

# 成人巨结肠病因分析及手术方式选择

隋金珂 张卫

海军军医大学附属长海医院肛肠外科, 上海 200433

通信作者: 张卫, Email: weizhang2000cn@163.com

**【摘要】** 成人巨结肠是一类少见疾病, 而不同病因所导致的巨结肠, 治疗方案有所不同, 但手术是最终也是最有效的方法。有碍于早期对疾病的认识不足, 很多患者并没有明确诊断为成人巨结肠, 并未得到恰当的治疗。本文对成人巨结肠根据病因进行分类, 并总结其术式选择。对于成人先天性巨结肠, 可以选用改良 Duhamel、金陵术、低位前切除术或者拖出式低位前切除术。对于特发性巨结肠患者可在术前准备充分的情况下, 选择一期结直肠次全切除术治疗, 部分以急诊肠梗阻入院的患者可先行保守治疗或者结肠镜减压好转后行择期手术治疗。对于神经节细胞缺乏症患者, 手术方式采用和特发性巨结肠一致的结直肠次全切除术, 将扩张的近端肠段和狭窄的远端肠段一并切除, 行回肠直肠吻合或者升结肠直肠吻合。对于中毒性巨结肠, 轻症者可行结肠造口术, 存在严重感染者, 需行结直肠次全切除术。医源性巨结肠多是因为医疗原因造成结肠局部或一段肠管发生狭窄或者无蠕动功能而导致近端慢性扩张而形成巨结肠, 需要根据患者具体情况选择合理术式。急性假性结肠梗阻综合征的治疗首选方法为结肠镜减压, 存在肠道继发性改变者, 造口术仍是最有效的手术方案, 但需要谨慎开展。

**【关键词】** 成人巨结肠; 外科手术; 病因

**基金项目:** 海军军医大学第一附属医院“234 学科攀峰计划”(2019YXK032)

## Etiological analysis and surgical method selection of adult megacolon

Sui Jinke, Zhang Wei

Department of Colorectal Surgery, Changhai Hospital, Naval Medical University, Shanghai 200433, China

Corresponding author: Zhang Wei, Email: weizhang2000cn@163.com

**【Abstract】** Adult megacolon is a rare disease with heterogeneous etiology. The treatment schemes of megacolon caused by different causes are also different, but surgery is the final and the most effective method. Due to the lack of early understanding of the disease, many patients have not been clearly diagnosed as adult megacolon and have not been properly treated. This article classifies adult megacolon according to the etiology and summarizes its surgical options. For adult Hirschsprung's disease, modified Duhamel, the Jinling procedure, low anterior resection, or pull-through low anterior resection can be used. For patients with idiopathic megacolon, one-stage subtotal colorectal resection can be selected with adequate preoperative preparations. Some patients admitted to the hospital with emergency intestinal obstruction can be treated with conservative treatment or decompression under colonoscopy followed by selective surgery. For patients with aganglionosis, the procedure is subtotal colorectal resection, the same as that of idiopathic megacolon. The procedure is to remove both the dilated proximal intestine and the stenotic distal intestine, then an ileorectal anastomosis or ascending colon rectal anastomosis is performed. For toxic megacolon, colostomy can be done for mild cases, and for severe infections, subtotal colorectal

DOI:10.3760/cma.j.cn441530-20211103-00445

收稿日期 2021-11-03 本文编辑 王静

引用本文: 隋金珂, 张卫. 成人巨结肠病因分析及手术方式选择[J]. 中华胃肠外科杂志, 2021, 24(12): 1054-1057. DOI: 10.3760/cma.j.cn441530-20211103-00445.



resection is required. Iatrogenic megacolon is mostly caused by segmental stenosis or lack of peristalsis, resulting in chronic dilatation of the proximal end and the formation of megacolon. It is necessary to choose a reasonable surgical procedure according to the specific conditions of the patient. The first choice for the treatment of acute colonic pseudo-obstruction syndrome is decompression under colonoscopy. For those with the secondary changes in the intestine, ostomy is still the most effective surgical procedure, but should be performed with caution.

