

3月龄内新生儿及小婴儿先天性巨结肠根治术效果分析

谷一超 陈永卫 郭卫红 李樱子 杜京斌 张雅楠 赵勇 华凯云

【摘要】 目的 通过先天性巨结肠根治术后并发症及排便功能的初步评估,探讨3月龄内新生儿及小婴儿巨结肠根治术的疗效。**方法** 收集首都医科大学附属北京儿童医院2006年7月至2016年5月收治的先天性巨结肠(Hirschsprung's disease, HD)患儿资料,选取其中3月龄内由同一术者行HD根治术的患儿共282例为研究对象。术后通过电话随访,按照随访资料的收集时段分为A组(资料收集时段为术后10个月至术后3年)、B组(资料收集时段为术后3~6年)、C组(资料收集时段为术后6~10年),对比不同随访时段下HD术后污粪、便秘、小肠结肠炎发生情况及排便功能,采用SPSS 19.0进行统计学分析。**结果** 282例中获访183例(获访率64.9%),污粪发生率为16.4%,无一例三级污粪,A、B、C三组污粪发生率分别为24.2%、14.9%、7.0%,发生率虽然逐渐降低但组间差异无统计学意义($P=0.154$)。便秘总发生率为6.0%,无一例三级便秘,A、B、C三组间便秘发生率差异无统计学意义($P=0.725$)。HD术后小肠结肠炎总发生率为11.8%,A、B、C三组间差异无统计学意义($P=0.868$)。排便功能:A组优良率为84.4%,B组优良率为93.3%,C组优良率为93%,三组间差异有统计学意义($P=0.001$)。**结论** 生后3个月内接受HD根治术总体安全可行,多数患儿术后排便功能良好,且术后污粪、便秘、小肠结肠炎发生率相对较低。

【关键词】 Hirschsprung病; 外科手术; 排便功能; 治疗结果; 婴儿, 新生

【中图分类号】 R722.1 R574

Efficacy of radical operations for megacolon in neonates and young infants under 3 months of age. Gu Yichao, Chen Yongwei, Guo Weihong, Li Yingzi, Du Jingbin, Zhang Yanan, Zhao Yong, Hua Kaiyun. Department of Neonatal Surgery, Affiliated Beijing Children's Hospital, Capital Medical University, Beijing 100045, China. Corresponding author: Chen Yongwei, Email: yongwei1964@126.com

【Abstract】 Objective To evaluate the efficacy of radical operations in newborns and young infants with Hirschsprung's disease (HD) undergoing primary pull-through operation by analyzing postoperative complications and defecation functions. **Methods** From July 2006 to May 2016, 282 HD patients aged under 3 months were recruited to undergo primary pull-through operation by the same surgeon. The relevant data of postoperative complications and defecation functions were collected over telephone. They were divided into three groups of A (10 months-3 years), B (3-6 years) and C (6-10 years) according to the length of postoperative period. Statistical analysis was performed with SPSS 19.0. **Results** A total of 183 patients were obtained over telephone and the follow-up rate was 64.9%. The rate of soiling was 16.4% and there were no grade III soiling. Although no statistical difference existed among groups A(24.2%), B(14.9%) and C(7.0%), the rate of soiling gradually declined. The rate of constipation was 6.0% and there was no grade III constipation. No statistical difference existed among three groups. The rate of enterocolitis was 11.8% and no statistical difference existed among groups A, B and C. The excellent/good rate of defecation function was 84.4% in group A, 93.3% in group B and 93% in group C and significant differences existed among three groups ($P=0.001$). **Conclusion** For HD neonates and young infants aged under 3 months undergoing primary pull-through operation, most cases achieve excellent defecation functions. Furthermore, the incidence of soiling constipation and HAEC is low.

DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2019.11.014

作者单位:首都医科大学附属北京儿童医院新生儿外科(北京市, 100045)

通讯作者:陈永卫, Email: yongwei1964@126.com

【Key words】 Hirschsprung Disease; Surgical Procedures, Operative; Defecation Function; Treatment

Outcome; Infant Newborn

先天性巨结肠(Hirschsprung's disease, HD)又称肠管无神经节细胞症,其特点是病变肠管的肠壁肌间和黏膜下神经丛内缺乏神经节细胞,是引起新生儿消化道梗阻的常见原因之一,发病率约1/5 000,男女比例约4:1^[1]。既往,新生儿HD多主张早期采用保守治疗,至3月龄后再行根治术。但近些年随着临床诊断、手术技巧、围手术期护理水平的不断提高及肠外营养的广泛应用,特别是1998年Torre等报道了经肛门直肠内拖出术(Transanal endorectal pull-through, TEPT)治疗HD的成功案例后^[2],新生儿及3月龄以内的小婴儿HD根治术开始逐渐被接受。然而有研究者认为新生儿及小婴儿术后肠功能恢复慢,并且易造成并发症,不主张早期手术^[3,4]。目前,新生儿及小婴儿一期HD根治术后的并发症及远期肠功能研究相对较少,因此本文对首都医科大学附属北京儿童医院新生儿外科2006年7月至2016年5月收治并于3月龄内由同一术者行HD根治术的患儿进行随访,对该方案的治疗效果进行初步评估。

材料与方法

一、临床资料

2006年7月至2016年5月首都医科大学附属北京儿童医院收治的HD患儿中,排除全结肠型后于3月龄内由同一术者行HD一期根治术的患儿共282例。HD判定标准:术前有胎便排出延迟、腹胀及便秘等病史,行下消化道造影疑诊为先天性巨结肠(可见扩张段、移行段及痉挛段),但部分新生儿缺乏典型征象,仅表现为排钡功能差,24h后复查仍有钡剂存留,最终需通过直肠黏膜活检确诊。本组病例均经直肠黏膜活检确诊为HD,嘱患儿家长分别于术后1个月、3个月、6个月、1年、2年按时门诊复查。术后2年复查正常者可停止复查,复查结果如有异常则继续复查。所有患儿于术后2周开始扩肛,每日1次,持续3个月,每次持续3~5 min,扩肛器每周加大一号(最大加至17号),3个月后开始逐渐减少扩肛次数,至术后半年停止扩肛。通过电话随访获得183例HD患儿资料(随访率为64.9%)。手术方式主要由巨结肠类型决定,包括经肛门Soave术149例、腹腔镜辅助下巨结肠根治术20例及经腹

经肛巨结肠根治术14例。按照随访资料的收集时段分为A组(资料收集时段为术后10个月至术后3年,66例)、B组(资料收集时段为术后3~6年,74例)、C组(资料收集时段为术后6~10年,43例)。

二、随访内容

随访内容包括HD术后污粪、便秘、小肠结肠炎发生情况及排便功能。根据2005年Krickbeek术后排便功能分类,对便秘、排便进行分级^[5]。小肠结肠炎(HAEC)的诊断根据美国小儿外科协会制订的标准^[6]。排便功能采用Heikkinen评分表^[7],从7个维度进行评分,得分14分判定为优秀,10~13分判定为良好,5~9分判定为一般,0~4分判定为差。

三、统计学处理

采用SPSS19.0进行统计学分析。A、B、C三组污粪、便秘、HAEC发生率、排便功能的比较采用 χ^2 检验或Fisher精确概率法;采用Bonferroni校正法进行两两组间比较。 $P < 0.05$ 表示差异有统计学意义。

结果

183例患儿中共出现污粪30例(16.4%),无一例三级污粪。A组出现污粪16例(24.2%),一级4例,二级12例。B组出现污粪11例(14.9%),一级3例,二级8例。C组出现污粪3例(7.0%),一级1例,二级2例。虽然随着术后时间延长,污粪发生率呈现逐渐降低的趋势,但三组污粪的发生率差异无统计学意义($P = 0.054$)。

