

• 科研论著 •

先天性消化道畸形儿童体格、神经心理发育及生活质量分析

王曦^{1,2}, 王建红¹, 李龙³, 李颀³, 李晓萌¹, 许琪¹, 张丽丽¹, 金春华¹, 王琳^{1,2}

1. 首都儿科研究所附属儿童医院儿童保健中心, 北京 100020; 2. 中国医学科学院北京协和医学院, 北京 100730;
3. 首都儿科研究所附属儿童医院普通(新生儿)外科

摘要: **目的** 分析先天性消化道畸形儿童术后的综合发展情况, 为临床长期随访预警体格发育及神经心理发育偏离并及时给予有效干预措施提供科学依据。 **方法** 收集 2019—2020 年于首都儿科研究所附属儿童医院普通外科住院确诊为胆总管囊肿、先天性巨结肠及胆道闭锁的患儿病例资料, 并在术后 3 个月采用《7 岁以下儿童生长标准》、儿童神经心理行为检查量表、婴幼儿生活质量量表及儿童生存质量普适性核心量表分别进行体格、神经心理发育及生活质量评价。分析不同消化道畸形儿童体格发育落后的影响因素及神经心理发育和生活质量状况。 **结果** 共纳入先天性消化道畸形患儿 560 例。胆总管囊肿为最常见的类型(60.9%), 先天性巨结肠并发症发生率最高(37.6%)。与胆总管囊肿相比, 先天性巨结肠及胆道闭锁儿童组生长迟缓、低体重检出率更高, 差异有统计学意义($\chi^2=26.721, 45.082, P<0.05$)。对胆总管囊肿患儿体格发育影响因素进行 Logistic 回归分析, 发现手术年龄 <3 岁是胆总管囊肿患儿生长迟缓($OR=2.316$)的危险因素, 并发症的发生($OR=2.410$)、多次手术($OR=6.427$)是胆总管囊肿患儿低体重的危险因素, 母乳喂养是生长迟缓和低体重的保护因素($OR=0.321, 0.162$)。对先天性巨结肠体格发育影响因素进行 Logistic 回归分析, 发现并发症的发生($OR=2.428, 2.025$)及早产($OR=5.129, 10.319$)是先天性巨结肠生长迟缓和低体重的危险因素, 母乳喂养($OR=0.260, 0.323$)是先天性巨结肠体格生长缓慢和低体重的保护因素。胆道闭锁儿童中神经发育迟缓及生活质量受损的比例分别为 30.0%(6/20)及 41.7%(5/12)。胆道闭锁儿童大运动、适应能力及语言发育落后于胆总管囊肿和先天性巨结肠患儿更为显著, 差异有统计学意义($P<0.05$)。 **结论** 先天性消化道畸形儿童在体格及神经心理发育方面均存在不同程度减损。因此在外科干预后, 更应关注到术后儿童长期的综合发育, 针对消化道畸形儿童可能存在的体格发育及神经心理发育问题, 建立多学科综合诊治平台, 联合保健科、普外科和营养科对患儿进行长期的多学科综合管理和前瞻性随访研究。

关键词: 先天性消化道畸形; 体格发育; 神经心理发育; 生活质量

中图分类号: R725.7 文献标识码: A 文章编号: 1008-6579(2025)01-0055-07 doi:10.11852/zgetbjzz2024-1331

Physical and neuropsychological development and quality of life in children with congenital gastrointestinal malformations

WANG Xi^{1,2}, WANG Jianhong¹, LI Long³, LI Qi³, LI Xiaomeng¹, XU Qi¹, ZHANG Lili¹, JIN Chunhua¹, WANG Lin^{1,2}

1. Department of Child Healthcare, Children's Hospital, Capital Institute of Pediatrics, Beijing 100020, China;

2. Peking Union Medical College, Beijing 100730, China; 3. Department of General (Neonatal)

Surgery, Children's Hospital, Capital Institute of Pediatrics

Corresponding author: WANG Lin, E-mail: carolin_wang@bjmu.edu.cn

Abstract: **Objective** To analyze the comprehensive development of children with congenital gastrointestinal malformations in postoperative period, in order to provide a scientific basis for alerting growth and developmental deviations during clinical long-term follow-up and giving timely and effective interventions. **Methods** Case data of children with confirmed diagnosis of choledochal cyst, hirschsprung disease and biliary atresia who were hospitalized in the Department of General Surgery of the Children's Hospital affiliated to the Capital Institute of Pediatrics in 2019 to 2020 were collected. At 3 months postoperatively, physical, neurodevelopmental, and quality of life assessments were conducted among children using the Growth Standards for Chinese Children under 7 Years of Age, Children's Neuropsychological Behavioral Examination Scale(2016 version), the Pediatric Quality of Life Inventory Infant Scale or the Pediatric Quality of Life Inventory (version 4.0), respectively. The influencing factors of physical development delay and the status of neurodevelopment and quality of life among children with different gastrointestinal malformations were analyzed. **Results**

