

腹腔镜先天性巨结肠症手术操作指南(2017 版)

中华医学会小儿外科学分会内镜外科学组

通信作者:汤绍涛,Email:tshaotao83@126.com

基金项目:卫计委公益性行业科研专项基金(201402007)

DOI:10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2017.04.002

Guideline for laparoscopic pull-through for Hirschsprung's disease (2017 edition) *Section of Laparoscopic and Endoscopic Surgery, Branch of Pediatric Surgery, Chinese Medical Association*

Corresponding author: Tang Shaotao, Email: tshaotao83@126.com

Fund program: Public Welfare Research and special funds were received from the National Health and Family Planning of China (201402007)

一、前言

先天性巨结肠症(Hirschsprung's disease, HD)又称为肠无神经节细胞症,是导致新生儿肠道梗阻和婴幼儿便秘的常见原因,其特点是肠管的黏膜下神经丛和肌间神经丛神经节细胞缺如,肠管丧失蠕动功能,导致肠道梗阻。HD的活产发病率约为1/5 000,病因不明,但已经公认HD是一种复杂先天性疾病,该病与基因结构异常有关^[1-3]。受累范围为末端直肠向近端延伸不等距离的肠管。HD的典型症状是患儿在出生后24 h内不排胎便(60%~94%),48 h不排胎便对HD的诊断更有帮助。HD的诊断主要根据临床表现、钡剂灌肠、直肠肛管测压、直肠黏膜活检等。钡剂灌肠检查可用于诊断和确定病变范围,也是最常用的方法,但对于新生儿帮助不大^[4-6]。直肠黏膜吸引活检和组织化学染色发现神经节细胞缺如和粗大的神经干可以确定诊断,需要病理科医师有丰富的阅片经验^[7-8]。直肠肛管测压检查对1岁以上的患儿更有意义,内括约肌无松弛反射可以帮助确诊^[9]。根据无神经节细胞的受累范围临床上将HD分为短段型:病变位于直肠近、中段交界处以远(占0.5%);常见型:病变累及直肠近端或直肠乙状结肠交界处(占70%~80%);长段型:病变累及乙状结肠中段以近结肠(占15%~20%);全结肠型:病变累及全结肠,包括50 cm以内的末端回肠(占5%~10%);全肠型:病变自十二指肠至直肠,是罕见的HD类型^[10]。

自1948年Swenson行腹会阴联合结肠拖出手术治疗HD以来,HD的治疗发生了显著变化。常用的手术方式有直肠黏膜剥除直肠鞘内拖出术(Soave手术)、经肛门拖出型直肠乙状结肠切除术

(Swenson手术)和直肠后结肠拖出术(Duhamel手术)及改良术式等^[11-14]。最初HD手术治疗分为三期手术:结肠造口、根治性拖出手术、造口关闭术。目前采用一期手术或二期手术(结肠造口、拖出手术的同时行结肠瘘口关闭术)^[15]。近20年来,随着腹腔镜技术的引入,经典拖出手术得到进一步改进和完善,具有疼痛轻、恢复快、外观美观等优点。这些优势促成了单纯经肛门拖出手术的诞生,成为治疗HD流行的手术方式^[16-18]。然而腹腔镜技术具有明显的优点(浆肌层或全层活检明确病变位置、腹腔内游离肠管和直视观察避免肠管扭转等),目前是大多数医生常规采用的手术方式^[19]。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,组织相关专家制定《腹腔镜先天性巨结肠症手术操作指南(2017版)》。

二、手术适应证和禁忌证

(一)适应证

1. 已应用于临床实践的手术适应证

- (1)常见型和长段型先天性巨结肠症患者。
- (2)肠造口术后的巨结肠症患者。
- (3)手术后复发性巨结肠症患者。

2. 可作为临床探索性手术适应证:全结肠型巨结肠患者。

(二)禁忌证

1. 生命体征不稳定。
2. 灌肠后仍高度腹胀。
3. 合并严重畸形如先天性心脏病、肺部疾病等不能耐受麻醉和气腹。

4. 腹腔和盆腔内粘连严重难以分离暴露肠管者。

5. 严重脱水、电解质紊乱、并发重度小肠结肠炎(Hirschsprung-associated enterocolitis, HAEC)。

三、手术设备和手术器械

(一) 常规设备与器械

1. 高清晰度摄像与显示系统、全自动恒温气腹机、冲洗吸引装置、录像和图像储存设备。

2. 30° 镜头、0° 镜头、3~10 mm 穿刺套管(Trocar)、电钩、分离钳、无损伤肠钳和抓持钳、剪刀、持针器、Hem-o-lock、肛门牵拉器、切口保护套等。

(二) 特殊设备与器械

1. 超声刀(Ultracision)、Ligasure。

2. 内镜下切割闭合器(Endo-Cutting stapler)。

四、手术方式与种类

(一) 手术方式

1. 传统腹腔镜拖出手术, 腹部放置 3~4 个 Trocar 完成手术, 是目前应用最多的手术方式^[15-22]。

2. 经脐单部位腹腔镜手术, 脐部 2 cm 切口, 稍作皮下分离, 于切口正中置入 5 mm Trocar 放入镜头, 切口两边缘置入 3 mm 或 5 mm Trocar 作为操作孔, 置入操作钳, 有经验的医生可以应用^[23-25]。

