

· 病例报告 ·

腹腔镜辅助经肛门全直肠切除术治疗儿童
直肠弥漫性血管瘤继发肠梗阻 1 例

全文二维码

许琴芳 钟建华 马达 刘应松 曲志博
 东莞市儿童医院小儿外科, 东莞 523000
 通信作者: 曲志博, Email: zhiboqu@126.com

Laparoscopic assisted transanal total rectal resection for secondary intestinal obstruction in children with diffuse rectal hemangioma: one case report

Xu Qinfang, Zhong Jianhua, Ma Da, Liu Yingsong, Qu Zhibo

Department of Pediatric Surgery, Municipal Children's Hospital, Dongguan 523000, China

Corresponding author: Qu Zhibo, Email: zhiboqu@126.com

【摘要】 本文介绍 1 例腹腔镜辅助经肛门全直肠切除术治疗儿童直肠弥漫性血管瘤继发肠梗阻的病例, 探讨儿童直肠弥漫性血管瘤的临床特点及诊疗难点, 以提高临床对该病的认识, 为临床诊疗提供参考。

【关键词】 血管瘤; 直肠; 肠梗阻; 腹腔镜; 外科手术; 儿童

基金项目: 2022 年度东莞市儿童医院博士科研启动基金项目 (KT20220157); 2023 年度东莞市社会发展重点支持项目 (20231800939942)

DOI: 10.3760/cma.j.cn101785-202308038-016

儿童直肠海绵状血管瘤 (diffuse cavernous hemangioma of the rectum, DCHR) 是先天性直肠良性血管病变, 自 1839 年 Phillips 首次报道后, 文献记载至今不足 400 例^[1]。由于缺乏对其临床特征的了解, 在其确诊之前, 常出现误诊和不必要的药物治疗。既往 DCHR 患者采用非手术治疗后可出现复发性直肠出血, 同时伴随消耗性凝血功能障碍、肠梗阻或肠穿孔等严重并发症, 甚至危及生命, 目前认为完整切除病灶是更好的治疗方案^[2]。腹腔镜手术的发展为 DCHR 的微创手术切除提供了可能。2022 年 3 月东莞市儿童医院小儿外科收治了 1 例儿童 DCHR 继发直肠肠腔狭窄导致严重便秘以及肠梗阻的患儿, 采用腹腔镜经肛门全直肠切除 (改良 Soave) 术治疗, 预后良好, 现报道如下。

患儿男, 11 岁, 因反复便血 10 年、加重 1 年入院。患儿 10 年前无明显诱因出现便血, 表现为鲜红色或暗红色血液附着于大便上, 偶见便后滴鲜血, 无排便费力, 无里急后重感, 无腹痛、呕吐, 无腹胀、腹泻, 当时未予重视。随病程进展, 患儿出现持续性大便含血, 每次约 10 mL, 遂至多家医院治疗, 曾行药物治疗以及肠镜介入治疗, 症状无明显好转。1 年前患儿便血症状加重, 并出现渐进性加重便秘 (5~7 天排便 1 次), 伴排便费力、头晕, 时有腹胀及间断呕吐, 呕吐物为胃内容物, 非喷射性, 经多方辗转来本院门诊就诊, 门诊以“便血查因”收入院。入院时查体: 重度贫血貌, 皮肤、巩膜、甲床苍白。腹部膨隆, 可见腹壁静脉曲张, 无胃肠型及蠕动波,