基金项目:北京市卫健委高层次公共卫生技术人才建设项目(AL-02-19);北京市医院管理中心第四批“登峰”人才计划(DFL20221103)

作者简介:王曦(1992—),女,硕士学位,主要研究为儿童保健、儿童生长发育。

通信作者:王琳, E-mail: carolin_wang@bjmu.edu.cn

A total of 560 children with congenital gastrointestinal malformations were included in this study. Choledochal cyst was the most common type, accounting for 341 cases (60.9%). Hirschsprung disease had the highest complication rate of 37.6%. The detection rates of growth retardation and low body weight were significantly higher in children with hirschsprung disease and biliary atresia compared to choledochal cyst ($\chi^2 = 26.721, 45.082, P < 0.05$). For children with choledochal cysts, age at surgery less than 3 years old was a risk factor for growth retardation ($OR = 2.316$), while the occurrence of complications ($OR = 2.410$), multiple surgeries ($OR = 6.427$) were risk factors for low body weight; breastfeeding was a protective factor for growth retardation and low body weight ($OR = 0.321, 0.162$). For children with hirschsprung disease, the occurrence of complications ($OR = 2.428, 2.025$) and premature ($OR = 5.129, 10.319$) were risk factors for growth retardation and low body weight, and breastfeeding ($OR = 0.260, 0.323$) was a protective factor for growth retardation and low body weight. Neurodevelopmental delay and impaired quality of life in children with biliary atresia accounted for 30.0% (6/20) and 41.7% (5/12), respectively. The gross motor, adaptability and language development of children with biliary atresia significantly lagged behind those of children with choledochal cyst, hirschsprung disease ($P < 0.05$). **Conclusions** Children with congenital gastrointestinal malformations exhibit varying degrees of impairment in both physical and neuropsychological development. Therefore, after surgical intervention, greater attention should be paid to the long-term comprehensive development of these children. In response to the potential growth and neuropsychological development issues in children with gastrointestinal malformations, a multidisciplinary integrated diagnosis and treatment platform should be established, collaborating with departments of health care, general surgery, and nutrition to conduct long-term multidisciplinary comprehensive management and prospective follow-up studies on these patients.

Keywords: congenital gastrointestinal malformations; physical development; neuropsychological development; quality of life

先天性消化道畸形(congenital gastrointestinal malformations)是指胎儿在发育过程中由于某些因素引起的消化系统结构形态异常^[1],多于生后发病,以呕吐、腹胀、排便功能障碍为主要症状^[2]。先天性消化道畸形目前病因不明,可能与母亲放射性、化学性等职业暴露及孕期不良生活史(如吸烟)有关^[3]。常见的先天性消化道畸形包括胆总管囊肿、先天性巨结肠及胆道闭锁等^[4-6]。这类疾病直接影响患儿生命,必须早期及时施行手术治疗。近年来,随着经济发展和医学技术的进步,先天性消化道畸形死亡率明显下降^[7]。然而,先天性消化道畸形儿童除了疾病本身的彻底康复外,其体格发育、社会心理等方面都有可能因疾病出现减损^[8-9]。因此,体格发育、神经发育及生活质量评估已成为先天性消化道畸形患儿长期随访的重要部分^[10-11]。目前我国在此类疾病儿童体格神经心理发育方面的研究很少。本研究通过分析先天性消化道畸形儿童的体格发育、神经心理发育及生活质量现状,探讨此类疾病儿童术后的综合发展情况,为临床长期随访预警体格发育及神经心理发育偏离并及时给予有效干预措施提供科学依据。

1 对象和方法

1.1 对象 选取 2019—2020 年在首都儿科研究所附属儿童医院普通外科住院确诊为先天性消化道畸形的患儿为研究对象,收集其病例资料,并在术后 3 个月进行体格测量和相关量表评估。

共纳入先天性消化道畸形的患儿 560 例,男 255 例(45.5%)、女 305 例(54.5%),其中足月儿 527 例(94.1%)、早产儿 33 例(5.9%)。出生体重 $< 2\ 500\text{g}$ 29 例(5.2%,均为早产儿), $2\ 500 \sim 4\ 000\text{g}$ 520 例(92.9%), $> 4\ 000\text{g}$ 11 例(1.9%)。诊断标准参照《实用新生儿学》第 4 版及《小儿外科学》第 4 版,主要依靠临床表现、影像学检查(腹部平片、消化道造影、CT、B 超),并结合手术所见及病理诊断。排除标准:合并有出生窒息、遗传代谢病、神经系统和发育障碍性疾病等。本研究获得首都儿科研究所伦理委员会(SHERLL2019017)批准,所有家长均签署知情同意书。

1.2 方法

1.2.1 调查问卷 经普通新生儿外科、保健科等专家研究小组反复讨论,形成调查问卷。由经过培训的医生负责问卷发放,向家长解释调查目的及意义,家长同意后在医生指导下由家长完成问卷填写。问卷信息包括儿童的性别、年龄、身高、体重、婴儿时期喂养方式、手术次数、手术并发症等。