**【Key words】** Adult megacolon; Surgery; Etiology

**Fund program:** First Affiliated Hospital of Naval Military Medical University "234 Discipline Peak Climbing Plan" (2019YXK032)

成人巨结肠是临床上比较少见的一类疾病,自 1886 年由 Hirschsprung 教授报道成人先天性巨结肠以来,临床对其治疗已经有百年之久的探索,但是有碍于早期对其病因的认识不足,很多患者被误诊为成人先天性巨结肠,甚至误诊为慢性便秘,并未获得恰当的治疗。随着对疾病认识的深入,巨结肠分类更为细化,从最多见的成人先天性巨结肠、成人特发性巨结肠,到比较少见的神经节细胞缺乏症(I型和II型)、中毒性巨结肠、医源性巨结肠、急性假性结肠梗阻综合征(Ogilvie综合征)等,发病原因不断得到明确。长海医院作为国内最早开展成人巨结肠手术的中心之一,自 20 世纪 70 年代就已经开始对成人巨结肠展开研究,探索不同类型巨结肠的治疗方法,并积累了一定的临床经验。本文将对成人巨结肠进行病因分析,并对不同类型的成人巨结肠的临床特征、手术方式进行总结,以供同道们参考。

### 一、先天性巨结肠

成人先天性巨结肠是由于远端结肠、直肠黏膜下神经丛和肌间神经丛缺乏神经节细胞所致<sup>[1]</sup>。其分型众多,大部分患者年幼发病,在幼儿或儿童时期已经得到外科干预,仅部分短段型和超短段型幼儿期症状轻微未得到及时处理,拖延至青年时期发病或就医,导致就诊时病变肠段近端的正常肠段高度扩张、肌层代偿性增厚形成橡皮样的肠壁;典型先天巨结肠影像见图 1A。内科治疗成人先天性巨结肠效果差,外科手术是治疗该疾病的唯一方法,主要的手术方式有 Swenson、Duhamel、Soave、金陵术、低位前切除术等。对幼儿时期发病者,宜选用 Swenson、Duhamel、Soave 术。2018 年的报道显示,选用经肛直肠内镜下肌切开术(per-rectal endoscopic myotomy, PREM)可以取得良好的疗效<sup>[2]</sup>。该手术创伤小,有较好的使用前景,但是需要更多循证医学证据的支持。成人巨结肠者可以

选用改良 Duhamel、金陵术、低位前切除术或者拖出式低位前切除术,而腹腔镜手术的普及大大减小了手术创伤。结合临床经验,笔者认为,成年巨结肠的外科治疗不应拘泥于一种或者几种手术方式,只要遵循手术的基本原则,切除狭窄段、移行段和明显扩张段即能达到手术效果,术中病理检查是该手术极为重要的部分,必须保证远端神经节细胞如肠段彻底切除;近端一般要切除扩张增厚的肠段至正常肠段,预期吻合口有张力时,需游离结肠脾曲,少部分患者近端肠管需切除至横结肠甚至升结肠;手术大体标本见图 1B。考虑到很多先天性巨结肠患者存在术前肠道准备不充分及长期营养不良的情况,为减少术后吻合口相关并发症,建议手术同时行预防性末端回肠造口,明确吻合口愈合良好后再行造口还纳。

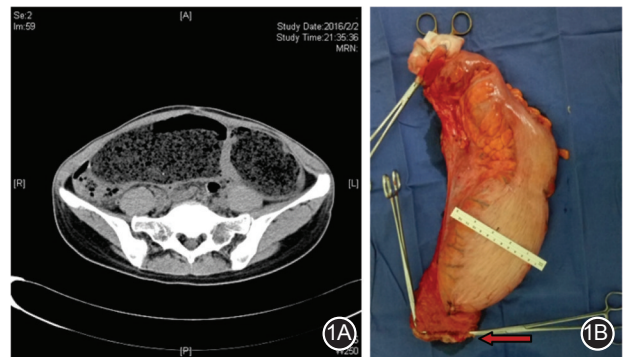


图 1 一例典型先天性巨结肠患者手术图片(作者团队供图) 1A.CT 影像学表现;1B.手术标本(箭头示直肠断端)

