文章编号:1000-5404(2012)14-1461-03

论著

经肛门直肠结肠切除斜型吻合术治疗肠无神经节细胞症中期疗效分析

赵 录,金先庆,李晓庆,周德凯 (400014 重庆,重庆医科大学附属儿童医院普外科)

[摘要] **目的** 观察经肛门直肠结肠切除斜型吻合术治疗肠无神经节细胞症的中期疗效。**方法** 对105例肠无神经节细胞症患儿施行经肛门直肠结肠切除斜型吻合术,术后定期对排便功能进行随访。**结果** 105例无1例死亡,无术中输血、术中并发症,0~3个月平均手术时间74.6 min,术中平均出血量12.5 ml;3个月至1岁平均手术时间71.6 min,术中平均出血量16 ml;1~3岁平均手术时间77.9 min,术中平均出血量20 ml;>3岁平均手术时间112.5 min,术中平均出血量40 ml。术后无感染、吻合口瘘、吻合口裂开。60例随访6~40个月,5例患儿出现轻度污便,小便均正常,均未出现腹胀、便秘、神经性膀胱、肛门狭窄;其中男性52例,均有阴茎勃起。4例术后2个月左右出现小肠结肠炎。28例行肛门直肠测压检查,4例存在RAIR反射,1例存在接近于正常的RAIR反射。**结论** 经肛门直肠结肠切除斜型吻合术术后可获得良好的排便功能,具有创伤小、手术时间短、保留直肠感受器、恢复快、并发症少等优点,中期疗效满意。

[关键词] 肠无神经节细胞症;直肠结肠切除斜型吻合术;中期疗效
[中图法分类号] R574.62;R615;R726.2 [文献标志码] A

Metaphase clinical outcome of transanal endorectal pull-through colorectal resection and oblique anastomosis for Hirschsprung's disease

Zhao Lu, Jin Xianqing, Li Xiaoqing, Zhou Dekai (Department of General Surgery, Affiliated Children's Hospital of Chongqing Medical University, Chongqing, 400014, China)

[**Abstract**] Objective To observe the metaphase clinical outcome of transanal endorectal pull-through colorectal resection and oblique anastomosis in patients with Hirschsprung's disease (HD). Methods One hundred and five patients with rectosigmoid HD, who underwent transanal endorectal pull-through colorectal resection and oblique anastomosis, were regularly followed up after operation to observe their defecation. Results No patient died, no blood was transfused and no complication occurred during the operation. The average operation time was 74.6 min, 71.6 min, 77.9 min, and 112.5 min, respectively, for the patients at the age of 0 – 3 months, 3 – 12 months, 1 – 3 years, > 3 years. Their average intra-operative blood loss was 12.5 ml, 16 ml, 20 ml, and 40 ml, respectively. No infection, anastomotic fistula and fissuration occurred after operation. Sixty patients were followed up for 6 – 40 months during which contaminated stool was noted in 5 patients, all the patients with normal urine, and no abdominal distension, constipation, neurotic bladder, and anal stricture. Of the male patients, 52 showed an erection function of penis. Enterocolitis was found in 4 patients about 2 months after operation. Of the 28 patients who underwent anorectal manometry, only 4 had RAIR reflection and 1 had almost normal RAIR reflection. Conclusion Transanal endorectal pull-through colorectal resection and oblique anastomosis can achieve good defecation in HD patients with the advantages of less trauma, shorter operation time, preservation of rectal receptor, rapid recovery, few complications, and satisfactory metaphase clinical outcome.

[**Key words**] Hirschsprung's disease; colorectal resection oblique anastomosis; metaphase clinical outcome

Corresponding author: Jin Xianqing, E-mail: etzhl@163.com

肠无神经节细胞症(Hirschsprung's disease,HD)是小儿常见的先天性消化道畸形,其发病率为1/5 000~1/2 000,以男性多见,平均男性与女性之比约为4:1[1-2]。该病一经诊断,需手术根治。传统经腹手术损伤大、术后并发症多,经肛门Torre手术分离直肠黏膜并保留肌鞘,手术费时、术中出血多,术后小肠结肠炎、吻合口狭窄的概率大。本科自2007年使用自行设计的新手

