

腹腔镜先天性巨结肠症手术操作指南 (2017版) 解读



张 茜 汤绍涛

先天性巨结肠症(Hirschsprung's disease, HD)在英文中以丹麦儿科医生 Hirschsprung 的名字命名,以纪念他对该疾病的描述“结肠扩张及肥大导致新生儿便秘”,尽管不完全正确,但他是描述该疾病最具体的医生。1948年 Swenson 完成了腹会阴联合结肠拖出手术治疗 HD,标志 HD 的治疗进入根治性手术阶段,随后的 Duhamel 术、Soave 术使盆腔的解剖游离更少,自此国际上也确认了手术切除病变肠管是治疗该疾病最有效的措施。微创手术是伴随着腹腔镜手术发展起来的。20世纪90年代中期,腹腔镜辅助 HD 手术凭借其疼痛轻、恢复快、住院时间短、外观美观等优点取得了突飞猛进的发展^[1-3]。1998年,墨西哥 de la Torre-Mondregon 医生省去了腹腔镜操作,完全经肛门完成了常见型 HD 的手术,该技术相比腹腔镜手术对患儿损伤更小,费用更低,手术时间更短,多中心 Meta 分析显示疗效与腹腔镜手术相似^[4]。但有少数报道认为完全经肛门手术括约肌牵拉损伤大,术后排便频率多于腹腔镜手术,术后疗效需要进一步确认^[5]。因此,腹腔镜 HD 手术凭借其独具的优势和确定的疗效,目前已成为腔镜外科医生最喜欢的手术方式。

然而,腹腔镜 HD 手术方式与种类多样,在具体应用过程中存在着适应证选择不恰当、手术操作不规范的情况,使得腹腔镜辅助 HD 手术的疗效打了折扣,并发症也有所上升。为进一步提高我国先天性巨结肠症治疗水平,规范腹腔镜手术操作,中华医学会小儿外科学分会内镜外科学组和卫计委行业科研专项“小儿腔镜诊断治疗先天畸形技术规范、标准及新技术评价”课题组相关专家共同制定了《腹腔镜先天性巨结肠症手术操作指南(2017版)》(下称《2017版指南》),这部指南经过了专家

们至少4次共识会议,反复修订,这也是中国首个先天性巨结肠症手术操作指南。

《2017版指南》内容涵盖全面,重点讲解了手术方式、种类的选择,手术基本原则和术后并发症的防治;并附上了腹腔镜辅助 Soave 手术和 Duhamel 手术的详细操作步骤。由于制定指南时,查阅的英文和中文文献中高级别(A和B)循证医学研究不多,因此首部指南没有标注循证医学级别。为帮助广大小儿外科医务工作者更好地理解和应用,现就该指南做进一步解读。

一、手术适应证和禁忌证

20年的临床实践已证明,腹腔镜手术目前成为治疗 HD 的主要手术方式,腹腔镜手术适应证与开放手术基本相同。为了让不同腹腔镜手术经验的医生能够更好地掌握手术适应证,《2017版指南》将手术适应证分为已应用于临床实践的手术适应证和临床探索性手术适应证。全结肠型巨结肠(Total colonic aganglionosis, TCA)患儿发病率低,操作复杂,术后管理困难,被列为临床探索性手术适应证。《2017版指南》手术禁忌证与开放手术相似,在开放手术的基础上增加了第⑤条:腹腔和盆腔内粘连严重难以分离肠管者。

二、手术策略

(一) 手术年龄

腹腔镜辅助 HD 手术年龄与开放手术没有不同,明确诊断,排除手术禁忌证,完善术前准备后即可手术。存在争议的是新生儿期是否应当行根治性拖出手术?对此,《2017版指南》指出,新生儿 HD 的难点主要是诊断,而年龄这一单一因素不是手术禁忌证。若诊断明确,在保证麻醉安全的前提下,具备娴熟腹腔镜手术和黏膜分离技巧的小儿外科医生可于新生儿期行一期腹腔镜手术;否则建议先行保守治疗,3~6个月后再行腹腔镜手术,或转上级医院治疗。

