

· 专题 · 先天性巨结肠 · ·

先天性巨结肠 Soave 术后远期排便功能不良的危险因素分析



全文二维码

谢川平 严佳虞 陈亚军 彭春辉 庞文博 王增萌 张丹 吴东阳 王凯

国家儿童医学中心 首都医科大学附属北京儿童医院普通外科, 北京 100045

通信作者: 陈亚军, Email: chenya junmd@aliyun.com

【摘要】 目的 探讨先天性巨结肠(Hirschsprung's disease, HD)患儿接受 Soave 术后的远期排便功能情况,为 HD 的临床诊疗提供依据。**方法** 本研究为回顾性研究,收集 2011 年 1 月至 2020 年 12 月首都医科大学附属北京儿童医院普外科收治的 280 例 HD 患儿临床资料,并进行电话随访,随访时间 7.2(5.4,9.7)年;随访内容依据 Rintala 量表确定,包括排便控制能力、排便感觉、排便频率、污粪、便秘等。根据 Rintala 评分结果,将 HD 患者分为排便功能不良组(Rintala 评分 < 12 分)和排便功能一般或良好组(Rintala 评分 ≥ 12 分),分析远期排便功能不良的危险因素。**结果** 280 例 HD 患儿 Rintala 评分为 18(15,20)分,其中 189 例(189/280,67.5%)排便功能评分等级为良好(Rintala 评分 ≥ 17 分),65 例(65/280,23.2%)排便功能评分等级为一般(Rintala 评分 12~16 分),26 例(26/280,9.3%)排便功能评分等级为较差(Rintala 评分 < 12 分);90.0%(252/280)的患儿有相对正常的感知大便的能力;污粪频率大于 1 次/周者占 35.0%(98/280);仅 5.7%(16/280)的患儿出现便秘,术后需要泻药(如开塞露)辅助排便;4.3%(12/280)的患儿存在社交活动受限/障碍。单因素分析发现,巨结肠类型为短段型和再手术是 Soave 术后远期排便功能不良的危险因素($P < 0.05$)。**结论** 污粪是 Soave 术后远期排便功能损害的主要表现;短段型巨结肠和再手术与 Soave 术后远期排便功能有关。

【关键词】 先天性巨结肠; 排便功能; 危险因素; 外科手术; 儿童

DOI:10.3760/cma.j.cn101785-202304013-005

Risk factors for long-term bowel function outcomes after Soave procedure for Hirschsprung's disease

Xie Chuanping, Yan Jiayu, Chen Yajun, Peng Chunhui, Pang Wenbo, Wang Zengmeng, Zhang Dan, Wu Dongyang, Wang Kai

Department of General Surgery, Beijing Children's Hospital, Capital Medical University & National Center for Children's Health, Beijing 100045, China

Corresponding author: Chen Yajun, Email: chenya junmd@aliyun.com

【Abstract】 Objective To explore the long-term status of bowel function recovery for children with Hirschsprung's disease (HD) after Soave procedure. **Methods** A total of 280 HD children (age ≥ 4 years) were followed up by telephone. Based on Rintala questionnaire outcomes, they were divided into two groups of poor bowel function outcomes (Rintala score < 12) and average or good bowel function outcomes (Rintala score ≥ 12). The risk factors of long-term bowel function outcomes were examined. **Results** During follow-ups, median score of Rintala questionnaire was 18(15,20). Among them, 189 cases (189/280,67.5%) had normal bowel function outcomes, 65 cases (65/280,23.2%) mild bowel dysfunction and 26 cases (26/280,9.3%) severe bowel dysfunction. Constipation was relatively rare after Soave, with only 5.71% (16/280) requiring a laxative to assist defecation. 4.3% (12/280) of the patients had impaired social activities. Univariate analysis found that the type of HD and reoperation were risk factors for long-term poor bowel function after Soave with a statistically significant difference. **Conclusions** Soling is a major manifestation for long-term bowel function impairment. Short-segment HD and reoperation are the risk factors for poor bowel function outcomes after the Soave procedure.

