DOI:10.16016/j.1000-5404.201503166

论著

男性先天性中高位肛门直肠畸形术后排便功能评估及其影响因素

吴永隆,陈思远,陈秀兰,李晓庆,王 佚 (400014 重庆,重庆医科大学附属儿童医院胃肠新生儿外科,儿童发育疾病研究教育部重点实验室,儿科学重庆市重点实验室,重庆市儿童发育重大疾病诊治与预防国际科技合作基地)

[摘要] **目的** 探讨男性先天性中高位肛门直肠畸形术后排便功能情况及其影响因素。**方法** 回顾性分析44例先天性中高位肛门直肠畸形男性患儿的病历资料,随访术后排便功能,分析直肠盲端位置、直肠周围肌肉发育及伴发畸形等因素对排便功能的影响。**结果** 本组44例中高位肛门直肠畸形患儿,1例因意外死亡,余43例根据排便功能情况分为排便优组16例,良组21例,差组6例;无完全大便失禁病例。(1)术中测得优、良、差组直肠盲端距肛隐窝的距离分别为(22.38±5.48)、(28.81±8.79)、(56.67±20.66)mm,经统计分析,组间差异有统计学意义($P<0.05$)。(2)术中评价直肠周围肌肉发育情况,结果显示排便优组肌肉无发育差者;排便良组中肌肉发育好、良和差者均有;排便差组肌肉无发育好的患儿。经统计分析,组间差异有统计学意义($P<0.05$)。(3)骶尾部MRI检查26例患儿中10例有骶尾部异常,与无骶尾部异常的患儿术后排便功能比较差异有统计学意义($P<0.05$)。(4)术后6例有并发症,其中5例为直肠黏膜脱垂,1例发生骶尾部切口感染,均治愈;统计分析并发症组与无并发症组排便功能差异无统计学意义($P>0.05$)。(5)伴发畸形中以先天性心脏结构畸形、泌尿系统畸形最常见,其中部分合并畸形患儿可自愈。**结论** 直肠盲端位置、肛周肌肉发育、骶尾部骨骼及神经发育等因素都可能影响术后排便功能;首次就诊时病情的综合评估、正确的手术操作和术后长期规律的随访是预防的关键。

[关键词] 排便功能;肛门直肠畸形;男性
[中图法分类号] R181.23; R333.3; R657.11 [文献标志码] A

Bowel function and its influencing factors for male children with high and intermediate anorectal malformation after surgical treatment

Wu Yonglong, Chen Siyuan, Chen Xiulan, Li Xiaoqing, Wang Yi (Department of Gastroenterological Neonatal Surgery, Key Laboratory of Child Development and Disorder of Ministry of Education, Chongqing Key Laboratory of Pediatrics, Chongqing International Science and Technology Cooperation Center for Child Development and Disorders, Children's Hospital of Chongqing Medical University, Chongqing, 400014, China)

[**Abstract**] **Objective** To investigate the bowel function after surgery and the influencing factors for the male children with the high and intermediate anorectal malformation (ARM). **Methods** Clinical data of 44 boys with high and intermediate congenital ARM admitted in our hospital from September 2012 to February 2015 were collected and analyzed retrospectively. The relationship between the defecation function with the factors such as the distance between rectal blind end and anal fossa, the muscles development around the rectum and associated congenital defects were studied. **Results** Beside one child died of accidence, the left 43 cases were divided into 3 groups according to the defecation function, that is, the good continent group ($n=16$), the partially continent group ($n=21$), and the worse continent group ($n=6$). The 37 cases of