183例患儿中共出现便秘11例(6.0%),无一例三级便秘。其中A组出现便秘3例(4.5%),一级2例,二级1例。B组出现便秘6例(8.1%),一级5例,二级1例。C组出现便秘2例(4.7%),一级1例,二级1例。三组便秘发生率差异无统计学意义($P = 0.725$)。1例因残留移行段,术后出现便秘、排便困难,需要每日洗肠;再次手术切除残留移行段后症状消失,随访结果显示排便正常。

HAEC:由于I级HAEC病情较轻,部分门诊治愈,因此未能准确统计;随访中仅统计因小肠结肠炎住院的病例,因此发生率可能低于文献报道水平。本研究中HAEC发生率为11.8%,大多发作1~2次。其中A组9例(13.6%),B组8例(10.8%),C组5

表1 三组术后并发症资料

Table 1 The data of postoperative complications of three groups

分组	例数	污粪(n,%)			便秘(n,%)			HAEC(n,%)
		一级	二级	三级	一级	二级	三级	
A组	66	4	12	0	2	1	0	9(13.6%)
B组	74	3	8	0	5	1	0	8(10.8%)
C组	43	1	2	0	1	1	0	5(11.6%)
χ^2 值		0.090			0.833			0.272
P 值		0.054			0.725			0.868

例(11.6%),三组间 HAEC 发生率差异无统计学意义($P=0.868$)。见表1。

由于低龄患儿的排便功能影响因素较为复杂,因此为控制混杂偏倚仅对2岁以上患儿进行排便功能的对比分析。本研究中2岁以上患儿共168例,排便功能分为优、良、一般、差4个等级。A组51例,B组74例,C组43例,A、B、C三组均无等级判定为差的病例。A组排便功能优良率84.4%,B组优良率93.3%,C组优良率93.0%。A、B、C三组有显著性差异($P=0.001$)。采用 Bonferroni 校正进行组间两两比较,A组与B组($P=0.003$)、A组与C组($P=0.005$)比较排便功能差异均有统计学意义,但B组与C组比较差异无统计学意义($P=0.496$),可见术后3年左右排便功能已基本恢复。见表2。

表2 三组术后不同时间的排便功能(2岁以上)

Table 2 Defecation function during different postoperative periods(>2 years of age)

分组	优良率[n, %]	χ^2 值	P 值
A组	43(84.4)	15.141	0.001
B组	69(93.3)		
C组	40(93.0)		

讨论

虽然目前对先天性巨结肠的回顾性研究报道较多,但大多为针对非新生儿巨结肠的相关报道,对新生儿及小婴儿先天性巨结肠的报道数量仍相对较少。此外,新生儿及小婴儿是否需要行一期HD根治术尚存在争议。有学者认为如果在新生儿期行一期HD根治术,术后肠炎、吻合口漏、吻合口狭窄、不完全性大便失禁的发生率可能会高于非新生儿期^[3,4]。但也有学者认为早期行巨结肠根治术前肠道准备时间短,术前并发小肠结肠炎、脱水、穿孔等情况较少,且拖下的正常结肠与齿状线上切缘口径接近,对合良好,减少了术后瘢痕的形成,发生肛门狭窄的可能性降低^[8]。

据报道一期经肛门行HD根治术的患儿中约19%会出现不同程度的污粪^[9],最高可达76%^[10]。本研究中术后污粪发生率为16.4%,略低于文献报道水平,且无一例三级污粪,因此不会影响正常社交。虽然术后不同时间段污粪的发生率无统计学差异,但随着术后观察时间的延长,污粪发生率仍呈现逐渐降低的趋势,这可能与患儿年龄越大,排便控制能力增强,排便意识进一步完善有关。