3. Hybrid 经脐单部位腹腔镜手术, 脐部放入 2 个 Trocar, 左腹免 Trocar 放入 3 mm 操作钳完成手术, 单部位腹腔镜手术有困难时采用^[26]。

4. 经肛门 NOTES 腹腔镜拖出术, 经肛门放入镜头和 2 个操作钳完成手术, 需要注意肛门括约肌的保护, 有经验的医生可以选用^[27-28]。

5. Hybrid 经肛门腹腔镜拖出术, 脐部置镜, 经肛门放入 2 个操作钳完成手术, 有经验的医生可以选用^[29]。

6. da Vinci 机器人手术, 因价格昂贵, 操作机械较大, 目前难以普及, 有条件的医院可以开展^[30-31]。

(二) 手术种类

1. 腹腔镜辅助经肛 Soave 术, 是目前应用最多的术式。

2. 腹腔镜辅助经肛 Swenson 术。

3. 腹腔镜辅助经肛 Duhamel 术, 操作有一定难度, 需要腔镜内缝合器械。

五、手术的基本原则

(一) 手术年龄

目前关于新生儿期根治手术有一些争议, 倾向于新生儿 HD 诊断明确, 如手术技术熟练, 新生儿麻醉、监护和管理条件具备可行一期腹腔镜手术。如果条件不具备或诊断不明确, 应该先行洗肠、扩肛、应用益生菌等保守治疗, 3~6 个月诊断明确后再行腹腔镜手术; 或转上级医院治疗^[32-33]。

(二) 手术切除范围

手术切除范围包括狭窄段和移行段, 扩张肥厚明显的肠管也应一并切除, 一般为 5~10 cm。肛门侧切线根据年龄和吻合方式的不同在齿状线上 0.5~1.0 cm^[34-35]。

(三) 移行区部位确定

建议腹腔镜进入后先观察各段结肠, 明确狭窄段、移行段、扩张段等部位, 确定术中肠管活检位置。在分离肠管或吻合之前对肠段进行浆肌层或全层切取快速冰冻活检, 全层活检准确性更高^[35-36]。

(四) 手术策略

绝大多数常见型和长段型 HD 可以采用一期腹腔镜辅助拖出手术; 如果合并 HAEC(除外全结肠 HD) 可应用结肠灌洗和抗生素, 病情稳定后再行根治性拖出手术。若洗肠效果不佳或病情不稳定, 行移行区近端正常结肠造口减压术; 全结肠型 HD 采用正常回肠末端造口, 3~6 个月以后行腹腔镜辅助拖出手术^[32]。对于病情重、低体重儿、合并严重畸形 HD 患儿, 行肠造口手术。

(五) 手术方式

常见型 HD 和长段型 HD 行左半结肠切除患儿推荐腹腔镜辅助 Soave 或 Swenson 术; 对于长段型 HD 行大部分结肠切除患儿应用腹腔镜辅助 Duhamel 术有利于排便功能的恢复^[37]; 对于全结肠巨结肠症(total colonic aganglionosis, TCA) 患儿, 经典 Martin 术、Kimura 术、Boley 术等因术后小肠结肠炎和盲袋炎等发生率高目前很少应用, 改良腹腔镜辅助小肠与直肠端端吻合和 Duhamel 术是选择的术式, 而腹腔镜辅助 Duhamel 术是多数医生的选择^[21, 37-39]。

(六) 手术操作原则

探查腹腔后先从粗细交界肠管近端取活检明确移行区, 然后开始游离肠管。远端解剖范围 Soave 术游离到腹膜返折处; 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。直肠游离紧靠肠壁, 保

护输尿管、输精管和盆底神经等重要结构。狭窄段肠管可紧靠肠管壁游离肠系膜,移行区近端肠管需要保留结肠边缘血管弓。若结肠切除位置在结肠脾曲近端,直接从左腹下拖正常肠管至肛门吻合存在明显张力或不可行,需要行 Deloyers 翻转 180°从右腹下拖肠管。新生儿、小婴儿系膜血管可用电凝钩直接凝切,婴幼儿血管粗需要用超声刀,儿童系膜血管粗大根据医院条件可采用结扎、Hem-o-lock 或 Ligasure 等夹闭或凝闭血管,以避免出血。Soave 手术直肠黏膜的剥离采用钝性和锐性交叉施行,直接用电动刀剥离黏膜容易烧破;先显露出黏膜下的血管和淋巴管,用电凝切断,再用剥离球或血管钳推开黏膜,这样分离既不出血,黏膜也不会破裂。肌鞘有由长到短的演变过程,短肌鞘可避免环形缩窄或翻转导致的梗阻症状,切除部分无神经节细胞的内括约肌能够减少术后小肠结肠炎的发生率,但不要超过 1/2,以免导致肛门失禁^[40-44]。

(七)中转手术原则

在腹腔镜手术过程中,单切口腹腔镜手术中发现游离肠管困难时应及时中转多孔腹腔镜手术;出现下列情况应及时中转开腹手术:

1. 不能耐受气腹。
2. 难以控制的出血。
3. 意外输尿管损伤腹腔镜下难以缝合。
4. 粘连松解困难。

(八)引流管的放置

术毕吸净盆腔或肝下积液,一般不放置腹腔引流管。对于渗出明显和游离广泛的患儿也可选择放置腹腔引流管。放置软质粗肛管可以减少术后腹胀的发生。

六、手术前准备、麻醉方式和手术体位

(一)术前准备

1. 术前检查应了解有无其他相关畸形。
2. 术前应对患儿进行营养评估,对严重营养不良的患儿应进行 1~2 周的营养支持治疗改善患儿营养状态。纠正贫血和水电解质酸碱代谢失衡。
3. 结肠灌洗,根据患儿年龄和肠管扩张情况,若新生儿、婴儿肠管扩张不重者,洗肠 2~5 d 即可手术;大龄患儿或肠管扩张严重者,需洗肠准备 7~14 d 或更长时间。也可以指导家长手术前在家进行数天或数周的结肠灌洗(温生理盐水 10~20 ml/kg),可缩短住院准备时间^[39,45-46]。
4. 术前 1~3 d 口服肠道抗菌药物如新霉素、甲硝唑。进入手术室后放置胃管和导尿管。

