍有因吻合口狭窄、便秘复发而再次手术的情况,这可能与手术保留了相对较长的直肠肌鞘有关。2010 年 Visser 等<sup>[26]</sup>报道了 Rehbein 手术治疗 HSCR 的临床经验,与 Soave 手术相比,Rehbein 手术住院时间更长,术后发生肠梗阻、小肠结肠炎的概率明显增加,因此,Visser 提出应该摒弃 Rehbein 手术。

## 五、展望

综上,临床医师对于 HSCR 手术后并发症的认识在不断提高,精准处理直肠肌鞘仍然是预防 HSCR 患儿手术后并发症、改善术后排便功能的关键。随着各类微创技术的不断创新,如何做到既微创、又保留肛门正常功能,探索更加科学、精准的 HSCR 外科治疗方案,依然任重道远。相信随着对 HSCR 研究的深入,新的治疗方法会逐渐出现,HSCR 诊治水平将不断提升。近期 Pan 等<sup>[27]</sup>报道采用自体细胞移植治疗小鼠结直肠无神经节细胞病,相信对于预防和减少 HSCR 患儿手术后并发症、进而提高生活质量有一定的参考价值。

**利益冲突** 所有作者声明不存在利益冲突

## 参 考 文 献

- [1] Montalva L, Cheng LS, Kapur R, et al. Hirschsprung disease[J]. Nat Rev Dis Primers, 2023, 9(1): 54. DOI: 10.1038/s41572-023-00465-y.
- [2] 谢华,唐维兵. 规范、统一先天性巨结肠分型的建议[J]. 临床小儿外科杂志, 2021, 20(3): 212-216. DOI: 10.12260/lxewkzz. 2021. 03. 003.  
Xie H, Tang WB. Unifying the classification types of Hirschsprung's disease[J]. J Clin Ped Sur, 2021, 20(3): 212-216. DOI: 10.12260/lxewkzz. 2021. 03. 003.
- [3] Woode D, Avansino J, Sawin R, et al. Asa G Yancey: the first to describe a modification of the Swenson technique for Hirschsprung disease[J]. J Pediatr Surg, 2022, 57(8): 1701-1703. DOI: 10.1016/j.jpedsurg. 2022. 03. 030.
- [4] Rintala RJ. Transanal coloanal pull-through with a short muscular cuff for classic Hirschsprung's disease[J]. Eur J Pediatr Surg, 2003, 13(3): 181-186. DOI: 10.1055/s-2003-41264.
- [5] Rintala RJ. Long-term outcomes in newborn surgery[J]. Pediatr Surg Int, 2022, 39(1): 57. DOI: 10.1007/s00383-022-05325-6.
- [6] Nasr A, Langer JC. Evolution of the technique in the transanal pull-through for Hirschsprung's disease: effect on outcome[J]. J Pediatr Surg, 2007, 42(1): 36-40. DOI: 10.1016/j.jpedsurg. 2006. 09. 028.
- [7] Tang ST, Wang GB, Cao GQ, et al. 10 years of experience with laparoscopic-assisted endorectal Soave pull-through procedure for Hirschsprung's disease in China[J]. J Laparoendosc Adv Surg Tech A, 2012, 22(3): 280-284. DOI: 10.1089/lap. 2011. 0081.
- [8] 高明娟,刘远梅,祝代威. 腹腔镜辅助下经肛门逐层梯度切除直肠肌鞘改良 Soave 术治疗小婴儿先天性巨结肠的疗效分析[J]. 临床小儿外科杂志, 2019, 18(10): 839-843. DOI: 10.3969/j. issn. 1671-6353. 2019. 10. 008.  