(二) 分期手术或一期手术

经典的 HD 手术包括三期:一期结肠造口术,二

DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353.2018.02.002

基金项目:卫计委公益性行业科研专项基金(201402007)

作者单位:华中科技大学同济医学院附属协和医院小儿外科(湖北省武汉市,430022)

通信作者:汤绍涛, Tshaotao83@126.com

期行直肠后结肠拖出术,3~6个月后进行三期造口关闭手术。近30多年来先天性巨结肠症的治疗从多期手术逐步向一期手术的方向发展。多因素分析显示,一期拖出术与多期拖出术同样安全有效^[6,7]。一期拖出术已经成为治疗先天性巨结肠症的标准方法,而近年的微创手术使得一期术式变得更加完美。《2017版指南》指出,绝大多数患儿均可以采用一期腹腔镜辅助拖出手术;若洗肠效果不佳,合并重度小肠结肠炎(Hirschsprung-associated enterocolitis, HAEC),或病情重、低体重儿、合并严重畸形HD患儿,建议行移行区近端正常结肠造口减压术,待病情稳定后仍然可以实行腹腔镜辅助拖出手术。对于TCA建议先行正常回肠末端造口,3~6个月以后再行腹腔镜辅助拖出手术,没有提到对患儿体重的要求。

(三) 手术方式和种类的选择

腹腔镜辅助HD手术方式多样,每一种方式有其独特的优缺点。传统多孔腹腔镜拖出手术应用最为成熟、广泛,操作也最简单;经脐单部位腹腔镜手术,由于操作空间限制,操作难度加大,但术后腹壁几乎没有可见瘢痕,美容效果好;Hybrid经脐单部位腹腔镜手术难度介于传统腹腔镜与单部位腹腔镜之间,美容效果适中。以上三种腹腔镜入路方式目前应用较多,医生可根据自身经验和患儿具体病情酌情选择。经肛门NOTES腹腔镜拖出术和Hybrid经肛门腹腔镜拖出术因手术视野与常规手术不同,对术者经验及操作要求高,适合于腹腔镜手术经验特别丰富的医生,并且强调注意保护肛门括约肌;da Vinci机器人手术系统具有清晰放大至少10倍的三维视野以及通过智能技术实现手部动作精确化,使解剖分离更精细,出血更少,具有明显的优势,尤其是在HD患儿盆底直肠周围的游离具有优势,但不足之处是手术的费用较传统腹腔镜手术增加约13%,昂贵的手术费制约了其在临床上的广泛应用^[8,9]。

真正将腹腔镜技术应用于HD治疗并得到推广的是来自美国伯明翰的Georgeson医生。1995年Georgeson KE等^[10]报道了腹腔镜辅助Soave直肠内拖出手术,并于1999年将其进一步改进。Georgeson KE对HD手术治疗的贡献,一是用腔镜技术代替开腹手术实行肠系膜游离和肠壁活检;二是将经盆腔直肠黏膜的游离改为经肛门分离直肠黏膜。该手术避免了腹腔内分离直肠黏膜,大大降低了腹腔镜操作难度,很快被医生接受并喜欢,是目前应用最

多的术式^[11]。

腹腔镜辅助Swenson手术和Soave手术是拖下神经节细胞正常肠管与齿状线上直肠黏膜直接吻合,对于常见型和长段型(移行区位于降结肠下段)HD,能够取得良好的术后排便功能;然而,对于移行区位于降结肠上段需行结肠大部分切除的HD和全结肠TCA患儿,常常出现术后稀便、便频和重度肛周皮肤糜烂等问题,影响患儿生活质量^[12,13]。Duhamel手术由于存在一段直肠储袋,能够延缓粪便在肠道储存时间,增加水分吸收,能够有效缓解术后便频和稀便的问题,有利于正常排便功能的恢复^[3]。然而腹腔镜辅助Duhamel手术操作相对复杂,而且需要切缝设备,国内外应用明显少于前两种术式^[14,15]。

