

Kliniczne zastosowanie i techniczne aspekty stomii jelitowych u dzieci

cz. 2

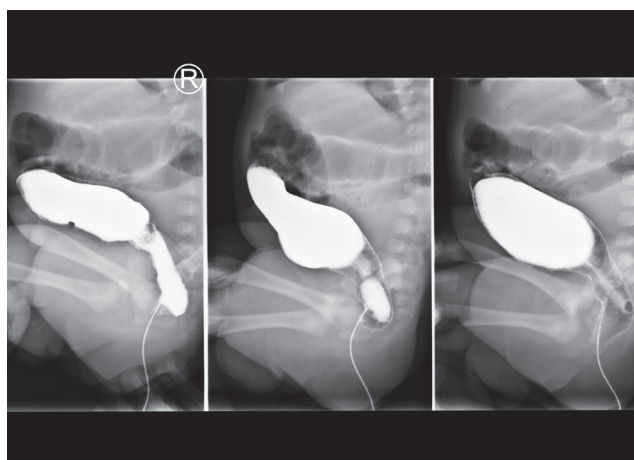
dr n. med. Małgorzata Smolec-Zamora

Coloplast®
Professional

CHOROBA HIRSCHSPRUNGA

Następną jednostkę chorobową, której leczenie chirurgiczne związane jest z etapem stomii, stanowi choroba Hirschsprunga. Występuje z częstością 1:5000 dzieci, w ok. 70% jako wada wrodzona izolowana, w pozostałych 30% łączy się z innymi zaburzeniami wrodzonymi o charakterze wad innych narządów, zaburzeń chromosomalnych, genowych lub w zespołach wad. Choroba ta wiąże się z brakiem komórek nerwowych, inaczej zwojowych w ścianie jelit, w wyniku czego jelito nie pracuje – pozostaje obkurczone, wąskie, co zatrzymuje treść jelitową i gazy, prowadząc do niedrożności przewodu pokarmowego lub uporczywych zaparć.

To wrodzone zaburzenie może obejmować różną długość jelita, począwszy od odbytu. Wyróżnia się zatem postaci krótkie, ograniczone do samej odbytnicy (Fot. 1), następnie typowe, inaczej klasyczne, gdzie strefa bezzwojowa kończy się w obrębie esicy oraz tzw. długoodcinkową chorobę. Zaawansowanie długoodcinkowej choroby Hirschsprunga także jest zróżnicowane – od obejmującej lewą okrężnicę po bardzo długoodcinkowe postaci jak bezzwojowość całego jelita grubego (*total colonic aganglionosis* – TCA) (Fot. 2), a nawet takie przypadki, gdzie brak komórek zwojowych stwierdza się w ciągłości w różnie długim, przyległym odcinku jelita cienkiego, do rzadko występujących subtotalnych, a nawet totalnych bezzwojowości przewodu pokarmowego. Te długoodcinkowe odmiany choroby są zazwyczaj związane z występowaniem innych wrodzonych zaburzeń jak np. kłątwa Ondyny (przy tej konfiguracji wad mówi się o zespole Haddada), zespół Downa, czy zespół Smitha-Lemliego-Opitza.



Fot 1. Wlew kontrastowy w typowej chorobie Hirschsprunga. (zdjęcie z archiwum autorki)



Fot. 2. Wlew kontrastowy w długoodcinkowej chorobie Hirschsprunga. (zdjęcie z archiwum autorki)

Do końca lat dziewięćdziesiątych strategia chirurgiczna opierała się wyłącznie o leczenie etapowe, gdzie w pierwszym kroku wyłanianio stomię jelitową, najczęściej na jelicie najbliższym strefie bezzwojowej, a w kolejnym kroku wykonywano zasadniczą, czyli radykalną operację polegającą na usunięciu części bezzwojowej jelita i równoczesnym odtworzeniu ciągłości przewodu pokarmowego za pomocą wybranej techniki zespolenia zdrowego jelita z odbytnicą lub odbytem.

W końcu lat 90 jeden z chirurgów dziecięcych opracował technikę operacji w chorobie Hirschsprunga pozwalającą na leczenie jednoetapowe. Jest to strategia operacyjna oparta o metodę przezodbytniczego usunięcia jelita bezzwojowego, z jednoczasowym wykonaniem zespolenia sprowadzonego jelita z odbytem (*transanal endorectal pulthrough – TEPT*).