(二)麻醉和体位

1. 建议采用全身麻醉,同时应用骶管阻滞有利于肛门松弛。常规监测呼气末 CO₂ 浓度。
2. 新生儿、婴幼儿横放在手术台末端,仰卧蛙状位。手术者站在患儿的头部,助手站于患儿左侧肩部。儿童放在手术台末端,截石位。手术者站在患儿的右侧,助手站于患儿左侧。腹部、臀部、会阴部及双下肢消毒,并用无菌巾包裹双下肢。CO₂ 气腹压力建议维持在 8~10 mmHg,新生儿建议在 6~8 mmHg (1 mmHg = 0.133 kPa),建立气腹时,充气流量不可过大,应避免较大幅度的气腹压变化。

七、术后并发症及处理

腹腔镜巨结肠手术并发症包括腹腔镜手术特有并发症和巨结肠手术相关并发症。

(一)腹腔镜手术特有并发症

1. 气腹相关并发症可能出现高碳酸血症或心肺功能异常。预防措施:术中气腹压力维持在 6~12 mmHg,保持良好的肌肉松弛度,新生儿和婴幼儿用最低压力状态保持可操作空间,尽量缩短手术时间。一旦出现上述情况应该立即暂停手术,排除腹腔内残余 CO₂;并与麻醉医师沟通,适当增加潮气量,待恢复正常后再行手术。

2. 穿刺相关并发症:小儿腹肌薄,支撑力不足,Trocar 损伤肠管和腹腔内血管常发生在放 Trocar 时用力过大。经脐部直视下放入第一个 Trocar,建立气腹,然后在腹腔镜监视下放置其他 Trocar,可有效减少这种并发症。一旦发现肠管损伤,应及时腹腔镜下或中转开腹修补;血管损伤后,应用器械暂时钳夹或压迫,立即中转开腹修补。

3. Trocar 疝:好发于脐部切口,小儿腹壁薄,要全层缝合关闭大于或等于 5 mm 的 Trocar 孔,脐部 Trocar 疝可以自愈;其他部位 Trocar 疝,要缝合修补腹壁缺损。肥胖患儿应注意避免 Trocar 孔内疝入肠系膜或肠管。

(二)巨结肠手术相关并发症

1. 出血:主要是牵拉结肠损伤肠管壁或系膜血管凝固闭合不牢出血。术中操作钳牵拉肠壁要轻柔,小血管可用超声刀直接切割,粗大血管应用 Ligasure 或 Hem-o-lock 夹闭。如果出血腹腔镜下不能控制,应立刻中转开放手术直视下止血。

2. 输尿管损伤:在游离直肠系膜或侧韧带前应先检查左、右输尿管位置。游离直肠后间隙时两侧输尿管很近,特别是左侧输尿管。游离乙状结肠侧腹膜时应紧靠肠壁,如果损伤输尿管可在腹腔镜下直

接吻合或中转开腹吻合^[35]。

3. 吻合口出血: 术后少见并发症, 与吻合技术或 Endo-Cutting stapler 型号选择不当有关, 明显的出血需要再次缝合, 小量大便带血一般 1 周以内可自愈, 少数可持续数周。

4. 吻合口瘘: 术后少见并发症, 与吻合口张力过高、血运不良、吻合口两侧肠管直径相差大和缝合不严密有关。出现吻合口瘘应及时肠造口粪便转流, 少数瘘口较小, 引流量少且引流通畅患儿可保守治疗^[38]。

5. 吻合口狭窄: 与吻合口炎症、两侧吻合口径不对称、缝线和体质相关。明显扩张肥厚的肠管需要切除; 拖出结肠肠管张力不可过大; 吻合时应 V 型切开直肠肌鞘后壁, 术后需扩肛 3~6 个月左右; 如果保留长肌鞘, 注意不要有翻转。应用可吸收缝线可以减少吻合口狭窄; 一般狭窄行扩肛能够好转, 少数需要在全身麻醉下切开狭窄环后壁。

6. 肛周糜烂: 肛周皮肤糜烂是巨结肠手术后常见并发症, 多发于结肠大部分切除和结肠全切除术后患儿, 通常术后 3~6 个月左右消失。手术后开始应用电吹风保持局部干燥, 然后用隔离霜涂抹肛周, 可减轻该并发症的发生或严重程度。随着手术后恢复, 大便次数逐渐减少, 肛周皮肤将会愈合。造口师的护理对于预防和治疗肛周皮肤糜烂非常有帮助^[42-43]。

7. 肌鞘内感染: Soave 术特有并发症, 与缺血、盆腔污染、粘膜剥离不全、肌鞘出血继发感染有关, 目前罕见。局部通畅引流可好转, 极少数在直肠周围形成瘘管或窦道, 长期不愈, 需要行肠造口术。

8. 盲袋炎: Duhamel 术特有并发症, 与直肠结肠间隔切割不全或直肠盲袋太长有关。应重新切除直肠结肠间隔或切除过多的直肠盲端。保留短直肠盲袋和尽可能切断间隔可避免该并发症的发生^[38]。

9. 便秘复发: 常见原因包括病变肠管切除不够导致遗留移行区或无神经节细胞肠段; 近端肠管肠动力异常; 机械梗阻如吻合口狭窄、Soave 术肌鞘翻转、Duhamel 术直肠盲袋长扭转压迫; 内括约肌弛缓症以及排便习惯等。根据不同病因采取相应措施^[47]。我国医疗技术水平发展不平衡, 整体 HD 诊断年龄晚于发达国家, 术中常规活检明确移行区未普遍开展, 这样会增加术后便秘复发、小肠结肠炎和吻合口感染的风险^[20]。

