

新生儿肛门直肠畸形并发穿孔临床分析

陆巍峰¹, 耿其明^{2*}

(¹南京医科大学附属儿童医院外科 ICU, ²新生儿外科, 江苏 南京 210008)

[摘要] 目的:探讨新生儿肛门直肠畸形并发穿孔的临床特点、手术方式和预后,以期为合理的临床诊疗提供资料。方法:选择 2006 年 1 月—2016 年 12 月南京医科大学附属儿童医院收治的新生儿肛门直肠畸形并发穿孔患儿 11 例,回顾性分析其临床资料,总结发病特征、诊治经过及转归。结果:本组中 7 例低位畸形,4 例中高位畸形;男 10 例,女 1 例;男女间低位和中高位发病差异无统计学意义。入院时伴发感染性休克 3 例的就诊年龄均>48 h。发病时均主要表现为腹胀并呈进行性加重,其中 3 例会阴肛门成形术后或结肠造口术后突发腹胀,4 例有胆汁或粪汁样呕吐,10 例腹部立位平片见膈下游离气体。3 例放弃手术后自动出院。手术治疗的 8 例中直肠穿孔 5 例,结肠穿孔 3 例,手术均予彻底切除病变组织后行穿孔近端肠造口。3 例于肠造口术后 1 d 内自动出院,余 5 例根治术后除 2 例高位畸形排便功能不佳外,无其他消化道不适症状。结论:新生儿肛门直肠畸形并发穿孔以进行性加重的腹胀或伴胆汁性粪汁性呕吐为表现,有气腹可明确诊断穿孔。就诊年龄>48 h 的延迟诊断患儿可伴发严重感染。穿孔可发生于术前或手术解除梗阻以后。其穿孔多位于结肠或直肠,结肠和直肠应作为手术时探查的重点区域,彻底切除病变组织并行穿孔近端肠造口是救治患儿的合理手术方式。

[关键词] 婴儿, 新生; 肛门直肠畸形; 肠穿孔

[中图分类号] R726.1

[文献标志码] B

[文章编号] 1007-4368(2017)12-1697-03

doi:10.7655/NYDXBNS20171245

肛门直肠畸形(anorectal malformations, ARM)是新生儿常见的先天性消化道畸形,并发穿孔临床罕见,是具有较高致死性的急腹症。南京医科大学附属儿童医院 2006 年 1 月—2016 年 12 月共收治新生儿 ARM 并发穿孔 11 例,占同期新生儿 ARM 的 1.08%(11/1 020)。本研究回顾性分析其临床资料,将临床特点和诊治经验总结分析如下。

1 对象和方法

1.1 对象

纳入新生儿 ARM 1 020 例,按 Wingspread 分类法^[1]进行分型:低位畸形 769 例,中高位畸形 251 例;男 749 例,女 271 例。其中并发穿孔 11 例(表 1),7 例低位畸形,4 例中高位畸形;男 10 例,女 1 例;足月产 10 例,36 周早产 1 例;出身体重 2.8~4.5 kg 10 例,2.0 kg 低出生体重儿 1 例。就诊年龄:仅 1 例为出生后 4 h,其余 10 例>24 h,其中 8 例>48 h。就诊时 6 例无胎便排出,3 例会阴部和 1 例尿道口排出少量胎便,1 例胎便排出量无异常。发病时均主要表现为腹胀并呈进行性加重,其中例 3 和例 9 分

别于会阴肛门成形术后 3 d 和 2 d、例 11 于横结肠襻式造口术后 3 d 突发腹胀。4 例有胆汁或粪汁样呕吐。腹部立位平片:10 例见膈下游离气体,1 例未见游离气体。入院时伴发疾病:例 1 伴发肺炎,例 10 伴发新生儿硬肿症,例 4、例 6 和例 10 伴发感染性休克者,就诊年龄均>48 h。

1.2 方法

立即予禁食、胃肠减压、吸氧、电箱保暖、补液、抗感染及休克者抗休克治疗,并尽早手术。例 3、例 7 和例 10 家长放弃手术后自动出院。手术治疗的 8 例均为肠壁对系膜缘穿孔,其中直肠穿孔 5 例,升结肠穿孔 2 例,乙状结肠穿孔 1 例,穿孔直径约 0.8~3.0 cm,仅例 8 穿孔处有粘连;5 例直肠穿孔周缘肠壁菲薄呈膜状,膜状病变组织病理检查:仅见黏膜层和黏膜下层,固有肌层缺如;3 例结肠穿孔周缘肠壁未见膜状改变,修剪穿孔周缘肠壁送病理检查见大部出血坏死。手术均先行彻底切除病变组织,例 6 升结肠穿孔直径达 3.0 cm 者行回盲部及部分升结肠切除,例 9 远端部分回肠过度扩张伴点片状坏死及浆肌层剥脱者予切除病变回肠,各例手术方式见表 1。术后予抗感染、补液、支持等治疗,加强造口护理。

1.3 统计学方法

应用 SPSS20.0 统计软件进行分析,应用 χ^2 检

[基金项目] 南京市卫生局重点项目(ZKX14014)

