

© Borgis

Analiza technik operacyjnych choroby Hirschsprunga w leczeniu jednoetapowym na przestrzeni lat 2000-2011

***Michał Błaszczński, Patrycja Sosnowska**

Katedra i Klinika Chirurgii, Traumatologii i Urologii Dziecięcej, Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu
Kierownik Katedry: prof. dr hab. Andrzej Jankowski

ANALYSIS OF SURGICAL METHODS IN THE TREATMENT OF HIRSCHSPRUNG'S DISEASE USING ONE-STAGE SURGERY IN THE PERIOD 2000-2011

Summary

Introduction. Hirschsprung's disease is one cause of intestinal obstruction, which may occur in the neonatal period. The main symptoms are: constipation, delayed passage of meconium, abdominal distension and vomiting with bilious or intestinal content. Treatment of Hirschsprung's disease is surgical and can be carried in one-stage (which is the preferred treatment), or several stages surgery with temporary colostomy.

Aim of the study. The aim of the study was to analyze the operative methods used in the treatment of Hirschsprung's disease in a one-stage surgery.

Material and methods. The study material was collected on the basis of documentation of patients treated at the Department of Surgery, Traumatology and Urology, University of Medical Sciences in Poznań, over the years: 2000-2011. 2 girls and 21 boys were treated with one-stage surgery using methods: TEPT (transanal endorectal pull-through) and Duhamel-Martin.

The analysis included the age of the operated patients, the length of resected bowel, time of surgery, the need for blood transfusions during and after surgery, time from surgery to discharge.

Results. Number of patients treated using TEPT technique was 22, Duhamel-Martin 1 girl.

Conclusions. The most preferred operating technique was TEPT. For neonates and babies the best method is TEPT, because it is less invasive. For older children better one is the Duhamel-Martin technique.

Key words: child, Hirschsprung's disease, transanal endorectal pull-through, duhamel procedure

WSTĘP

Choroba Hirschsprunga jest wrodzonym schorzeniem przewodu pokarmowego. Jej przyczyną jest zaburzone unerwienie jelita. Brak zwojów nerwowych w jego ścianie prowadzi do trwałego skurczu ściany, zwężenia jelita oraz wtórnego rozszerzenia w odcinku poprzedzającym miejsce zwężone.

Prekursorami komórek nerwowych przewodu pokarmowego są neuroblasty. Pochodzą one z grzebienia nerwowego okolicy gardłowej pierwotnej cewy nerwowej. We wczesnym okresie embrionalnym wędrują w kierunku doogonowym, pojawiając się w odbytnicy około

12 tygodnia okresu płodowego. Brak komórek zwojowych tłumaczony jest zaburzeniem opisanej migracji, a poziom, na którym doszło do jej zatrzymania, decyduje o długości odcinka bezzwojowego. Do pozostałych teorii tłumaczących zaburzenia unerwienia należą: teoria zaburzonego różnicowania komórek na skutek zmian mikrośrodowiska przestrzeni międzykomórkowej oraz teoria wtórnego zaniku komórek zwojowych w wyniku reakcji autoimmunologicznej (1).

Konsekwencją nieprawidłowego unerwienia są zaburzenia przewodzenia fali perystaltycznej. Odcinek bezzwojowy znajduje się w stanie permanentego skurczu,

stanowiąc mechaniczną przeszkodę dla treści pokarmowej. Prowadzi to do niedrożności przewodu pokarmowego.

Podstawą klasyfikacji postaci klinicznych choroby Hirschsprunga jest długość odcinka bezzwojowego. Najczęściej spotykana – postać klasyczna (krótkoodcinkowa) – dotyczy około 70% pacjentów i obejmuje bezzwojowość w obrębie odbytnicy oraz okrężnicy esowatej. Do pozostałych form choroby zalicza się postaci: ultrakrótką, długoodcinkową, subtotalną, całkowitą bezzwojowość jelita grubego oraz całkowitą bezzwojowość jelit.

Pierwsze objawy choroby pojawiają się już w okresie noworodkowym. W pierwszych dniach po porodzie obserwuje się opóźnione oddawanie pierwszej smółki, stopniowo narastające wzdęcie brzucha, a w przypadku nasilonej niedrożności przewodu pokarmowego dołączają się wymioty treścią żółciową i jelitową.