10. 污便: 真正的肛门失禁很少见, 污便时有发生。污便与括约肌过度牵拉或吻合口离齿状线太近

有关。应用肛门牵拉器可减少括约肌的损伤。黏膜切口至少距离齿状线 0.5 cm 以上, 吻合时不要损伤齿状线。污便对 HD 患儿生活质量造成较大影响。大多数患儿随着时间的推移逐渐好转。污便通常术后 1 年发生频率明显减少, 通过合理的管理如施行饮食疗法和大便增量剂预后较好。如果在排便训练的年龄之后仍然发生污便, 主要原因是便秘或肠动力过高, 需要积极手术治疗^[38]。

11. 小肠结肠炎(HAEC): 腹腔镜辅助巨结肠手术后小肠结肠炎的发生率为 9%~37%, 与开放手术相近, 是目前导致 HD 死亡的主要原因^[48]。高危因素包括 Down 综合征、长段型 HD、术前 HAEC 和各种原因导致的出口梗阻。发病原因未完全阐明, 目前假说有肠道微生物群的生态失调、肠黏膜屏障功能受损、先天性免疫异常和细菌易位。早期诊断并及时治疗对于小肠结肠炎的预后很重要。一般通过输液、洗肠、抗生素治疗等能够缓解, 少数重症患儿需要行肠造瘘。有艰难梭状芽胞杆菌感染的患儿选择甲硝唑或万古霉素治疗。如果 HD 术后反复发生小肠结肠炎, 应当考虑到可能存在机械性因素。大多数患儿的小肠结肠炎发生于术后 1~2 年, 随着时间的推移得到改善^[49]。

八、术后随访

术后 3 个月以内, 每月门诊随访 1 次, 了解排便频率和吻合口情况, 根据指检结果制定扩肛程序, 每天扩肛 1 次或每周扩肛 1 次; 之后每 2~3 个月随访 1 次; 1 年后 3~6 个月随访 1 次; 所有患儿建议随访到 5 岁或更大年龄^[37]。有长期并发症的患儿需要多学科协调管理, 包括小儿肛肠医生、营养师和心理医生等。父母应进行健康教育, 若观察到患儿有小肠结肠炎的症状(如腹泻、发热等)或排便训练有困难时应及时就医。有便秘症状推荐高纤维素饮食, 如果效果不好, 需要确认肠管是否存在神经节细胞异常、扭转或肌鞘狭窄情况^[45,48]。

九、总结

一期腹腔镜拖出术避免了分期手术和开腹手术并发症, 减少了腹壁和腹腔内粘连的形成。根据病变部位不同采用个性化的手术方式。大宗病例报道显示, 腹腔镜手术与开放手术相比进食早、住院时间短、疼痛轻和美容效果好, 两种手术疗效相似, 但腹腔镜手术后污便的发生率更低^[15,50-51]。最近采用回顾性研究的 Meta 分析显示, 与单纯经肛门手术相比, 腹腔镜手术治疗直肠乙状结肠型 HD 手术时间稍长, 而术后小肠结肠炎、污便以及便秘的发生率与

之相当^[52],手术成功的关键取决于手术者和病理医师的经验。虽然有关排便控制和便秘的远期疗效尚未确定,但初步数据表明腹腔镜手术与开腹手术相比至少具有相似的结果。腹腔镜手术已成为人们更喜爱的手术方法,特别适用于常见型和长段型 HD 患儿。全结肠巨结肠症应用腹腔镜手术操作难度大,临床应用报道不多,大多数医生认为腹腔镜辅助 Duhamel 术是较好的选择^[53-54]。

附件:手术步骤与方法

一、腹腔镜辅助 Soave 手术和 Swenson 手术

(一) Trocar 位置

脐孔放置 5 mm Trocar 置入 30° 镜头,右脐旁腹直肌外缘放置 5 mm 或 3 mm Trocar 置入超声刀或电钩,左脐旁腹直肌外缘放置 3 mm Trocar 置入牵引钳^[55]。也可以在右脐旁腹直肌外缘和右下腹放置 Trocar 进行操作^[15]。有经验者可以采用经脐部单部位、Hybrid 经脐部单部位、经肛门 NOTES 手术或 Hybrid 经肛门 NOTES 手术。

(二) 腹腔镜下确定病变部位

找到狭窄肠段和扩张肠段的移行区。如果移行区不明显,于外观正常肠段取肠壁浆肌层或全层组织,快速冰冻切片查神经节细胞,肠壁出血可用电钩电凝止血,肠壁穿孔行“8”字缝合。确保切除全部无神经节细胞肠段,吻合口近端切缘有正常的神经节细胞。

(三) 腹腔镜下结肠及直肠游离

将手术台置于头低位并向右侧倾斜,直视下辨清双侧侧面的重要结构如输尿管、输精管、髂血管等,特别是左侧输尿管和输精管。从腹膜返折上方 5~10 cm 直肠乙状结肠交界处开始解剖,提起结肠,将系膜展平,采用电凝或超声刀靠近肠管壁从右侧开始分离直肠、乙状结肠系膜。先将系膜切开一小孔,沿此孔靠近肠管壁向下切割系膜,紧靠直肠游离直肠系膜至腹膜返折。若采取 Swenson 手术需要继续游离直肠进入盆腔,Soave 拖出术不必向盆腔解剖。保护盆底神经可以使排尿和性功能异常后遗症减少到最小。继续向上沿血管弓下缘切割乙状结肠、降结肠系膜,直至预计切除水平,注意边缘动脉的保护。切除的肠管必须包括狭窄段和移行段,移行段近端肉眼观扩张肥厚肠管(约 5~10 cm)也应一并切除,扩张肥厚肠管因肠壁神经节细胞变性、蠕动功能丧失导致术后便秘。

