

临床研究

DOI: 10.13406/j.cnki.cyxh.2014.01.024

改良 Duhamel 术治疗成人先天性巨结肠及其类缘病

孙家琛¹, 梁光熙², 官一平¹, 江时建¹, 朱代华¹

(1. 重庆医科大学附属第二医院胃肠外科, 重庆 400010; 2. 四川省德阳市人民医院普外科, 德阳 618000)

【摘要】目的:探讨改良 Duhamel 术治疗成人先天性巨结肠(Hirschsprung's disease, HD)及先天性巨结肠类缘病(Hirschsprung's allied disorder, HAD)的疗效与安全性。**方法:**回顾性分析 2012 年 1 月至 2011 年 1 月间在重庆医科大学附属第一、第二医院 I 期接受改良 Duhamel 术(D 组, $n=16$)或低位直肠前切除术(L 组, $n=13$)治疗的 29 例成人 HD 及 HAD 患者的临床资料。**结果:**无术中死亡病例。D 组在术前生活质量评分[(2.2 ± 0.7)分; (15.1 ± 1.0)分], 手术时间(160 ± 21) min 和术后并发症发生率上与 L 组差异均无统计学意义($P>0.05$)。但 D 组术中出血量(54.4 ± 23.7) ml 少于 L 组($t=2.394, P=0.028$), 术后住院时间(12.6 ± 4.1) d 短于 L 组($t=2.381, P=0.025$), 术后生活质量评分(4.4 ± 1.4 ; 17.9 ± 1.2)分高于 L 组($t=2.090, P=0.046$; $t=2.224, P=0.035$)。有严重并发症未解决或接受再次手术的 6 例病例视为手术失败, 其中 D 组 2 例, L 组 4 例。**结论:**改良 Duhamel 术治疗 HD 及 HAD 疗效确切, 安全性高。

【关键词】成人先天性巨结肠; 成人先天性巨结肠类缘病; 改良 Duhamel 术; 术后肛门功能

【中图分类号】R656.9

【文献标志码】A

【收稿日期】2012-10-07

Modified Duhamel procedure versus low anterior resection for Hirschsprung's disease and its allied disorder in adults

Sun Jiachen¹, Liang Guangxi², Guan Yiping¹, Jiang Shijian¹, Zhu Daihua¹

(1. Department of Gastrointestinal Surgery, the Second Affiliated Hospital, Chongqing Medical University;

2. Department of General Surgery, the People's Hospital of Deyang City)

【Abstract】Objective: To evaluate the clinical efficacy and safety of modified Duhamel procedure for Hirschsprung's disease (HD) and Hirschsprung's allied disorder (HAD) in adults. **Methods:** Clinical data of 29 adult patients with HD and HAD who underwent one-stage modified Duhamel procedure (D group, $n=16$) or low anterior resection (L group, $n=13$) between January 2001 and January 2012 were analyzed respectively. **Results:** All operations were one-stage procedure without death case. There was no significant difference in mean preoperative life quality score ((2.2 ± 0.7) or (15.1 ± 1.0)), operation time ((160 ± 21) min) and incidences of postoperative complications between two groups ($P>0.05$). However, there were less mean intraoperative blood loss ((54.4 ± 23.7) ml, $t=2.394, P=0.028$), shorter mean postoperative hospital stay ((12.6 ± 4.1) d, $t=2.381, P=0.025$) and higher postoperative life quality score ((4.4 ± 1.4), $t=2.090, P=0.046$ and (17.9 ± 1.2), $t=2.224, P=0.035$) in D group compared with those of L group. Of the six patients who were considered treatment failures with unsolved serious complications or reoperations, 2 patients were from D group and 4 patients were from L group. **Conclusions:** Modified Duhamel procedure is safe and effective in the treatment of HD and HAD in adults.

