

Koloanalna anastomoza u liječenju kongenitalnog megakolona u djece – prikaz bolesnika

Matija Evačić¹, Mirko Žganjer¹, Ante Čizmić¹, Marko Mesić¹, Arnes Rešić²

Kongenitalni megakolon ili Hirschprungovu bolest prvi put je opisao Harold Hirschprung. To je urođena crijevna aganglioza kao rezultat poremećaja u fetalnom razvoju mienteričkog živčanog sustava. Normalan motilitet crijeva ovisi o koordiniranim segmentalnim kontrakcijskim valovima koji slijede neposredno nakon opuštanja glatkih mišića. Bolesnicima s Hirschprungovom bolešću nedostaje funkcionalni mienterički živčani sustav u zahvaćenom distalnom crijevu pa imaju nedjelotvornu distalnu peristaltiku. Klinički rezultat je neuspješno pasiranje mekonija ubrzo nakon rođenja, zatvor, distendiran trbuh, palpabilne vijuge crijeva, povraćanje, proljevaste vodenaste stolice, slabo napredovanje tjelesne mase, spor rast i malapsorpcija. Aganglionarni distalni segment crijeva je razlog dilatacije proksimalnog dijela debelog crijeva ili nesposobnosti otvaranja analnog sfinkternog sustava. Hirschprungova bolest zahvaća između 1:5 000 do 1:8 000 živorođene djece. Većina slučajeva dijagnosticira se prije 10. godine života. Bolesnici se povremeno prezentiraju ovim tegobama u kasnijoj dobi. Nedavno smo operirali 12-godišnjeg bolesnika s ovim stanjem. Najprije smo izveli kiruršku resekciju rektosigmoidnog kolona sa zatvaranjem bataljka rektuma i formiranjem kolostome, Hartmanov zahvat. Tri mjeseca nakon toga obavili smo ekstirpaciju rektuma i formirali koloanalnu anastomozu. Postoperativni tijek, stanje bolesnika i klinički testovi pokazali su da je ovakav način liječenja kongenitalnog megakolona bio uspješan, što je bila i svrha ovog prikaza bolesnika.

Ključne riječi: Hirschprungova bolest; anastomoza, kirurška; rektum; dijete

UVOD

Hirschprungova bolest je dilatacija ganglionarnog crijeva s postupnim ili naglo izraženim prijelazom prema normalno širokom crijevu, ali bez ganglijskih stanica. Osnovni poremećaj kod kongenitalnog megakolona je odsutnost ganglijskih stanica u mišićnom sloju i onom ispod sluznice crijeva uz povećanje brojeva nervnih niti (3). Aganglionarni dio crijeva uzak je i bez peristaltike, dok je onaj proksimalni proširen kao posljedica otežane pasaže. Simptomi akutnog tijeka unutar prvog tjedna života uključuju izostanak prolaza mekonija u prvih 48 sati, odbijanje hrane, povraćanje žuči, napuhan trbuh, zabrinut ili namršten izražaj lica.

Eksplozivne tekuće stolice, vrućica i bol u trbuhu upućuju na jednu od najtežih komplikacija: nastanak upale crijeva, enterokolitisa. To je potencijalno smrtonosna komplikacija. Ako se dovoljno rano ne prepozna, može uzrokovati sepsu, nekrozu stanica crijevne stijenke, perforaciju i smrt. Bolesni-

ci stariji od 10 godina s kongenitalnim megakolonom su rijetki (5). Obično se prezentiraju opstipacijom, stolicom tankom poput olovke, napuhanim trbuhom, vidljivim kretanjem crijeva na površini trbuha.

U ovom radu cilj nam je bio prikazati bolesnika koji se prezentirao s kliničkom slikom kongenitalnog megakolona u 12. godini života, operativnu tehniku i ishod liječenja.

S obzirom na izrazitu dilataciju crijeva zahvat kod ovog bolesnika je bio terapijski izazov i nije ga bilo moguće izvesti u jednom aktu.