文献报道HD术后便秘发生率为9.8%~22%^[11,12]。本研究中共出现便秘11例,发生率为6.0%,低于文献报道水平,无一例三级便秘。便秘的发生可能与术后未形成良好的排便习惯、存在憋便行为有关,上述因素易导致功能性巨结肠。本组术后常规扩肛6个月,除防止吻合口狭窄外,还可帮助患儿养成良好的排便习惯,从而减少便秘的发生。便秘发生的另一重要原因是近端肠管切除不足,术中残留无神经节细胞肠段或已发生严重扩张的结肠^[13]。本研究中1例患儿术后仍不能自行排便,需每日洗肠,再次手术后证实残留移行段,将其切除后症状消失,随访时排便恢复正常。其余便秘患儿经药物或者饮食调节后效果明显,无需进一步接受手术治疗。

近年来HAEC的发病率一直较高,可能与HAEC的诊断门槛降低、患儿家长认识及重视程度的提高有关。为避免漏诊或延迟诊断导致的严重并发症,部分医生会将疑似病例诊断为HAEC,并给予积极治疗。巨结肠并发小肠结肠炎是HD死亡的主要原因^[10],本研究中3例因术后并发小肠结肠炎、家长放弃治疗而死亡。目前HAEC病因尚不明确,吻合口狭窄和营养不良是术后HAEC发生的相关因素^[14]。不同文献报道HAEC发病率差异较大,术前为6%~60%,术后为25%~37%^[15-17]。本研究中,HD术后因肠炎住院者占比11.8%,低于文献报道水平,这可能是因为早期手术避免了严重营养不良及小肠结肠炎的发生,也可能与术中保留肌鞘

较短(约2.5 cm)、纵行切开肌鞘后壁及术后常规扩肛半年避免吻合口狭窄有关。HAEC大多发生在术后2年内,2年后发生率明显降低^[18]。本研究中肠炎绝大部分发生于术后3年内,与文献报道水平相近。

本研究还发现术后不同时间的排便功能存在显著差异,这可能是因为随着术后观察时间的延长,肛管直肠功能逐渐得到了改善^[19]。通过组间两两比较,发现术后3年肠功能已基本恢复。本研究中术后中远期排便功能优良率可达93%,手术效果良好,与其他文献报道结果相似^[20]。

随着麻醉、围手术期护理水平及手术技能的提高,新生儿及小婴儿期行HD根治术成为可能。早期行根治术可减少患儿洗肠过程中的不便及痛苦,提高生活质量,降低病死率。与非新生儿HD相比,新生儿期行HD根治术可明显缩短手术及住院时间,且长期术后排便功能与非新生儿期手术者无显著差异^[21]。2017年《先天性巨结肠的诊断及治疗共识》也指出,新生儿期HD诊断明确且非TCA、病情稳定、没有HAEC症状的情况下,新生儿期行HD根治术是可行的^[22]。

总之,3月龄内行HD根治术,术后污粪、便秘、小肠结肠炎的发生率均相对较低,绝大多数患儿术后排便功能良好。因此先天性巨结肠一旦确诊,在新生儿及小婴儿期行根治术是安全、有效的。