【Key words】adult Hirschsprung's disease; adult Hirschsprung's allied disease; modified Duhamel procedure; postoperative anal function

先天性巨结肠(Hirschsprung's disease, HD)是一种以肠道远端肠壁神经节细胞缺如为特征的先天性消化道畸形。先天性巨结肠类缘病(Hirschsprung's allied disease, HAD)是一种临床症状和体征酷似 HD, 但病理上表现为神经节细胞减少、发育异常或不成熟的消化道疾病^[1]。两病多发现于婴幼儿时期, 成人患者较少见^[2]。外科手术是其主要治疗方法, 改良 Duhamel 术因术后并发症发生率低、患者生活质

量好而广泛应用于临床^[3]。

本研究旨对不同手术方式对成人 HD 及 HAD 的疗效和安全性进行评估, 进一步明确 2 种疾病手术治疗上的差异。

1 资料与方法

1.1 一般资料

采集 2001 年 1 月至 2012 年 1 月期间重庆医科大学附属第一、第二医院收治的成人 HD 及 HAD 临床资料共 29 例。本研究临床病例纳入标准为: (1) 所有病例均行手术治疗, 术

作者介绍: 孙家琛, Email: sjc211@126.com,

研究方向: 胃肠道疾病。

通信作者: 朱代华, Email: geoffroy324@yahoo.com.cn。

后肠壁全层常规 HE 染色和免疫组化乙酰胆碱酯酶染色 (AChE 染色) 证实为 HD 及 HAD; (2) 患者院外未接受任何原因的腹部手术治疗; (3) 术后随访至少 3 个月。 (4) 为了便于比较 2 种术式的疗效, 仅收集 I 期手术治疗病例。

1.2 术前准备

术前根据患者病史、临床表现及钡灌肠、肛管直肠测压、直肠黏膜活检等联合辅助检查综合判断, 初步确诊为成人先天性巨结肠及其类缘病。积极治疗合并症, 进行营养支持和健康教育, 改善一般情况, 术前进行生活质量和手术风险评估, 符合 I 期手术方案, 排除因急性梗阻行结肠造瘘术的病例。术前 7 d 行全自动灌肠机回流灌肠^[4], 术前 3 d 口服甲硝唑, 术前 1 d 口服恒康正清灌肠剂 (复方聚乙二醇电解质散)。

1.3 手术治疗

本研究所有病例手术方案制定和手术操作者均由固定的 2 位高年资胃肠外科医师完成, 手术方式根据术中情况决定, 改良 Duhamel 术 (D 组) 16 例, 低位直肠前切除术 (L 组) 13 例。手术切除扩张肠段及以远的原发病变肠段、旷置部分病变直肠或超低位直肠前切除。采用气管插管、全身麻醉。术中行疑似病变段直肠多处全层冰冻活检确诊并指导肠管切除范围。改良 Duhamel 术: 游离并切除扩张结肠, 直肠于盆腹膜反折下方横断, 分离直肠骶前间隙至齿状线水平, 会阴组于齿状线上方直肠与近端结肠端侧吻合, 腹腔组近端直肠根据残端长度决定是否与同平面结肠端侧吻合, 直肠后壁与结肠前壁钳夹固定, 封闭盆底, 骶前放置负压引流, 关腹, 见图 1。低位直肠前切除术即是将近端结肠与直肠残端行端端吻合, 预期吻合口有张力时, 先行结肠脾曲的游离。

1.4 随访与研究资料

所有患者于术后 1 月开始进行门诊和电话随访, 随访时间 3~60 月 (平均超过 24 月), 随访结果以末次随访为准。研究资料包括患者的性别、年龄、手术时间、术中出血量、术后住院时间、术后并发症及手术前后生活质量评估。其中年龄包括起病年龄和确诊年龄, 起病年龄以胎粪排出延迟史或长期顽固性便秘的最早时间为依据, 如无相关病史则确诊年龄即为起病年龄, 确诊年龄以病理学检查确诊为 HD 及 HAD 的年龄为依据。手术前后生活质量评估采用以下 2 项指标分别评估: (1) 李正肛门功能评分标准: 分值 0~6 分; (2) 肠道功