1.2.2 监测指标

1.2.2.1 体格发育指标 采用《7 岁以下儿童生长标准》对儿童体格发育情况进行分析。对 1 岁以下早产儿童的体格发育情况进行月龄矫正后评价。采用年龄别身高/身长、年龄别体重、身高/身长别体重分别评价儿童的体格发育。年龄别身高/身长低于同龄第三百分位(P_3)为生长迟缓,年龄别体重低于同龄 P_3 为低体重,身高/身长别体重低于同龄 P_3 为消瘦。

1.2.2.2 智能发育指标 采用儿童神经心理行为检查量表 2016 版^[12-14]评估儿童总发育商(developmental quotient, DQ)和大运动、精细动作、适应能力、语言、社会行为 5 个能区的发育商。DQ≥80 分为正常,<80 分为神经发育迟缓。量表总发育商及 5 个能区的肯德尔和谐系数均在 0.9 以上,总量表的 Cronbach's α 系数为 0.850~0.954,与 Gesell 量表的校标关联效度为 0.637。

1.2.2.3 健康相关生活质量评价 采用婴幼儿生活质量量表(PedsQL™ Infant Scale)^[15](总量表的 Cronbach's α 系数为 0.92)及儿童生存质量普适性核心量表(PedsQL™ 4.0)家长报告量表^[16](总量表的 Cronbach's α 系数为 0.91)评价健康相关生活质量。

1.3 统计学方法 采用 Epidata 3.1 建立数据库,将问卷收集资料及临床资料录入数据库,SPSS 21.0 软件进行统计学分析。通过正态性检验判断各计量资料是否服从正态分布。正态分布的计量资料以

$\bar{x} \pm s$ 表示,非正态分布的计量资料以 $M(P_{25}, P_{75})$ 表示,若符合正态分布且方差齐性,采用单因素方差分析进行组间比较;若不符合正态分布或方差不齐,采用 *Kruskal-Wallis H* 检验进行组间比较。计数资料以例数(%)表示,采用 χ^2 或 *Fisher* 精确概率检验进行组间比较。采用 Logistic 回归分析分析先天性消化道畸形儿童发生体格发育落后的影响因素。 $P<0.05$ 为差异有统计学意义。

2 结果

2.1 先天性消化道畸形儿童一般资料 在 560 例患儿中,胆总管囊肿为最常见的类型,占 341 例(60.9%),手术时年龄中位数为 20.6 月龄;先天性巨结肠 186 例(33.2%),手术时月龄中位数 5.1 月龄;胆道闭锁 33 例(5.9%),手术时月龄中位数 1.7 月龄。不同消化道畸形的手术次数和并发症发生率见表 1。

表 1 先天性消化道畸形儿童手术及并发症情况 [$M(P_{25}, P_{75})$]

Tab. 1 Surgical data and incidence of complications in children with congenital gastrointestinal malformations [$M(P_{25}, P_{75})$]

主要诊断	人数(%)	体格、神经发育 评价月龄(月)	手术时月龄中位数 (月)	手术次数>1 次人数(%)	发生并发症人数(%)
胆总管囊肿	341(60.9)	21.3(6.1, 47.3)	20.6(2.4, 45.9)	13(3.8)	108(31.7)
先天性巨结肠	186(33.2)	8.3(6.3, 12.4)	5.1(2.8, 11.6)	47(25.3)	70(37.6)
胆道闭锁	33(5.9)	4.3(2.8, 7.1)	1.7(0.9, 2.7)	2(6.1)	4(12.1)

2.2 先天性消化道畸形儿童体格发育特点

2.2.1 不同类型先天性消化道畸形儿童体格发育情况 先天性巨结肠及胆道闭锁儿童组生长迟缓、低体重检出率更高,差异有统计学意义($P<0.05$);消瘦的检出率在三组之间差异无统计学意义($P>0.05$)。见表 2。

表 2 不同类型先天性消化道畸形儿童体格发育情况(例,%)

Tab. 2 Physical development of children with different types of congenital gastrointestinal malformations($n, \%$)

主要诊断	生长迟缓	低体重	消瘦
胆总管囊肿	58(17.0)*	40(11.7)*	49(23.3)
先天性巨结肠	58(31.2)*	52(28.0)*	33(17.7)
胆道闭锁	13(39.4)*	14(42.4)*	3(9.1)
χ^2 值	26.721	45.082	1.272
P 值	<0.001	<0.001	0.529

注: * 三组之间两两比较, $P<0.05$ 。

2.2.2 胆总管囊肿患儿体格发育分析 单因素分析显示手术年龄、是否足月和不同的喂养方式组间生长迟缓检出率差异有统计学意义($P<0.05$)。并发症发生与否、手术次数和不同的喂养方式组间低