[通信作者] 金先庆,E-mail: etzhl@163.com

术方式:经肛门直肠结肠切除斜型吻合术治疗肠无神经节细胞症,取得良好效果,现报告如下。

1 资料与方法

1.1 临床资料

2007年12月至2011年3月本科采用经肛门直肠结肠切除斜型吻合术治疗肠无神经节细胞症共105例,其中男性95例,女性10例,年龄14 d至7岁8个月。患儿术前均有腹胀或便秘等典型临床表现,钡灌肠均提示肠无神经节细胞症,其中短段型39例,常见型64例,长段型2例。40例术前行肛管直肠测压,39例未引出RAIR反射,1例可引出,该例行直肠黏膜活检提示肠无神经节细胞症。14例术前行直肠黏膜活检,直肠黏膜下层均未见神经节细胞,10例乙酰胆碱酯酶染色阳性,4例乙酰胆碱酯酶染色阴性。本组105例病例均行经肛门直肠结肠切除斜型吻合术,术后病理检查均证实为肠无神经节细胞症。本研究主要观察经肛门直肠结肠切除斜型吻合术术后中期疗效。

1.2 手术方法

术前1~3周清洁灌肠,行经肛门直肠结肠切除斜型吻合术[3],基本步骤如下:①采用基础加骶管麻醉,膀胱截石位,常规消毒、铺巾。②定点:直肠前壁2.0~3.0 cm,直肠后壁0.5~1.0 cm,前高后低呈斜型切口。年龄小于3个月,齿状线上直肠前壁2.0 cm,后壁0.5 cm;3个月至1岁,齿状线上直肠前壁2.5 cm,后壁0.5~1.0 cm;1岁以上,齿状线上直肠前壁3.0 cm,后壁1.0 cm。③沿上述两点,先在直肠后壁切开直肠全层,分别从两侧向直肠前壁分离并切开直肠全层。④紧贴直肠肌鞘外分离至腹膜反折处。⑤打开腹膜,处理直肠侧韧带及肠系膜,暴露正常结肠。⑥取外观正常的结肠全层送冰冻切片检查,结果示有正常神经节细胞后,切除远端病变肠管,将正常结肠与直肠端端间断全层斜型吻合,吻合口呈前高后低。⑦将切除肠段送病理检查。留置肛管。

1.3 术后处理

术后6~8 h进水,24 h进食,术后1 d拔除肛管,术后静脉抗炎治疗,术后住院7~10 d。术后2周开始扩肛,1~2次/d,持续1~2个月,定期随访。根据中华医学会小儿外科分会肛肠外科学组制订的最新便失禁程度判定标准[4],即以便意、便失禁的有无及其程度进行便失禁临床评分(6分法):优(5~6分),良(3~4分),差(0~2分)。

2 结果

经肛门顺利完成手术年龄最大患儿7岁8个月,全组105例患儿无死亡,无术中输血、术中并发症,0~3个月平均手术时间74.6 min,术中平均出血量12.5 ml;3个月至1岁平均手术时间71.6 min,术中平均出血量16 ml;1~3岁平均手术时间77.9 min,术中平均出血量20 ml;>3岁平均手术时间112.5 min,术中平均出血量40 ml。本组患儿术后病理检查均证实为肠无神经节细胞症。所有患儿术后6~8 h饮水,24 h进食,均未使用镇痛剂。术后无感染、吻合口瘘、吻合口裂开。术后住院7~10 d。其中60例随访6~40个月,均恢复良好,未出现腹胀、便秘、神经性膀胱,其中男性52例,均有阴茎勃起。随访患儿小便均正常,均有便意,大便均已成形,1岁内大便2~4次/d,1岁以上大便1~2次/d,仅5例患儿出现轻度污便,多与饮食相关。4例术后2个月左右出现小肠结肠炎,经输液治疗后恢复。28例行肛门直肠测压检查,4例存在RAIR反射,1例存在接近于正常的RAIR反射。患儿营养发育均无明显异常,便失禁临床评分:优58例,良2例,差0例,优良率100%。

