

بررسی نتایج جراحی روی ۴۲۰ بیمار مبتلا به مگاکولون مادرزادی طی سالهای ۱۳۵۹-۷۸

دکتر جعفر کورانلو^۱، دکتر ناصر صادقیان^۲

چکیده

سابقه و هدف: هنور بیماری مگاکولون مادرزادی، یکی از مشکلات مهم و بزرگ جراحی کودکان است و درمان جراحی آن با مشکلات و عوارض مختلفی مواجه است و به همین دلیل روش‌های مختلفی را برای درمان آن به کار می‌برند، در این مقاله به تعیین نتایج جراحی مگاکولون مادرزادی به روش سون و در مقطع ده ساله، طی سالهای ۱۳۷۸ - ۱۳۵۹ بررسی شد.

مواد و روش‌ها: تحقیق در مرحله اول به روش داده‌های موجود، روی کلیه پرونده بیمارانی که با تایید پاتولوژی مبتلا به مگاکولون بوده و به روش سون تحت عمل جراحی قرار گرفتند، انجام گرفت.. سن، جنس، علائم بالینی، گزارش پاتولوژی، حد بدون عصب روده، بیمارهای همراه، عوارض زودرس، عوارض دیررس در مقطع بررسی و تغییرات آن مورد قضاوت اماری قرار گرفت، در مرحله دوم با دعوت از بیماران، نتایج درمان به ویژه از نظر کنترل ادرار و مدفع و میزان رضابت از عمل بررسی و با آمار توصیفی ارائه گردید.

یافته‌ها: در کل ۴۲۰ نفر مورد مطالعه قرار گرفتند که در مقطع ۱۰ ساله اول ۱۹۰ نفر و در مقطع دوم ۲۳۰ نفر بود. ۴۷ درصد بیماران پسر و ۲۶ درصد دختر بودند و سنین حداقل ۳ روز تا حداکثر ۱۴ سال و ۳ ماه داشتند. بیشترین حد بدون عصب در کولون سیگموید به میزان ۵۵٪ درصد بود، عوارض زودرس در ۱۰۲ نفر (۲۴٪ درصد) بروز کرد که در دهه اول ۶۳٪ درصد و در دهه دوم ۱۴٪ درصد ($0.0001 < p \leq 0.01$) بود. عوارض دیررس در ۱۰۴ نفر (۲۴٪ درصد) دیده شد که در مقاطع اول و دوم به ترتیب $2/33$ و $8/17$ درصد ($0.001 < p \leq 0.01$) بود. انتروکولیت در ۱۲۶ درصد موارد بروز کرد. در ۲۱۶ نفر (۵۱٪ درصد) پیگیری شدند و ۶۷٪ درصد بیماران و یا والدین آنها راضی بودند.

نتیجه‌گیری و توصیه‌ها: نتایج عمل جراحی به روش سون سون در بیماران مگاکولون مادرزادی خوب و قابل قبول بود، عوارض عمل در ده سال دوم به مراتب بهتر از ده سال اول بود لذا به کارگیری این روش توصیه می‌شود.

وازگان کلیدی: مگاکولون مادرزادی، جراحی سون سون

۱- بیمارستان مفید دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی

۲- بیمارستان آیت الله طالقانی تهران

است. با توجه به اینکه اولین مرکز جراحی اطفال معرفی شده است بررسی نتایج این عمل از اهمیت خاصی برخوردار است لذا به منظور تعیین نتایج ۲۰ سال جراحی مگاکولون مادرزادی (هیرشپرونگ) به روش سوئن سون، این تحقیق روی مراجعین به بیمارستان طالقانی تهران، طی سالهای ۱۳۵۹-۷۸ انجام گرفت