[基金项目] 国家临床重点专科建设项目(国卫办医函[2013]544);重庆市卫计委医学科研重点项目(20141010)
[通信作者] 王 佚,E-mail:wy757311@hotmail.com
[优先出版] http://www.cnki.net/kcms/detail/51.1095.R.20150410.1458.005.html(2015-04-10)

total were good or partially continent (86.0%), and none of them had complete fecal incontinence cases. (1) The distances between rectal blind end and anal fossa were 22.38 ± 5.48, 28.81 ± 8.79 and 56.67 ± 20.66 mm respectively, for the good, partially and worse continent group, with significant differences among the 3 groups ($P < 0.05$). (2) Evaluation of the muscle development around the rectum showed that there was no poor muscle development in the good continent group, there were good, mild and poor muscle developments in the partially continent group, but there was no good muscle development in the worse continent group. There were significant differences among the 3 groups ($P < 0.05$). (3) Ten of 26 cases receiving MRI scanning were found having some spinal defects, and their bowel function was significantly different with the children without spinal abnormalities after surgery ($P < 0.05$). (4) There were 6 children having postoperative complications, including 5 cases of rectal prolapse and 1 of sacral position wound infection. All of them were cured after proper treatment. No significant difference was seen in the bowel function between the children with complication and those without ($P > 0.05$). (5) The cardiovascular system malformation and genitourinary defects were common associated malformations, and some cases associated with cardiac malformation and genitourinary anomalies which would be self-healed later. **Conclusion** The bowel function may be affected by the distance between rectal blind end and anal fossa as well as the muscle development around the rectum and development of the spinal nerves. It is essential to take a comprehensive assessment of the disease during the first visit, proper surgical procedures, and long-term regular follow-up after surgery into account.

[**Key words**] bowel function; anorectal malformations; males

Supported by the National Clinical Key-discipline Construction Program (2013-544) and the Key Project of Medical Science Research of Chongqing Commission of Health and Family Planning (20141010). Corresponding author: Wang Yi E-mail: wy757311@hotmail.com

先天性肛门直肠畸形(congenital anorectal malformation,ARM)是儿童最常见的消化道畸形,发病率为1/1 500~1/5 000[1]。近年来随着手术技术的提高,ARM疗效已有明显的改善,但由于其病理改变复杂,除肛门直肠本身缺陷外,往往还伴发肛门直肠周围肌肉、骶尾骨及脊柱神经的发育畸形,所以仍有约1/3的患儿术后出现不同程度的排便功能障碍[2]。中高位复杂ARM术后排便功能障碍主要表现为大便失禁。Pena等[3]报道ARM患儿术后大便失禁的发生率为25%。排便功能障碍会给患儿及其家庭造成长期的,甚至是终生的烦恼和痛苦,严重影响其生活质量。笔者收集44例男性先天性中高位复杂肛门直肠畸形病例,通过分析病历及电话随访,探讨术后排便功能障碍情况及其影响因素,以期为排便功能障碍评估及防治提供参考。

1 资料与方法

1.1 临床资料

重庆医科大学附属儿童医院胃肠新生儿外科2012年9月至2015年2月收治住院的44例男性患儿,均经结肠造瘘后肛门成型术证实为中高位肛门直肠畸形,包括先天性无肛伴直肠尿道球部瘘18例(40.9%),伴直肠尿道前列腺部瘘9例(20.5%),伴直肠膀胱颈部瘘4例(9.1%),不伴瘘管13例(29.5%)。造瘘术时患儿年龄3~14 d,肛门成型术时年龄(9.11±5.86)个月,关瘘术时年龄(13.3±6.0)个月。本研究通过重庆医科大学附属儿童医院伦理委员会审查。

1.2 使用仪器

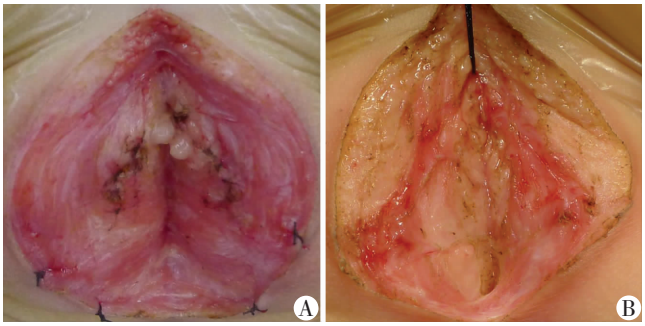
骶尾部核磁共振:GE Signapopeller HD 1.5T Echospeed型磁共振。