¹ Klinika za dječju kirurgiju Klinike za dječje bolesti Zagreb, Klaićeva 16, Zagreb

² Klinika za pedijatriju Klinike za dječje bolesti Zagreb, Klaićeva 16, Zagreb

Adresa za dopisivanje:

Marko Mesić, dr. med., Klinika za dječju kirurgiju, Klinika za dječje bolesti Zagreb, Klaićeva 16, 10000 Zagreb, e-mail: mrkmesic@yahoo.com

Primljeno/Received: 6. 9. 2013., Prihvaćeno/Accepted: 9. 9. 2014.

PRIKAZ BOLESNIKA

Dječak u dobi od 12 godina, tjelesne mase 33 kg, visine 141 cm, javio se na pregled zbog distenzije trbuha, povraćanja te neredovite, tvrde stolice, koja se izmjenjuje s proljevastim stolicama. Otac navodi da se slične tegobe periodično javljaju otprije nekoliko godina. Obiteljska je anamneza neopterećena nasljednim i kroničnim bolestima. Rođen je iz pete nekontrolirane trudnoće, prenešen, porođaj spontan, vaginalno glavicom, porođajne mase 3200 kg, dužine 51 cm, Apgar 10/10. Prva 24 sata nakon porođaja izostaje stolica, tijekom drugog dana života na klizmu se dobiva oskudno žitkog, ljepljivog mekonija. Premješten je na kirurški odjel zbog sumnje na kongenitalni megakolon. Uz bužiranje i klizmu uspije se evakuirati mekonijska stolica. Dobro podnosi peroralni unos te je otpušten kući uz preporuke kontrole. Kontrola nije obavljena, jer otac tvrdi da je dječak bio dobro pa mu ona i daljnja obrada nisu bile potrebne.

Primljen je na pedijatrijski odjel zbog slabije uhranjenosti i izrazite distenzije abdomena, gdje se na temelju anamneze i kliničkog nalaza posumnjalo na kongenitalni megakolon. Učinjena je irigografija koja prikazuje izrazitu distenziju sigmoidnog kolona i uski distalni segment rektuma duljine od oko 10 cm, koji bi odgovarao aganglionarnom dijelu (Slika 1). U histološkom nalazu klinastog bioptata rektuma pronađene su tek rijetke, degenerativno promijenjene ganglijske stanice u dubokom submukoznom pleksusu, a u ostalim dijelovima stijenke nisu pronađene.

Dječak se premješta na Odjel dječje kirurgije radi operativnog liječenja. Kod pregleda u kliničkom statusu dominira distendiran trbuh koji je blaže bolan na palpaciju u donjem lijevom kvadrantu, bez nadražaja peritoneuma. Digitorektalnim pregledom sfinkter je pojačanog tonusa, rektum sužen, bez stolice.

Do dijagnoze Hirschprungove bolesti došli smo na temelju kliničke slike, nalaza irigografije, biopsije rektuma te anorektalne manometrije.

Nakon postavljanja indikacije i odgovarajuće preoperativne pripreme pristupilo se operativnom zahvatu. U trbušnu se šupljinu ušlo medijalnom laparotomijom. Pronađena je vrlo proširena sigma i descendenti kolon, dok je rektum bio sužen. Staplerom se odvoji crijevo gdje je predmnijevana resekcija te se učini operacija prema Hartmannu: rektum se slijepo zatvori, sigma reseca, a descendenti kolon izvede na poseban otvor kao *anus praeter*. *Anus praeter* se izvede na mjestu gdje su bile uredne ganglijske stanice.

Preparat je poslan na PHD: na proksimalnom dijelu resekciranog crijeva nađene su ganglijske stanice urednog izgleda.

Postoperativni tijek je uredan te se dječak 15. postoperativnog dana otpušta na kućnu njegu dobrog općeg stanja i urednom stolicom na *anus praeter*.