Leczenie jednoetapowe możliwe jest do przeprowadzenia od wieku noworodkowego. Jednakże wyniki badań w piśmiennictwie medycznym nakazują podejmować operację przezodbytniczą w wieku powyżej 3 miesięcy. Do tego czasu rodzice, czy opiekunowie, ewakuują stolec poprzez wykonywanie lewatyw. Mimo tego ogromnego postępu w leczeniu, w postaciach długoodcinkowych nadal wykorzystuje się **techniki wieloetapowe**, czyli z zastosowaniem stomii jelitowej w pierwszym etapie (Fot. 3).



Fot. 3. Wyłanianie stomii na jelicie grubym w chorobie długoodcinkowej. Szwy w miejscach pobrania wycinków mięśniówki do badania śródoperacyjnego w celu identyfikacji zwojów nerwowych. (zdjęcie z archiwum autorki)

Leczenie chirurgiczne w drugim etapie przeprowadza się zazwyczaj u kilkumiesięcznego dziecka, za wyjątkiem postaci TCA oraz subtotalnych bezzwojowości, gdzie ostateczną operację odkłada się na wiek od 2 do 4 lat. Najczęściej wykonywaną na świecie operację radykalną w leczeniu etapowym jest metoda Duhamela-Martina-Ikedy. Technika ta polega na sprowadzeniu zdrowego jelita za odbytnicą i połączenie jego światła ze światłem odbytnicy na jej tylnej ścianie. Dodatkowo poszerza się tak wykonane zespolenie przy użyciu staplera liniowego, czyli mechanicznego szwu z metalowymi zszywkami. W opiece pooperacyjnej największe znaczenie ma dbanie o szerokość tego zespolenia w pierwszych tygodniach po operacji. Chirurg operujący kontroluje wyżej wymienione zespolenie za pomocą bezpośredniego badania palcem inaczej „per rectum”. Jeżeli zespolenie zwęża się konieczne jest jego poszerzanie. Wykonuje się tego rodzaju zabieg wprowadzając przez odbyt instrument przeznaczony do tego rodzaju zabiegu. Jest to wspomniany już wcześniej hegar. W niektórych sytuacjach poszerzanie musi być wykonywane palcem przez opiekuna. Zazwyczaj jednak zespolenie to funkcjonuje dobrze i nie dochodzi do jego zwężania.

Znane są inne techniki chirurgiczne takie jak metoda Swensona, czy metoda Soave. Ta ostatnia stała się podstawą techniki jednoetapowej przez odbyt, czyli TEPT. Wyniki leczenia choroby Hirschsprunga u około 80% chorych są dobre, czyli dotyczą one zarówno trzymania stolca jak i regularnego oddawania stolców bez zaparć i bez nawracających zapaleń jelit. Około 20% pacjentów boryka się z powikłaniami, do których zaliczane są: nietrzymanie stolca różnego stopnia, zaparcia oraz nawracające zapalenia jelit, w części o bardzo ciężkim przebiegu – zagrażającym zdrowiu i życiu. Wspomniane powikłania dotyczą najczęściej dzieci z długoodcinkową chorobą Hirschsprunga. W tej grupie znajdują się (w największej liczbie) dzieci z towarzyszącymi innymi wadami i zaburzeniami wrodzonymi.

Najczęstszym problemem po leczeniu jednoetapowym, czyli po operacji sposobem przezodbytniczym (czasem z asystą laparoskopową) jest różnego stopnia brudzenie stolcem. Wydaje się, że wynika ono najczęściej z upośledzenia czucia w nowej odbytnicy i kanale odbytu. Brudzenie stolcem może być związane również z uszkodzeniem mięśnia zwieracza wewnętrznego i zewnętrznego, co skutkuje obniżeniem ciśnienia w kanale odbytu.