(四) 经会阴部操作

扩肛后均匀缝合 6~8 针牵引线使肛门外翻,暴露齿状线以上直肠黏膜。推荐应用肛门牵拉器,显露更清楚,损伤更小^[22]。于齿线上方 0.5~1.0 cm 处用针形电刀环形切开黏膜。近端黏膜切缘置 12~16 根牵引线,向下牵拉同时向上采用钝性和锐性相结合的方法分离黏膜数厘米,电刀止血具有优势。当直肠黏膜或肌鞘从肛门内能轻松脱出,此时提示已达腹膜返折水平。从前方切开直肠浆肌层并环形切断直

肠肌鞘,进入腹腔。将结肠送入腹腔,显露肌鞘并将其剪短至齿状线上 1~2 cm。分离黏膜时也可以从切口向上游离直肠黏膜 1~2 cm,然后进入直肠全层游离直至盆腔,肌鞘后壁(内括约肌)作“V”部分切除(约 1/4~1/2),尖端达齿状线^[40,42,55]。将正常肠管拖下与齿状线上直肠黏膜吻合。4-0 或 5-0 可吸收缝线严密吻合可以减少吻合口并发症。若采取 Swenson 手术,齿状线以上游离的是直肠全层而不是黏膜,注意紧靠直肠壁分离。一般不放置腹腔镜引流管,插入肛管有利于减少腹胀的发生^[55]。

二、腹腔镜辅助 Duhamel 手术

腹腔镜辅助 Duhamel 手术特别适合长段型 HD 和 TCA,需要行大部分结肠或全结肠切除的患儿。

(一) Trocar 位置

脐孔放置 5 mm Trocar 置入 30° 镜头,右上腹和左侧腹放置 2 个 5 mm Trocar,右下腹放置 12 mm Trocar 放入操作器械和腔内切缝器(Endo-Cutting stapler)。有肠造口的患儿,造口关闭后可以作为 Trocar 放置点完成腹腔镜手术^[56]。

(二) 腹腔镜下确定病变部位

长段型 HD 和 TCA 常常需要多点活检明确病变范围,TCA 在回肠造瘘时已明确诊断,仍建议吻合之前对拖出的肠段进行全层冰冻活检。

(三) 腹腔镜下肠管游离

手术床头侧和尾侧均放置显示器,便于术者术中解剖不同位置的肠管。应用超声刀游离结肠,先游离胃结肠韧带、结肠脾曲、降结肠、结肠肝曲、升结肠、回盲部,再游离乙状结肠、直肠,这样可减少变换患儿体位次数。行结肠大部分切除时,离断结肠中动脉,保留升结肠动脉分支,按 Deloyers 法将升结肠逆时针旋转 180° 下拖,切除阑尾,保留升结肠 10~15 cm^[29,57-58]。注意不要损伤十二指肠和双侧输尿管。行结肠全切除时,需要离断回结肠血管。直肠后间隙作骶前分离至尾管尖,注意保护直肠周围组织特别是两侧输尿管和输精管。

(四) 切断直肠

通过右下腹 12 mm Trocar 放入腔镜下切缝器(Endo-Cutting stapler)横断直肠,留下 4~5 cm 的直肠残端。

(五) 建立直肠后隧道

肛门牵拉器显露齿状线直肠黏膜,在齿状线上方 1 cm 直肠后壁用电刀做一 1.5~2.0 cm 的全层横切口,近端缝线牵引便于分离。应用血管钳或手指钝性分离直肠后间隙至与盆腔直肠后间隙相通,放入 12 mm Trocar 重新建立气腹。

(六) 用腹腔镜抓钳从直肠后壁 Trocar 将肠管抓住,拖下升结肠或回肠与直肠后壁切口环形吻合,前壁采用间断缝合,后壁连续缝合。拖出过程应在腹腔镜监视下完成,避免肠管扭转。

(七) 器械吻合

将切缝器(Endo-Cutting stapler)两肢分别放入无神经节的直肠和有神经节细胞的升结肠或回肠,切缝器顶端应达直肠盲端,切开直肠后壁和拖出肠管前壁间隔,同时使直肠

与结肠或回肠侧侧吻合,避免盲袋形成。肛门放置肛管一根。

经典的腹腔镜 Duhamel 手术经右下腹 12 mm Trocar 置入切缝器械(Endo-Cutting stapler)在盆腔离断直肠。婴幼儿盆腔小,切缝器械操作困难,保留短直肠残端不容易,有盲袋炎形成风险。几种改良的腹腔镜辅助 Duhamel 手术,包括经肛门直肠后间隙放入转弯腔镜切缝器械切断直肠^[59]、直肠内脱套肛门外切断直肠^[60]以及经肛门直肠后切口拖出直肠,肛门外切断直肠^[61],目的是使直肠横切更容易,保留短直肠残端(4 cm 左右)。可以用 Ikeda 手术方式完全切除间隔,消除直肠盲袋:腹腔镜监视下,将 Endo-Cutting stapler 两肢分别放入无神经节的直肠和有神经节细胞的升结肠或回肠,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,同时使直肠与结肠侧侧吻合,然后腔镜下可吸收线间断缝合直肠前壁^[61]。

《腹腔镜先天性巨结肠症手术操作指南(2017 版)》

编审委员会名单

组长:汤绍涛

副组长:李龙、李索林、毕允力、周辉霞、王晓晔、李水学

成员(按姓氏汉语拼音排序):

白玉作、卞红强、高明太、高亚、高志刚、黄金狮、黄柳明、李爱武、李炳、李贵斌、李明磊、李昭铸、刘继炎、刘潜、刘树立、汪健、吕志宝、王斌、王昆、王家祥、王俊、王维林、王勇、孙庆林、唐维兵、温哲、席红卫、向波、曾骐、张文、周小渔