腹肌软, 下腹压痛明显, 直肠指检可扪及直肠壁黏膜明显水肿, 可触及颗粒状小肿块, 指套退出可见暗红色血便。入院后完善检查, 血常规提示严重贫血 (血红蛋白浓度 60 g/L)、凝血功能、肝功能、电解质、心肌酶正常。结肠充盈声学彩超下造影检查: 直肠下段肠壁明显增厚 (累及范围 88 mm × 30 mm) 并多发蜂窝状小囊改变, 提示血管瘤声像并血管畸形, 且直肠壁增厚区域管腔狭窄, 开放明显受限, 最窄处约 1.8 mm。腹部增强 CT 提示: 直肠肠壁均匀环形增厚, 内见小结节状钙化灶, 病变区域见较多迂曲扩张血管影, 直肠黏膜增厚并管腔明显狭窄 (图 1)。电子结肠镜检查见距肛门 10 cm 处直肠至肛门口黏膜下血管影 (图 2A), 融合成团并充盈明显, 压迫肠腔 (图 2B)。选择性动脉血管造影检查 (digital subtraction angiography, DSA) 显示肠系膜下动脉各分支显影良好, 直肠瘤体处血管呈网状染色, 未见主要供应血管。入院后积极术前准备, 纠正贫血, 行腹腔镜辅助经肛门全直肠切除 (改良 Soave) 术。术中乙状结肠远端至腹膜反折处直肠壁可见明显血管瘤样病变并突出肠壁外, 直肠乙状结肠交界处肠管受压明显 (图 3), 手术自病变肠管上方 5 cm, 结肠右侧分离直肠、乙状结肠系膜, 所有操作紧贴肠壁进行, 以避免输尿管、输精管及盆丛神经的损伤, 将肠管分离至盆腔腹膜反折处以下, 转肛门操作, 充分暴露肛门, 见齿状线及以上直肠黏膜密集血管影, 为保留患儿术后肛门功能, 在肛门口部齿状线上方 0.3 cm 处切除直肠全层并向上游离至腹膜反折

处,然后将分离好的肠管自肛门牵拉出,切除病变肠管,近端结肠全层与肛管吻合。切除的肠管病理检查符合 DCHR 的特征,直肠与乙状结肠交界处明显狭窄。术后病理结果报告为弥漫性海绵状血管瘤(图 4)。患儿术后出现一过性贫血,予输注去白细胞悬浮红细胞纠正。术后第3天患儿肛门

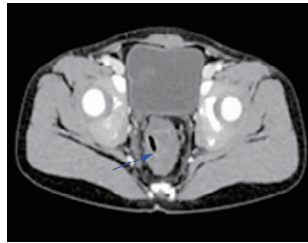
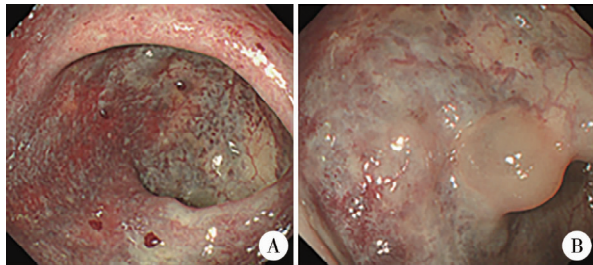


图 1 直肠海绵状血管瘤患儿术前腹部增强 CT 片见直肠迂曲扩张血管影,肠腔明显受压导致狭窄(蓝色箭头)

Fig.1 Enhanced abdominal computed tomography: Dilatation of blood vessels by rectal curvature and significant compression of intestinal lumen leading to stenosis



注 A:直肠全程血管瘤表现;B:黏膜下血管融合成团并充盈明显,突出肠腔引起管腔狭窄

图 2 直肠海绵状血管瘤患儿术前电子结肠镜检查结果

Fig.2 Results of preoperative electronic colonoscopy in DCHR children

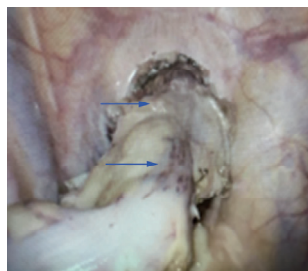


图 3 直肠海绵状血管瘤患儿腹腔镜手术中见直肠全层血管瘤并压迫肠管引起狭窄(蓝色箭头)

Fig.3 Laparoscopic visualization of a full-thickness rectal hemangioma compressing intestinal tract and causing stenosis