1.3 方法

1.3.1 肛门成型术前 心脏彩超:了解心脏结构畸形;腹部超声:了解泌尿及消化道畸形;骶尾部MRI:了解脊柱脊髓畸形;体格检查:了解泌尿生殖系统、肢体等外观畸形。

1.3.2 肛门成型术中 (1)手术过程:麻醉后放置导尿管,取俯卧位;骶尾部正中纵形切口,暴露直肠盲端,测量直肠盲端距肛隐窝距离;游离直肠盲端后切开;于直肠前壁探查有无瘘管开口,离断瘘管,可吸收线缝合;游离并修剪直肠盲端,经尿道后方无张力地拖至肛门口,重建肛门直肠周围肌肉,成型肛门。对于无肛伴直肠膀胱颈部瘘的患儿,先经腹腔游离并结扎瘘管,再将直肠盲端经尿后路拖出成型肛门并重建直肠

肛门周围肌肉。(2)肛门直肠周围肌群发育情况评价:手术均由固定的两位高级职称医师完成,术中由同一人主观评价直肠周围肌肉如旁矢状纤维、肛提肌及肛门括约肌的发育情况。直肠周围肌肉走行清楚,分布清晰,肌纤维粗大且纹理清楚,判断为肌肉发育好;直肠周围肌肉分布不清,肌纤维细小且模糊不清,判断为肌肉发育差;介于二者之间视为肌肉发育良(图1)。



A:肌肉发育好;B:肌肉发育差

图1 术中评价肛门直肠周围肌肉发育情况

1.3.3 肛门成型术后 定期随访评价成型肛门的外观及排便功能:定期在门诊指导扩肛及随访肛门外观和排便功能;关瘘术后3~6个月,由同一个研究生电话随访患儿亲属,采用统一书面问卷表,具体内容见表1。采用王慧贞等评分[4]对其排便功能进行临床评分:评分5~6分为优,3~4分为良,0~2分为差。

表1 肛门功能临床评分标准

项目	临床表现	评分
便意	有	2
	偶有	1
	无	0
失禁	无	4
	偶有污粪(每1~2周1次)	3
	经常污粪(每周1次以上)	2
	经常污粪和稀便时失禁	1
	完全失禁	0

1.4 统计学方法

应用SPSS 17.0统计软件,计量资料以 $\bar{x} \pm s$ 表示,多组数据间比较采用方差分析;计数资料的比较采用 χ^2 检验或秩和检验。

2 结果

2.1 术后排便功能评分

44例患儿中1例因意外死亡,余43例于关瘘术后3~6个月电话随访其排便功能,根据评分标准所得分数分为优组16例,良组21例,差组6例。

2.2 直肠盲端距肛隐窝的距离对术后排便功能的影响

Ⅱ期行经骶会阴肛门成型术时测量直肠盲端距肛隐窝的距离,按排便功能分为优、良和差组,测得各组病例直肠盲端距肛隐窝的距离分别为(22.38±5.48)、(28.81±8.79)mm和(56.67±20.66)mm,经方差分析,组间比较差异有统计学意义($P<0.05$);进一步行方差分析多重比较,优组、良组及差组组间比较均有统计学差异($P<0.05$)。

2.3 直肠周围肌肉发育情况对术后排便功能的影响

行经骶会阴肛门成型术时,术中评价直肠周围肌肉如旁矢状纤维、肛提肌及肛门括约肌的发育情况。结果显示16例排便优组患儿中,肌肉发育好9例(56.3%)、良7例(43.7%)、无发育差者;21例排便良组中,肌肉发育好2例(9.5%)、良14例(66.7%)、差5例(23.8%);6例排便差组中,发育差3例(50.0%)、良3例(50.0%)、无发育好病例。3组间比较差异有统计学意义($P<0.05$)。