参考文献

- Suita S, Taguchi T, Ieiri S, et al. Hirschsprung's disease in Japan: analysis of 3852 patients based on a nationwide survey in 30 years [J]. *Journal of Pediatric Surgery*, 2005, 40 (1): 197-202. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2004.09.052.
- Dela Torre-Mondragor L. Transanal versus open endorectal pull through for Hirschsprung's disease [J]. *J Pediatr Surg*, 2000, 35 (11): 1630-1632. DOI: 10.1053/jpsu.2000.18338.
- Lu C, Hou G, Liu C, et al. Single-stage transanal endorectal pull-through procedure for correction of Hirschsprung disease in neonates and nonneonates: A multicenter study [J]. *Journal of Pediatric Surgery*, 2017; S0022346817300945. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2017.01.061.
- 孙小兵,任红霞,陈淑芸,等.经直肠鞘内拖出巨结肠根治术并发症分析[J].*中华胃肠外科杂志*,2015,18(5):459-462. DOI:10.3760/cma.j.issn.1671-0274.2015.05.015. Sun XB, Ren HX, Chen SY, et al. Complication analysis of endorectal pull-through radical operation for Hirschsprung disease [J]. *Chinese journal of gastrointestinal surgery*, 2015, 18 (5): 459-462. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1671-0274.2015.05.015.
- Holschneider A, Hutson J, Peña A, et al. Preliminary report on the International Conference for the Development of Standards for the Treatment of Anorectal Malformations [J]. *Journal of Pediatric Surgery*, 2005, 40 (10): 1521-1526. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2005.08.002.
- Gosain A, Frykman PK, Cowles RA, et al. Guidelines for the diagnosis and management of Hirschsprung-associated enterocolitis [J]. *Pediatric Surgery International*, 2017, 33 (5): 1-5. DOI: 10.1007/s00383-017-4065-8.
- Heikkinen M, Rintala R, Luukkonen P. Long-term anal sphincter performance after surgery for Hirschsprung's disease. [J]. *Journal of Pediatric Surgery*, 1997, 32 (10): 1443-1446. DOI: 10.1016/S0022-3468(97)90557-1.
- Torre LDL, Langer JC. Transanal endorectal pull-through for Hirschsprung disease: technique, controversies, pearls, pitfalls, and an organized approach to the management of post-operative obstructive symptoms [J]. *Seminars in Pediatric Surgery*, 2010, 19 (2): 96-106. DOI: 10.1053/j.semped-surg.2009.11.016.
- Langer JC, Durrant AC, de la Torre L, et al. One-stage transanal Soave pullthrough for Hirschsprung disease: a multicenter experience with 141 children [J]. *Annals of Surgery*, 2003, 238 (4): 583-585. DOI: 10.1097/01.sla.0000089854.00436.cd.
- Athanasakos E, Starling J, Ross F, et al. An example of psychological adjustment in chronic illness: Hirschsprung's disease [J]. *Pediatric Surgery International*, 2006, 22 (4): 319-325. DOI: 10.1007/s00383-006-1651-6.
- Van LK, Geiger JD, Barnett JL, et al. Stooling and manometric findings after primary pull-throughs in Hirschsprung's disease: Perineal versus abdominal approaches [J]. *Journal of Pediatric Surgery*, 2002, 37 (9): 1321-1325. DOI: 10.1053/jpsu.2002.34999.
- 张树成,王维林,白玉作,等.经肛巨结肠根治术后肛肠功能评价[J].*中华小儿外科杂志*,2006,27(3):132-136. DOI:10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2006.03.006. Zhang SC, Wang WL, Bai YZ, et al. Stooling patterns, colonic motility and sphincter performance after transanal one-stage endorectal pull through operation for Hirschsprung's disease in children [J]. *Chin J Pediatr Surg*, 2006, 27 (3): 132-136. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2006.03.006.
- 曾纪晓.先天性巨结肠非计划性再手术的相关问题[J].