【Key words】 Hirschsprung's Disease; Bowel Function; Risk Factors; Surgical Procedures, Operative; Child

DOI:10.3760/cma.j.cn101785-202304013-005

先天性巨结肠(Hirschsprung's disease, HD)是一种肠神经节细胞发育异常的先天性消化道畸形,好发于男性,临床上表现为腹胀、便秘及胎便排出延迟,手术是治疗 HD 最有效的方法^[1]。手术方式多样,其中 Soave 术是应用较为广泛的术式之一。尽管大部分 HD 患儿术后能获得相对良好的排便功能,但仍有部分患儿术后出现反复肠炎或不同程度的便失禁,影响患儿生活质量^[2-3]。本研究对接受 Soave 术的 HD 患儿进行随访,评估 HD 患儿术后远期排便功能,为 HD 的临床诊疗提供依据。

资料与方法

一、研究对象

本研究为回顾性研究,将 2010 年 1 月至 2020 年 12 月首都医科大学附属北京儿童医院普外科收治的 280 例首次于本院接受 Soave 术的 HD 患儿作为研究对象。病例纳入标准:①术后病理证实为先天性巨结肠;②随访时年龄 ≥ 4 岁;③具有完整的临床资料和随访资料。临床资料主要包括患儿一般资料、围手术期情况及术后并发症。本文中 HD 分型根据术前下消化道造影结果评估无神经节细胞累及范围确定若无神经节细胞仅累计直肠乙状结肠,则判定为短段型;若无神经节细胞累计范围超过乙状结肠,则判定为长段型^[4]。本研究已通过首都医科大学附属北京儿童医院伦理委员会批准(2021-E-132-R),并获得患儿家属知情同意。

280 例患儿中,男 219 例、女 61 例,270 例(270/280,96.4%)为足月儿,出生体重(3.3 ± 0.7)kg,中位手术年龄 18.9 个月;16 例(16/280,5.7%)合并其他先天畸形(10 例合并直肠会阴瘘,3 例合并先天心脏畸形,3 例合并骶尾椎畸形),19 例(19/280,6.8%)于术前造瘘。短段型巨结肠 228 例(228/280,81.4%),长段型巨结肠 52 例(52/280,18.6%)。205 例(205/280,73.2%)行完全经肛门 Soave 术,75 例(75/280,26.8%)行开腹/腹腔镜辅助经肛门 Soave 术;10 例因 Soave 术后吻合口漏或者痉挛段/移行段残留而再次行 Soave 术,其中 6 例(6/280,2.1%)术后出现吻合口漏,4 例(4/280,1.4%)存在痉挛段/移行段残留。

二、分组方法及随访内容

根据患儿 Rintala 量表评分将 HD 患儿分为排

便功能不良组(Rintala 分 <12 分)和排便功能一般或良好组(Rintala 评分 ≥ 12 分),分析 Soave 术后远期排便功能不良的影响因素。

由本院两名普外科研究生通过电话对患儿家长进行随访。远期排便功能是指 Soave 术后超过 2 年的排便功能,采用 Rintala 评分评估排便功能,总分 0~20 分,包括 7 个项目评价:排便控制能力、排便欲望/感知排便、排便频率、污粪、意外、便秘、社交问题。总分 <12 分提示排便功能不良,12~16 分提示排便功能一般, ≥ 17 分提示排便功能良好^[5-6]。所有随访均在 2023 年 1 月前完成。

三、统计学处理

采用 SPSS 20.0 进行统计学分析。不服从正态分布的计量资料采用 $M(Q_1, Q_3)$ 描述,组间差异比较采用 Mann Whitney 检验。计数资料用频数、构成比描述,组间差异比较采用 χ^2 检验或 Fisher 精确概率法。 $P < 0.05$ 认为差异具有统计学意义。

结 果

280 例(280/404,69.3%)患儿家长完成了 Rintala 量表,随访时间 7.2(5.4,9.7)年。Rintala 评分为 18(15,20)分,其中 189 例(189/280,67.5%)排便功能评分为良好,65 例(65/280,23.2%)排便功能评分为一般,26 例(26/280,9.3%)排便功能评分为较差。90.0%(252/280)的患儿有相对正常感知大便的能力。污粪频率大于 1 次/周者占随访总人数的 35.0%(98/280)。仅 5.7%(16/280)的患儿术后出现便秘,需要泻药(如开塞露)辅助排便。4.3%(12/280)的患儿存在社交活动受限/障碍。单因素分析发现,短段型巨结肠和再手术是 Soave 术后排便功能不良的危险因素($P < 0.05$)。见表 1。