Gao MJ, Liu YM, Zhu DW. Laparoscopically assisted transanal gradient ablation of rectal muscle sheath for congenital megacolon in infants[J]. J Clin Ped Sur, 2019, 18(10): 839-843. DOI: 10.3969/j. issn. 1671-6353. 2019. 10. 008.
- [9] Mottadelli G, Erculiani M, Casella S, et al. Robotic surgery in Hirschsprung disease: a unicentric experience on 31 procedures[J]. J Robot Surg, 2023, 17(3): 897-904. DOI: 10.1007/s11701-022-01488-5.
- [10] Zhuansun DD, Jiao CL, Meng XY, et al. Long-term outcomes of laparoscope-assisted heart-shaped anastomosis for children with Hirschsprung disease: a 10-year review study[J]. J Pediatr Surg, 2020, 55(9): 1824-1828. DOI: 10.1016/j.jpedsurg. 2019. 08. 052.
- [11] Li SX, Zhang HW, Cao H, et al. Clinical effects of ascending colon patching ileorectal heart-shaped anastomosis on total colonic aganglionosis[J]. Eur Rev Med Pharmacol Sci, 2017, 21(4 Suppl): 90-94.
- [12] 黄磊,易军,王果. 先天性巨结肠患儿术后远期排便功能及行为心理状态研究[J]. 中华小儿外科杂志, 2012, 33(4): 284-287. DOI: 10.3760/cma. j. issn. 0253-3006. 2012. 04. 011.  
Huang L, Yi J, Wang G. Long-term follow-up of bowel function, behaviors and psychological situations of the children underwent operations for Hirschsprung's disease[J]. Chin J Pediatr Surg, 2012, 33(4): 284-287. DOI: 10.3760/cma. j. issn. 0253-3006. 2012. 04. 011.
- [13] 许芝林,肖友明,赵铮,等. 经肛门行改良 Swenson 巨结肠根治术疗效分析[J]. 中华小儿外科杂志, 2008, 29(10): 580-583. DOI: 10.3760/cma. j. issn. 0253-3006. 2008. 10. 002.  
Xu ZL, Xiao YM, Zhao Z, et al. Experience of modified Swenson operation for Hirschsprung's disease[J]. Chin J Pediatr Surg, 2008, 29(10): 580-583. DOI: 10.3760/cma. j. issn. 0253-3006. 2008. 10. 002.
- [14] 汤绍涛,王国斌,阮庆兰. 腹腔镜辅助技术在先天性巨结肠手术中的应用价值[J]. 中华小儿外科杂志, 2007, 28(7): 347-350. DOI: 10.3760/cma. j. issn. 0253-3006. 2007. 07. 004.  
Tang ST, Wang GB, Ruan QL. The role of laparoscopic-assisted approaches in the treatment of Hirschsprung's disease[J]. Chin J Pediatr Surg, 2007, 28(7): 347-350. DOI: 10.3760/cma. j. issn. 0253-3006. 2007. 07. 004.