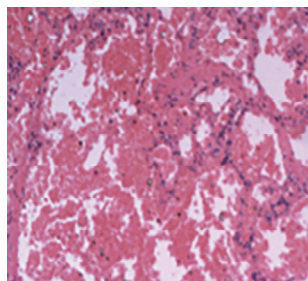


图 4 直肠海绵状血管瘤患儿术后组织病理检查提示海绵状血管瘤(HE 染色, ×100)

Fig.4 Histopathological examination revealed cavernous hemangioma

开始排气,肠道功能恢复,早期排便次数多达10~15次/天,未予特殊处理,15 d 后患儿自述排便感觉恢复,排便次数逐渐恢复至2~4次/天,无血便、大便失禁、排便困难等不适,予出院。出院后口服普萘洛尔辅助抑制细胞增生及血管形成,同时予扩肛治疗。术后随访6个月,无贫血、血便,大便控制满意,复查电子结肠镜未见血管瘤残留。

讨论 DCHR 是一种非常罕见的直肠良性血管病变,好发于婴幼儿,其形成原因目前尚不完全明确,多数学者认为,该病为先天性血管发育异常所致。现有研究表明,DCHR 是一种错构瘤,主要来源于中胚层的残余胚胎,血管的内皮细胞增生或异常导致微小静脉、毛细血管和微小动脉之间产生交通支或血管扩张,这可能与胚胎时期静脉扩张、慢性毛细血管炎性阻塞或毛细血管括约肌功能丧失相关^[3]。本例 DCHR 患儿于婴幼儿期起病,考虑先天性血管发育异常可能性较大,血便为该患儿早期症状,随着病程进展,众多扩张的血管侵及黏膜层,造成出血加重和压迫肠腔,导致狭窄,从而继发出现便秘以及肠梗阻症状^[4]。DCHR 的主要症状是复发性无痛性直肠出血,并非儿童下消化道出血的常见原因,因此大多数患者常被误诊为痔或溃疡性结肠炎。Wang 等^[5]报道确诊年龄为 17.63 岁(0~48 岁)。本例患儿从 1 岁起即首次出现便血症状,一直未得到正确诊治,从而延误治疗,造成瘤体生长压迫肠腔引起梗阻,继发严重便秘,因此对于长期反复无痛性便血的儿童,应及时完善相关检查,尽早明确诊断。随着 CT、MRI 及无痛电子结肠镜的普及,该病诊断准确率逐步提高。CT 不仅能明确诊断 DCHR,还可以精确评估瘤体大小、血管形成和可能受累相邻组织器官^[6]。本例患儿腹部增强 CT 扫描已明确病灶范围,且显示在病变中可见散在钙化灶,这是由于血管周围炎症和血流停滞引起静脉内血栓形成,导致退行性变^[7]。研究表明,钙化最终可能形成静脉石,这是一个重要的诊断特征,在 26%~50% 的 DCHR 患者中可见^[8]。MRI 能对 DCHR 进行准确定性诊断,并且具有多方位、多参数成像、软组织分辨率高等特点,能清晰显示病变累及范围、病变与邻近组织结构的关系,可为治疗方案的制订提供可靠的影像依据^[9]。结肠镜是确诊该病的主要手段,结肠镜阳性率 >90%,可以更直观地观察到受累直肠黏膜下血管形态,如黏膜点状糜烂、多发,可数个簇集在一起,也可散在分布,边缘不规则,蓝色结节性病变是其典型表现;需要注意的是,由于活检中破裂出血的风险很高,遂不建议进行肠镜活检^[10]。

本例患儿临床症状表现为长期血便导致重度贫血,且有严重的便秘,并已出现腹胀、呕吐等梗阻症状,若存在持续性慢性出血或便秘,极有可能发生严重贫血及肠穿孔,危及生命,因此迫切需要为其制定合理的治疗方案。儿童 DCHR 的治疗方案包括手术治疗和非手术治疗。非手术治疗包括低剂量放射治疗、冷冻治疗、近距离放射治疗、硬化治疗、内镜下黏膜剥离或介入血管造影术等,仅对病灶小且出血局限者有效,但症状容易复发,只是暂时性的解决方案^[11]。外科手术一般适用于出血量大、反复便血及血管瘤弥漫分布者,是