SLIKA 1. Irigografija prikazuje izrazitu distenziju sigmoidnog kolona i uski distalni segment rektuma duljine od oko 10 cm, koji odgovara aganglionarnom dijelu



SLIKA 2. Irigografija kroz anus praeter. Kolon je urednog lumena, crijevo uredno tonizirano. Primjeren položaj i haustracija vijuga kolona.

Dva mjeseca nakon operativnog zahvata primljen je na kirurški odjel radi daljnje obrade i zatvaranja kolostome.

Obavljena je irigografija kroz *anus praeter* (Slika 2). Nalaz je pokazao kolon koji je bio urednog lumena, te izvrsnu toni-

zaciju crijeva. Primjereno su položene haustrirane vijuge kolona. Nakon irigografije indiciran je operacijski zahvat.

Pristupi se zatvaranju kolostome. Medijanom laparotomijom se kroz postoperativni ožiljak pristupi u abdomen. Učini se okluzija i resekcija kolostome. Mobilizira se ostatak descendensa do lijenalne fleksure. Ispreparira se bataljak rektuma do anusa kroz malu zdjelicu. Zatim se perianalnim pristupom bataljak izvuče kroz anus i resekira. Descendens se mobilizira kroz malu zdjelicu, provuče kroz anus te se na udaljenosti 1-2 cm od *linee dentate* formira koloanalna termino-terminalna anastomoza cirkularnim staplerom.

Sam zahvat je protekao bez komplikacija, postoperacijski tijek je uredan, stolice su redovite. Urednog postoperacijskog nalaza otpušten je kući.

Dječak je bio pod našom kontrolom. Nije imao nikakvih komplikacija. Tri mjeseca nakon operacije dobrog je općeg stanja, stolice su redovite i uredne, širina anastomoze je primjerena.

RASPRAVA

Hirschprungova je bolest kongenitalni poremećaj karakteriziran odsutnošću ganglijskih stanica u distalnom crijevu, što rezultira funkcionalnom opstrukcijom, najčešće u novorođenačkom razdoblju. Tradicionalno, kirurška se terapija sastoji od formiranja proksimalne kolostome, nakon čega se nekoliko mjeseci poslije radi definitivna *pullthrough* operacija. Pritom se aganglionarni kolon resekira te se normalno inervirano crijevo spušta i formira anastomoza tik iznad analnog sfinktera.

U posljednjih nekoliko desetljeća sve se veći broj dječjih kirurga okreće transanalnim endorektalnim *pullthrough* operacijama, koje se izvode u jednom aktu.

Iako postoje različiti tipovi *pullthrough* operacija, od transabdominalnih najčešće se izvode operacije prema Swensonu, Soavei i Duhamelu, a od transanalnih operacije prema Swensonu i Torreu (6).

U odnosu na transabdominalni pristup, transanalni endorektalni *pullthrough* zahvat traje kraće, bolesnici kraće ostaju u bolnici i u manje slučajeva dolazi do postoperacijske inkontinencije i konstipacije (7). No budući da je u ovom slučaju bila riječ o 12-godišnjem dječaku s izrazitom dilata-

cijom kolona, odlučili smo se za transabdominalni pristup i operaciju u 2 akta.

Hirschprungova bolest se danas vrlo rano dijagnosticira i uspješno liječi, tako da se bolest kod starije djece otkriva sve rjeđe pa je u tome i značenje prikaza ovog bolesnika.

NOVČANA POTPORA/FUNDING

Nema/None

ETIČKO ODOBRENJE/ETHICAL APPROVAL

Nije potrebno/None

DOPRINOSI AUTORA/DECLARATION OF AUTHORSHIP

Svi autori jednako su doprinijeli izradi rada/*All authors have equally contributed to a manuscript writing.*