能评分 (bowel function score, BFS): 分值 0~20 分。

1.5 统计方法

采用 SPSS 17.0 统计学软件进行数据分析。计量资料年龄采用中位数 (M) 表示, 其余计量资料采用均数 $\pm$ 标准差 ($\bar{x} \pm s$) 表示。计量资料年龄比较采用秩和检验, 其余计量的比较采用两独立样本 t 检验或配对 t 检验, 计数资料的比较用 Fisher 确切概率法。检验水准定为 $\alpha=0.05$ 。

2 结果

2.1 一般情况

29 例成人 HD 及 HAD 患者起病年龄 0~45 岁 (8 岁), 手术年龄 17~60 岁 (27 岁), 二者有统计学差异 ($Z=-3.573, P=0.000$), 有胎粪延迟或慢性便秘病史的病例占 55.2% (16/29), 男女比例为 2.6:1。

2.2 手术相关数据及并发症

29 例病例均行 I 期手术治疗, 采用改良 Duhamel 术 16 例, 低位直肠前切除术 13 例, 无术中输血情况, 无术中死亡病例。术后病理诊断分型均为短段型或超短段型。2 种手术方式在患者起病年龄、手术年龄和术前生活质量评分方面差异均无统计学意义, 见表 1。与低位直肠前切除术相比, 改良 Duhamel 术手术时间 ($t=0.480, P=0.635$) 和术后并发症发生率 ($P=0.064$) 差异无统计学意义, 但术中出血量少 ($t=2.394, P=0.028$), 术后住院时间短 ($t=2.381, P=0.025$), 差异有统计学意义, 见表 2、3。

多数患者在术后早期出现不同程度的排便频次增多, 多者可达 20 次/d, 而在保守治疗 3~6 个月后均减少至 1~5 次/d。改良 Duhamel 术术后 1 例复发性便秘患者发病时灌肠维持 6 个月后症状有所缓解, 可以耐受, 未再行手术治疗。低位直肠前切除术术后 1 例因小肠结肠炎并发小肠坏死穿孔而行坏死肠段切除, 肠段重新吻合术, 术后恢复良好; 1 例复发性便秘保守治疗无效, 行结肠造瘘术; 1 例污便患者随访 1 年后症状好转。其余患者并发症经保守治疗后痊愈或好转。

2.3 手术效果评估结果

2 种术式术后肛门功能评分及肠道功能评分比较差异均有统计学意义 ($t=2.090, P=0.046; t=2.224, P=0.035$), 见表

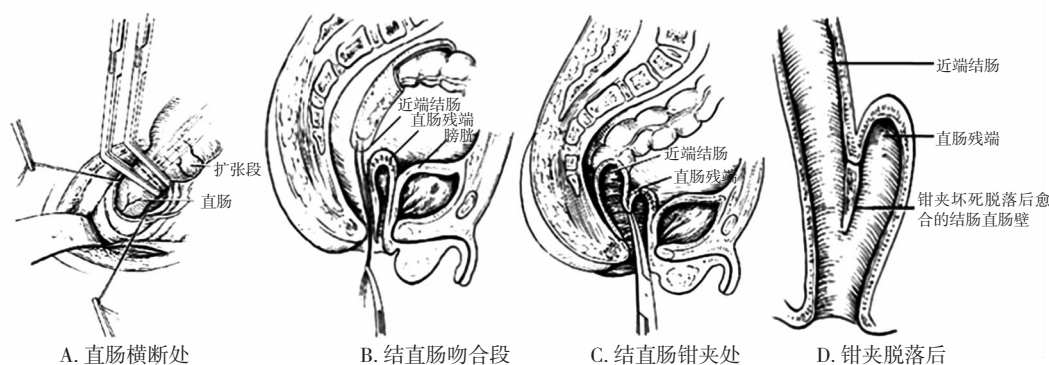


图 1 改良 Duhamel 术治疗成人 HD 和 HAD

Fig.1 Technique of modified Duhamel procedure for HD and HAD in adults

表 1 2 种手术方式治疗成人 HD 及 HAD 的术前资料

Tab.1 Perioperative characteristics of patients with adult HD or adult HAD who underwent two different operation styles