W zależności od prawdopodobnej przyczyny brudzenia stolcem, możliwe jest postępowanie, które będzie miało na celu poprawę w zakresie tej ważnej funkcji życiowej. Wzmocnienie pracy mięśni zwieraczy odbytu dzięki zastosowaniu opisaną wcześniej przezodbytniczej elektrostymulacji może poprawić trzymanie stolca i gazów. Brudzenie częściej związane jest z nieleczonymi odpowiednio zaparciami i ma tło przepełnieniowe. W takich sytuacjach wprowadzenie leczenia przeciwzaparciowego przyniesie zdecydowaną poprawę. U dzieci, u których nie udaje się uzyskać poprawy, ani leczeniem przeciwzaparciowym, ani rehabilitacją zwieraczy przez elektrostymulację przezodbytniczą, pozostaje wdrożenie odpowiedniego oczyszczania mechanicznego jelita grubego, które zagwarantuje „czystość socjalną” dziecku.

Ogólnie wyniki leczenia operacyjnego, dotyczące trzymania stolca wskazują, że operacja Duhamela-Martina-Ikedy w trybie etapowym daje mniej brudzenia, natomiast większy procent przewlekłych zaparć.

Operacja TEPT wiąże się z nieco wyższym procentem występowania objawów nietrzymania stolca, ale niższym zaparć. Biorąc pod uwagę nawracające zapalenia jelit, mniejsza ich liczba występuje u pacjentów

po operacji przezodbytniczej. Wspomnieć należy o wczesnym powikłaniu pooperacyjnym, czyli o zwężeniu się zespolenia jelitowo-odbytniczego lub odbytniczego. Tutaj mniej zwężeń odnotowuje się w metodzie Duhamela-Martina-Ikedy. Niewielka liczba dzieci, z uwagi na bardzo zaawansowaną postać choroby Hirschsprung, musi pozostawać na częściowym żywieniu pozajelitowym. Również niewielka liczba dzieci pozostanie z ostateczną stomią jelitową z powodu dużego zaawansowania bezzwojowości. Stomia jest rozwiązaniem stałym także dla tej grupy pacjentów gdzie doszło do skomplikowanych powikłań pooperacyjnych, skutkujących całkowitym nietrzymaniem stolca lub brakiem możliwości odtworzenia ciągłości przewodu pokarmowego. Tutaj decyzje o ewentualnych reoperacjach podejmowane są indywidualnie, w zależności od ryzyka wiążącego się z tą reoperacją, bądź licznych obciążeń pacjenta.

Bibliografia:

1. Jerzy Niedzielski „Wady wrodzone odbytu i odbytnicy u dzieci – rozpoznanie, podział i postępowanie”, Folia Medica Lodziensis t. 38 z. 2/2011, str. 145-167.
2. Wady odbytu w Chirurgia Dziecięca red. Maciej Bagłaj, Piotr Kaliciński, PZWL, 2016, str. 497- 510.
3. M.Levitt, A.Pena: „Nietrzymanie stolca u dzieci – perspektywa chirurgiczna”, Pediatria po dyplomie, vol.15, nr 2, kwiecień 2011.
4. Maciej Bagłaj: Wrodzone zarośnięcie jelita cienkiego. W: Chirurgia dziecięca. Jerzy Czernik (red.). Wyd. I. Warszawa: Wydawnictwo Lekarskie PZWL, 2005, s. 164-80.
5. C. Coppola i wsp. „Pediatric surgery - Diagnosis and treatment” Second edition, 2022.



Dr n. med. Małgorzata Smolec-Zamora

Specjalista chirurgii dziecięcej, Z-ca Kierownika Kliniki Chirurgii Dziecięcej, nauczyciel akademicki – obecnie starszy wykładowca w Collegium Medicum UJ, prowadzi zajęcia ze studentami wydziału lekarskiego w zakresie chirurgii dziecięcej. „Posiadam szerokie doświadczenie w chirurgii dziecięcej – 26 lat stażu pracy w Klinice Chirurgii Dziecięcej USD w Krakowie-Prokocimiu. W pracy zawodowej w największym stopniu zajmuję się chirurgią przewodu pokarmowego. Szczególnym polem mojego działania jest chirurgia kolorektalna: choroba Hirschsprung oraz wrodzone zarośnięcie odbytu, zaparcia, nietrzymanie stolca i inne choroby odbytu u dzieci. W związku z tym zainteresowaniem mam także duże doświadczenie w wyłanianiu stomii u dzieci w każdym wieku. Jestem też członkiem Polskiego Towarzystwa Chirurgów Dziecięcych i regularnie uczestniczę w zjazdach i konferencjach naukowych. Od 2021 roku biorę także udział w projekcie »Stomijna Akademia Pediatriczna« realizowanym przez firmę Coloplast”.