### 二、成人特发性巨结肠

成人特发性巨结肠与成人先天性巨结肠有很多相似之处,从症状来说,两者均有排粪困难、腹痛腹胀等表现,排粪后可缓解。特发性巨结肠没有明显狭窄的肠段,其扩张的肠段即为病变肠段,该肠段的特点在于肠壁肌间神经节数量减少、变性,乙酰胆碱酯酶活性正常,肠壁平滑肌层菲薄,肠蠕动无力;典型病例影像见图 2A。辅助检查中,主要区

别点在于成人先天性巨结肠直肠肛门抑制反射消失。对于成人特发性巨结肠患者可在术前准备充分的情况下,选择一期手术治疗,部分以急诊肠梗阻入院的患者可先行保守治疗或者结肠镜减压好转后行择期手术治疗。需注意的是,部分成人特发性巨结肠患者由于长期便秘、粪性梗阻,可能合并营养不良,对于此类患者,如果保守治疗无效,仍需选择肠造口术,见图 2B 和 2C;造口可以暂时缓解排便问题,但因肠造口术未切除病变肠管,术后仍有可能发生腹胀、腹痛的症状;另外,因为造口肠段的极度扩张,造口仅能行开窗式造口,而减压后因为肠道的回缩和腹壁的张力,造口会出现不同程度的回缩和狭窄。开窗式造口对计划二期手术患者作为临时性造口是可以接受的,但是对于无法耐受二次手术的患者,造口时,需尽量选择袢式造口。手术切除大体标本见图 2D。

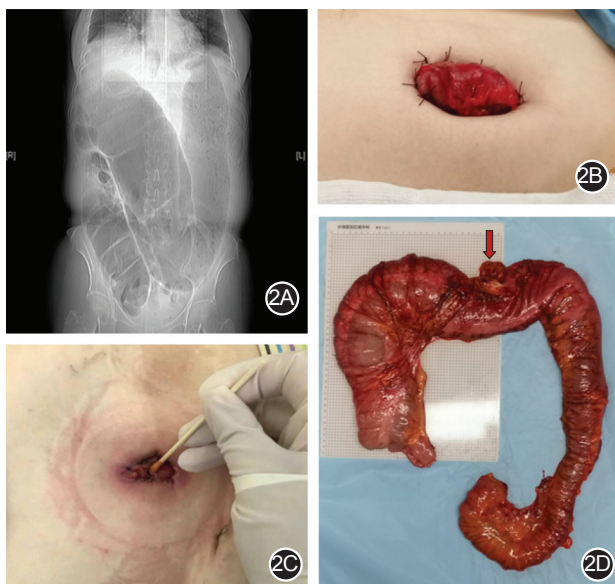


图 2 一例典型特发性巨结肠患者手术图片(作者团队供图) 2A. CT 影像学表现;2B. 结肠开窗造口术后照片;2C. 结肠开窗造口术后 1 个月(狭窄造口仅容棉签通过);2D. 切除的次全结肠标本(箭头处为横结肠造口)

### 三、神经节细胞缺乏症

该病术前较难诊断,容易误诊为成人先天性巨结肠。Dingemann 和 Puri<sup>[3]</sup>对 11 篇幼儿神经节细胞缺乏症文献进行荟萃分析时发现,该病与先天性巨结肠在临床表现上无明显差异。此外,有报道指出,神经节细胞缺乏症相对发病年龄更大,且女性比例高<sup>[4]</sup>。术中可以发现明显的狭窄段,狭窄段主要位于降结肠或乙状结肠,病变肠段内神经节细胞数量

的明显低于正常,近端肠段明显扩张呈巨结肠样改变,见图 3。手术方式采用和特发性巨结肠一致的结直肠次全切除术,将扩张的近端肠段和狭窄的远端肠段一并切除,该类患者直肠较少受累,故行回肠直肠吻合或者升结肠直肠吻合。