组别	例数 (n)	起病年龄 (岁)	手术年龄 (岁)	术前肛门功能评分 (分)	术前 BFS
D 组	16	6.5	25.0	2.2 ± 0.7	15.1 ± 1.0
L 组	13	8.0	28.0	2.1 ± 0.9	14.9 ± 0.9
Z 值		-1.165	-0.165	0.393	0.397
P 值		0.244	0.539	0.698	0.694

表 2 2 种手术方式治疗成人 HD 及 HAD 的相关数据 ($\bar{x} \pm s, n=29$)Tab.2 Perioperative data of patients with adult HD or adult HAD who underwent two different operation styles ($\bar{x} \pm s, n=29$)

组别	例数 (n)	手术时间 (min)	术中出血量 (ml)	术后住院天数 (d)
改良 Duhamel 术	16	160 ± 21	54.4 ± 23.7	12.6 ± 4.1
低位直肠前切除术	13	164 ± 22	85.4 ± 41.6	16.3 ± 4.3
t 值		-0.480	-2.394	-2.381
P 值		0.635	0.028	0.025

表 3 2 种手术方式治疗成人 HD 及 HAD 的术后并发症 [(n, %), n=29]

Tab.3 Postoperative complications in patients with adult HD or adult HAD who underwent two different operation styles [(n, %), n=29]

组别	例数 (n)	切口感染	吻合口狭窄	吻合口瘘	小肠结肠炎	肠梗阻	复发性便秘	污便	总计
D 组	16	0 (0)	0 (0)	0 (0)	1 (6.3)	1 (6.3)	1 (6.3)	0 (0)	3 (18.8)
L 组	13	1 (7.7)	1 (7.7)	1 (7.7)	1 (7.7)	0 (0)	2 (15.4)	1 (7.7)	7 (53.8)

4. 对 D 组患者术前与术后肛门功能评分 (2.2 ± 0.7 ; 4.4 ± 1.4) 和肠道功能评分 (15.1 ± 1.0 ; 17.9 ± 1.2) 分别进行配对 t 检验, 提示该组患者经改良 Duhamel 术后获得满意疗效, 差异具有统计学意义 ($t = -8.359, P = 0.000$; $t = -10.147, P = 0.000$)。对 L 组患者术前与术后肛门功能评分 (2.1 ± 0.9 ; 3.3 ± 1.4) 和肠道功能评分 (14.9 ± 0.9 ; 16.8 ± 1.3) 分别进行配对 t 检验, 提示该组患者经低位直肠前切除术术后也获得满意疗效, 差异具有统计学意义 ($t = -6.121, P = 0.000$; $t = -5.839, P = 0.000$)。20.7% (6/29) 有严重并发症未解决或接受再次手术, 视为手术失败, 其中改良 Duhamel 术 2 例, 低位直肠前切除术 4 例。其余患者认为获得满意或较为满意疗效。

表 4 成人 HD 及 HAD 患者接受 2 种术式
术后生活质量评估结果 ($\bar{x} \pm s, n=29$)Tab.4 Outcomes of quality of life in patients with adult
HD or adult HAD who underwent two different
operation styles ($\bar{x} \pm s, n=29$)

组别	例数 (n)	术后肛门功能评分 (分)	术后肠道功能评分 (分)
D 组	16	4.4 ± 1.4	17.9 ± 1.2
L 组	13	3.3 ± 1.4	16.8 ± 1.3
t 值		2.090	2.224
P 值		0.046	0.035