2.4 骶尾部骨骼神经发育异常对术后排便功能的影响

44例中高位ARM患儿中,26例行骶尾部MRI检查,其中10例发现骶尾部异常(38.5%),包括终丝脂肪变性6例、脊髓末端中央管扩大2例、椎管内脂肪瘤1例、脊髓末端囊性病变1例。其ARM分类为3例伴尿道球部瘘、3例伴尿道前列腺部瘘、2例伴膀胱颈部瘘及2例不伴瘘。术后评价排便功能,10例中2例(20.0%)为排便优者、5例(50.0%)为排便良者、3例(30.0%)为排便差者。而16例不合并骶尾部异常的患儿中,11例(68.8%)为排便优者、5例(31.2%)为排便良者、无排便差者。经秩和检验,合并骶尾部异常组与不合并骶尾部异常组术后排便功能有显著性差异($P<0.05$)。

2.5 合并畸形

2.5.1 先天性心脏结构畸形 患儿初诊、Ⅱ期手术及关瘘术时分别行心脏超声检查了解心脏结构畸形及变化。初诊时检查发现:44例患儿中38例存在心脏结构畸形,占86.4%,分别为32例(84.2%)房间隔缺损(ASD)、24例(63.2%)动脉导管未闭(PDA)、8例(21.1%)室间隔缺损(VSD),无复杂心脏畸形。关瘘术时随访发现,32例ASD、24例PDA、8例VSD患儿分别有20、22例及3例自行愈合,愈合率分别为62.5%、91.7%及37.5%;经 χ^2 检验,PDA与ASD($P<0.05$)、VSD($P<0.05$)愈合率差异均有统计学意义;ASD与VSD愈合率差异无统计学意义($P>0.05$)。

2.5.2 泌尿生殖系统畸形 所有病例初诊时腹部超声及体检发现17例(38.6%)有泌尿系统的异常,包括7例(41.2%)肾积水、4例(23.5%)尿道下裂、2例(11.8%)肾缺如、2例(11.8%)融合肾、2例(11.8%)隐睾、2例(11.8%)阴茎阴囊转位、1例(5.9%)膀胱输尿管反流、1例(5.9%)膀胱结石、1例(5.9%)睾丸横过异位、1例(5.9%)前列腺小囊。关瘘术时及电话随访发现,7例肾积水均恢复正常;1例有膀胱输尿管反流患儿排尿通畅,无排尿困难。

2.5.3 其他畸形 本组病例有2例为环状胰腺并经手术治愈;3例为21-三体综合征,术前造影检查及肛门成型术均证实无瘘管。

3 讨论

ARM排在儿童消化道畸形首位,术后排便功能障碍是其最常见的并发症。Pena等[3]于2000年随访了1 192例ARM病例资料,发现仅37.5%的患儿在术后能够完全控制排便。Hamid等[5]对此类患儿的长期随访也发现,术后66%的患儿有粪污的经历,其中40%相当严重。国内亦有报道225例ARM术后患儿随访结果显示,约1/3的病例术后有不同程度的排便功能障碍[6]。目前国内外学者已达成共识:外科手术尽管能修复ARM患儿解剖上的畸形,但术后仍可能有不同程度的排便功能障碍,特别是复杂病例。但哪些因素对ARM患儿术后排便功能有影响?影响程度又如何?各家报道不一。笔者以44例男性中高位复杂ARM患儿为对象,研究术后排便功能及影响因素,发现随访的43例患儿中,排便优良者37例(86.0%),说明本组患儿术后排便功能良好。

首先,术后排便功能与ARM分型明显相关。随着对ARM的认识和手术方式的改进,提出了更适合临床工作的新分型标准。在经(腹)骶会阴肛门成型术时,测量直肠盲端距肛隐窝的距离,发现各组间的距离有统计学差异,说明ARM的位置越高,术后排便功能障碍发生率越高,且程度越严重,与国内外报道一致。除了直肠盲端位置的高低外,肛门直肠周围肌肉发育情况、骶尾部骨骼及神经的发育情况等因素都可能影响术后排便功能的恢复。