体重检出率差异有统计学意义($P<0.05$)。不同组间消瘦检出率无统计学意义($P>0.05$)。见表 3。控制混杂因素对因变量影响,以生长迟缓和低体重分别作为因变量进行 Logistic 回归分析,发现胆总管囊肿手术年龄<3 岁是生长迟缓的危险因素($OR=2.316$);并发症的发生($OR=2.410$)、多次手术($OR=6.427$)是低体重的危险因素,母乳喂养是生长迟缓和低体重的保护因素($OR=0.321, 0.162$)。见表 4。

2.2.3 先天性巨结肠患儿体格发育分析 单因素分析显示并发症发生与否、是否足月和不同的喂养方式组间生长迟缓及低体重检出率差异有统计学意义($P<0.05$),不同组间消瘦检出率差异无统计学意义($P>0.05$)。见表 5。控制混杂因素对因变量影响,以生长迟缓和低体重分别作为因变量进行 Logistic 回归分析,发现并发症的发生($OR=2.428, 2.025$)及早产($OR=5.129, 10.319$)是先天性巨结肠患儿生长迟缓和低体重的危险因素,母乳喂养是生长迟缓和低体重的保护因素($OR=0.260, 0.323$)。见表 6。

表 3 胆总管囊肿患儿体格发育分析(例,%)

Tab. 3 Physical development of children with choledochal cyst(n,%)

项目	例数	身高				体重				身高别体重			
		<P ₃	>P ₃	χ ² 值	P 值	<P ₃	>P ₃	χ ² 值	P 值	<P ₃	>P ₃	χ ² 值	P 值
性别				0.832	0.362			0.118	0.731			0.322	0.604
男	93	13(14.0)	80(86.0)			10(10.8)	83(82.1)			15(16.1)	78(83.9)		
女	248	45(18.1)	203(81.9)			30(12.1)	218(87.9)			34(13.7)	214(86.3)		
手术年龄(岁)				6.103	0.013			1.264	0.261			0.913	0.339
<3	229	47(20.5)	182(79.5)			30(13.1)	199(86.9)			30(13.1)	199(86.9)		
>3	112	11(9.8)	101(90.2)			10(8.9)	102(91.1)			19(17.0)	93(83.0)		
并发症				2.058	0.151			9.084	0.003			1.334	0.319
是	108	23(21.3)	85(78.7)			21(19.4)	87(80.6)			19(17.6)	89(82.4)		
否	233	35(15.0)	198(85.0)			19(8.2)	214(91.8)			30(12.9)	203(87.1)		
足月或早产				4.406	0.036			1.681	0.195			0.011	0.915
足月	328	53(16.2)	275(83.8)			37(11.3)	291(88.7)			47(14.3)	281(85.7)		
早产	13	5(38.5)	8(61.5)			3(23.1)	10(76.9)			2(15.4)	11(84.6)		
手术次数(次)				1.813	0.178			9.327	0.011			0.833	0.361
1 次	328	54(19.8)	274(83.5)			35(10.7)	293(89.3)			46(14.0)	282(86.0)		
>1	13	4(38.5)	9(69.2)			5(38.5)	8(61.5)			3(23.1)	10(76.9)		
婴儿时期喂养情况				8.401	0.015			9.917	0.007			3.997	0.135
母乳喂养	107	10(9.3)	97(90.7)			4(3.7)	103(96.3)			11(10.3)	96(89.7)		
混合喂养	164	30(18.3)	134(81.7)			24(14.6)	140(85.4)			30(18.3)	134(81.7)		
人工喂养	70	18(25.7)	52(74.3)			12(17.1)	58(82.9)			49(14.4)	292(85.6)		

注:自变量赋值中年龄(0=>3 岁,1=<3 岁);并发症(0=无,1=有);手术次数(0=1 次,1=>1 次);喂养情况(0=人工喂养,1=母乳喂养,2=混合喂养)。

表 4 胆总管囊肿患儿体格发育落后多因素 Logistic 分析

Tab. 4 Multivariate Logistic analysis of delayed physical development in children with choledochal cyst

因变量	自变量	β 值	S _x 值	Wald χ ² 值	P 值	OR 值(95%CI)
生长发育迟缓	手术年龄<3 岁	0.840	0.364	5.335	0.021	2.316(1.136~4.723)
	母乳喂养	-1.135	0.435	6.797	0.009	0.321(0.137~0.754)
低体重	有并发症	0.880	0.355	6.146	0.013	2.410(1.202~4.833)
	手术次数>1 次	1.832	0.679	7.278	0.007	6.247(1.650~23.647)
	母乳喂养	-1.818	0.624	8.487	0.004	0.162(0.048~0.552)

注:自变量赋值中是否足月(0=足月,1=早产);并发症(0=无,1=有);喂养情况(0=人工喂养,1=母乳喂养,2=混合喂养)。

表 5 先天性巨结肠患儿体格发育分析(例,%)

Tab. 5 Physical development of children with hirschsprung disease(n,%)