3 讨论

3.1 成人 HD 及 HAD 的一般特征

成人 HD 及 HAD 临床少见, 但与小儿 HD 及 HAD 相比, 在临床表现、辅助检查、手术治疗及预后

等方面均有其特点^[2]。2 种疾病均以慢性顽固性便秘伴腹痛、腹胀为主要临床表现^[2-3]。Vorobyov 等^[5]报道, 73.3% 的成人患者有慢性顽固性便秘病史, 与本研究的 55.2% 接近。钡灌肠、肛管直肠测压和术前直肠黏膜活检同时采用, 结合患者病史及临床表现综合判断, 可以有效提高诊断正确率。但最终确诊仍以术后常规 HE 染色联合免疫组化 AChE 染色的结果为依据^[6-7]。

3.2 成人 HD 及 HAD 的治疗方案

本研究中所有病例均因保守治疗无效而行手术治疗。由于分期手术不仅没有明显降低术后并发症发生率, 获得更好临床疗效, 反而会增加患者的痛苦, 延长住院时间, 增加住院费用, 因此目前主张择期手术尽可能行 I 期手术^[8]。目前治疗成人 HD 及 HAD 经典的根治术式有 Swenson 术、Duhamel 术、Rehbein 术、Soave 术^[2-3], 均来源于对小儿先天性巨结肠手术的借鉴, 虽然儿童患者中 4 种主要手术方式的疗效、术后并发症和恢复结果无显著性差异^[9], 但有报道称相较于其他手术方式, 改良 Duhamel 术有更低的术后并发症和更高的长期随访生活质量^[3,5]。2 种手术方式在患者起病年龄、手术年龄和术前生活质量评分方面的比较均没有显著统计学意义, 控制了研究数据的偏倚, 2 种手术方式有良好的比较意义。改良 Duhamel 术虽然手术有点复杂, 但是由于该手术仅分离直肠后壁至齿状线附近, 相比于低

位直肠前切除术减少了手术损伤范围,因此在应用中术中出血量少,术后住院时间短,节约了医疗资源。而在手术时间上二者并没有统计学差异,这主要是与改良 Duhamel 术应用单一,手术操作者对术式的认识和熟悉程度有关。

3.3 手术治疗成人 HD 及 HAD 的安全性及疗效

成人 HD 及 HAD 最常见的术后并发症为小肠结肠炎和复发性便秘^[10]。本研究病例中二者占有并发症的 50%(5/10),其中术后小肠结肠炎发生率 6.9%(2/29),与 Pastor 等^[11]报道的儿童患者中术后小肠结肠炎的发病率 5.3%~44.0%相符合,但在成人组尚缺乏大样本量统计。复发性便秘的高发生率既强调术中多处结直肠全层活检对肠段切除范围的重要指导意义,又提示可能存在非遗传因素引起的病变肠段。其他还包括切口感染、吻合口狭窄、吻合口瘘、污便等并发症,以 Peña^[10]对巨结肠术后并发症的分类为标准,本研究病例术后并发症主要为部分可预防型和难预防型。改良 Duhamel 术术后并发症发生率 18.8%低于低位直肠前切除术的 53.8%,差异缺乏统计学意义,有待扩大样本量后进一步研究。2 种手术方式在术后并发症发生率上的不同与以下几方面有关:(1)改良 Duhamel 术避免了直肠前方神经的损伤,保留了直肠前壁作为排便反射区,减少了术后污便的发生,保护了患者排尿功能及男性性功能;(2)仅切除直肠后侧部分括约肌,既防止了内括约肌痉挛而导致复发性便秘,又保留了外括约肌自制能力而减少污便和失禁;(3)盆腔解剖损伤小,减少了术中出血量,也有效降低了切口感染的发生;(4)直肠后壁与结肠前壁钳夹固定有利于括约肌的支撑,有效降低了吻合口狭窄及闸门综合征的发生。

