

無肛症

馬偕紀念醫院 小兒外科 王念陸

一般所稱之「無肛症」在醫學上是指一群不同類型的先天性肛門直腸發育異常，統稱之為「肛門直腸畸形」。此病症的類型繁多且常伴隨其他器官之異常，治療上難易程度差別很大，其結果也可能是天壤之別，影響生活品質至鉅。有的接受一次手術即可得到正常或接近正常的肛門功能，有的則雖經數次矯正仍然終生為排便所苦，甚至成為肛門殘障者。

大約四至五千個新生兒中會有一個是無肛症。其發生之基本誘因不明，也沒有充足的證據顯示它與遺傳或懷孕時之用藥有關。就胚胎之發育推論，無肛症的產生是由於胚胎期之內、外泄殖腔的發育和分隔發生障礙所造成。依其障礙發生之時間與部位的不同，便產生了不同類型的異常。因為無肛症之直腸盲端的高低與治療後之排便控制有相當的關係（一般而言，愈高則其控制功能可能愈不好），所以國際上將常見的類型分為「高位」、「中位」、「低位」三群，其中再分為女性十型、男性七型；其他稀有畸型則另歸一類。

無肛症之病患中約有五分之二伴隨有其他器官之異常。其中以泌尿生殖畸形最多，約佔30%；其次為脊椎與四肢畸形，約佔20%；心臟血管、消化道之畸形及食道閉鎖則各約佔10%；剩下的20%包括了其他各器官之異常，如蒙古症、臍膨出、唇顎裂等等。

當發現新生兒之肛門不正常時，診斷上必須確定三件事情：直腸盲端之高低、有無樓癩管且通往何處、有無併發其他器官之畸形。診斷之方法則包含了會陰及全身檢視、尿液檢查、鼻胃管放置、倒立腹臀部X-光攝影、心臟及腎臟超音波等等。由於無肛症之治療首先必須決定，是否可以直接做「肛門成形術」（低位），或者必須先做「結腸造口術」（中、高位）。且此決定最好在二十四小時內達成，以避免因胎便無法排出而造成腸脹破裂之虞。所以，對於某些特殊病例之特定器官檢查祇好稍後再做。

無肛症之治療目標在於達到正常控制排便的功能，進而能有良好的生活品質與社交空間。而其治療除了最重要的手術之外，還包括了術後的照顧處理、追蹤檢查及日常生活中生理與心理的調適。

手術方法：

一、一次肛門成形術：此手術僅適用於肛門狹窄及男、女低位無肛症併有肛門會陰癩管之病患。

二、階段性肛門成形術：除了上述之類型外，其他各類型之無肛症均須採取三段式的手術，即結腸造口術、肛門直腸成形術及結腸造口關閉術。

(1) 結腸造口術：其目的在於建立暫時性的排便管道；且隔絕糞便進入直腸，以保障日後肛門直腸成形術時之傷口癒合與術後肛門功能之復健。

(2) 肛門直腸成形術：此部份之手術即為治療中最重要的一步。一般在嬰兒一歲大時施行；近年來由於手術方法的進步與技巧的成熟，也可以在半歲或甚至一個月大時施行。早期完成此一手術有許多的好處，但其相對的困難度也較高。

(3) 結腸造口關閉術：在完成肛門直腸成形術三個月後，確定擴肛順利沒有肛門狹窄時，即可關閉結腸造口。

家中護理：這部份的工作都由家屬承擔，醫護人員僅能從旁給予意見。

一、結腸造口：正常良好的結腸造口，回家時已經可以貼上造口袋，祇須按時清洗更換並不會有太大的困擾。幼兒依然可以正常的活動，學習翻滾爬行走路。因為結腸黏膜是向外翻出的，偶而在清理或幼兒活動時，因為磨擦而引起滲血，這種情況通常不需要處理，滲血一會兒就止了。若是經過幾分鐘滲血仍然不止，可以用食鹽水紗布敷蓋在結腸造口上幾分鐘即可止血，然後輕輕拿開紗布。當發生腸炎時，其排出之水便量多且內含一些消化液，造口周圍皮膚受到浸蝕而潰爛。此時之護理比較困難，需要更仔細的貼好造口之人工貼皮、縮短清洗之間隔以減少皮膚受浸蝕的時間；而對於受傷害之皮膚可敷以油性藥膏或藥用之乾燥製劑。至於一些結腸造口之併發症，如結腸外翻、造口脫出、造口下陷、造口狹窄、糞便不能完全外導等等，則需求助於醫師解決。