项目	例数	身高				体重				身高别体重			
		<P ₃	>P ₃	χ ² 值	P 值	<P ₃	>P ₃	χ ² 值	P 值	<P ₃	>P ₃	χ ² 值	P 值
性别				0.007	0.935			0.045	0.832			0.016	0.899
男	145	45(31.0)	100(69.0)			40(27.6)	105(72.4)			26(17.9)	119(82.1)		
女	41	13(31.7)	28(68.3)			12(29.3)	29(70.7)			7(17.1)	34(82.9)		
手术年龄(岁)				0.011	0.917			0.783	0.376			1.607	0.205
<1	142	44(31.0)	98(69.0)			42(29.6)	100(70.4)			28(19.7)	114(80.3)		
>1	44	14(31.8)	30(68.2)			10(22.7)	34(77.3)			5(11.4)	39(88.6)		
并发症				7.129	0.008			4.702	0.030			0.028	0.868
是	70	30(42.9)	40(57.1)			26(37.1)	44(62.9)			12(17.1)	58(82.9)		
否	116	28(24.1)	88(75.9)			26(22.4)	90(77.6)			21(18.1)	95(81.9)		
足月或早产				5.549	0.018			11.655	0.002			1.575	0.209
足月	177	52(29.4)	125(70.6)			45(25.4)	132(74.6)			30(16.9)	147(83.1)		
早产	9	6(66.7)	3(33.3)			7(77.8)	2(22.2)			3(66.7)	6(33.3)		
手术次数(次)				1.484	0.233			2.106	0.147			2.615	0.106
1	139	40(28.8)	99(71.2)			35(25.2)	104(74.8)			21(15.1)	118(84.9)		
>1	47	18(38.3)	29(61.7)			17(36.2)	30(63.8)			12(25.5)	35(74.5)		
婴儿时期喂养情况				9.106	0.011			7.295	0.026			3.427	0.180
母乳喂养	56	10(17.9)	46(82.1)			11(19.6)	45(80.4)			10(17.9)	46(82.1)		
混合喂养	89	29(32.6)	60(67.4)			23(25.8)	66(74.2)			12(13.5)	77(86.5)		
人工喂养	41	18(46.3)	52(53.7)			18(43.9)	23(56.1)			11(26.8)	30(73.2)		

注:自变量赋值中年龄(0=>1 岁,1=<1 岁);并发症(0=无,1=有);手术次数(0=1 次,1=>1 次);喂养情况(0=人工喂养,1=母乳喂养,2=混合喂养)。

表 6 先天性巨结肠患儿体格发育落后多因素 Logistic 分析

Tab. 6 Multivariate Logistic analysis of delayed physical development in children with hirschsprung disease

因变量	自变量	β 值	S_e 值	Wald χ^2 值	P 值	OR 值(95%CI)
生长迟缓	有并发症	0.887	0.341	6.760	0.009	2.428(1.244~4.740)
	早产	1.635	0.784	4.345	0.037	5.129(1.103~23.855)
	母乳喂养	-1.349	0.488	7.650	0.006	0.260(0.100~0.675)
低体重	有并发症	0.705	0.365	4.029	0.045	2.025(1.017~4.032)
	早产	2.334	0.857	7.423	0.006	10.319(1.925~55.314)
	母乳喂养	-1.130	0.486	5.401	0.020	0.323(0.125~0.838)

注:自变量赋值是否足月(0=足月,1=早产);并发症(0=无,1=有);喂养情况(0=人工喂养,1=母乳喂养,2=混合喂养)。

2.3 先天性消化道畸形儿童神经心理发育特点及生活质量评价 共有 128 例患儿完成神经发育评估,99 例患儿完成健康相关生活质量评估。胆道闭锁儿童中发育落后及生活质量受损较为多见。对不

同类型消化道畸形的各项神经发育进行比较,胆道闭锁儿童大运动、适应能力及语言落后更为显著,差异有统计学意义($P<0.05$)。见表 7。

表 7 先天性消化道畸形儿童神经心理发育特点及生活质量评价情况($\bar{x}\pm s$)

Tab. 7 Neuropsychological development characteristics and quality of life evaluation of children with congenital gastrointestinal malformations($\bar{x}\pm s$)

主要诊断	智能发育落后(%)	总发育商	大运动	精细动作	适应能力	语言	社会行为	生活质量受损(%)
胆总管囊肿	9(14.3)	84.02±8.75	84.63±8.30	86.68±9.59	82.48±12.18	82.48±12.18	82.76±10.43	9(16.7)
先天性巨结肠	6(13.3)	85.07±6.27	85.73±7.78	85.02±8.17	83.76±7.15	83.47±6.72	83.38±8.96	6(18.2)
胆道闭锁	6(30.0)	77.20±14.54	77.65±16.73	78.25±16.13	78.95±10.89	75.95±13.97	81.55±12.23	5(41.7)
$F/H/\chi^2$ 值	0.201 ^a	3.194 ^b	6.195 ^c	4.610 ^c	7.503 ^c	7.308 ^c	0.221 ^b	3.932 ^a
P 值	3.211	0.044	0.045	0.100	0.023	0.026	0.802	0.140

