

Hirschsprungova choroba ultrakrátká forma – efekt a význam operační léčby

Autor: Nela Krzoková, **Školitel:** MUDr. Jiří Kysučan, Ph.D.

Výskyt

Hirschsprungova choroba je vrozená střevní aganglionóza, která se vyskytuje přibližně v poměru 1 : 5 000 živě narozených dětí. U našeho souboru nemocných se první příznaky onemocnění většinou objevily krátce po narození nebo do 3 let věku. Postiženi byli častěji chlapci, a to až z 69 %.

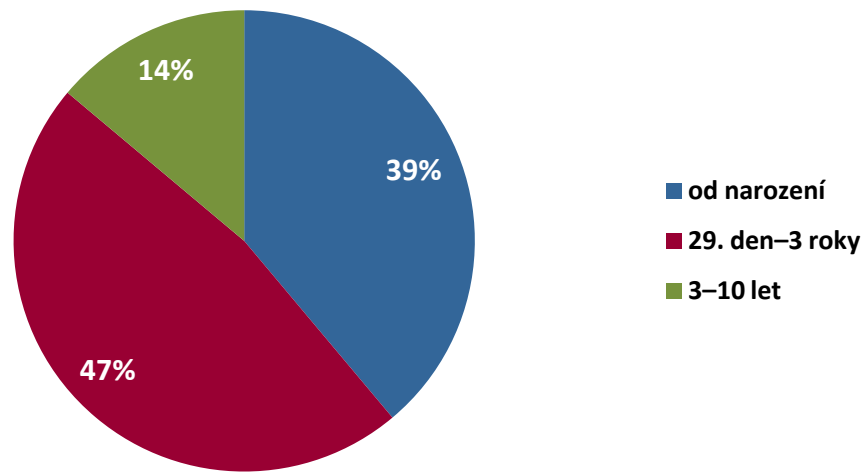
Etiologie, patogeneze

Choroba je charakterizována absencí gangliových buněk v plexus submucosus Meissneri a plexus myentericus Auerbachii. Aganglionóza je způsobena poruchou migrace gangliových buněk z nervové lišty. Vzniká tak úsek postiženého střeva, které je v trvalém stažení, čímž působí překážku. Pasáž touto oblastí je možná pouze zvýšeným úsilím zdravého střeva. Zdravé střevo se postupně rozšiřuje a zvětšuje, čímž po určité době vzniká výrazné chorobné rozšíření tlustého střeva (megakolon). Pozdní obávanou komplikací může být toxické megakolon. Vždy je přítomna aganglionóza stěny konečníku včetně vnitřního řitního svěrače a podle rozsahu postižení střeva rozlišujeme čtyři formy. Klasickou rektosigmoideální, dlouhou, totální aganglionózu celého tračníku, někdy i s postižením tenkého střeva, a ultrakrátkou, které je věnována tato práce. O ultrakrátké formě hovoříme, pokud je přítomen pouze popisovaný 1–3 cm dlouhý aganglionární úsek konečníku.

Hlavní příznaky

Onemocnění se nejčastěji projevilo od kojeneckého období do 3 let (17 pacientů – 47 %), dále krátce po narození (14 pacientů – 39 %) a nejméně v období od 4 do 10 let (5 pacientů – 14 %). U všech nemocných byla typickým příznakem zácpa. Byly přítomny 5- až 14denní defekační intervaly, po kterých pak nastal odchod objemného množství stolice. Stolica byla hojná, tuhá, občas s příměsí čerstvé krve. Pacienti se nebyli schopni zcela vyprázdnit, trpěli bolestivou defekací, v některých případech chybělo i nucení na stolicí. U ultrakrátké formy bylo navíc velmi často přítomno charakteristické špinění. Mezi další příznaky patřila plynatost s hmatnou zatvrdlou stolicí, neprospívání a zpomalení růstu. Při vyšetření přes konečník byla v široké ampule přítomna tuhá, formovaná stolice a anus byl umazán stolicí.

Graf 1 Vznik prvních příznaků



Vlastní zpracování

Vyšetření

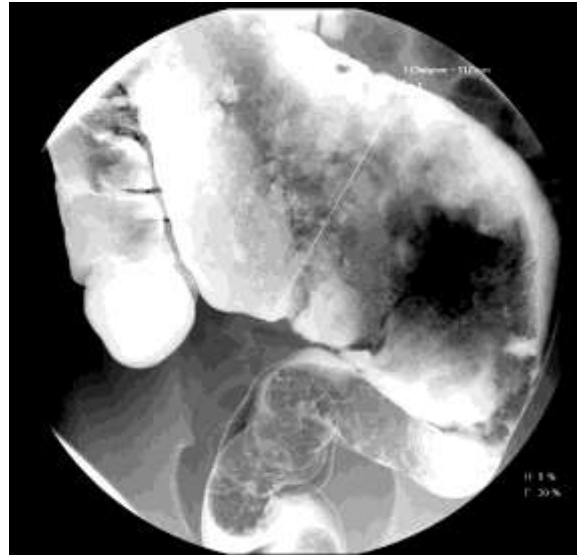
Z hlediska diagnostiky je nejdůležitější anamnéza a klinický průběh, obligátně pak radiologické vyšetření (irrigografie) a histologické vyšetření. Od rektální manometrie, kterou jsme v minulosti