讨 论

Soave 术具有操作简单、创伤小等优点,在国内外广泛应用。目前,国内对于 HD 患儿 Soave 术后远期排便功能的报道较少。本研究发现污粪是 Soave 术后排便功能不佳的主要表现,35% 的患儿污粪发生频率超过每周 1 次,这和国外文献报道结果基本一致^[7]。分析发生污粪的原因,主要考虑以下三个方面:①排便感觉异常:部分患儿由于术中齿

表 1 先天性巨结肠患儿 Soave 术后远期排便功能不良危险因素的单因素分析
Table 1 Univariate analysis of risk factors for long-term defecation dysfunction

分组	性别[例(%)]		出生体重	早产儿	先天畸形	手术年龄	
	男	女	[<i>M</i> (<i>Q</i> ₁ , <i>Q</i> ₃), kg]	[例(%)]	[例(%)]	[<i>M</i> (<i>Q</i> ₁ , <i>Q</i> ₃), 月]	
排便功能不良(<i>n</i> = 26)	22(84.6)	4(15.4)	3.3(2.9,3.5)	2(7.7)	0	19.0(7.1,40.5)	
排便功能一般或良好(<i>n</i> = 254)	197(77.6)	57(22.4)	3.4(3.1,3.8)	8(3.1)	16(6.3)	18.7(9.0,42.1)	
<i>Z</i> / χ^2 值	χ^2 = 0.689		<i>Z</i> = 1.799	χ^2 = 2.563	χ^2 = 1.737	<i>Z</i> = 0.396	
<i>P</i> 值	0.468		0.072	0.235	0.377	0.692	

分组	巨结肠类型[例(%)]		手术方式[例(%)]		术前小肠	术后小肠	再手术
	短段型	长段型	单纯 经肛门手术	开腹/腹腔镜 辅助 + 经肛门拖出术	结肠炎 [例(%)]	结肠炎 [例(%)]	
排便功能不良(<i>n</i> = 26)	26(100)	0	22(84.6)	4(15.4)	5(19.2)	4(15.4)	4(15.4)
排便功能一般或良好(<i>n</i> = 254)	202(79.5)	52(20.5)	183(72.0)	71(28.0)	39(15.4)	27(10.6)	6(2.4)
<i>Z</i> / χ^2 值	χ^2 = 6.537		χ^2 = 1.900		χ^2 = 0.268	χ^2 = 0.542	χ^2 = 11.614
<i>P</i> 值	0.014		0.168		0.778	0.507	0.001

状线/肛门移行上皮损伤,导致患儿不能感知排出物是粪便还是气体;也有部分患儿由于 HD 手术需要将正常直肠壶腹切除,对与肛门吻合的“新直肠”感知能力较差。文献报道大部分患儿可通过后天培养逐步建立正常的感知能力^[7]。②肛门括约肌损伤:一方面可能是由于术中肛门括约肌过度牵拉造成损伤;另一方面也有部分患儿在 HD 根治术前或术后为缓解梗阻症状行肛门后括约肌切开术造成括约肌损伤。③假性便失禁:患儿通常有正常的控便能力,但由于吻合口狭窄、移行段/痉挛段残留或肛门内括约肌失弛缓等梗阻因素,导致粪便嵌塞、粪便溢出。在本研究中,90% 患儿有正常的排便感觉,并且绝大部分便失禁患儿并不存在便秘,因此笔者认为术中肛门括约肌的损伤可能是本中心 Soave 术后便失禁的主要原因,然而这一观点还需进一步通过肛门直肠测压研究来证实^[7]。为降低术后污粪发生率,近年来部分学者提出,完全经肛门拖出术相比于经腹辅助经肛门拖出术(腹腔镜/开腹),由于术中往往需要更长时间和更大张力牵拉肛门,更容易造成肛门括约肌的永久性损伤,导致术后控便能力不佳^[7-8]。Stensrud 等^[8]在 HD 患儿术后随访过程中行肛门超声检查,发现近 50% 的患儿存在肛门括约肌损伤,且行完全经肛门拖出术后肛门括约肌损伤的比例远高于经腹或腹腔镜辅助拖出术。Remi 等^[9]通过回顾性分析并未发现完全经肛门拖出术和腹腔镜辅助经肛门拖出术的术后排便功能存在差异。在我国,由于完全经肛门拖出术手术时间更短、术后疼痛程度更轻、住院时间更短、并发症更少且手术基本不留瘢痕,往往会优先选择完全经肛门拖出术^[5,10]。本研究在分析