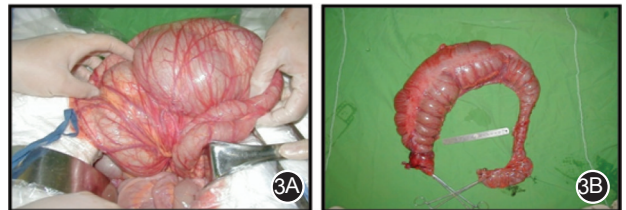


图 3 一例典型神经节细胞缺乏症患者手术图片(作者团队供图) 3A. 术中情况;3B. 手术标本

### 四、中毒性巨结肠

中毒性巨结肠发病率低,病因不限于溃疡性结肠炎、缺血性肠炎、胶原性结肠炎,甚至长时间使用抗生素导致的伪膜性肠炎都可能导致中毒性巨结肠<sup>[5-8]</sup>。主要临床表现为腹胀腹痛,伴或不伴发热,可有少量排气排便,粪便中可能伴有黏液或者坏死脱落的肠黏膜组织碎片,部分患者伴有感染性休克表现。CT 检查显示为结肠呈巨结肠改变,且肠壁水肿。中毒性巨结肠病程进展快速,如果治疗不及时,可能会出现严重后果,临床上需要重视。此类患者肠黏膜屏障被破坏,细菌毒素入血,如果不能有效控制感染,可能导致感染性休克甚至多器官功能衰竭<sup>[9]</sup>。轻症患者可行结肠造口术,造口能够有效减压,属于损伤控制性造口,而对于严重感染患者,单纯造口并不能有效缓解感染状态,患者肠黏膜屏障被破坏,细菌毒素入血,如果不能有效控制感染,可能会引起严重后果,故此类患者需行结直肠次全切除术。

### 五、医源性巨结肠

多是因为医疗原因造成结肠局部、或一段肠管发生狭窄或者无蠕动功能而导致近端慢性扩张而形成巨结肠。笔者治疗过的 1 例因降结肠癌术后吻合口狭窄导致的巨结肠患者,将狭窄吻合口及近端部分巨结肠切除后痊愈。另有 1 例因慢性便秘患者于当地医院行结肠造口术并于 2 年后还纳造口,因吻合口狭窄导致近端形成巨结肠,以梗阻症状急诊来院检查发现,近端肠腔极度扩张,压迫膈肌及纵隔,经结肠镜减压未好转,转而行肠减压术+结肠造口术,见图 4。此外,临床上,低位直肠癌患者由于术

前或者术后放疗导致直肠壁僵硬或直肠周围瘢痕增生以及蠕动功能降低的情况越来越多,进而引起近端肠腔慢性扩张形成巨结肠,此类患者易反复出现腹胀症状,部分患者甚至因急性梗阻来院就诊,保守治疗(如肠镜减压、留置肛管)可暂时缓解症状,但最终仍需行永久性肠造口,见图5。

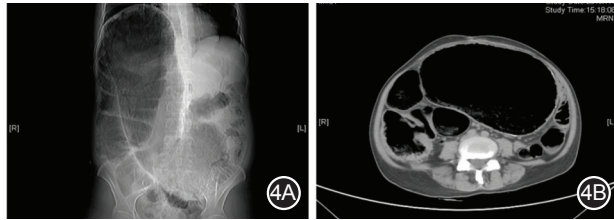


图4 一例结肠切除术后结肠吻合口狭窄导致的医源性巨结肠患者CT影像(作者团队供图) 4A.整体观;4B.横断面

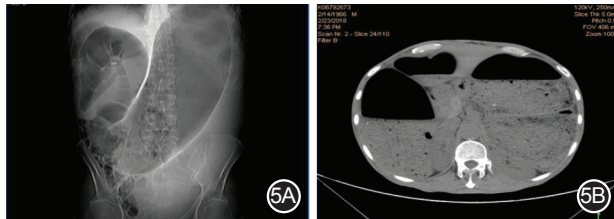


图5 一例直肠癌放疗后导致的医源性巨结肠CT影像(作者团队供图) 5A.整体观;5B.横断面

#### 六、急性假性结肠梗阻综合征(Ogilvie 综合征)

急性假性结肠梗阻综合征最常发生在手术、创伤或感染的老年住院患者中,典型的体征和症状包括腹痛、腹胀、恶心、呕吐,影像学检查提示肠腔扩张呈巨结肠样改变<sup>[10]</sup>。但是该病并不是机械性的梗阻,多数患者保守治疗可以缓解。结肠镜减压被认为是其治疗的首选方法。有报道显示,结肠镜减压的总临床成功率为88%,为了充分治疗,可能需要多次的内镜减压或者内镜下放置减压管<sup>[11]</sup>。而肠道的继发性改变,例如缺血坏死、穿孔,则需要外科的介入。造口术仍是最有效的手术方案,但由于该类患者并发症的发生率为保守治疗患者的两倍,因此,手术治疗仍需谨慎<sup>[12]</sup>。