مواد و روش‌ها

این بررسی در دو مرحله انجام شد. مرحله اول به روش مطالعه داده‌های موجود و بررسی پرونده بیمارانی که در مدت ۲۰ سال با تشخیص قطعی بیماری مگاکولون مادرزادی (هیرشپرونگ) در بخش جراحی کودکان و نوزادان مرکز پزشکی آموزشی و درمانی آیت‌الله طالقانی بستری شده و تحت مراحل مختلف جراحی قرار گرفته بودند، انجام شد. تشخیص هیوشپرونگ براساس یافته‌های آسیب‌شناسی بیوپسی رکتوم بود. شماره پرونده‌ها از دفتر پذیرش بخش استخراج شد و با استفاده از بایگانی مدارک و استناد پزشکی و کدگذاری بیمارستان پرونده‌ها به دست آمد. سن، جنس، زمان بروز علایم بیماری هیرشپرونگ، علایم بالینی، زمان جراحی، حد ناحیه مبتلا (آگانگلیونیک)، عوارض زودرس و دیررس شامل عفونت رخم، نشت آناستوموز، تنگی محل آناستوموز، آنتروکولیت و نیاز به عمل مجدد و مرگ و میر ثبت شد.

در مرحله بعد، آدرس و تلفن بیماران از پرونده‌ها استخراج شد و از این طریق برای معاینه و مصاحبه به درمانگاه جراحی کودکان دعوت شدند که عده‌ای حضوری و عده‌ای دیگر تلفنی به سوالات پاسخ گفتند. اطلاعات مربوط به وضعیت انجابت مزاج و رضایت از آن کنترل مدفع، ادرار

مقدمه

مشکلات مستعد بیماری مگاکولون مادرزادی (هیرشپرونگ) و عوراض جراحی آن باعث نگرانی و ناراحتی بیماران، اعضای خانواده جراحان اطفال می‌شود^(۱). بیماری مگاکولون اولین بار توسط آقای Ruyesch در سال ۱۶۹۱ شرح داده شد. هیرشپرونگ در سال ۱۸۸۷ مادرزادی بودن آن را مشخص نمود و در سال ۱۹۰۱ عدم وجود سلولهای گانگلیون و هیپرتونی ریشه‌های عصبی در ناحیه باریک کولون مشخص شد^(۲). Orvan Swenson اولین جراحی بود که جهت درمان این بیماران به روشی، علمی و منطقی پرداخت و این روش را در سال ۱۹۴۷ با موفقیت بر یک کودک مبتلا پیاده نمود^(۳). پس از آن سایر جراحان از جمله جراحان بیمارستان بوستون این روش را در ۳۴ بیمار انجام دادند که فقط یک مورد مرگ روی داد و نتایج جراحی خوب بود به طوری که مزاج این کودکان به وضع طبیعی درآمده بود^(۴).

هدف این روش جراحی برای بیماران مبتلا به هیرشپرونگ، ایجاد اجابت مزاج طبیعی است^(۴). در طی ۵۰ سال گذشته روش‌های دیگر جراحی مگاکولون مادرزادی مانند روش دوهامل، سواؤه و ... شایع شد که هر کدام محسن و معایبی را نسبت به روش سوئن سون دارند^(۵). نتیجه نهایی همه روش‌های پولتزو و جراحی بیماری هیرشپرونگ با روش سوئن سون مقایسه می‌گردد و در همه این روش‌ها عوارضی چون تنگی، آنتروکولیت و عدم رضایت بیمار و خانواده از مشکلات عده می‌باشد^(۶). در ۲۰ سال گذشته روش انتخابی بخش جراحی کودکان بیمارستان طالقانی تهران روش استاندارد سوئن سون بوده

شایع ترین بیماری همراه سندروم داون با ۴۲ مورد (۱۰درصد) بود. عوارض بیماری نظیر نشت آناستوموز، آنتروکولیت، Soiling عدم کنترل شبانه مرگ و میر در این بیماران بیشتر بود. سایر

بیماریهای همراه عبارت بودند از:

آترزی روده کوچک (۷/۰درصد)، مکونیوم ایلنوس (۲درصد)، آترزی آنورکتال (۷/۲درصد)، **defect AV Septal** بیماران دارای سابقه خانوادگی بیوست بودند ولی بیماری هیرشپرونگ را در خانواده نداشتند. در کل ۱۰۲ مورد (۳/۲۴درصد) عوارض زودرس مشاهده شده فراوانی این عوارض ۱۰ سال اول ۳/۳۶درصد بود که در ۱۰ سال دوم به ۴/۱۴درصد کاهش یافت ($P < 0.001$). این عوارض در

جدول شماره ۳ ارائه گردیده است و نشان می دهد که عفونت رخم در ۱۰ سال اول مطالعه ۲۷ مورد (۷/۸درصد) و در ۱۰ سال دوم ۱۸ مورد (۱۴/۲درصد) بود که این اختلاف از نظر آماری معنی دار بود ($P < 0.03$) نش محل آناستوموز از ۱۳ بیمار (۶/۸ درصد) در دهه اول به ۵ بیمار (۲/۲درصد) کاهش یافت که با توجه به آزمون دقیق فیشر

معنی دار بود ($P < 0.02$). فراوانی سپتی سیمی طی ۲۰ سال ۲ درصد بود. و از ۳/۶درصد در دهه اول به ۸/۷ درصد در ده سال دوم کاهش یافت و آزمون دقیق فیشر نشان داد که این کاهش به لحاظ آماری معنی دار است ($p < 0.04$). آسے لگن در کل ۱/۴درصد بود. و از ۴/۷درصد در دهه اول به ۱/۳ درصد در دهه دوم تنزل یافت ($p < 0.002$).

انداد روده طی ۲۰ سال ۳/۱ درصد بوده واز ۴/۲ درصد در ده سال اول به ۲/۳ کاهش یافت (N.S)

و نعروط (در پسران) پرسیده شد. یافته ها با آمار توصیفی ارائه شد و نتایج درمانی عوارض جراحی با آمار تحلیلی مورد قضاؤت آماری قرار گرفت.

یافته ها

طی ۴۲۰ بیمار بررسی شدند که ۳۱۱ نفر پسر (۷۴٪) و ۱۰۹ نفر دختر (۲۶٪) بودند. ۷/۵۰ نوزادان با علایم بیوست، تاخیر در دفع مکونیوم، دیستانسیون شکمی، استفراغ، اسهال و علایم انسدادی مراجعه نموده بودند و تحت درمان قرار گرفته بودند. و کوچک ترین بیمار ما نوزاد ۳ روزه بزرگ ترین آنها کودکی با سن ۱۴ سال و ۳ ماه بود. در ۷۳ درصد نمونه ها کمتر از ۱ سال سن داشتند (جدول ۱).

جدول ۱ - توزیع سنی بیماران مبتلا به مکانکولون مادرزادی در بیمارستان طالقانی، ۱۳۵۹-۷/۱

سن	فراوانی		
	تحمی	درصد	فراوانی
کمتر از ۱ ماه	۰	۰	۲۱۰
۱ ماه تا ۱ سال	۷۳/۸	۲۲/۸	۹۷
۱ سال و بیشتر	۱۰۰	۲۶/۹	۱۱۳
جمع	-	۱۰۰	۴۲۰

شایعترین مکان حد ابتدایی روده بدون گانگلیون کولون سیگموئید با ۵/۰۴درصد (جدول ۲).

جدول ۲ - توزیع کودکان مبتلا به مکانکولون مادرزادی بر حسب حد روده بدون عصب در بیمارستان طالقانی، ۱۳۵۹-۷/۱

حد بدون عصب	فراوانی		
	درصد	فراوانی	فراوانی
رکتوم	۳/۱	۱۳	
رکتوسیگموئید	۱۰/۲	۶۴	
سیگموئید	۵۴/۰	۲۲۹	
کولون نزویلی	۱۱	۴۶	
کولون عرضی	۸/۱	۳۴	
کولون صعودی	۱/۲	۵	
ترمیال ایلنوم	۶/۶	۲۹	
جمع	۱۰۰	۴۲۰	

بود($P<0.001$) تنگی محل آناستوموز (رکتوم) در سال ۱۶/۷ درصد بود که از ۱۲/۳ درصد در ده سال اول به ۳ درصد در دهه دوم کاهش یافت ($P<0.0005$). فقط انسزیونال (محل عمل) در ۱۰ سال اول ۳ مورد (۱/۶ درصد) و در ۱۰ سال یک دوم مورد (۴/۳٪ درصد) بود(N.S).