- [15] Levitt MA, Hamrick MC, Eradi B, et al. Transanal, full-thickness, Swenson-like approach for Hirschsprung disease[J]. J Pediatr Surg, 2013, 48(11):2289-2295. DOI:10.1016/j.jpedsurg.2013.03.002.
- [16] Zhang Z, Li Q, Li B, et al. Long-term Bowel function and pediatric health-related quality of life after transanal rectal mucosectomy and partial internal anal sphincterectomy pull-through for Hirschsprung Disease[J]. Front Pediatr, 2023, 11:1099606. DOI:10.3389/fped.2023.1099606.
- [17] 潘伟康, 杨薇粒, 郑百俊, 等. 腹腔镜辅助 Swenson-like 巨结肠根治术 105 例[J]. 临床小儿外科杂志, 2018, 17(2):112-116. DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2018.02.007.
- Pan WK, Yang WL, Zheng BJ, et al. Laparoscopic-assisted Swenson-like surgical approach for Hirschsprung's disease: a report of 105 cases[J]. J Clin Ped Sur, 2018, 17(2):112-116. DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2018.02.007.
- [18] 曾纪晓, 徐晓钢, 刘斐, 等. 经脐单孔腹腔镜辅助下 Swenson-like 巨结肠根治术 38 例[J]. 临床小儿外科杂志, 2021, 20(9):848-851, 865. DOI:10.12260/lxewkzz.2021.09.009.
- Zeng JX, Xu XG, Liu F, et al. Efficacies of transumbilical laparoendoscopic single-port surgery for Hirschsprung disease in children, a report of 38 cases[J]. J Clin Ped Sur, 2021, 20(9):848-851, 865. DOI:10.12260/lxewkzz.2021.09.009.
- [19] Yokota K, Uchida H, Tainaka T, et al. Single-stage laparoscopic transanal pull-through modified Swenson procedure without leaving a muscular cuff for short-and long-type Hirschsprung disease: a comparative study[J]. Pediatr Surg Int, 2018, 34(10):1105-1110. DOI:10.1007/s00383-018-4318-1.
- [20] Yokota K, Amano H, Kudo T, et al. A novel Lugol's Iodine staining technique to visualize the upper margin of the surgical anal canal intraoperatively for Hirschsprung disease: a case series[J]. BMC Surg, 2020, 20(1):317. DOI:10.1186/s12893-020-00986-3.
- [21] Zhang X, Yang L, Tang ST, et al. Laparoscopic duhamel procedure with ex-anal rectal transection for right-sided Hirschsprung's disease[J]. J Laparoendosc Adv Surg Tech A, 2017, 27(9):972-978. DOI:10.1089/lap.2016.0469.
- [22] Peters NJ, Menon P, Rao KLN, et al. Modified Duhamel's two-staged procedure for Hirschsprung's disease: further modifications for improved outcomes[J]. J Indian Assoc Pediatr Surg, 2020, 25(5):269-275. DOI:10.4103/jiaps.JIAPS\_55\_19.
- [23] Wood RJ, Garrison AP. Total colonic aganglionosis in Hirschsprung disease[J]. Semin Pediatr Surg, 2022, 31(2):151165. DOI:10.1016/j.sempedsurg.2022.151165.
- [24] Meier H, Willital GH. Modified Rehbein surgical procedure using a surgical staple-progress in the treatment of Hirschsprung disease in children[J]. Langenbecks Arch Chir, 1987, 372:751-753. DOI:10.1007/bf01297925.
- [25] 王红, 杨体泉, 唐咸明, 等. Rehbein 术式改良法治疗先天性巨结肠 243 例[J]. 广西医科大学学报, 2004, 21(5):713-714. DOI:10.3969/j.issn.1005-930X.2004.05.035.
- Wang H, Yang TQ, Tang XM, et al. Modified Rehbein procedure for congenital megacolon: a report of 243 cases[J]. J Guangxi Med Univ, 2004, 21(5):713-714. DOI:10.3969/j.issn.1005-930X.2004.05.035.
- [26] Visser R, van de Ven TJ, van Rooij IALM, et al. Is the Rehbein procedure obsolete in the treatment of Hirschsprung's disease? [J]. Pediatr Surg Int, 2010, 26(11):1117-1120. DOI:10.1007/s00383-010-2696-0.
- [27] Pan WK, Rahman AA, Ohkura T, et al. Autologous cell transplantation for treatment of colorectal aganglionosis in mice[J]. Nat Commun, 2024, 15(1):2479. DOI:10.1038/s41467-024-46793-9.

(收稿日期:2024-01-25)

**本文引用格式:** 刘远梅, 黄露, 金祝. 先天性巨结肠根治手术中直肠肌鞘切除的现状与思考[J]. 临床小儿外科杂志, 2024, 23(5):401-404. DOI:10.3760/cma.j.cn101785-202401058-001.

**Citing this article as:** Liu YM, Huang L, Jin Z. Current status and reflections on rectal muscular cuff removal in Hirschsprung's disease[J]. J Clin Ped Sur, 2024, 23(5):401-404. DOI:10.3760/cma.j.cn101785-202401058-001.

· 编者 · 作者 · 读者 ·

## 本刊关于医学伦理问题及知情同意的要求

遵循医学伦理基本原则。当报告以人为研究对象的临床研究时,作者应该说明其遵循的程序是否符合负责人体试验的委员会(单位性的、地区性的或国家性的)所制订的伦理学标准,提供该委员会的批准文件(批准文号著录于论文中)及受试对象或其亲属的知情同意书。如无批准文件,需说明是否符合 2013 年修订的《赫尔辛基宣言》的基本原则。研究涉及实验动物时,材料与方法中需注明动物许可证号及实验操作是否遵循国家或单位的动物伦理操作规范。