注:^a χ^2 值,^b F 值,^c H 值(因方差不齐,采用 $K-W$ 检验)。胆总管囊肿、先天性巨结肠和胆道闭锁患儿进行智能评估人数分别为 63、45、20,进行生活质量评估的人数分别为 54、33、12 人。

3 讨 论

本研究通过分析先天性消化道畸形儿童的体格发育、神经心理发育及生活质量,发现消化道畸形儿童均存在不同程度的体格发育落后、神经心理发育迟缓及生活质量受损。

3.1 先天性消化道畸形儿童体格发育落后的影响因素 本研究发现,先天性消化道畸形儿童存在不同程度的体格发育落后,相较胆总管囊肿,先天性巨结肠和胆道闭锁患儿体格发育落后更为显著,其中胆道闭锁患儿生长迟缓达 39.4%,低体重达 42.4%。Solanki 等^[17]研究发现胆道闭锁儿童生长迟缓和低体重发生率分别达 40.0%和 48.0%,与本研究结果类似,提示更应关注胆道闭锁和先天性巨结肠儿童体格发育偏离并及时采取干预。本研究发现,手术年龄 <3 岁、存在并发症、多次手术以及早产是先天性消化道畸形体格发育落后的独立危险因素。张志崇^[18]对 107 例胆总管囊肿患者体格发育进行分析,发现并发症对体格发育有显著影响,与本研究结果一致。提示在外科手术过程中,尽量避免手术并发症、在并发症出现后尽早处理、积极查找病

因对患儿远期预后有着重要意义^[19-20]。手术年龄小、多次手术作为危险因素既往未见类似报道,考虑原因可能为患儿年龄小症状重,需要早期手术。或出现需要手术治疗的并发症,因此对体格发育影响大。既往研究分析早产儿追赶生长失败影响因素,发现存在高危营养风险($OR=4.815$, $P<0.001$)是早产儿追赶失败的危险因素^[21],先天性消化道畸形儿童易存在营养不良^[22],考虑本研究早产作为危险因素可能与此相关。

3.2 先天性消化道畸形儿童体格发育的营养因素 先天性消化道畸形儿童存在体格发育落后主要与因喂养困难、胃肠道并发症如胃食管返流狭窄以及肠道微生物失衡导致的营养不良相关^[23-24]。De-Russo 等^[25]随访 Kasai 术后患儿体格发育情况,发现曾接受营养支持的儿童大部分预后良好,在术后 3 个月开始追赶生长,而预后不良组接受营养支持时间晚,提示早期营养支持对先天性消化道畸形儿童至关重要^[26]。既往研究发现母乳喂养相较其他喂养方式,婴儿体格发育最佳^[27]。本研究发现,婴儿时期母乳喂养是先天性消化道畸形体格发育的保护因素。然而,一项针对先天性巨结肠儿童母乳喂

养及母乳联合肠外营养的干预治疗比较发现,母乳联合肠外营养支持能够促进新生儿的体格发育^[28]。因此,针对先天性消化道畸形儿童营养支持的选择,尚需大样本长期随访研究进一步明确。

3.3 先天性消化道畸形对神经发育的影响 本研究发现 30.0%胆道闭锁儿童存在神经发育迟缓,以大运动、适应能力及语言能力落后更为显著。Ng 等^[29]研究发现胆道闭锁手术成功的儿童中有 1/4 的患儿在 2 岁时存在运动发育迟缓,1/3 的患儿存在精神、认知或语言发育迟缓。Fang 等^[8]建立胆道闭锁儿童术后队列,发现胆道闭锁术后 1 年仍有 27%患儿存在大运动落后。先天性消化道畸形儿童神经发育迟缓的危险因素可能为出生体重低、体格发育持续落后、住院时间长、手术次数、机械通气时间、麻醉、营养不良、胆汁淤积、肝移植等^[30-31]。因此,通过营养支持促进体格发育、优化手术方式及术后护理等对先天性消化道畸形儿童的神经发育非常重要。

3.4 先天性消化道畸形对生活质量的影響 Glinianaia 等^[32]分析 1990—2010 年间发表的先天性消化道畸形儿童生活质量研究,发现先天性消化道畸形儿童生活质量受到疾病的长期慢性影响,导致生理功能和总体健康认知降低。本研究先天性消化道畸形儿童生活质量受损率为 16.7%~41.7%,提示此类疾病对生活质量存在显著影响。生活质量的降低与家庭教育、家庭收入、父母情绪问题、父母年龄、并发症等相关^[33-34]。

综上,本研究发现先天性消化道畸形儿童在体格及神经心理发育方面均存在不同程度减损。因此在外科干预后,更应关注到术后儿童长期的综合发育,针对先天性消化道畸形儿童可能存在的生长发育及神经心理发育问题,建立多学科综合诊治平台,联合保健科、普外科和营养科对患者进行长期的多学科综合管理和前瞻性随访研究。但本研究为单中心研究,纳入患者人数少且未进行长期随访。未来需多中心大样本前瞻性研究进一步分析先天性消化道畸形儿童的长期体格发育及神经心理发育水平。