مرگ و میر دیررس ناشی آنتروکولیت ۳ مورد (۰/۵٪) در دهه اول و ۲ مورد (۰/۸٪ درصد) در دهه دوم بود (N.S).

مرگ و میر زودرس در یک ماه پس از عمل جراحی صفر بود.

آنتروکولیت زودرس پس از عمل جراحی در ۱۰ سال اول ۳۲ مورد (۱۶/۸٪) بود که در ۱۰ سال دوم ۳۱ مورد (۱۳/۵٪) کاهش یافت (N.S).

در کل ۱۰۴ مورد عارضه دیررس بروز کرد(۲۴/۸٪ درصد) میزان آن در ده سال اول ۶۳ مورد(۳۳/۲٪ درصد) و در ۱۰ سال دوم ۱۷/۸٪ درصد

جدول ۳ - توزیع مبتلایان به مگاکولون مادرزادی تحت عمل جراحی بر حسب عوارض پس از عمل در بیمارستان طالقانی، ۱۳۹۹-۷/۱

نتیجه آزمون تغییرات دو دهه	مجموع ۲۰ سال (N=۴۲۰)	ده سال دوم (N=۲۳۰)	ده سال اول (N=۱۹۰)	عوارض	
				مقاطع زودرس:	دیررس:
$P<0.001$	۵۰ (11.9)	۱۸ (8.2)	۲۷ (14.7)	عقوفت	عقوفت
$P<0.1$	۱۸ (4.3)	۹ (4.2)	۱۲ (6.3)	نشست آناستوموز	نشست آناستوموز
$P<0.1$	۴ (1.0)	۱ (0.8)	۲ (1.1)	سینی سینی	سینی سینی
$P<0.001$	۱۹ (4.5)	۷ (3.1)	۱۴ (7.4)	آبسه لکن و شکم	آبسه لکن و شکم
N.S	۱۷ (4.1)	۱۰ (4.3)	۸ (4.2)	انسداد روده	انسداد روده
-	-	-	-	مرگ	مرگ
$P<0.001$	۱۲ (2.9)	۱۱ (4.8)	۶۹ (36.2)	جمع عوارض زودرس	جمع عوارض زودرس
دیررس:					
$P<0.001$	۲۰ (4.7)	۷ (3.1)	۷۰ (37.9)	نشی محل آناستوموز (رکتوم)	نشی محل آناستوموز (رکتوم)
N.S	۱۷ (4.0)	۱۱ (4.8)	۲۲ (11.8)	موقت Soiling	موقت Soiling
N.S	۱ (0.2)	۱ (0.4)	۲ (1.1)	فقط انسزیونال	فقط انسزیونال
N.S	۰ (0.2)	۱ (0.5)	۲ (1.1)	مرگ ناشی از آنتروکولیت	مرگ ناشی از آنتروکولیت
$P<0.001$	۱۶ (3.8)	۱۱ (4.8)	۶۳ (32.2)	جمع عوارض دیررس	جمع عوارض دیررس

وضعیت کنترل ادرار و مدفوع بیماران پیگیری شده در در جدول شماره ۴ ارائه گردیده است و نشان می دهد که هیچ کدام از بیماران جراحی شده، عدم کنترل مدفوع یا ادرار که نیازمند درمان های لازم مانند کلاستومی دائمی و یا Clean Intermittent سرنواز متابوب (CIC) Catheterization نداشتند. ضمناً از ۱۵۰ پسری که مورد پیگیری قرار گرفته همگی توانایی ایجاد نعروط را داشتند.