*通信作者(Corresponding author),E-mail:gqm090909@163.com

表 1 11 例 ARM 并发穿孔临床资料(按收治时间排序)

序号	穿孔部位	手术方式	二期手术	Wingspread 分类
1	直肠	穿孔修补+横结肠袢式造	—	无肛会阴瘘
2	直肠	穿孔修补+乙状结肠袢式造	—	无肛尿道瘘
3	—	—	—	肛门闭锁
4	直肠	穿孔修补+乙状结肠袢式造	腹骶会阴直肠肛门成形术	无肛膀胱瘘
5	直肠	穿孔修补+乙状结肠袢式造	肠造关闭术	无肛会阴瘘
6	升结肠	回盲部及部分升结肠切除+回肠升结肠双腔造	—	无肛会阴瘘
7	—	—	—	肛门闭锁
8	乙状结肠	穿孔修补+横结肠袢式造	肠切除+升结肠翻转腹会阴肛门成形术	直肠闭锁
9	直肠	穿孔修补+末端回肠切除+回肠单腔造	肠造关闭术	肛门闭锁
10	—	—	—	无肛会阴瘘
11	升结肠	穿孔修补+末端回肠袢式造	骶会阴直肠肛门成形术	肛门闭锁

验和 Fisher 精确检验进行组间率的比较。 $P \leq 0.05$ 为差异具有统计学意义。

2 结果

例 7 和例 10 未手术, 分别于入院后 4 h 和 2 h 自动出院, 例 3 系会阴肛门成形术后有持续发热并于术后 3 d 腹胀加剧, 摄片示气腹, 家长放弃手术后自动出院, 例 1 和例 2 于肠造口术后 1 d 内自动出院, 例 6 肠造口术后因无自主呼吸转新生儿重症监护病房后即自动出院。上述 6 例自动出院后失访。余 5 例分别于肠造口术后 3~7 个月行二期手术, 4 例随访 1.5 年以上, 近期 1 例目前随访 6 个月, 除 2 例高位畸形排便功能欠佳, 未见其他消化道不适症状。本组 ARM 并发穿孔男女间、及低位和中高位间差异无统计学意义。

3 讨论

新生儿 ARM 并发肠穿孔临床罕见, 本组发生率为 1.08%, 文献报道其发生率在 1.68~5.9%^[2-5], 出生 48 h 后延迟就诊者, 发生率由 2.0% 上升至 9.5%^[2]; 男婴 ARM 并发穿孔多见, 约 85% 的穿孔发生在男婴^[3], 与本组 (10/11, 90.91%) 相近, 女婴穿孔罕见可能是因为女婴伴宽大瘘口的低位 ARM 的发生率高^[3], 但本组男女并发穿孔的差异无统计学意义。各型 ARM 均可并发穿孔, 文献报道高、低位 ARM 发生穿孔的可能性相同^[3-4], 本组低位和中高位 ARM 并发穿孔亦无统计学差异。

新生儿 ARM 穿孔的发病机制可能是多因素的^[3-6], ARM 是胚胎发育缺陷, 预示着肠道末端可有先天性肌肉缺损, 下游梗阻导致了肠腔内压力升高,

二者并存可能是造成 ARM 直肠破裂更为常见的原因^[3,7], Mathur 等^[8]报道的伴先天性袋状结肠的 ARM 肠穿孔的高发生率也支持肌肉缺损理论, 也有作者提出肠壁肌层缺损可能是一种独立存在的先天性肠壁发育障碍, 穿孔是其必然结果^[9], 本组 5 例直肠穿孔周缘肠壁均菲薄呈膜状, 病理检查示固有肌层缺如支持胚胎发育缺陷理论; 余 3 例结肠穿孔周缘肠壁未见膜状改变, 病理检查见穿孔周缘大部出血坏死, 肠腔内压力增加导致张力性坏疽的远端梗阻则被认为是导致此类 ARM 穿孔的原因^[2-6]; 本组有 3 例系会阴肛门成形或结肠造口术后 2~3 d 发生的穿孔, 其迟发性穿孔机制可能是肠壁肌层缺损的必然结果, 或梗阻解除后恢复的透壁灌注促发了缺血再灌注损伤和穿孔^[3-5]。

新生儿 ARM 并发穿孔者多为足月正常出生体重, 其原发病 ARM 表现为出生后无胎便或会阴部少量胎便排出、异位如尿道或女性外阴部排便, 但瘘口较为宽大者可有会阴部正常排便, 胎便正常排出不应被视为具有正常肛门^[2]。ARM 并发穿孔时的特征性表现为进行性加重的腹胀、或伴胆汁性或粪汁性呕吐, 新生儿 ARM 术前氧饱和度下降^[6]和腹胀伴腹壁红斑样改变^[3-5]也应考虑并发肠穿孔可能。穿孔可发生于术前, 也可发生于已行会阴肛门成形或肠造口解除梗阻以后^[3-5], 对无穿孔 ARM 新生儿, 严密的术后观察也是必要的。新生儿 ARM 并发穿孔的诊断依据临床症状和腹部立位平片可见膈下游离气体即能确诊, 未见腹腔游离气体者系手术探查时证实。