二、擴肛：擴肛是肛門直腸成形術後，保持手術成果的一項重要課題。它的主要目的是避免手術後因傷口疤痕 縮所引起的肛門狹窄；另一方面，也可藉其訓練肛門括約肌及提肛肌的知覺、反射與收縮。肛門直腸成形術後兩星期即開始擴肛。先選擇粗細剛好可以緊緊貼著放入肛門的擴張器，每天擴肛兩次；每星期換大一號的擴張器，一直到肛門直腸已達到需要的大小（因年齡而異），此時即可關閉結腸造口。之後，祇要擴張器可以很容易的放入肛門，擴肛頻律便可逐步減少為每天一次、每三天一次、每星期兩次及每星期一次等各做一個月。總共擴肛約六個月。擴肛時應使用潤滑劑以減少疼痛。在增大擴張器號數時，常常會造成肛門口裂傷出血；為了達到有效的擴肛，這是父母與幼兒必須忍受的痛苦。標準的擴張器是由 Hegar所設計；雖然市面上所買的擴張器規格不同，但是可以對照其大小使用。

三、會陰：當結腸造口關閉後，糞便即由重建的肛門排出。開始時其糞便之形態及次數與從肛門造口排出者幾乎相同，而此時已無造口袋的保護，所以會有嚴重的尿布疹發生。此時勤換尿布並以清水沖洗最為重要。肛門周圍可貼以具吸附性的人造皮膜做為保護，也可施以油性藥膏、藥用乾燥製劑或中藥店配製的" 痲仔粉 "（據許多家屬之經驗，效果不錯）。數星期後，排便較為成形且次數也逐漸減少，尿布疹的情況才會改善。

四、便秘：這是低位型病人術後常有的情況；若是發生在中、高位型的病人，其情況通常較為嚴重。便秘是一種惡性循環的問題。當便秘發生時若不處理，情況會愈來愈嚴重，最後可能會以滲便腹瀉來表現；這是因為大塊糞石塞於直腸內無法排出，上面部份水化的糞便從糞石的旁邊流過排出。一般輕微的便秘，可給以纖維豐富的食物、輕瀉劑、或簡便的灌腸液灌洗。對於嚴重的便秘，則必須到醫院徹底的灌洗，以打破這種惡性循環的情況。

五、滲便（兩次自主性排便間，有不自覺的少量糞便滲出）：這是中、高位型病人常有的問題。其原因是直腸上部與乙狀結腸儲存的功能不好、活動性增加、肛門的感覺遲鈍，較稀的糞便在不經意間流出。對於這種情形，家屬必須注意記錄食物的種類，避免那些容易造成稀便的食物。另外，可給予一些減少腸蠕動之藥物及定時性的灌洗，以維持較長時間的清潔。

併發症：

肛門手術後常見的併發症有肛門狹窄、黏膜脫出、及肛門偏位等。肛門狹窄主要是因為擴肛做的不夠徹底；黏膜脫出則可能因為直腸旁肌肉發育不良支持力不足、肛門口太大、或直腸的放置不正；肛門偏位則常見於接受傳統手術方法的低位型病人。這三種情況嚴重時，可以再做整型修補手術。

預後、結果：

就長期的結果來看，大多數因肛門直腸畸形手術的人，多多少少有些排便上的問題。而其結果之分析必須從多方面考量，在此僅蓋略性的敘述。單就自主性排便而言，幾乎所有低位型的結果都很好，成功率接近百分之百；而中、高位型之患者中祇能達到百分之七十到九十（依世界各地報告之不同）。若是病人合併有薦椎缺失，則其結果很差且常有尿失禁的問題發生。

大約在接受完整之手術六個月後，幼兒慢慢地發展出他自己排便的習慣狀態。從此時的排便情形，約略可以知道他將來排便的功能如何。若是每天排便一至三次、兩次排便之間尿布能保持乾淨、排便時有感覺而且會用力，則其預後較佳。若是每天排便很多次、或大便幾乎是不斷的排出來、排便時沒有感覺也不會用力，則其預後不好。當病人兩三歲可以開始訓練上廁所時，其自識感增高也漸漸知道人我間的不同，挫折感與羞恥心表現的很明顯。這時家屬的安慰鼓勵與其本身的認知，卻有利於一些醫療措施及排便訓練；經過這個階段，病人的排便形態更趨固定。對於那些排便功能不好的病人，隨著年齡的成長，他們必須走出家庭的保護而進入學校與社會，於是他們的生活品質便相對的每下愈況。若是病人到了十歲以上仍然非常嚴重的失禁，應該重新評估其骨盆腔肌肉與直腸位置之關係；看是否重做一次直腸肛門成形術對其有所幫助。若是各種治療都沒有助益時，應該考慮做永久性的人工肛門。

順利排便是人生一件快意之事，偏偏造化弄人使得一些人終生為其所苦。若是有人在群體之中突然聞其異味，請多包容。當然這種機會不多，因為他們大都留在家裡等待著上廁所。