三、手术操作基本原则

(一) 移行区部位的确定和近端切除范围

像开放手术一样,《2017版指南》推荐术中行肠管浆肌层或全层快速冰冻活检以明确移行区位置,强调全层活检结果更为准确,吻合前(肛门外)活检更加方便,节约手术时间。完全切除狭窄段和移行段肠管是HD手术成功的前提条件。而关于扩张段的处理,《2017版指南》指出,对于扩张肥厚明显的肠管,手术前1天再次复查钡灌肠X线检查,如果仍然扩张肥厚应当一并切除,因为这部分肠管常常存在神经节细胞变性、功能异常等问题,若保留,会增加术后便秘、HAEC等并发症的发生率,不利于术后正常排便功能的恢复^[16,17]。

(二) 远端解剖范围

《2017版指南》指出根据手术类型不同,远端解剖范围也不相同。Swenson术直肠后方应游离至尾骨尖,两侧方侧韧带需切断,前壁游离根据年龄,1岁以内可不游离前壁,随年龄增长,前壁向下游离的长度逐渐加长;Duhamel术直肠前壁不游离,后壁游离到齿状线近端水平;Soave术远端游离范围应到腹膜反折处或以下。

(三) Soave术或Swenson术: 黏膜/全层分离和肌鞘的处理

腹腔镜辅助Soave手术的难点之一是直肠黏膜的剥离,因为直肠血供十分丰富,剥离过程中极易出血,影响手术视野。《2017版指南》推荐采用钝性和锐性分离交叉进行,即先显露出黏膜下的血管和淋巴管,用电凝切断,然后再用剥离球或血管钳轻推开黏膜,这样既避免了出血影响手术视野,同时也能有效降低黏膜破裂的几率。腹腔镜辅助Swen-

son 手术与 Soave 手术类似,不同的是 Swenson 手术齿状线上分离的是直肠全层,出血少,但对直肠周围组织如神经、尿道、阴道等有潜在损伤的机会,有经验的医生可明显减少这种机会。

随着临床应用的不断增多,很多医生认识到 Soave 手术后因肌鞘长、狭窄、翻转可导致术后梗阻、便秘和 HAEC 发生率的增加,因此需要将肌鞘剪短、切开或部分切除。《2017 版指南》详细介绍了肌鞘处理方法:显露肌鞘并将其剪短至齿状线上 1~2 cm,肌鞘后壁做“V 形”部分切除,约 1/4~1/2,尖端达齿状线。

(四) Duhamel 术:肠管的游离、直肠储袋和结肠/回肠直肠间隔的处理

《2017 版指南》推荐腹腔镜辅助 Duhamel 手术适用于长段型需行结肠大部分切除的 HD 和 TCA 患儿,因此腹腔镜 Duhamel 手术技术要点包括腹腔镜结肠游离技巧、升结肠 Deloyer 法逆时针翻转技巧,以及直肠储袋和结肠/回肠直肠间隔的处理技巧。为了减少医生操作方向和患儿体位的变换次数,建议按先上后下,先右后左的操作方向游离结肠或小肠。以阑尾为中心进行 Deloyer 法逆时针翻转。

由于受到小儿盆腔操作空间的限制,腔镜下利用切缝器械离断直肠,保留短的直肠储袋(4 cm 左右)困难,直肠储袋过长会导致结肠/回肠直肠间隔切开不全,经典腹腔镜辅助 Duhamel 手术完成这部分操作存在困难^[14,15]。《2017 版指南》介绍了几种改良的腹腔镜辅助 Duhamel 手术以解决这一问题,包括经肛门直肠后间隙放入转弯腔镜切缝器械切断直肠、直肠内脱套肛门外切断直肠,以及经肛门直肠后切口拖出直肠、肛门外离断直肠。此外,还详细介绍了完全切除结肠/回肠直肠间隔的方法——腹腔镜 Ikeda 手术^[18]。即腹腔镜监视下,直肠储袋盲端横切口,然后将腔镜下切缝器械两支分别放入直肠储袋和拖下肠管,切缝器顶端通过直肠盲端切口,完全切开直肠后壁和拖出肠管前壁间隔。