ARM患儿术后排便功能与肛直肠周围肌肉发育密切相关,且位置越高其肛周肌肉发育越差。解剖研究[6]发现,高位ARM患儿缺乏内括约肌,外括约肌走行紊乱,位置异常;肌纤维脂肪分布面积增大;电镜下可见肌微丝不整齐,部分溶解;Z线破坏;线粒体有空泡,嵴有断裂、扭曲或消失等改变。手术中评价44例患儿直肠周围肌肉的发育情况,发现排便优组中肌肉无发育差的患儿;排便良组中肌肉发育好、良和差者均有;排便差组肌肉无发育好的患儿。经统计分析,组间差异有统计学意义,说明ARM患儿术后排便功能与直肠周围肌肉发育程度密切相关。排便是一个复杂的神经支配过程,其中耻骨直肠肌及肛门括约肌间的协调舒缩控制至关重要,由于中高位ARM患儿常常伴有肛门直肠周围肌肉的发育缺陷,使控制排便的肌肉不能协调舒缩或/和舒缩无力而出现排便功能障碍。

ARM患儿常伴发骶尾部骨骼及神经的发育异常,也可以引起大便失禁[7-9],常见的病因如骶尾骨发育不全、脊髓脊膜膨出、脊髓纵裂、终丝脂肪变性及硬脊膜内脂肪瘤等。本组26例ARM患儿行骶尾部MRI检查,其中10例发现异常,与不合并骶尾部异常的患儿术后排便功能比较,两组患儿术后排便功能有统计学差异。因此对于ARM患儿行骶尾部MRI检查了解有无脊椎脊髓畸形等是非常必要的,不仅有利于及早发现脊柱脊髓的畸形并使其得到有效的治疗,且对患儿术后排便功能预后判断也有指导意义;更重要的是,让患儿家属在手术前对术后排便功能障碍有充分的认识,可有效避免医患矛盾的发生。

ARM术后并发症发生及排便功能与手术操作密切相关,如术后感染、肛门瘢痕狭窄、直肠末端未通过耻骨直肠肌环等均可能造成大便失禁。本组病例均由经验丰富的高级职称医师完成,手术操作规范,均保证肛直肠周围肌肉的重建,异常瘘管修补后无复发[10],术后1例发生骶尾部切口感染,5例出现直肠黏膜脱垂,经手术或对症处理治愈。随访排便功能,并发症组与无并发症组术后排便功能无统计学差异。提示术后并发症经积极治疗,预后良好,可排除手术操作对患儿术后排便功能障碍的影响。

首次就诊时评估患儿病情,不仅要考虑ARM类型,患儿的发育情况及对手术的耐受力也极为重要,尤其是对于早产儿、低体重儿及合并其他系统畸形的复杂ARM患儿来说,需要简化手术操作,争取分期手术。心脏结构畸形和泌尿系统畸形为ARM最常见的伴发畸形,因此在初诊时行超声检查了解是否伴发严重心脏血管及泌尿生殖系统等畸形是必须遵循的原则。本组患儿在随访中发现,部分合并心脏结构畸形和泌尿系统畸形患儿可自愈,这不仅有利于外科医生对病情的综合评估,初诊病情沟通时患儿家属也会对疾病有整体的认识和理解,不至于因ARM合并心脏等其他系统畸形放弃治疗。