排便功能预后不良的危险因素时,发现经腹辅助经肛门拖出术(腹腔镜/开腹)和完全经肛门拖出术的排便功能不良发生率差异无统计学意义(5.3% 比 10.7%, *P* = 0.244)。相比于手术入路,术者经验、齿状线完整性对远期排便功能的影响可能更大^[9]。考虑到不同学者观点尚未统一,因此还需要更大样本的前瞻性研究探讨手术入路的最佳选择。但是无论选择何种手术方式,术中都需要小心牵拉肛门,尽量避免肛门括约肌损伤。本研究中,便秘发生率较以往大部分文献报道低,仅 5.7% 的患儿术后需要使用开塞露辅助排便。术中我们倾向于将病理学和形态学上异常的病变肠管切除,包括痉挛段、移行段和扩张段,使得与肛门吻合的近端肠管神经节细胞正常,降低了术后痉挛段/移行段残留的发生率^[9];本中心所有 HD 患儿 Soave 术后 2 周均开始规律扩肛,降低了术后吻合口狭窄的发生率,同时也通过刺激肛门帮助患儿规律排便,重新建立排便反射^[10]。

与既往研究结果不一致,本研究发现短段型巨结肠是 Soave 术后排便功能不良的危险因素。在本研究中,部分短段型 HD 患儿手术时年龄较大,一方面造成远端结肠显著扩张,齿状线上直肠分离和解剖难度增加;另一方面年龄较大的患儿盆腔往往更深,肠系膜肥厚明显,也增加了手术难度;这些因素可能导致术后吻合口漏和肛门括约肌损伤的概率更高,影响远期排便功能^[11]。这提示我们对于长期便秘的患儿应考虑 HD 的可能,一旦确诊应尽早完成手术治疗。再手术的主要原因包括吻合口漏和痉挛段/移行段残留^[12]。文献报道吻合口漏的发生率为 0%~8%,本中心吻合口漏的发生率为 2.5%,和既

往文献报道水平相当^[12-13]。本研究中所有吻合口漏患儿手术年龄均大于 1 岁,而年龄较大的患儿由于远端结肠显著扩张,手术难度增加,更容易出现吻合口漏。部分学者甚至建议对于术前结肠严重扩张的 HD 患儿,可以先通过术前造瘘降低远端肠管张力,预防术后吻合口漏的发生。然而肠造瘘也会出现相关并发症,包括造瘘口感染回缩、造瘘口脱垂、腹腔粘连梗阻等。对于巨结肠术后吻合口漏患儿,需及时行回肠造瘘+吻合口漏修补术以促进吻合口尽早愈合。痉挛段/移行段残留比较少见,本研究中有 5 例 HD 患儿因术后出现痉挛段/移行段残留而再次行 Soave 术。为了避免痉挛段/移行段残留,术中常规全层冰冻活检确认近端切除缘存在正常神经节细胞是十分必要的^[13]。然而,即便是具有丰富经验的儿科病理学医师,对于移行段冰冻活检的结果判断也十分困难^[3-14]。有学者提出,通过环周四个象限取冰冻活检,指导结肠切除平面,可有效降低痉挛段残留的发生率^[14]。

综上所述,污粪是 Soave 术后远期排便功能损害的主要表现,短段型巨结肠和再手术与 Soave 术后远期排便功能有关。

利益冲突 所有作者声明不存在利益冲突

作者贡献声明 谢川平、严佳虞负责研究的设计、实施和起草文章;谢川平进行病例数据收集及分析;彭春辉、庞文博、王增萌、张丹、吴东阳、王凯、陈亚军负责研究设计与酝酿,并对文章知识性内容进行审阅