Diagnostyka pacjenta prezentującego objawy mogące wskazywać na chorobę Hirschsprunga opiera się na badaniu podmiotowym, przedmiotowym oraz badaniach szczegółowych. Do tych ostatnich należą badania radiologiczne i manometria odbytu. Zawsze ostatecznym potwierdzeniem jest wynik badania histopatologicznego potwierdzający brak zwojów nerwowych oraz przerost pni nerwowych w ścianie jelita.

Leczenie choroby Hirschsprunga jest operacyjne. Bezzwojowy odcinek jelita jest usuwany. Jednocześnie wykonuje się zespolenie prawidłowo unerwionego jelita z odbytem ponad zwieraczem zewnętrznym. Operacja może być przeprowadzona jednoetapowo, co jest obecnie preferowanym sposobem leczenia, lub wieloetapowo z wytworzeniem czasowej przetoki jelitowej. Sposób postępowania zależy od stanu klinicznego pacjenta oraz stopnia nasilenia objawów. Do klasycznych metod leczenia operacyjnego należą operacja sposobem Swensona, Duhamela oraz Soavego, stosowane w różnych modyfikacjach (2).

Technika Swensona polega na wycięciu bezzwojowego odcinka od strony jamy brzusznej poprzez wypreparowanie odbytnicy wzdłuż jej ściany, aż do wysokości zwieraczy.

Operacja Duhamela w modyfikacji Martina, nazwana pierwotnie przezodbytnicznym zespoleniem zaodbytnicznym charakteryzuje się pozostawieniem odcinka zaotrzewnowego odbytnicy oraz wykorzystaniem staplerów liniowych i okrężnych.

W metodzie Soavego usuwa się bezzwojowy odcinek odbytnicy poprzez przeprowadzenie przez jej mankiety mięśniówki odcinka dystalnego na zewnątrz.

Niewątpliwie nowe możliwości stwarza obecnie technika usunięcia bezzwojowego odcinka jelita z dostępu przezodbytnowego – TEPT (ang. *transanal endorectal pull through*). Metoda ta preferowana jest zwłaszcza w przypadku operowania mniejszych dzieci (3).

W przypadku pacjentów z postacią ultrakrótką zabieg operacyjny polega na podłużnym nacięciu mięśniówki odbytnicy (4, 5).

CEL PRACY

Celem przeprowadzonej pracy badawczej była analiza technik operacyjnych choroby Hirschsprunga

wykorzystanych w leczeniu jednoetapowym na przestrzeni lat 2000-2011.

MATERIAŁ I METODY

Materiał do badań zebrano na podstawie dokumentacji chorych leczonych w Klinice Chirurgii, Traumatologii i Urologii Dziecięcej Uniwersytetu Medycznego w Poznaniu na przestrzeni lat: 2000-2011. Leczeniu poddano 2 dziewczynki i 21 chłopców, stosując jednoetapowe zabiegi operacyjne metodami: TEPT u 22 pacjentów oraz Duhamela-Martina u jednej dziewczynki.

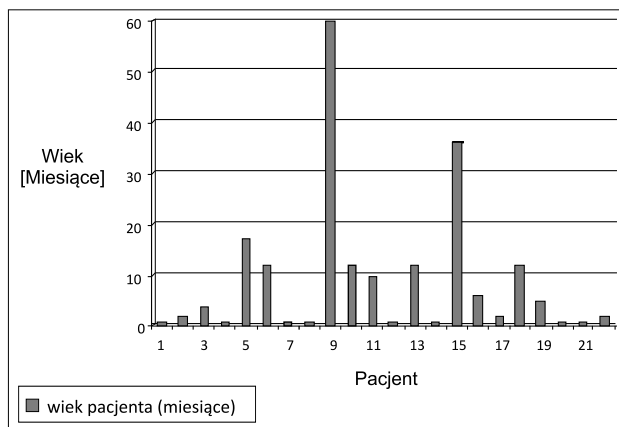
Analizie poddano:

- wiek operowanego pacjenta,
- długość resekowanego odcinka jelita,
- czas trwania zabiegu,
- konieczność przetaczania krwi podczas i po operacji,
- długość hospitalizacji po operacji.

WYNIKI

Analiza wyników wykazała, że średnia wieku pacjentów operowanych techniką TEPT wynosiła 9 miesięcy. Metoda była zastosowana u dzieci w wieku od 3 tygodnia do 5 roku życia.

Metodą Duhamela-Martina zoperowano jedną dziewczynkę w wieku 5 lat (ryc. 1).



Ryc. 1. Wiek pacjentów operowanych metodą TEPT.