DCHR 的根治手段^[12]。本例患儿病灶弥散分布且压迫肠腔,因此最佳治疗方法是完全手术切除病变和受累肠段,缓解出血,解除肠梗阻。随着手术设备和技术的发展,DCHR 的手术方法得到了极大的优化,然而既往一些手术方式有其局限性。例如,早期经腹骶直肠切除术不能完全切除源自齿状线的病变,因此有学者建议采用经腹联合会阴切除术,并认为是儿童 DCHR 的标准手术方式,陈亚军团队应用该术式成功治疗结直肠血管畸形出血患儿^[13]。近几年,经腹腔镜改良 Soave 术在治疗儿童先天性巨结肠的安全性和疗效方面已得到证实,该手术设计更加符合生理解剖,可促进肛门功能恢复,较单纯的经肛门 Soave 术,术后并发症及后遗症更少,安全性更高,在先天性巨结肠的治疗上,外科医师更倾向于腹腔镜辅助下进行经肛门 Soave 术^[14-15]。本研究中,笔者成功借鉴了先天性巨结肠腹腔镜辅助下 Soave 术的成熟经验,达到了完整切除 DCHR 病变和保存肛门功能的良好效果。

综上所述,腹腔镜经肛门全直肠切除(改良 Soave)术是根治儿童 DCHR 的一种有效手段。

利益冲突 所有作者声明不存在利益冲突

作者贡献声明 文献检索为刘应松,论文调查设计为许琴芳、曲志博,数据收集与分析为钟建华,论文结果撰写为许琴芳,论文讨论分析为曲志博、马达、许琴芳

参 考 文 献

- [1] Zeng ZW, Wu XR, Chen JJ, et al. Safety and feasibility of transanal endoscopic surgery for diffuse cavernous hemangioma of the rectum[J]. *Gastroenterol Res Pract*, 2019, 2019:1732340. DOI: 10.1155/2019/1732340.
- [2] Fu ZW, Wang LX, Zhang ZY, et al. Three-dimensional laparoscopy-assisted bowel resection for cavernous hemangioma of the rectum: Report of two cases[J]. *Asian J Endosc Surg*, 2019, 12(3): 337-340. DOI: 10.1111/ases.12636.
- [3] 郭延塔, 黄思付, 房太勇. 内镜下剥离术后确诊直肠血管瘤 1 例[J]. *现代医药卫生*, 2022, 38(13): 2338-2340. DOI: 10.3969/j.issn.1009-5519.2022.13.046.
Guo YT, Huang SF, Fang TY. Diagnosis of cavernous hemangioma of the rectum by endoscopic submucosal dissection; one case report[J]. *J Mod Med Health*, 2022, 38(13): 2338-2340. DOI: 10.3969/j.issn.1009-5519.2022.13.046.
- [4] Raju GS, Faruqi S, Bhutani MS, et al. Catheter probe EUS-assisted treatment with hemoclips of a colonic Dieulafoy's lesion with recurrent bleeding[J]. *Gastrointest Endosc*, 2004, 60(5): 851-854. DOI: 10.1016/s0016-5107(04)02176-5.
- [5] Wang HT, Gao XH, Fu CG, et al. Diagnosis and treatment of diffuse cavernous hemangioma of the rectum: report of 17 cases[J]. *World J Surg*, 2010, 34(10): 2477-2486. DOI: 10.1007/s00268-010-0691-1.
- [6] 殷洁, 舒锦尔, 杨道玲, 等. 胃肠道海绵状血管瘤 CT 和 MRI 诊断价值分析[J]. *全科医学临床与教育*, 2020, 18(4): 305-306, 313, 284. DOI: 10.13558/j.cnki.issn1672-3686.2020.004.005.
Yin J, Shu JE, Yang DL, et al. Diagnostic value of CT/MRI in gastrointestinal cavernous hemangioma[J]. *Clin Educ Gen Pract*, 2020, 18(4): 305-306, 313, 284. DOI: 10.13558/j.cnki.issn1672-3686.2020.004.005.
- [7] Amati AL, Hecker A, Schwandner T, et al. A hemangioma of the sigmoid colon mesentery presenting as a retroperitoneal tumor: a case report and review[J]. *World J Surg Oncol*, 2014, 12: 79. DOI: 10.1186/1477-7819-12-79.