Obr. 1 Prostý snímek břicha ve stoje



IMPAX FNOL, cit. 27. 3. 2015

Obr. 2 Irrigoskopické vyšetření



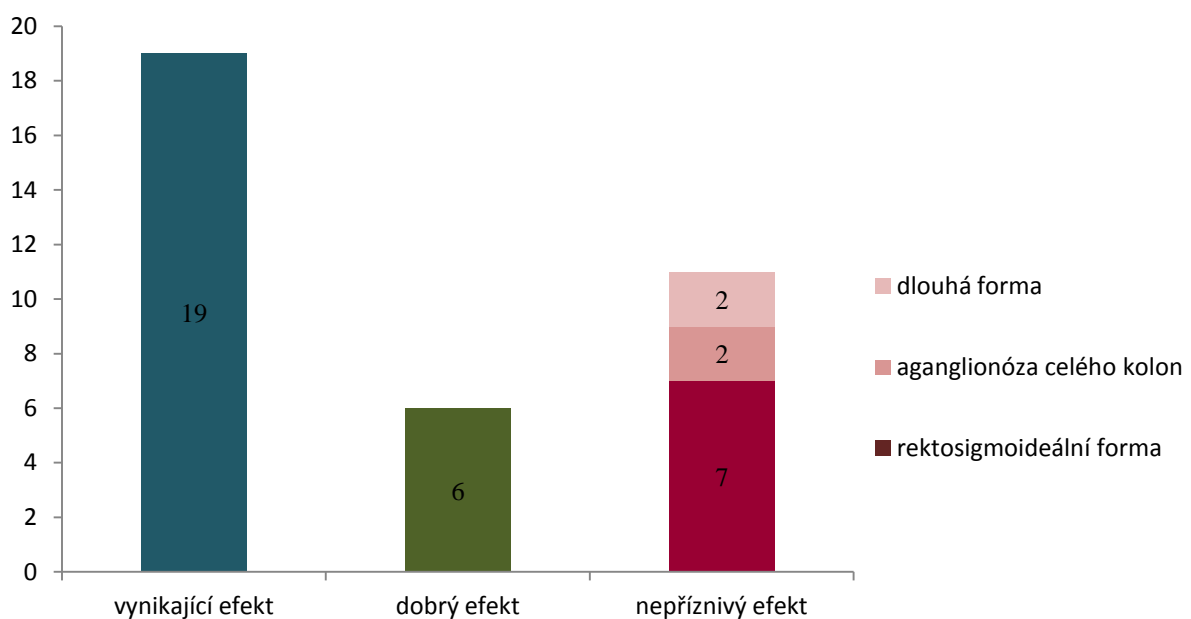
IMPAX FNOL, cit. 27. 3. 2015

rutinně používali, jsme v současnosti upustili. Na irrigografii je patrná zužující se ampula konečníku tvaru nálevky a obraz megakola. V naší práci nebyl pouze u dvou pacientů na irrigografii přítomen obraz odpovídající Hirschsprungově chorobě. Zcela zásadní pro nás je histologická diagnostika – rektální slizniční biopsie s parciální vnitřní sfinkteromyektomií. Ta nám umožňuje průkaz gangliových buněk odběrem vzorku ze zadní stěny konečníku a z vnitřního řitního svěrače. Tato metoda je přínosná z důvodů nejen diagnostických, ale i kurativních (viz níže). U 32 pacientů (89 %) byla potvrzena přítomnost aganglionózy, popř. hypoganglionózy. U 4 pacientů byl histologický nález normální morfologie, nicméně klinický i rtg obraz odpovídal Hirschsprungově chorobě.

Léčba

Kurativním řešením ultrakrátké formy Hirschsprungovy choroby je chirurgická terapie – parciální sfinkteromyektomie vnitřního análního svěrače. Spočívá ve vytěti až třetiny obvodu vnitřního řitního svěrače, čímž dosáhneme snížení jeho napětí. Průměrný věk nemocných v době operace byl 6 let. Vynikající efekt léčby jsme pozorovali u 19 pacientů, v 6 případech byl efekt dobrý a u 11 nemocných byl efekt neuspokojivý. Lze tedy konstatovat, že o ultrakrátkou formu vrozené aganglionózy se v našem souboru jednalo u 25 pacientů (69 %). V případě neuspokojivého efektu se u 7 pacientů jednalo o formu rektosigmoideální, u 2 nemocných byla zjištěna dlouhá forma Hirschsprungovy nemoci a ve 2 případech se vyskytla totální aganglionóza. U těchto pacientů byla nutná další reoperace s odstraněním postižené části střeva a napojením střeva zdravého.