Średnia długość resekowanego odcinka jelita dla metody TEPT wynosiła 22 cm. U pacjentki leczonej techniką Duhamela-Martina zresekowano 20 cm jelita (tab. 1).

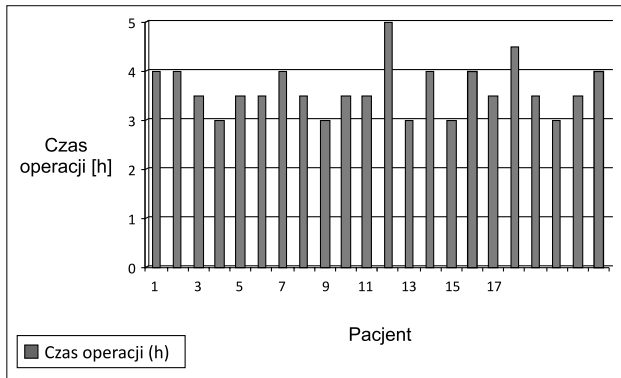
Średni czas trwania zabiegu wynosił 3 h 20 min dla metody TEPT. Dziewczynkę metodą Duhamela-Martina operowano przez 2 godziny (ryc. 2).

U 4 dzieci podczas zabiegu zaistniała konieczność przetaczania krwi. Było to spowodowane ciężkim stanem klinicznym pacjentów i problemami z ich wyrównaniem już od momentu przyjęcia na oddział.

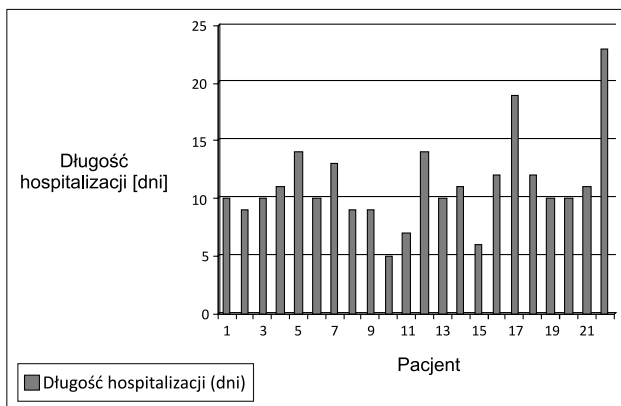
Średni czas od operacji do wypisania pacjenta do domu wynosił dla metody TEPT 11 dni. Dziecko operowane metodą Duhamela-Martina było hospitalizowane po zabiegu przez okres 16 dni (ryc. 3).

Tabela 1. Długość resekowanego odcinka u pacjentów operowanych metodą TEPT.

Pacjent	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	22
Dł. odc. (cm)	30	16	15	21,5	33	29	18	14	16	14	14	60	18	20,5	12	25	20	26	23	20	20	38



Ryc. 2. Długość zabiegu operacyjnego u pacjentów operowanych techniką TEPT.



Ryc. 3. Długość hospitalizacji pacjentów po operacji techniką TEPT.

WNIOSKI

Podsumowując wyniki przeprowadzonych analiz, najczęściej wykonywaną operacją w leczeniu choroby Hirschsprunga była metoda *transanal endorectal pull through*.

Technika TEPT charakteryzuje się krótkim okresem hospitalizacji po operacji. Długość czasu operacji jednoetapowej tą metodą był wydłużony z powodu oczekiwania na wynik śródoperacyjnej oceny histologicznej resekowanego jelita. Dopiero po uzyskaniu potwierdzenia obecności zwojów w odcinku wyprowadzonego jelita wykonuje się jego zespolenie z odbytem. Obecnie czas oczekiwania na wynik badania histopatologicznego uległ skróceniu z powodu pobierania wycinka na początku operacji w trakcie laparoskopii.

Trudno obiektywnie porównać stosowanie metody Duhamela-Martina w jednoetapowym leczeniu choroby Hirschsprunga u dzieci z powodu niedysponowania odpowiednią ilością pacjentów.

DYSKUSJA

Metoda TEPT wykonywana z dostępu przezodbytowego została opisana przez de La Torre i Ortegę w

1998 roku (6). Charakteryzuje się ona małą inwazyjnością operacji oraz bardzo dobrymi rezultatami leczenia. Szybko zyskała ogromną popularność, jako jedna z częściej wykorzystywanych technik chirurgicznych w leczeniu choroby Hirschsprunga (7).