综上所述,ARM术后排便功能障碍除与手术操作

有关以外,还与ARM临床类型、肛门内外括约肌发育不良、骶尾部骨骼及神经发育的异常等有关。首诊时病情的综合评估、正确的手术操作和术后长期规律的随访是预防ARM术后排便功能障碍发生的关键。ARM术后排便功能不仅与ARM类型有关,同时与伴随畸形,特别是与脊柱脊髓及泌尿生殖系统发育缺陷有密切关系。因此,在出生时就应该尽量明确这些畸形,这不仅有利于病情的评估,还可作为术后排便功能的评估指标之一,如发现骶尾部异常,需神经外科密切随访并处理脊柱脊髓的畸形。手术操作过程须正确规范,分离直肠盲端时尽量避免对直肠壁血供的损伤,分离足够长度保证吻合时直肠张力不高;肌肉分离时避免损伤,且重建时保证肌肉环形缝合在直肠肛门周围;术后注意避免暴力扩肛。患儿出院并不意味着治疗的结束,而是排便功能障碍治疗的开始,长期规律的随防是预防患儿排便功能障碍发生的前提;术后扩肛是防止肛门狭窄非常重要的手段;术后还应定期对患儿成型肛门的外观和功能进行随访,包括饮食指导和排便训练。对于术后排便功能障碍的患儿,通过调整饮食、训练排便、服用药物和灌肠等一系列方法来调节排便功能,减少肠道内粪便潴留,并建立良好的排便规律,最终达到不污粪的目的[11-14]。总之,ARM术后排便功能障碍的治疗是综合性、系统性和长期性的过程,对可能出现的排便问题提前采取相应的措施,及时预防和处理,以免延误病情,出现严重并发症,导致病情难以逆转[15]。

参考文献:

[1] Pena A, Levitt M A. Imperforate anus and cloacal Malformations[M]//Holcomb G W, Murphy J P. Ashcraft's pediatric surgery. 4th edn. Philadelphia: W. B. Saunders, 2005: 496-517.

[2] 白玉作. 肛门直肠畸形术后排便功能障碍的防治[J]. 小儿外科杂志, 2004, 3(3): 200-201.

[3] Pena A, Hong A. Advances in the management of anorectal malformations[J]. Am J Surg, 2000, 180(5): 370-376.

[4] 王慧贞, 李正. 肛门成形术后肛门功能评定标准的初步意见[J]. 中华小儿外科杂志, 1985, 6(2): 116-117.

[5] Hamid C H, Holland A J, Martin H C. Long-term outcome of anorectal malformations: the patient perspective[J]. Pediatr Surg Int, 2007, 23(2): 97-102.

[6] 施诚仁, 金先庆, 李仲智. 小儿外科学[M]. 4版. 北京: 人民卫生出版社, 2009.

[7] Heij H A, Nievelstein R A, de-Zwart I, *et al*. Abnormal anatomy of the lumbosacral region imaged by magnetic resonance in children with anorectal malformations[J]. Arch Dis Child, 1996, 74(5): 441-444.

[8] Tsuda T, Iwai N, Kimura O, *et al*. Bowel function after surgery for anorectal malformations in patients with tethered spinal cord[J]. Pediatr Surg Int, 2007, 23(12): 1171-1174.

[9] Arnoldi R, Macchini F, Gentilino V, *et al*. Anorectal malformations with good prognosis: variables affecting the functional outcome[J]. J Pediatr Surg, 2014, 49(8): 1232-1236.

[10] Bischoff A, Pena A, Levitt M A. Laparoscopic-assisted PSARP- the advantages of combining both techniques for the treatment of anorectal malformations with recto-bladderneck or high prostatic fistulas[J]. J Pediatr Surg, 2013, 48(2): 367-371.

[11] Levitt M A, Kant A, Pena A. The morbidity of constipation in patients with anorectal malformations[J]. J Pediatr Surg, 2010, 45(6): 1228-1233.

[12] Rangel S J, Lawal T A, Bischoff A, *et al*. The appendix as a conduit for antegrade continence enemas in patients with anorectal malformations: lessons learned from 163 cases treated over 18 years[J]. J Pediatr Surg, 2011, 46(6): 1236-1242.

[13] Bischoff A, Levitt M A, Pena A. Update on the management of anorectal malformations[J]. J Pediatr Surg, 2013, 29(9): 899-904.

[14] 吴永隆,陈思远,陈秀兰,等. 男性先天性中高位肛门直肠畸形的诊断及伴发畸形评估的临床研究[J]. 第三军医大学学报, 2015, 37(13): 1349-1352.

[15] van-den-Hondel D, Sloots C E, Gischler S J, *et al*. Prospective long-term follow up of children with anorectal malformation: growth and development until 5 years of age[J]. J Pediatr Surg, 2013, 48(4): 818-825.

(**收稿**:2015-03-24;**修回**:2015-06-19)

(编辑 黄 超)