生活质量已经成为对疾病治疗效果最重要的综合评估方法^[12-13],术后肠道和肛门功能是成人 HD 及 HAD 患者生活质量评估的中心环节^[12]。本研究 29 例病例采用 2 种生活质量评估方法,结果一致。2 种手术方式在手术前后分别进行肠道和肛门功能评分,术后均有明显好转。2 种手术方式在术后随访生活质量方面比较,改良 Duhamel 术显著高于低位直肠前切除术。而在手术失败病例方面,改良 Duhamel 术 12.5%(2/16)低于低位直肠前切除术的 30.8%(4/13),这表明 2 种手术方式治疗成人先天性巨结肠及其类缘病均有显著疗效,而改良 Duhamel 术疗效更

为确切。

对本组研究病例分析,成人 HD 及 HAD 常有慢性顽固性便秘病史,需提高警惕,避免误诊、漏诊。改良 Duhamel 术治疗成人 HD 及 HAD 减轻了患者的病痛,降低了患者的住院时间,节约了医疗资源,疗效确切,安全性高,值得推广。

参 考 文 献

- [1] Meier-Ruge WA, Brönnimann PB, Gambazzi F, et al. Histopathological criteria for intestinal neuronal dysplasia of the submucosal plexus (type B) [J]. Virchows Arch, 1995, 426(6): 549-556.
- [2] Luukkonen P, Heikkinen M, Huikuri K, et al. Adult Hirschsprung's disease: clinical features and functional outcome after surgery [J]. Dis Colon Rectum, 1990, 33(1): 65-69.
- [3] Miyamoto M, Egami K, Maeda S, et al. Hirschsprung's disease in adults: report of a case and review of the literature [J]. J Nippon Med Sch, 2005, 72(2): 113-120.
- [4] 王 佚, 胡丽君, 陈秀容, 等. 两种回流灌肠法治疗先天性巨结肠的对比研究 [J]. 重庆医科大学学报, 2009, 34(10): 1437-1440.
- [5] Vorobyov GI, Achkasov SI, Biryukov OM. Clinical features' diagnostics and treatment of Hirschsprung's disease in adults [J]. Colorectal Dis, 2010, 12(12): 1242-1248.
- [6] Kessmann J. Hirschsprung's disease: diagnosis and management [J]. Am Fam Physician, 2006, 74(8): 1319-1322.
- [7] 楼 征, 孟荣贵, 于恩达, 等. 成人先天性巨结肠的诊断与外科治疗 [J]. 中华胃肠外科杂志, 2005, 8(4): 304-305.
- [8] Sheng Q, Lv Z, Xiao X. Re-operation for Hirschsprung's disease: experience in 24 patients from China [J]. Pediatr Surg Int, 2012, 28(5): 501-506.
- [9] Sharma S, Gupta DK. Hirschsprung's disease presenting beyond infancy: surgical options and postoperative outcome [J]. Pediatr Surg Int, 2012, 28(1): 5-8.
- [10] Peña A, Elicevik M, Levitt MA. Reoperations in Hirschsprung disease [J]. J Pediatr Surg, 2007, 42(6): 1008-1013.
- [11] Pastor AC, Osman F, Teitelbaum DH, et al. Development of a standardized definition for Hirschsprung's-associated enterocolitis: a Delphi analysis [J]. J Pediatr Surg, 2009, 44(1): 251-256.
- [12] Jarvi K, Laitakari EM, Koivusalo A, et al. Bowel function and gastrointestinal quality of life among adults operated for Hirschsprung disease during childhood: a population-based study [J]. Ann Surg, 2010, 252(6): 977-981.
- [13] Fazio VW, Zutshi M, Remzi FH, et al. A randomized multicenter trial to compare long-term functional outcome, quality of life, and complications of surgical procedures for low rectal cancers [J]. Ann Surg, 2007, 246(3): 481-490.

(责任编辑:冉明会)