执笔:阳历、张茜

参 考 文 献

- [1] Schäppi MG, Staiano A, Milla PJ, et al. A practical guide for the diagnosis of primary enteric nervous system disorders [J]. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 2013, 57(5):677-686. DOI: 10.1097/MPG.0b013e3182a8bb50.
- [2] 罗波,姜琳耀,刘远梅. miRNA 与先天性巨结肠相关性的研究进展[J]. *中华小儿外科杂志*, 2015, 36(10):794-796. DOI:10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2015.10.020
- [3] 李爱武,王建,张强业,等. Neurexin 与 neuroligin 基因在肠神经系统的表达研究[J]. *中华小儿外科杂志*, 2010, 2(31):152-156. DOI:10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2010.02.013.
Li AW, Wang J, Zhang QY, et al. Expression of Neurexin and neuroligin gene in enteric nervous system [J]. *Chin J Pediatr Surg*, 2010, 2(31):152-156. DOI:10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2010.02.013.
- [4] Hackam DJ, Grikscheit TC, Wang KS, et al. Pediatric surgery[M]. In: *Schwartz's Principles of Surgery*. 10th ed. New York: McGraw Hill, 2015. 1597-1650.
- [5] Frongia G, Günther P, Schenk JP, et al. Contrast enema for hirschsprung disease investigation: diagnostic accuracy and validity for subsequent diagnostic and surgical planning [J]. *Eur J Pediatr Surg*, 2016, 26(2):207-214. DOI: 10.1055/s-0035-1546755.
- [6] 朱天琦,余东海,向磊,等. 钡灌肠检查在诊断先天性巨结肠及明确肠管病变范围中的应用价值[J]. *中华小儿外科杂志*, 2015, 36(11):810-813. DOI:10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2015.11.003.
Zhu TQ, Yu DH, Xiang L, et al. Diagnostic value of barium enema for Hirschsprung's disease and confirming the extent of aganglionosis bowel [J]. *Chin J Pediatr Surg*, 2015, 36(11):810-813. DOI:10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2015.11.003.
- [7] Meier-Ruge W. Hirschsprung's disease: its aetiology, pathogenesis and differential diagnosis [J]. *Curr Top Pathol*, 1974, 59(3):131-179. DOI: 10.1007/978-3-642-65857-0-4.
- [8] Moore BG, Singaram C, Eckhoff DE, et al. Immunohistochemical evaluations of ultrashort-segment Hirschsprung's disease [J]. *Dis Colon Rectum*, 1996, 39(7):817-822. DOI: 10.1007/BF02054450.
- [9] Vult von Steyern K, Wingren P, Wiklund M, et al. Visualisation of the rectoanal inhibitory reflex with a modified contrast enema in children with suspected Hirschsprung disease [J]. *Pediatr Radiol*, 2013, 43(8):950-957. DOI: 10.1007/s00247-013-2622-4.
- [10] Solari V, Piotrowska AP, Puri P. Histopathological differences between recto-sigmoid Hirschsprung's disease and total colonic aganglionosis[J]. *Pediatr Surg Int*, 2003, 19(5):349-354. DOI: 10.1007/s00383-003-1009-2.
- [11] Swenson O, Bill AH Jr. Resection of rectum and rectosigmoid with preservation of the sphincter for benign spastic lesions producing megacolon: an experimental study [J]. *Surgery*, 1948, 24(2):212-220.
- [12] Duhamel B. A new operation for the treatment of Hirschsprung's disease [J]. *Arch Dis Child*, 1960, 35:38-39.
- [13] Soave F. Hirschsprung's disease: a new surgical technique [J]. *Arch Dis Child*, 1964, 39(4):116-124.
- [14] Langer JC. Hirschsprung disease [J]. *Curr Opin Pediatr*, 2013, 25(3):368-374. DOI: 10.1097/MOP.0b013e328360c2a0.
- [15] Georgeson KE, Fuenfer MM, Hardin WD. Primary laparoscopic pullthrough for Hirschsprung's disease in infants and children [J]. *J Pediatr Surg*, 1995, 30(7):1017-1021. DOI: 10.1016/0022-3468(95)90333-X
- [16] Hoffmann K, Schier F, Waldschmidt J. Laparoscopic Swenson's procedure in children [J]. *Eur J Pediatr Surg*, 1996, 6(1):15-17. DOI: 10.1055/s-2008-1066459.
- [17] Smith BM, Steiner RB, Lobe TE. Laparoscopic Duhamel pull-through procedure for Hirschsprung's disease in childhood [J]. *J Laparoendosc Surg*, 1994, 4:273-276. DOI: 10.1089/lps.1994.4.273.
- [18] Aubdoollah TH, Li K, Zhang X, et al. Clinical outcomes and ergonomics analysis of three laparoscopic techniques for Hirschsprung's disease[J]. *World J Gastroenterol*, 2015, 21(29):8903-8911. DOI: 10.3748/wjg.v21.i29.8903.
- [19] 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.
- [20] 汤绍涛,王国斌,阮庆兰. 腹腔镜辅助技术在先天性巨结肠手术