Graf 2 Efekt operační léčby



Vlastní zpracování

Obr. 3 Vytětí části zadní stěny konečníku



Vlastní zpracování

Obr. 4 Preparační vnitřního svěrače



Vlastní zpracování

Obr. 5 Klínovité vytětí stěny vnitřního svěrače



Vlastní zpracování

Obr. 6 Výsledek operace

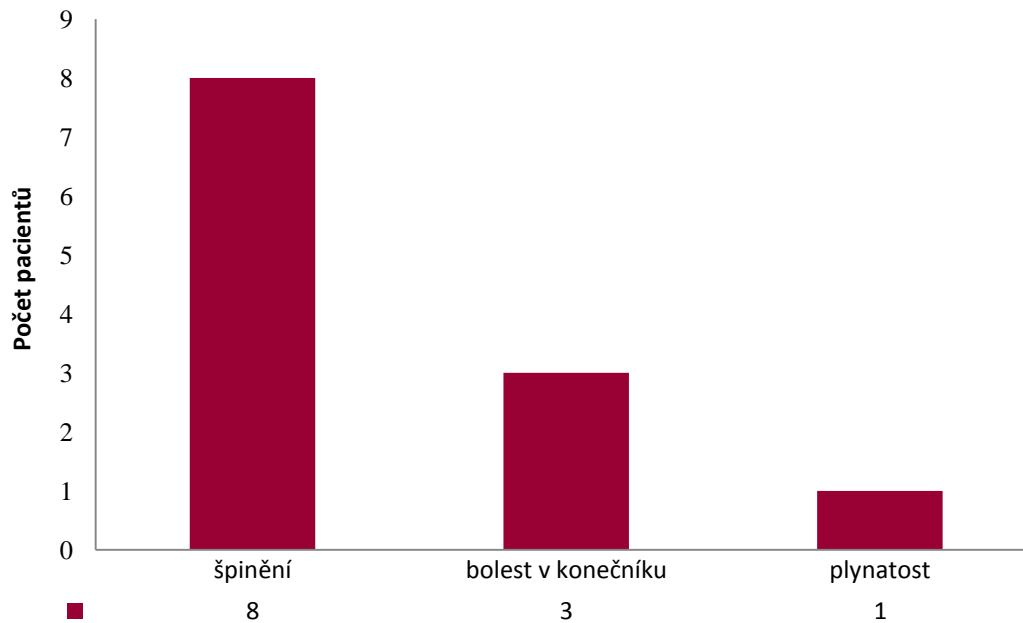


Vlastní zpracování

Komplikace

Komplikace operační léčby u ultrakrátké formy Hirschsprungovy nemoci se objevily u 40 % nemocných a byly pouze přechodného rázu. Mezi tyto komplikace patřilo intermitentní špinění, bolesti konečníku a plynatost. Tyto obtíže však časem zcela vymizely.

Graf 3 Komplikace



Vlastní zpracování

Seznam použité literatury

Odborné publikace

KLIEGMAN, Robert M. et al. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th Ed. Philadelphia: Saunders Elsevier, 2007. 3147 s. ISBN 978-14160-2450-7.

NORTON, Jeffrey A. *Surgery: basic science and clinical evidence*. 2nd Ed. New York: Springer, 2008. 2442 s. ISBN 978-0-387-30800-5.

SCHWARTZ, Seymour I. *Principles of Surgery*. 4th Ed. New York: McGraw-Hill, 1984. 2150 s. ISBN 0-07-055795-0.

ŠNAJDAUF, Jiří et al. *Dětská chirurgie*. 1. vyd. Praha: Galén, 2005. 395 s. ISBN 80-7262-329-X.

WAY, Lawrence W. et al. *Současná chirurgická diagnostika a léčba. Díl 2*. Vyd. 1. čes. Praha: Grada Publishing, 1998. s. 807-1659. ISBN 80-7169-397-9.

ZEMAN, Miroslav et al. *Speciální chirurgie*. 2. vyd. Praha: Galén, 2004. 575 s. ISBN 80-7262-260-9.

Internetové zdroje

UpToDate. WESSON, David E.: Congenital aganglionic megacolon (Hirschsprung disease) [online]. UpToDate [29.1.2015]. Dostupné z: http://www.uptodate.com/contents/congenital-aganglionic-megacolon-hirschsprung-disease?source=search_result&search=hirschsprung*&selectedTitle=1~58