W Klinice Chirurgii, Traumatologii i Urologii Dziecięcej w Poznaniu technika TEPT została wprowadzona w 2004 roku i był to pierwszy ośrodek w Polsce operujący dzieci tą metodą. Obecnie metoda znajduje zastosowanie w większości ośrodków leczących chorobę Hirschsprunga w kraju.

Powyższa analiza potwierdza bardzo dobry przebieg terapii u pacjentów operowanych metodą *transanal endorectal pull through*.

Korzyści z operowania techniką TEPT podkreślają w wynikach swoich badań także Czauderna i wsp. Opisują ją jako technikę skuteczną oraz mało inwazyjną. Podczas operacji nie ma konieczności otwierania jamy brzusznej. Pozwala to na wcześniejsze wprowadzenie żywienia dostępnego, lepszy efekt kosmetyczny oraz skrócony czas hospitalizacji (3).

Skuteczność leczenia operacyjnego metodą TEPT podkreślają także w swojej publikacji Romero i wsp., potwierdzając wcześniejsze wnioski (8).

Metoda TEPT jest preferowaną metodą leczenia zwłaszcza mniejszych dzieci, z niepowikłaną postacią choroby Hirschsprunga (ryc. 4).



Ryc. 4. Pole operacyjne u pacjenta z chorobą Hirschsprunga bezpośrednio po zabiegu techniką TEPT.

U starszych pacjentów wykorzystywana jest technika Duhamela-Martina. Odpowiedni wiek dziecka umożliwia wykorzystanie podczas operacji staplerów. Zabieg charakteryzuje się dobrymi efektami leczenia chirurgicznego. Jednocześnie jest operacją zdecydowanie bardziej inwazyjną, gdyż wymaga otwarcia jamy brzusznej (4, 8).

W Klinice Chirurgii, Traumatologii i Urologii Dziecięcej w Poznaniu operacja sposobem Duhamela-Martina znajduje najczęściej zastosowanie jako II etap leczenia choroby Hirschsprunga (ryc. 5).



Ryc. 5. Wygląd powłok brzusznych pacjenta z chorobą Hirschsprunga leczonego etapowo.

Podsumowując, warto zwrócić uwagę na rozwój coraz mniej inwazyjnych technik operacyjnych, które cechują się bardzo dobrymi efektami leczenia, jednocześnie

będąc mniejszym obciążeniem dla dziecka. Dlatego też, w przypadku zdiagnozowania niepowikłanej choroby Hirschsprunga u noworodków, niemowląt i małych dzieci, techniką z wyboru jest TEPT. □

Piśmiennictwo

1. Czernik J: Chirurgia dziecięca. Wydawnictwo PZWL, Warszawa 2005.
2. Poradowska W: Chirurgia wieku dziecięcego – wybrane zagadnienia. PZWL, Warszawa 1992; 516-590.
3. Czauderna P, Żakowiecka A, Królak M et al.: Przewodnicząca endorektalna operacja sprowadzenia jelita grubego (TEPT) w chorobie Hirschsprunga – doświadczenia na gruncie polskim na podstawie 7 leczonych pacjentów. *Pediatrica współczesna. Gastroenterologia, Hepatologia i Żywnienie Dziecka* 2006; 8 (3): 183-187.
4. Skinner M: Hirschsprung's Disease. *Current Problems in Surgery* 1996; 33.
5. Heikkinen M: Long-term results of operative treatment for Hirschsprung's disease and internal anal sphincter achalasia. *Hospital for Children and Adolescents. University of Helsinki. Finland* 2008.
6. De la Torre L, Ortega J: Transanal Endorectal Pull-Through for Hirschsprung's Disease. *Journal of Pediatric Surgery* 1998; 33 (8): 1283-1286.
7. Langer J, Durrant A, De la Torre L et al.: One-Stage Transanal Soave Pullthrough for Hirschsprung Disease. *Annals of Surgery* 2003; 238: 4.
8. Romero P, Kroiss M, Chmelnik M et al.: Outcome of transanal endorectal vs transabdominal pull-through in patients with Hirschsprung's disease. *Lagenbeck's Archives of Surgery* 2011; 396: 1027-1033.

nadesłano: 13.07.2012

zaakceptowano do druku: 03.08.2012

Adres do korespondencji:

*Michał Błaszczyński

Katedra i Klinika Chirurgii, Traumatologii i Urologii Dziecięcej w Poznaniu
Szpital Kliniczny im. Karola Jonschera UM
im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu
ul. Szpitalna 27/33, 60-572 Poznań
tel.: +48 606-380-337
e-mail: blaszczyński@ump.edu.pl