SUKOB INTERESA/CONFLICT OF INTEREST

Autori su popunili *the Unified Competing Interest form* na www.icmje.org/coi_disclosure.pdf (dostupno na zahtjev) obrazac i izjavljuju: nemaju potporu niti jedne organizacije za objavljeni rad; nemaju financijsku potporu niti jedne organizacije koja bi mogla imati interes za objavu ovog rada u posljednje 3 godine; nemaju drugih veza ili aktivnosti koje bi mogle utjecati na objavljeni rad/*All authors have completed the Unified Competing Interest form at www.icmje.org/coi_disclosure.pdf (available on request from the corresponding author) and declare: no support from any organization for the submitted work; no financial relationships with any organizations that might have an interest in the submitted work in the previous 3 years; no other relationships or activities that could appear to have influenced the submitted work.*

LITERATURA

1. Willie R. Motility disorders and Hirschsprung disease. In: Berhman RE (ed). *Nelson Textbook of Pediatrics*. 17th ed. Philadelphia: Saunders; 2004:1237.
2. Wartiovarra K, Salo M, Sariola H. Hirschsprung's disease genes and the development of the enteric nervous system. *Ann. Med.* 1998;30:66-74. <http://dx.doi.org/10.3109/07853899808999386>
3. Jasoni V, Martucciello G. Total colonic aganglionosis. *Semin Pediatr Surg.* 1998;7:174-80.
4. Kumar P, Burton BK. *Congenital malformations, evidence-based evaluation and management*. 1st ed. McGraw-Hill Professional; 2007.
5. Fairgrieve J. Hirschsprung's disease in the adult. *Br J Surg.* 1963;50:506-14. <http://dx.doi.org/10.1002/bjs.18005022307>
6. Langer J, Durrant A. One-stage transanal soave pullthrough for Hirschsprung disease. *Ann Surg.* 2003;238:569-76.
7. Chen Y, Nah SA, Laksmi NK, Ong CC, Chua JH, Jacobsen A, Low Y. Transanal endorectal pull-through versus transabdominal approach for Hirschsprung's disease: a systematic review and meta-analysis. *J Pediatr Surg.* 2013;48:642-51. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2012.12.036>
8. Langer JC. Hirschsprung disease. *Curr Opin Pediatr.* 2013;25:368-74. <http://dx.doi.org/10.1097/MOP.0b013e328360c2a0>
9. Gosemann JH, Friedmacher F, Ure B, Lacher M. Open versus transanal pull-through for Hirschsprung disease: a systematic review of long-term outcome. *Eur J Pediatr Surg.* 2013;23:94-102. <http://dx.doi.org/10.1055/s-0033-1343085>

SUMMARY

Coloanal anastomosis in the treatment of congenital megacolon in children: case report

Matija Evačić, Mirko Žganjer, Ante Čizmić, Marko Mesić, Arnes Rešić

Congenital megacolon or Hirschsprung's disease was first described by Harold Hirschsprung. It is a congenital intestinal aganglionosis as a result of arrested fetal development of the myenteric nervous system. Normal intestinal motility depends on a coordinated segmental contraction waves followed immediately by smooth muscle relaxation as it propagates caudally. Patients with Hirschsprung's disease lack functional myenteric nervous system in the affected distal intestine and have ineffective distal peristalsis. The clinical outcomes are failure to pass meconium shortly after birth, constipation, abdominal distension, palpable loops of bowel, vomiting, watery diarrhea in the newborn, poor weight gain, slow growth and malabsorption. The aganglionic distal segment of the bowel is the reason for dilatation of the proximal part of the colon or opening debility of the anal sphincter system. Hirschsprung's disease is affecting 1:5000 to 1:8000 live births. Most cases are diagnosed before the patient is 10 years of age. Occasionally, patients present with this problem at a later age. Recently we operated on a 12-year-old patient with this condition. First we performed surgical resection of the rectosigmoid colon with closure of the rectal stump and formation of an end colostomy, also known as Hartmann's procedure. Three months later, the rectum was extirpated and coloanal anastomosis formed. Based on the uneventful post-operative course, good patient's condition and clinical tests, the treatment of congenital megacolon was successful.

Keywords: Hirschsprung disease; anastomosis, surgical; rectum; child