参考文献

- [1] 侯国强,任嘉佳,曹文君,等. 先天性消化道畸形的影响因素[J]. 中华疾病控制杂志, 2020, 24(9): 1092-1095.
Hou GQ, Ren JJ, Cao WJ, et al. Analysis of influence factors on congenital digestive tract malformation[J]. Chin J Dis Control and Prev, 2020, 24(9): 1092-1095. (in Chinese)
- [2] 吴雪丽,高平明,高晓燕,等. 189 例新生儿消化道畸形临床分析[J]. 中国临床医生杂志, 2016, 44(5): 93-94.
Wu XL, Gao PM, Gao XY, et al. Clinical analysis of 189 cases of neonatal gastrointestinal malformations[J]. Chin

- Clin Dr, 2016, 44(5): 93-94. (in Chinese)
- [3] Zwink N, Jenetzky E. Maternal drug use and the risk of anorectal malformations: Systematic review and meta-analysis[J]. Orphanet J Rare Dis, 2018, 13(1): 75.
- [4] Antala S, Taylor SA. Biliary atresia in children: Update on disease mechanism, therapies, and patient outcomes[J]. Clin Liver Dis, 2022, 26(3): 341-354.
- [5] Glinianaia SV, Morris JK, Best KE, et al. Long-term survival of children born with congenital anomalies: A systematic review and meta-analysis of population-based studies[J]. PLoS Med, 2020, 17(9): e1003356.
- [6] Meinds RJ, van der Steeg AFW, Sloots CEJ, et al. Long-term functional outcomes and quality of life in patients with Hirschsprung's disease[J]. Br J Surg, 2019, 106(4): 499-507.
- [7] 王璟,李东阳,张晚霞,等. 北京市 2006-2015 年 5 岁以下儿童先天发育异常死亡趋势分析[J]. 中华流行病学杂志, 2017, 38(1): 73-76.
Wang J, Li DY, Zhang WX, et al. Trend of mortality of congenital malformation in children aged <5 years in Beijing, 2006-2015[J]. Chin J Epidemiol, 2017, 38(1): 73-76. (in Chinese)
- [8] Fang H, Li Z, Xian R, et al. Early life growth and developmental trajectory in children with biliary atresia undergoing primary liver transplantation[J]. Front Pediatr, 2023, 11: 1198360.
- [9] Larrosa-Haro A, Caro-Sabido EA. Secondary malnutrition and nutritional intervention in cholestatic liver diseases in infants[J]. Front Nutr, 2021, 8: 716613.
- [10] Samyn M. Transitional care of biliary atresia[J]. Semin Pediatr Surg, 2020, 29(4): 150948.
- [11] Mawlana W, Zamiara P, Lane H, et al. Neurodevelopmental outcomes of infants with esophageal atresia and tracheo-esophageal fistula[J]. J Pediatr Surg, 2018, 53(9): 1651-1654.
- [12] 李瑞莉,金春华,张丽丽,等. 《中国儿童发育量表》(4~6 岁部分)信度与效度研究[J]. 中国儿童保健杂志, 2015, 23(9): 934-936.
Li RL, Jin CH, Zhang LL, et al. Psychometric analysis of the "China Developmental Scale for Children" (aged 4~6 years old)[J]. Chin J Child Health Care, 2015, 23(9): 934-936. (in Chinese)
- [13] 张丽丽,金春华,李瑞莉,等. 《中国儿童发育量表》北京地区常模(0~4 岁部分)修订与信度分析[J]. 中国儿童保健杂志, 2015, 23(6): 573-576.
Zhang LL, Jin CH, Li RL, et al. Reliability of China Developmental Scale for Children aged 0~4 years in Beijing[J]. Chin J Child Health Care, 2015, 23(6): 573-576. (in Chinese)
- [14] 金春华,李瑞莉,张丽丽,等. 《中国儿童发育量表》修订及效度研究[J]. 中国儿童保健杂志, 2014, 22(12): 1242-1246.
Jin CH, Li RL, Zhang LL, et al. The revision and according validity research of "China Developmental Scale for