3 讨论

肠无神经节细胞症的诊断目前已多无困难,但由于每个患儿的临床表现不一,同时各项辅助检查也有一定的误诊率,故目前我院的诊断多依据卫生部2009年制定的标准:具备临床表现,钡灌肠、直肠测压及黏膜活检3项辅助检查中至少2项阳性。新近研究[5]表明,钙视网膜蛋白在正常肠壁的神经节细胞及神经纤维中呈较稳定阳性表达,而在痉挛段肠段呈阴性或极少量表达,是辅助肠无神经节细胞症诊断的较好神经标志物。现阶段我院普外科、病理科在直肠黏膜活检病例中,不但常规进行了乙酰胆碱酯酶染色(ACHE)检查,同时还进行了钙视网膜蛋白的检查,提高了诊断的准确率。此外,我们在术中常规进行直肠全层快速冰冻活检,这虽然增加了手术时间,但对于我们更加明确诊断和判定切除肠管的部位有很大的帮助。

肠无神经节细胞症的治疗在不断的探索中产生了多种手术方式,Rehbein、Swenson、Duhamel、Soave等经腹手术损伤大、出血多,术后腹腔粘连重、住院时间久,目前除在全结肠型、病变肠管过度肥厚扩张以及尼日利亚[6]等某些非洲发展中国家仍有一定的应用价值外,多已不用;经腹腔镜巨结肠根治术需要腹腔镜设备,费用高,手术时间长,且腹腔镜的作用仅限于方便分离肠系膜、取样活检和了解结肠在吻合后有无扭转,而这些在经肛门术式亦基本可以完成[7],故目前认为超短段型、短段型、常见型肠无神经节细胞症不需要腹腔镜辅助;经肛门手术首先由Torre等[8]于1998年报道,它不进入腹腔、不分离盆腔,具有较经腹手术创伤小、出血少、术后恢复快、恢复进食早、术后肠粘连率低、尿潴留率低、排便功能恢复快等优点,这使经肛门手术在世界各地迅速开展,并产生了多种改进手术,如经肛门拖出式斜形吻合术[9]、Dutta[10]手术等,均取得了良好的疗效。但是,Torre手术分离黏膜、保留直肠肌鞘的方法,使它较其他经肛门手术费时、出血多、易发生结肠炎及肛门狭窄。针对Torre手术的不足,我院设计了经肛门直肠结肠切除斜型吻合术,该手术不

经腹、不分离黏膜并切除了绝大部分直肠肌鞘，故较Torre手术用时少、出血少、术后结肠炎发生率低，同时根据患儿年龄不同保留直肠前壁2～3 cm，保留了直肠前壁的排便感受器，避免了损伤骶前神经，有效防止了神经性膀胱的发生；采用斜形吻合，吻合口不在同一平面，术后辅以短期扩肛，有效降低了肛门狭窄的发生率；切除绝大部分病变直肠，降低了便秘复发率；不损伤盆底肌肉，降低了肛门失禁率的发生。随访的60例患儿小便均正常，无神经性膀胱、肛门狭窄、便秘的发生，52例男性患儿均有阴茎勃起；5例患儿轻度污便，污便率8.3%，可能与患儿排便功能控制力弱、术后恢复时间短、饮食控制欠佳有关，其中1例患儿污粪2～3次/周，肛指检查提示肛门肌肉松弛，追问病史，系由患儿家长过度担心肛门狭窄，自行长时间强力扩肛所致，本组术后远期污便率尚需进一步随访；文献[11－12]报道小肠结肠炎发生率差别较大(0%～66.6%)，本组4例患儿术后2个月左右出现小肠结肠炎(6.7%)，低于平均发生率(22%)[13]；28例患儿行肛门直肠测压，4例存在RAIR反射，恢复率14.3%；除1例患儿由于家长自行长时间强力扩肛所致污粪外，其余27例患儿大便均正常，提示RAIR反射的恢复与肛门功能的恢复并没有必然联系。

RAIR反射是由于直肠前壁接纳大便后，扩张、刺激了压力感受器后产生排便反射，通过肠壁肌间神经丛中的神经节细胞及其节后纤维传导至内括约肌并引起内括约肌松弛，这种由直肠壁压力感受器、壁间神经节细胞、内括约肌构成的低级反射已被证实与脊髓中枢关系不大[1]。由于无神经节细胞症肠壁间神经节细胞缺如，反射弧中断，RAIR反射为阴性，术后拖出的结肠黏膜无压力感受器，术后短时间内排便反射尚未建立，RAIR反射呈阴性。本组有1例患儿术前直肠测压存在RAIR反射，术前黏膜活检与术后病理检查均证实为肠无神经节细胞症，提示直肠测压诊断仍存在一定的误诊率，应多次检测提高其准确率。前期随访行直肠测压的20例患儿中有4例存在RAIR反射，此时多为术后2～3年；而后期行直肠测压8例患儿中有7例RAIR反射阴性，1例存在接近于正常的RAIR反射，该例患儿为术后18个月。以上资料说明，RAIR反射的恢复可能与神经节细胞的再生以及术后时间长短有关。可以推断，RAIR反射的恢复可能与神经节细胞的再生有关，且该反射随着术后时间的延长而不断增强，最终形成正常的RAIR反射。