四、术中术后并发症

《2017 版指南》用了较大篇幅介绍术中术后并发症,分为腹腔镜手术特有并发症和巨结肠手术相关并发症。采用经脐部开放放置第一个 Trocar,明显减少了腹腔镜手术特有并发症。巨结肠手术相关并发症中大多数并发症如出血、感染、伤口裂开等发生率低于开放手术,但术后小肠结肠炎、污便、便秘复发并没有减少^[1]。

五、随访及远期疗效

一期腹腔镜拖出手术避免了分期手术和开腹手术相关并发症,减少了腹壁和腹腔内粘连的形成,术后疼痛轻,住院时间短,美容效果好,且疗效等同于甚至优于开腹手术^[1,2]。然而,腹腔镜辅助巨结肠拖出术与其他手术不同,无论手术做得多完美,术后仍有 1/3 的 HD 患儿存在不同类型、不同程度的并发症^[1]。这与疾病本身以及患儿个体化差异特性相关。因此,强调严格的术后饮食管理、肛门管理和随访十分重要,特别是小肠结肠炎的观察和及时处理很重要。

参考文献

- Tomuschat C, Zimmer J, Puri P. Laparoscopic-assisted pull-through operation for Hirschsprung's disease: a systematic review and meta-analysis [J]. *Pediatr Surg Int*, 2016, 32(8): 751-757. DOI: 10.1007/s00383-016-3910-5.
- Thomson D, Allin B, Long AM, et al. Laparoscopic assistance for primary transanal pull-through in Hirschsprung's disease: a systematic review and meta-analysis [J]. *BMJ Open*, 2015, 5(3): e006063. DOI: 10.1136/bmjopen-2014-006063.
- Scholfield DW, Ram AD. Laparoscopic Duhamel Procedure for Hirschsprung's Disease: Systematic Review and Meta-analysis [J]. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A*, 2016, 26(1): 53-61. DOI: 10.1089/lap.2015.0121.
- 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]. *J Pediatr Surg*, 2016, 51(12): 2010-2014. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2016.09.029.
- 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.
- Kumar R, Mackay A, Borzi P. Laparoscopic Swenson procedure—an optimal approach for both primary and secondary pull-through for Hirschsprung's disease [J]. *J Pediatr Surg*, 2003, 38(10): 1440-1443.
- Sookpotarom P, Vejchapit P. Primary transanal Swenson pull-through operation for Hirschsprung's disease [J]. *Pediatr Surg Int*, 2009, 25(9): 767-773. DOI: 10.1007/s00383-009-2428-5.
- Barbash GI, Glied SA. New technology and health care costs—the case of robot-assisted surgery [J]. *N Engl J Med*,