- 临床小儿外科杂志,2018,17(2):94-98. DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2018.02.004.
- Zeng JX. Related problems on unplanned reoperation of for Hirschsprung's disease [J]. J Clin Ped Sur, 2018, 17(2): 94-98. DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2018.02.004.
- 14 Teitelbaum DH, Cilley RE, Sherman NJ, et al. A decade of experience with the primary pull-through for hirschsprung disease in the newborn period: a multicenter analysis of outcomes[J]. Annals of surgery, 2000, 232(3):372. DOI: 10.1097/0000658-200009000-00009.
- 15 Haricharan RN, Seo JM, Kelly DR, et al. Older age at diagnosis of Hirschsprung disease decreases risk of postoperative enterocolitis, but resection of additional ganglionated bowel does not [J]. Journal of Pediatric Surgery, 2008, 43(6):1120-1123. DOI:10.1016/j.jpedsurg.2008.02.039.
- 16 El-Sawaf M, Siddiqui S, Mahmoud M, et al. Probiotic prophylaxis after pullthrough for Hirschsprung disease to reduce incidence of enterocolitis: a prospective, randomized, double-blind, placebo-controlled, multicenter trial [J]. Journal of Pediatric Surgery, 2013, 48(1):111-117. DOI:10.1016/j.jpedsurg.2012.10.028.
- 17 李玉青,严志龙,冯一,等.先天性巨结肠小肠结肠炎反复发作危险因素分析[J].上海交通大学学报(医学版),2016,36(6):830-834. DOI:10.3969/j.issn.1674-8115.2016.06.009.
- Li YQ, Yang ZL, Feng Y, et al. Analysis of risk factors for recurrent Hirschsprung-associated enterocolitis [J]. Journal of Shanghai Jiaotong University, 2016, 36(6):830-834. DOI:10.3969/j.issn.1674-8115.2016.06.009.
- 18 Zani A, Eaton S, Morini F, et al. European Paediatric Surgeons' Association Survey on the Management of Hirschsprung Disease [J]. European Journal of Pediatric Surgery, 2017, 27(1):96-101. DOI:10.1055/s-0036-1593991.
- 19 Onishi S, Nakame K, Yamada K, et al. Long-term outcome of bowel function for 110 consecutive cases of Hirschsprung's disease: Comparison of the abdominal approach with transanal approach more than 30 years in a single institution-is the transanal approach truly beneficial for bowel function? [J]. Journal of Pediatric Surgery, 2016, 51(12):2010. DOI:10.1016/j.jpedsurg.2016.09.029.
- 20 肖尚杰,杨文熠,原丽科,等.新生儿巨结肠一期根治术时机的探讨[J].中华胃肠外科杂志,2016,19(10):1160-1164. DOI:10.3760/cma.j.issn.1671-0274.2016.10.017.
- Xiao SJ, Yang WY, Yuan LK, et al. Timing investigation of single-stage definitive surgery for newborn with Hirschsprung's disease [J]. Chinese journal of gastrointestinal surgery, 2016, 19(10):1160-1164. DOI:10.3760/cma.j.issn.1671-0274.2016.10.017.
- 21 黄波,李伟明,冯智毅,等.先天性巨结肠经肛一期直肠内拖出手术疗效与术后排粪情况研究[J].中华胃肠外科杂志,2012,15(7):715-718. DOI:10.3760/cma.j.issn.1671-0274.2012.07.018.
- Huang B, Li WM, Feng ZY, et al. Outcomes and defecation after one-stage transanal endorectal pull-through procedure for Hirschsprung disease [J]. Chinese journal of gastrointestinal surgery, 2012, 15(7):715-718. DOI:10.3760/cma.j.issn.1671-0274.2012.07.018.
- 22 中华医学会小儿外科学分会肛肠学组、新生儿学组.先天性巨结肠的诊断及治疗专家共识[J].中华小儿外科杂志,2017,38(11):805-815. DOI:10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2017.11.002.
- The Group of Anorectum, The Group of Neonatology, the Society of Pediatric Surgery, Chinese Medical Association. The guidelines of diagnosis and treatment of Hirschsprung's disease [J]. Chinese Journal of Pediatric Surgery, 2017, 38(11):805-815. DOI:10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2017.11.002.

(收稿日期:2019-01-05)

本文引用格式:谷一超,陈永卫,郭卫红,等.3月龄内新生儿及小婴儿先天性巨结肠根治术效果分析[J].临床小儿外科杂志,2019,18(11):968-972. DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2019.11.014.

Citing this article as: Gu YC, Chen YW, Guo WH, et al. Efficacy of radical operations for megacolon in neonates and young infants under 3 months of age [J]. J Clin Ped Sur, 2019, 18(11):968-972. DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2019.11.014.