经肛门直肠结肠切除斜型吻合术注意点：①一旦诊断明确，应尽早手术。②术前1～3周常规清洁灌肠。③术中定位，直肠前高后低呈斜型切口，根据年龄的不同保留直肠长度亦不同。④分离直肠壁时由直肠后壁向前壁紧贴直肠肌鞘外间隙逐渐分离直肠全层，避免损伤直肠前组织解剖。⑤术中常规行冰冻切片病理检查，确保病变肠段完全切除。⑥拖出结肠与残留直肠吻合时保持肠系膜的方向向下，切勿扭曲，拖下的结肠长度适中，保证无张力吻合及术后不发生结肠脱垂。⑦术后短期扩肛，防止肛门狭窄。

经肛门直肠结肠切除斜型吻合术治疗肠无神经节细胞症，不分离直肠黏膜、切除了绝大部分直肠肌鞘，纠正了Torre手术的不足，术后可获得良好的排便功能，具有创伤小、手术时间短、保留直肠感受器、恢复快、并发症少等优点，中期疗效满意，值得推广，远期疗效尚待进一步随访。

参考文献：

[1] 施诚仁，金先庆. 小儿外科学[M]. 4版. 北京：人民卫生出版社，2009：312－319.
[2] Kenny S E, Tam P K, Garcia-Barcelo M. Hirschsprung's disease[J]. Semin Pediatr Surg, 2010, 19(3): 194－200.
[3] 金先庆，李晓庆，徐小松，等. 经肛门直肠结肠切除斜形吻合术治疗肠无神经节细胞症[J]. 中华小儿外科杂志，2011，32(10)：753－756.
[4] 中华医学会小儿外科分会肛肠外科学组. 排便障碍性疾病生物反馈训练建议方案[J]. 中华小儿外科杂志，2011，32(8)：632－633.
[5] 朱进，金先庆. Bcl-2、钙视网膜蛋白在发育异常肠壁神经节细胞中的表达[J]. 第三军医大学学报，2010，32(1)：60－62.
[6] Sowande O A, Adejuyigbe O. Ten-year experience with the Swenson procedure in Nigerian children with Hirschsprung's disease[J]. Afr J Paediatr Surg, 2011, 8(1): 44－48.
[7] 陈志远. 婴幼儿先天性巨结肠症的治疗进展[J]. 医学综述，2009，15(9)：1341－1343.
[8] De-la-Torre-Mondragon L, Ortega-Salgado J A. Transanal endorectal pull-through for Hirschsprung's disease[J]. J Pediatr Surg, 1998, 33(8): 1283－1286.
[9] 李建国，林志川，刘泉源，等. 经肛门拖出式斜形吻合治疗先天性巨结肠[J]. 上海医学，2010，33(3)：270－271.
[10] Dutta H K. Clinical experience with a new modified transanal endorectal pull-through for Hirschsprung's disease[J]. Pediatr Surg Int, 2010, 26(7): 747－751.
[11] Rouzrokh M, Khaleghnejad A T, Mohejerzadeh L, *et al*. What is the most common complication after one-stage transanal pull-through in infants with Hirschsprung's disease? [J]. Pediatr Surg Int, 2010, 26(10): 967－970.
[12] Gunnarsdottir A, Wester T. Modern Treatment of Hirschsprung's disease[J]. Scand J Surg, 2011, 100(4): 243－249.
[13] Marquez T T, Acton R D, Hess D J, *et al*. Comprehensive review of procedures for total colonic aganglionosis[J]. J Pediatr Surg, 2009, 44(1): 257－265.

(**收稿**：2011-12-09；**修回**：2012-01-13)
(编辑 龙 亮)