- [8] Parker WT, Harper JG, Rivera DE, et al. Mesenteric cavernous hemangioma involving small bowel and appendix: a rare presentation of a vascular tumor[J]. *Am Surg*, 2009, 75(9): 811-816.
- [9] 杨秀娟, 罗江平, 周智洋. MRI 对直肠海绵状血管瘤的临床应用价值[J]. *放射学实践*, 2021, 36(1): 94-97. DOI: 10.13609/j.cnki.1000-0313.2021.01.018.
Yang XJ, Luo JP, Zhou ZY. The clinical value of MRI in rectal cavernous hemangioma[J]. *Radiol Pract*, 2021, 36(1): 94-97. DOI: 10.13609/j.cnki.1000-0313.2021.01.018.
- [10] de la Hermosa AR, Zorrilla-Ortiz J, Valle-Hernández ED. Diffuse cavernous hemangioma of the rectum[J]. *Cir Cir*, 2021, 89(6): 818-821. DOI: 10.24875/CIRU.20000746.
- [11] Yang GZ, Li J, Jin H. Giant mesenteric hemangioma of cavernous and venous mixed type: a rare case report[J]. *BMC Surg*, 2013, 13: 50. DOI: 10.1186/1471-2482-13-50.
- [12] Jackson CS, Gerson LB. Management of gastrointestinal angiodysplastic lesions (GIADs): a systematic review and Meta-analysis[J]. *Am J Gastroenterol*, 2014, 109(4): 474-483. DOI: 10.1038/ajg.2014.19.
- [13] 彭春辉, 陈亚军, 张廷冲, 等. 儿童结直肠血管畸形的诊治[J]. *中华小儿外科杂志*, 2015, 36(3): 206-210. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2015.03.011.
Peng CH, Chen YJ, Zhang TC, et al. Diagnosis and treatment of colorectal vascular malformation in children[J]. *Chin J Pediatr Surg*, 2015, 36(3): 206-210. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2015.03.011.
- [14] 冯全得, 张飞, 韦源. 腹腔镜辅助下改良 Soave 术治疗小儿先天性巨结肠的效果分析[J]. *临床医学*, 2021, 41(8): 37-39. DOI: 10.19528/j.issn.1003-3548.2021.08.013.
Feng QD, Zhang F, Wei Y. Therapeutic efficacy of laparoscope-assisted transanal Soave operation for congenital Hirschsprung's disease in children[J]. *Clin Med*, 2021, 41(8): 37-39. DOI: 10.19528/j.issn.1003-3548.2021.08.013.
- [15] Wu XR, Liang WW, Zhang XW, et al. Transanal total mesorectal excision as a surgical procedure for diffuse cavernous hemangioma of the rectum: a case report[J]. *Int J Surg Case Rep*, 2017, 39: 164-167. DOI: 10.1016/j.ijscr.2017.08.010.

(收稿日期: 2023-08-28)

本文引用格式: 许琴芳, 钟建华, 马达, 等. 腹腔镜辅助经肛门全直肠切除术治疗儿童直肠弥漫性血管瘤继发肠梗阻 1 例[J]. *临床小儿外科杂志*, 2025, 24(5): 484-486. DOI: 10.3760/cma.j.cn101785-202308038-016.

Citing this article as: Xu QF, Zhong JH, Ma D, et al. Laparoscopic assisted transanal total rectal resection for secondary intestinal obstruction in children with diffuse rectal hemangioma: one case report[J]. *J Clin Ped Sur*, 2025, 24(5): 484-486. DOI: 10.3760/cma.j.cn101785-202308038-016.