- 2010,363(8):701-704. DOI: 10.1056/NEJMp1006602.
- 9 黄格元,蓝传亮,刘雪来,等.达芬奇机器人在小儿外科手术中的应用(附20例报告)[J].中国微创外科杂志,2013,13(1):4-8. DOI: 10.3969/j.issn.1009-6604.2013.01.002.
Huang GY, Lan CL, Liu XL, et al. da Vinci Robotic System for Pediatric Surgery: Report of First 20 Cases [J]. Chin J Min Inv Surg, 2013, 13(1): 4-8. DOI: 10.3969/j.issn.1009-6604.2013.01.002.
- 10 Georgeson KE, Fuenfer MM, Hardin WD. Primary laparoscopic pull-through for Hirschsprung's disease in infants and children [J]. J Pediatr Surg, 1995, 30(7): 1017-1021; discussion 1021-1022.
- 11 Langer JC. Hirschsprung disease [J]. Curr Opin Pediatr, 2013, 25(3): 368-374. DOI: 10.1097/MOP.0b013e328360c2a0.
- 12 Kimura K, Nishijima E, Muraji T, et al. A new surgical approach to extensive aganglionosis [J]. J Pediatr Surg, 1981, 16(6): 840-843.
- 13 Bischoff A, Levitt MA, Pena A. Total colonic aganglionosis: a surgical challenge. How to avoid complications? [J]. Pediatr Surg Int, 2011, 27(10): 1047-1052. DOI: 10.1007/s00383-011-2960-y.
- 14 Antao B, Radhwan T, Samuel M, et al. Short-pouch and low-anastomosis Duhamel procedure results in better fecal control and normal defecation pattern [J]. Dis Colon Rectum, 2005, 48(9): 1791-1796. DOI: 10.1007/s10350-005-0086-9.
- 15 Nah SA, de Coppi P, Kiely EM, et al. Duhamel pull-through for Hirschsprung disease: a comparison of open and laparoscopic techniques [J]. J Pediatr Surg, 2012, 47(2): 308-312. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2011.11.025.
- 16 Kapur RP, Kennedy AJ. Transitional zone pull through: surgical pathology considerations [J]. Semin Pediatr Surg, 2012, 21(4): 291-301. DOI: 10.1053/j.sempedsurg.2012.07.003.
- 17 Demehri FR, Halaweish IF, Coran AG, et al. Hirschsprung-associated enterocolitis: pathogenesis, treatment and prevention [J]. Pediatr Surg Int, 2013, 29(9): 873-881. DOI: 10.1007/s00383-013-3353-1.
- 18 Urushihara N, Fukumoto K, Fukuzawa H, et al. Outcome of laparoscopic modified Duhamel procedure with Z-shaped anastomosis for Hirschsprung's disease [J]. Surg Endosc, 2012, 26(5): 1325-1331. DOI: 10.1007/s00464-011-2031-4.

(收稿日期:2017-12-21)

本文引用格式: 张茜,汤绍涛.腹腔镜先天性巨结肠症手术操作指南(2017版)解读[J].临床小儿外科杂志,2018,17(2):86-89. DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353.2018.02.002.

Citing this article as: Zhang Q, Tang ST. Intensive reading of guideline for laparoscopic pull-through for Hirschsprung's disease(2017 edition) [J]. J Clin Pediatr, 2018, 17(2): 86-89. DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353.2018.02.002.

• 三言两语 •

手术台上的针刺探查

小儿外科的早期主要靠基础加局麻,经常使用0.25%奴佛卡因浸润,随时切开、随时注射,逐层注射,凡是被膜有痛觉就注射。医生针不离手。于是发展了术中随时穿刺,用针刺探查技术。注射麻醉后同时感觉到针刺不同组织的微小差别,为该处手术提供信息。如穿入血管、穿入硬纤维组织、疏松组织、各种膜、各种管腔、内容物包括细胞均可同时送化验镜检,特异敏感处的深度广度,局部的搏动、跳动、冲动等都可能帮助医生决定该处能否切开、如何切开。手术中熟练掌握随时穿刺探查,可以避免一些意外事故。下面一个典型事例:某幼儿颈部皮下脓肿切开,一刀下去,大量鲜血喷出,赶快压住抢救,几乎丧命。原来是猩红热后淋巴结炎合并假性动脉瘤。如果切开前打麻药,顺便穿刺试探肿胀下的内容与深浅,以便了解切入的深度。此例必然感到搏动、抽到有张力的鲜血,从而避免盲目切开造成险局。因此,养成动刀前必先了解深层组织情况的习惯,是外科医生一生的保险。

(张金哲)