- 中的应用价值[J]. 中华小儿外科杂志, 2007, 28(7):347-350. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2007.07.004.
- Tang ST, Wang GB, Ruan QL. The role of laparoscopic-assisted approaches in the treatment of Hirschsprung's disease [J]. Chin J Pediatr Surg, 2007, 28(7):347-350. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2007.07.004.
- [21] De Lagausie P, Berrebi D, Geib G, et al. Laparoscopic duhamel procedure. management of 30 cases [J]. Surg Endosc, 1999, 13(10):972-974. DOI: 10.1089/1092641041360913.
- [22] Curran TJ, Raffensperger JG. Laparoscopic Swenson pull-through: a comparison with the open procedure [J]. J Pediatr Surg, 1996, 31(8):1155-1157. DOI: 10.1016/S0022-3468(96)90107-4.
- [23] Muensterer OJ, Adibe OO, Harmon CM, et al. Single-incision laparoscopic pyloromyotomy: Initial experience [J]. Surg Endosc, 2010, 24(7):1589-1593. DOI: 10.1007/s00464-009-0816-5.
- [24] Tang ST, Yang Y, Li SW, et al. Single-incision laparoscopic versus conventional laparoscopic endorectal pull-through for Hirschsprung's disease: a comparison of short-term surgical results [J]. J Pediatr Surg, 2013, 48(9):1919-1923. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2012.11.044.
- [25] Xia X, Li N, Wei J, et al. A Single-incision laparoscopic versus conventional laparoscopic surgery for Hirschsprung's disease: a comparison of medium-term outcomes [J]. J Pediatr Surg, 2016, 51(3):440-443. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2015.10.051.
- [26] Aubdoollah TH, Tang ST, Yang L, et al. Hybrid single-incision laparoscopic approaches for endorectal pull-through in Hirschsprung's disease [J]. J Laparoendosc Adv Surg Tech A, 2015, 25(7):595-598. DOI: 10.1089/lap.2014.0343.
- [27] Vahdad MR, Foroutan A, Najafi SM, et al. Totally transanal LESS pull-through colectomy: a novel approach for avoiding abdominal wall incision in children with long-segment intestinal aganglionosis [J]. J Laparoendosc Adv Surg Tech A, 2013, 23(3):276-280. DOI: 10.1089/lap.2012.0058.
- [28] Velhote MC, Velhote CE. A NOTES modification of the transanal pull-through [J]. J Laparoendosc Adv Surg Tech A, 2009, 19(2):255-257. DOI: 10.1089/lap.2008.0211.
- [29] 李索林, 于增文, 汤绍涛, 等. 单纯腹腔镜监视下经肛门直肠拖出次全结肠切除术 [J]. 中华小儿外科杂志, 2011, 32(7):311-314. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2011.07.007.
- Li SL, Yu ZW, Tang ST, et al. Transanal endorectal pull-through for subtotal colectomy with laparoscopic guidance [J]. Chin J Pediatr Surg, 2011, 32(7):311-314. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2011.07.007.
- [30] Hebra A, Smith VA, Leshner AP, et al. Robotic Swenson pull-through for Hirschsprung's disease in infants [J]. Am Surg, 2011, 77(7):937-941.
- [31] 张茜, 汤绍涛, 曹国庆, 等. Da Vinci 机器人辅助腹腔镜 Soave 拖出术治疗先天性巨结肠症 [J]. 中华小儿外科杂志, 2016, 37(2):165-167. DOI: 10.3969/j.issn.1009-6604.2016.02.019.
- Zhang X, Tang ST, Cao GQ, et al. Robotic-assisted soave pull-through for Hirschsprung's disease in infants [J]. Chin J Pediatr Surg, 2016, 37(2):165-167. DOI: 10.3969/j.issn.1009-6604.2016.02.019.
- [32] Langer JC. Laparoscopic and transanal pull-through for Hirschsprung disease [J]. Semin Pediatr Surg, 2012, 21(4):283-290. DOI: 10.1053/j.sempedsurg.2012.07.002.
- [33] 马丽霜, 李龙, 黄柳明, 等. 腹腔镜在 6 月龄以内新生儿和婴儿疾病诊断和治疗中的应用(附 297 例报告) [J]. 中国微创外科杂志, 2007, 8(13):770-773. DOI: 10.3969/j.issn.1009-6604.2007.08.029.
- Ma LS, Li L, Huang LM, et al. Application of laparoscopy in diagnosis and treatment of neonates and infants under six months age: a report of 297 cases [J]. Chin J Min Inv Surg, 2007, 8(13):770-773. DOI: 10.3969/j.issn.1009-6604.2007.08.029.
- [34] Friedmacher F, Puri P. Residual aganglionosis after pull-through operation for Hirschsprung's disease: a systematic review and metaanalysis [J]. Pediatr Surg Int, 2011, 27(10):1053-1057. DOI: 10.1007/s00383-011-2958-5.
- [35] Langer J, Caty M, de la Torre-Mondragon L, et al. IPEG colorectal panel [J]. J Laparoendosc Adv Surg Tech A, 2007, 17(1):77-100. DOI: 10.1089/lap.2006.9997.
- [36] Muller CO, Mignot C, Belarbi N, et al. Does the radiographic transition zone correlate with the level of aganglionosis on the specimen in Hirschsprung's disease? [J]. Pediatr Surg Int, 2012, 28(6):597-601. DOI: 10.1007/s00383-012-3094-6.
- [37] Bonnard A, de Lagausie P, Leclair MD, et al. Definitive treatment of extended Hirschsprung's disease or total colonic form [J]. Surg Endosc, 2001, 15(11):1301-1304. DOI: 10.1007/s004640090092.
- [38] Zani A, Eaton S, Morini F, et al. European Paediatric Surgeons' Association Survey on the management of Hirschsprung disease [J]. Eur J Pediatr Surg, 2017, 27(1):96-101. DOI: 10.1055/s-0036-1593991.
- [39] Bradnock T, Walker G. Evolution in the management of Hirschsprung's disease in the UK and Ireland: a national survey of practice revisited [J]. Ann R Coll Surg Engl, 2011, 93(1):34-38. DOI: 10.1308/003588410X12771863936846.
- [40] Yang L, Tang ST, Cao GQ, et al. Transanal endorectal pull-through for Hirschsprung's disease using long cuff dissection and short V-shaped partially resected cuff anastomosis: early and late outcomes [J]. Pediatr Surg Int, 2012, 28(5):515-521. DOI: 10.1007/s00383-012-3071-0.
- [41] Zhang JS, Li L, Hou WY, et al. Transanal rectal mucosectomy and partial internal anal sphincterectomy for Hirschsprung's disease [J]. J Pediatr Surg, 2014, 49(5):831-834. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2014.02.042.
- [42] Li AW, Zhang WT, Li FH, et al. A new modification of transanal Soave pull-through procedure for Hirschsprung's disease [J]. Chin Med J (Engl), 2006, 119(1):37-42. DOI: 10.1142/S0192415X06003618.
- [43] Gao Y, Li G, Zhang X, et al. Primary transanal rectosigmoidectomy for Hirschsprung's disease: preliminary results in the initial 33 cases [J]. J Pediatr Surg, 2001, 36(12):1816-1819. DOI: 10.1053/jpsu.2001.28847.
- [44] 李硕, 李龙, 姜茜. 全结肠切除回肠肛管吻合及肛门内括约肌部分切除术在全结肠型巨结肠手术中的应用 [J]. 临床小儿外科杂志, 2015, (2):92-95. DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353.2015.02.004.
- Li Q, Li L, Jiang Q. Partial internal anal sphincterectomy for total colonic aganglionosis [J]. J Clin Pediatr Surg, 2015, (2):92-95. DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353.2015.02.004.