- Children" [J]. Chin J Child Health Care, 2014, 22(12): 1242-1246. (in Chinese)
- [15] Varni JW, Limbers CA, Neighbors K, et al. The PedsQL™ Infant Scales: Feasibility, internal consistency reliability, and validity in healthy and ill infants[J]. Qual Life Res, 2011, 20(1): 45-55.
- [16] Varni JW, Seid M, Kurtin PS. PedsQL 4.0: Reliability and validity of the Pediatric Quality of Life Inventory version 4.0 generic core scales in healthy and patient populations[J]. Med Care, 2001, 39(8): 800-812.
- [17] Solanki S, Bhatnagar V, Agarwala S, Lodha R, Gupta N, Singh MK. Nutritional status of children with biliary atresia and the role of portoenterostomy to improve nutrition [J]. J Indian Assoc Pediatr Surg, 2020, 25(3): 147-150.
- [18] 张志崇. 先天性胆总管扩张术后中远期并发症对患儿体格生长发育的影响[J]. 中山大学学报(医学科学版), 2009, 30(6): 767-770.
- Zhang ZC. Impact of postoperative complications on growth and development of children suffered from congenital biliary dilatation[J]. J Sun Yat-sen Univ (Med Sci), 2009, 30(6): 767-770. (in Chinese)
- [19] Short SS, Durham MM, Rollins MD. Hirschsprung disease outcomes[J]. Semin Pediatr Surg, 2022, 31(2): 151-160.
- [20] Tam PKH, Wells RG, Tang CSM, et al. Biliary atresia [J]. Nat Rev Dis Primers, 2024, 10(1): 47.
- [21] 章莹莹, 李菁, 盛王涛, 等. 早产儿追赶性生长随访资料回顾分析[J]. 中国儿童保健杂志, 2020, 28(6): 684-688.
- Zhang YY, Li J, Sheng WT, et al. Retrospective analysis of catch-up growth in 247 premature infants[J]. Chin J Child Health Care, 2020, 28(6): 684-688. (in Chinese)
- [22] 王迪, 周炳炎, 蒙信尧, 等. 运用年龄别体重 Z 评分对先天性巨结肠患儿进行术前营养风险评估[J]. 中华小儿外科杂志, 2022, 43(9): 811-815.
- Wang D, Zhou BY, Meng XY, et al. Screening of malnutrition children with hirschsprung's disease using preoperative weight for age Z scores[J]. Chin J Pediatr Surg, 2022, 43(9): 811-815. (in Chinese)
- [23] Pelizzo G, Destro F, Selvaggio GGO, et al. Esophageal Atresia: Nutritional Status and Energy Metabolism to Maximize Growth Outcome[J]. Children (Basel), 2020, 7(11): 228.
- [24] Mtaweh H, Tuira L, Floh AA, et al. Indirect calorimetry: history, technology, and application[J]. Front Pediatr, 2018; 6: 257.
- [25] DeRusso PA, Ye W, Shepherd R, et al. Growth failure and outcomes in infants with biliary atresia: A report from the Biliary Atresia Research Consortium[J]. Hepatology, 2007, 46(5): 1632-1638.
- [26] 郑珊. 胆道闭锁患儿获得长期生存需要关注的问题[J]. 临床小儿外科杂志, 2020, 19(6): 469-472.
- Zheng S. Several outstanding issues in long-term survival of children with biliary atresia[J]. J Clin Pediatr Surg, 2020, 19(6): 469-472. (in Chinese)
- [27] 杨卫忠. 母乳喂养、混合喂养和人工喂养方式对婴儿体格发育的影响[J]. 中国保健营养, 2019, 29(5): 140-141.
- Yang WZ. The effects of breastfeeding, mixed feeding, and artificial feeding on infant physical development[J]. Chin Health Care Nutr, 2019, 29(5): 140-141. (in Chinese)
- [28] 万卫红, 吴锦晖, 孙静, 等. 母乳喂养联合肠外营养支持对先天性巨结肠患者的疗效研究[J]. 中国药物滥用防治杂志, 2023, 29(8): 1387-1390, 1401.
- Wan WH, Wu JH, Sun J, et al. Effect of breast feeding combined with parenteral nutrition support on patients with congenital megacolon[J]. Chin J Drug Abuse Prev Treat, 2023, 29(8): 1387-1390, 1401. (in Chinese)
- [29] Ng VL, Sorensen LG, Alonso EM, et al. Neurodevelopmental outcome of young children with biliary atresia and native liver: Results from the ChiLDReN Study[J]. J Pediatr, 2018, 196: 139-147. e3.
- [30] Francesca B, Benedetta R, Andrea C, et al. Neurodevelopmental outcome in infants with esophageal atresia: Risk factors in the first year of life[J]. Dis Esophagus, 2021, 34(5): doaa102.
- [31] Rodijk LH, den Heijer AE, Hulscher JBF, et al. Long-term neurodevelopmental outcomes in children with biliary Atresia[J]. J Pediatr, 2020, 217: 118-124. e3.
- [32] Glinianaia SV, Embleton ND, Rankin J. A systematic review of studies of quality of life in children and adults with selected congenital anomalies[J]. Birth Defects Res A Clin Mol Teratol, 2012, 94(7): 511-520.
- [33] Rodijk LH, Schins EMW, Witvliet MJ, et al. Quality of life in parents of children with biliary atresia[J]. J Pediatr Gastroenterol Nutr, 2020, 71(5): 641-646.
- [34] Dellenmark-Blom M, Quitmann J, Dingemann J, et al. Clinical factors affecting condition-specific quality-of-life domains in pediatric patients after repair of esophageal atresia: The Swedish-German EA-QOL study[J]. Eur J Pediatr Surg, 2020, 30(1): 96-103.

收稿日期: 2024-11-05 修回日期: 2024-12-18 本文编辑: 王悦

欢 迎 投 稿 欢 迎 订 阅