参 考 文 献

- [1] 张敏,吴江,王波,等. 经肛门改良 Soave 手术治疗小儿先天性巨结肠[J]. 临床小儿外科杂志,2016,15(1):88-90. DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353.2016.01.026.
Zhang M, Wu J, Wang B, et al. Treatment of Hirschsprung's disease with modified transanal Soave operation[J]. J Clin Ped Sur, 2016,15(1):88-90. DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2016.01.026.
- [2] Zimmer J, Tomuschat C, Puri P. Long-term results of transanal pull-through for Hirschsprung's disease: a meta-analysis[J]. Pediatr Surg Int, 2016,32(8):743-749. DOI:10.1007/s00383-016-3908-z.
- [3] Tran VQ, Mahler T, Dassonville M, et al. Long-term outcomes and quality of life in patients after Soave pull-through operation for Hirschsprung's disease: an observational retrospective study[J]. Eur J Pediatr Surg, 2018,28(5):445-454. DOI:10.1055/s-0037-1604115.
- [4] Le-Nguyen A, Righini-Grunder F, Piché N, et al. Factors influencing the incidence of Hirschsprung associated enterocolitis (HAEC)[J]. J Pediatr Surg, 2019,54(5):959-963. DOI:10.1016/j.jpedsurg.2019.01.026.
- [5] Neuvonen MI, Kyrklund K, Rintala RJ, et al. Bowel function and quality of life after transanal endorectal pull-through for Hirschsprung disease: controlled outcomes up to adulthood[J]. Ann Surg, 2017,265(3):622-629. DOI:10.1097/SLA.0000000000001695.
- [6] Svetanoff WJ, Kapalu CL, Lopez JJ, et al. Psychosocial factors affecting quality of life in patients with anorectal malformation and Hirschsprung disease-a qualitative systematic review[J]. J Pediatr Surg, 2022,57(3):387-393. DOI:10.1016/j.jpedsurg.2021.05.004.
- [7] Saadai P, Trappey AF, Goldstein AM, et al. Guidelines for the management of postoperative soiling in children with Hirschsprung disease[J]. Pediatr Surg Int, 2019,35(8):829-834. DOI:10.1007/s00383-019-04497-y.
- [8] Bjørnland K, Pakarinen MP, Stenström P, et al. A Nordic multicenter survey of long-term bowel function after transanal endorectal pull-through in 200 patients with rectosigmoid Hirschsprung disease[J]. J Pediatr Surg, 2017,52(9):1458-1464. DOI:10.1016/j.jpedsurg.2017.01.001.
- [9] Karlsen RA, Hoel AT, Fosby MV, et al. Comparison of clinical outcomes after total transanal and laparoscopic assisted endorectal pull-through in patients with rectosigmoid Hirschsprung disease[J]. J Pediatr Surg, 2022,57(9):69-74. DOI:10.1016/j.jpedsurg.2022.01.011.
- [10] Collins L, Collis B, Trajanovska M, et al. Quality of life outcomes in children with Hirschsprung disease[J]. J Pediatr Surg, 2017,52(12):2006-2010. DOI:10.1016/j.jpedsurg.2017.08.043.
- [11] Miyano G, Takeda M, Koga H, et al. Hirschsprung's disease in the laparoscopic transanal pull-through era: implications of age at surgery and technical aspects[J]. Pediatr Surg Int, 2018,34(2):183-188. DOI:10.1007/s00383-017-4187-z.
- [12] Peng CH, Chen YJ, Pang WB, et al. Redo transanal Soave pull through with or without assistance in Hirschsprung disease: an experience in 46 patients[J]. Eur J Pediatr Surg, 2021,31(2):182-186. DOI:10.1055/s-0040-1710028.
- [13] Pakarinen M. Perioperative complications of transanal pull-through surgery for Hirschsprung's disease[J]. Eur J Pediatr Surg, 2018,28(2):152-155. DOI:10.1055/s-0038-1632393.
- [14] Neuvonen MI, Kyrklund K, Lindahl HG, et al. A population-based, complete follow-up of 146 consecutive patients after transanal mucosectomy for Hirschsprung disease[J]. J Pediatr Surg, 2015,50(10):1653-1658. DOI:10.1016/j.jpedsurg.2015.02.006.

(收稿日期:2023-04-04)

本文引用格式:谢川平,严佳虞,陈亚军,等. 先天性巨结肠 Soave 术后远期排便功能不良的危险因素分析[J]. 临床小儿外科杂志, 2024, 23(5): 426-429. DOI: 10.3760/cma.j.cn101785-202304013-005.

Citing this article as: Xie CP, Yan JY, Chen YJ, et al. Risk factors for long-term bowel function outcomes after Soave procedure for Hirschsprung's disease[J]. J Clin Ped Sur, 2024,23(5):426-429. DOI:10.3760/cma.j.cn101785-202304013-005.