- [45] Green HL, Rizzolo D, Austin M. Surgical management for Hirschsprung disease: a review for primary care providers [J]. JAAPA, 2016, 29(4): 24-29. DOI: 10.1097/01.JAA.0000481397.68475.41.
- [46] Ishihara M, Yamataka A, Kaneyama K, et al. Prospective analysis of primary modified Georgeson's laparoscopy-assisted endorectal pullthrough for Hirschsprung's disease: short- to mid-term results[J]. *Pediatr Surg Int*, 2005, 21(2): 878-882. DOI: 10.1007/s00383-005-1506-6.
- [47] Langer JC, Rollins MD, Levitt M, et al. Guidelines for the management of postoperative obstructive symptoms in children with Hirschsprung disease [J/OL]. *Pediatr Surg Int*, 2017, 9: E1 [2017-04-10]. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28154902>. [published online ahead of print February 10, 2017]. DOI: 10.1007/s00383-017-4066-7.
- [48] 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.
- [49] Gosain A, Frykman PK, Cowles RA, et al. Guidelines for the diagnosis and management of Hirschsprung-associated enterocolitis [J/OL]. *Pediatr Surg Int*, 2017, 2: E1 [2017-04-10]. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28154902>. [published online ahead of print February 10, 2017]. DOI: 10.1007/s00383-017-4065-8.
- [50] 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.
- [51] Travassos D, Bax N, Van der Zee D. Duhamel procedure: a comparative retrospective study between an open and a laparoscopic technique [J]. *Surg Endosc*, 2007, 21(12): 2163-2165. DOI: 10.1007/s00464-007-9317-6.
- [52] 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, 24; 5(3): e006063. DOI: 10.1136/bmjopen-2014-006063.
- [53] Moore SW. Total colonic aganglionosis and Hirschsprung's disease: a review [J]. *Pediatr Surg Int*, 2015, 31(1): 1-9. DOI: 10.1007/s00383-014-3634-3.
- [54] Yeh YT, Tsai HL, Chen CY, et al. Surgical outcomes of total colonic aganglionosis in children: a 26-year experience in a single institute [J]. *J Chin Med Assoc*, 2014, 77(10): 519-523. DOI: 10.1016/j.jcma.2014.05.012.
- [55] Tang ST, Wang GB, Cao GQ, et al. 10 years of experience with laparoscopic-assisted endorectal Soave pull-through procedure for Hirschsprung's disease in China [J]. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A*, 2012, 22(3): 280-284. DOI: 10.1089/lap.2011.0081.
- [56] 刘扬, 李索林, 李英超, 等. 结肠造口术后单切口腹腔镜辅助 Duhamel 巨结肠根治术 [J]. *中华小儿外科杂志*, 2012, 33(5): 396-397. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2012.05.021.
- Liu Y, Li SL, Li YC, et al. Single incision laparoscopic-assisted Duhamel procedure after colostomy for Hirschsprung's disease [J]. *Chin J Pediatr Surg*, 2012, 33(5): 396-397. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2012.05.021.
- [57] Tang ST, Yang Y, Wang GB, et al. Laparoscopic extensive colectomy with transanal Soave pull-through for intestinal neuronal dysplasia in 17 children [J]. *World J Pediatr*, 2010, 6(1): 50-54. DOI: 10.1007/s12519-010-0006-5.
- [58] 阳历, 李帅, 汤绍涛, 等. 改良腹腔镜辅助 Duhamel 结肠次全切除术治疗长段型先天性巨结肠症 [J]. *中国微创外科杂志*, 2015, 15(2): 132-135. DOI: 10.3969/j.issn.1009-6604.2015.02.011.
- Yang L, Li S, Tang ST, et al. Modified Laparoscopic Duhamel Subtotal Colectomy for Extended Hirschsprung's Disease [J]. *Chin J Min Inv surg*. 2015, 15(2): 132-135. DOI: 10.3969/j.issn.1009-6604.2015.02.011.
- [59] Lamas-Pinheiro R, Henriques-Coelho T, Carvalho JL, et al. Duhamel pull-through assisted by transrectal port: a hybrid natural orifice transluminal endoscopic surgery approach [J]. *J Pediatr Surg*, 2012, 47(10): 1962-1965. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2012.05.035.
- [60] Ghirardo V, Betalli P, Mognato G, et al. Laparotomic versus laparoscopic Duhamel pull-through for Hirschsprung disease in infants and children [J]. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A*, 2007, 17(1): 119-123. DOI: 10.1089/lap.2006.0510.
- [61] 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: 2017-01-01)