新生儿 ARM 并发穿孔以结直肠穿孔多见^[2-7,10], 罕见小肠穿孔报道^[11], 本组手术 8 例均为结直肠穿孔, 对存在气腹的患儿, 术中应重点探查结直肠。手术

需彻底切除病变组织,尤其是膜状病变组织,以避免手术失败。根据穿孔部位、穿孔大小及腹腔污染程度,选择一期穿孔闭合、穿孔外置造口、或穿孔闭合并行近端造口^[3-5],本组因穿孔口径过大或节段性肠坏死行肠切除和近端肠管造口各 1 例,Raveenthiran^[3]则认为应避免行中远端乙状结肠穿孔外置造口,否则可导致拖出手术时远端肠管的长度不足。

新生儿 ARM 延迟诊断常见出生 48 h 后做出诊断,延迟诊断可导致肠穿孔发生率和病死率的上升^[2-4,7,12-14]。发生穿孔者可并发肺炎、硬肿症和感染性休克等感染性疾病,导致预后不良甚至危及生命,文献报道 ARM 结直肠穿孔的病死率高达 19.0%~28.5%^[3,5],本组 2 例(2/11,18.18%)因病情严重已危及生命,家长拒绝手术或造口术后因无自主呼吸转新生儿重症监护病房后自动出院。尽管肠壁肌层缺损的存在和宫内穿孔病例的报道提示部分 ARM 穿孔可能无法避免^[3,7,15],但早期诊断和手术仍可以降低 ARM 穿孔的发生率和病死率^[3-5,7,11],对所有新生儿出生后立即进行会阴部包括肛门位置和通畅性的仔细检查是必要的^[2,7,12-13]。产科或新生儿科专科医生应尽早对新生儿进行细致全面的体检,尽早诊断,积极复苏,围手术期严密观察、及时手术干预和选择合理术式有助于提高存活率、改善预后。

[参考文献]

[1] Gupta DK. Anorectal malformations-Wingspread to Krick-enbeck[J]. J Indian Assoc Pediatr Surg, 2005,10(2):75-77

[2] Turowski C, Dingemann J, Gillick J. Delayed diagnosis of imperforate anus: an unacceptable morbidity[J]. Pediatr Surg Int, 2010,26(10):1083-1086

[3] Raveenthiran V. Spontaneous perforation of the colon and rectum complicating anorectal malformations in neonates [J]. J Pediatr Surg, 2012,47(4):720-726

[4] Parelkar SV, Kapadnis SP, Sanghvi BV, et al. Neonatal

sigmoid colon perforation: a rare occurrence in low anorectal malformation and review of the literature [J]. Pediatr Neonatol, 2016,57(3):232-235

[5] Eltayeb AA. Anorectal malformations presenting with colorectal perforation: frequency, associated morbidity and mortality[J]. Surgical Practice, 2014,18(1):23-26

[6] Chan KWE, Lee KH, Tsui SYB, et al. Bowel perforation in newborn with anorectal malformation and no fistula at presentation[J]. J Pediatr Surg, 2014,49(3):390-394

[7] Tong WD, Ludwig KA. Neonatal colon perforation due to anorectal malformations: can it be avoided[J]. World J Gastroenterol, 2013,19(25):3915-3917

[8] Mathur P, Saxena AK, Bajaj M, et al. Role of plain abdominal radiographs in predicting type of congenital pouch colon[J]. Pediatr Radiol, 2010,40(10): 1603-1608

[9] 陆巍峰,耿其明. 新生儿肠壁肌层缺损并穿孔 8 例临床分析[J]. 中华实用儿科临床杂志,2016,31(19):1493-1495

[10] King SK, Cooksey R, Atkinson J, et al. Colonic perforation in a neonate with an anorectal malformation[J]. ANZ J Surg, 2014,86(5):418-419

[11] Olatunji T, Igoche M, Anyanwu P, et al. Spontaneous ileal perforation complicating low anorectal malformation [J]. Afr J Paediatr Surg, 2015,12(2):152-154

[12] Govender S, Wiersma R. Delayed diagnosis of anorectal malformations (ARM): causes and consequences in a resource-constrained environment[J]. Pediatr Surg Int, 2016,32(4):369-375

[13] Wilson BE, Etheridge CE, Soundappan SV, et al. Delayed diagnosis of anorectal malformations: are current guidelines sufficient[J]. J Paediatr Child Health, 2010,46(5): 268-272

[14] Weledji EP, Sinju M. Delay in diagnosis of congenital anal stenosis[J]. J Ped Surg Case Reports, 2016,6(1):5-8

[15] Tongsong T, Chanprapaph P. Prenatal diagnosis of isolated anorectal atresia with colonic perforation[J]. J Obstet Gynaecol Res, 2001,27(5):241-244

[收稿日期] 2017-06-17