综上,外科手术治疗成人巨结肠,手术方式和手术时机的选择是临床医生难以准确把握的问题,甚至不同时期、不同国家、不同经验水平的医生,手术方案的选择也是千差万别的。手术方式选择主要取决于疾病的病因、病情的轻重、客观检查的依

据和医生团队的经验,腹腔镜技术的合理使用也能使患者获益。

**利益冲突** 所有作者均声明不存在利益冲突

#### 参 考 文 献

- [1] Starling JR, Croom RD 3rd, Thomas CG Jr. Hirschsprung's disease in young adults[J]. Am J Surg, 1986, 151(1):104-109. DOI:10.1016/0002-9610(86)90019-x.
- [2] Bapaye A, Bharadwaj T, Mahadik M, et al. Per-rectal endoscopic myotomy (PREM) for pediatric Hirschsprung's disease[J]. Endoscopy, 2018, 50(6):644-645. DOI:10.1055/a-0583-7570.
- [3] Dingemann J, Puri P. Isolated hypoganglionosis: systematic review of a rare intestinal innervation defect[J]. Pediatr Surg Int, 2010, 26(11):1111-1115. DOI:10.1007/s00383-010-2693-3.
- [4] Do MY, Myung SJ, Park HJ, et al. Novel classification and pathogenetic analysis of hypoganglionosis and adult-onset Hirschsprung's disease[J]. Dig Dis Sci, 2011, 56(6):1818-1827. DOI:10.1007/s10620-010-1522-9.
- [5] Latella G, Vernia P, Viscido A, et al. GI distension in severe ulcerative colitis[J]. Am J Gastroenterol, 2002, 97(5):1169-1175. DOI:10.1111/j.1572-0241.2002.05691.x.
- [6] Markoglou C, Avgerinos A, Mitrakou M, et al. Toxic megacolon secondary to acute ischemic colitis[J]. Hepatogastroenterology, 1993, 40(2):188-190. DOI:10.1055/s-2008-1063528.
- [7] Bains S, Lloyd GM, Sutton CD, et al. A case of toxic megacolon in a patient with collagenous colitis[J]. Tech Coloproctol, 2009, 13(2):165-166. DOI:10.1007/s10151-009-0475-5.
- [8] Cober ED, Malani PN. Clostridium difficile infection in the "oldest" old: clinical outcomes in patients aged 80 and older[J]. J Am Geriatr Soc, 2009, 57(4):659-662. DOI:10.1111/j.1532-5415.2009.02182.x.
- [9] Gan SI, Beck PL. A new look at toxic megacolon: an update and review of incidence, etiology, pathogenesis, and management[J]. Am J Gastroenterol, 2003, 98(11):2363-2371. DOI:10.1111/j.1572-0241.2003.07696.x.
- [10] Alavi K, Poylin V, Davids JS, et al. The American Society of Colon and Rectal Surgeons Clinical Practice Guidelines for the Management of Colonic Volvulus and Acute Colonic Pseudo-Obstruction[J]. Dis Colon Rectum, 2021, 64(9):1046-1057. DOI:10.1097/DCR.0000000000002159.
- [11] Geller A, Petersen BT, Gostout CJ. Endoscopic decompression for acute colonic pseudo-obstruction[J]. Gastrointest Endosc, 1996, 44(2):144-150. DOI:10.1016/s0016-5107(96)70131-1.
- [12] Ross SW, Oommen B, Wormer BA, et al. Acute colonic pseudo-obstruction: defining the epidemiology, treatment, and adverse outcomes of ogilvie's syndrome[J]. Am Surg, 2016, 82(2):102-111. DOI:10.1177/000313481608200211.