در کل ۵۳ نفر (۱۲/۶ درصد) دچار آنتروکولیت شدند که ۱۲ مورد آن آنتروکولیت دیررس بود. پیگیری بیماران

در پیگیری بیماران ۲۱۶ نفر (۵۱/۴ درصد) امکان تماس به وجود آمد. ۶۷/۶ درصد کودکان اجابت مزاج طبیعی داشتند. ۷۵ درصد کودکان روزی ۱-۳ بار اجابت مزاج داشتند. ۱۹ درصد ۶-۶ بار و ۶۰ درصد بیش از ۶ بار اجابت مزاج داشتند.

۱۶ درصد کودکان دچار Soiling بودند. ۲۲ درصد به ندرت دچار Soiling می شدند که طبق اظهار والدین در ارتباط با نوع غذای خورده شده بود و بیماران شکایتی از آن نداشتند.

قبل و بعد از عمل وجود داشت در حالی که در مطالعه سوئن سوئن این میزان ۱۶/۴ درصد بود. نشت آناستوموز و خیم ترین عارضه عمل است که در این مطالعه ۲/۴ درصد و در حد بررسی سوئن سن بود. مهم ترین یافته این تحقیق بهبود نتایج عمل جراحی پولترو سوئن سوئن در ده سال دوم تحقیق ما نسبت به ده سال اول بود که احتمالاً باید آن را به علت بهبود کیفی مواد مصرفی و نخ و استفاده از درن پره ساکرال (۸) در صورت وجود آنودگی و حذف درن شکمی و همچنین بهبود تکنیک اعمال جراحی دانست. در ده سال دوم از هرگونه کشش بر روی آناستوموز احتراز شده است.

تنگی محل آناستوموز از عوارض نسبتاً شایعی است که در روش جراحی پولترو سوئن سوئن کمتر از سایر روش‌ها از جمله سوآو (۹) می‌باشد. تنگی در مطالعه ما ۶/۶ درصد و در بررسی سوئن سوئن ۲/۲ درصد بود. در مطالعه ما تنگی رکتوم (محل آناستوموز) از ۱۳ درصد در ده سال اول به ۳ درصد در ده سال دوم رسیده است که به علت بهبود روش جراحی و رفع کشش از محل آناستوموز با قطع عروق سیگموئیدال است. از مجموع ۷/۶٪ تنگی ۵/۶ درصد با بوژی برطرف شد و ۲/۱ درصد موارد مجدداً کلوستومی و پولترو شدند که نتایج آن رضایت‌بخش بود.

در مطالعه‌ای در هلند ۲۵ درصد بیماران دچار عدم کنترل مدفوع شدند. در این مطالعه از روش جراحی دوهامل استفاده نشده بود. در حالی که در مطالعه ما و سوئن سوئن که با روش پولترو آبدومینوپرینه آل سوئن سوئن انجام شده بود عدم کنترل مدفوع ایجاد نشد. در روش دوهامل ناحیه رکتوم بدون عصب نگهداری می‌شود و

حد دوی که توزیع مبتلایان به مگاکولون مادرزادی بر حسب نتایج عمل در پیگیری بلندمدت در بیمارستان طالقانی، ۷۱ - ۱۳۵۹

درصد	فرآوانی	نتایج عمل
۸۶/۶	۱۸۷	اجابت مزاج طبیعی
۶	۱۳	افزایش دفعات اجابت مزاج
۷/۶	۱۶	Saiting
-	-	عدم کنترل ادرار
-	-	عدم کنترل مدفوع
	۱۰۰	جمع
	۲۱۶	۶۱۶ درصد بیماران و والدین آنها از نتیجه عمل راضی بودند

بحث

در بررسی ما تعداد نمونه‌ها به نسبت آمارهای دیگران از تعداد بسیار بالاتری برخوردار است و تنها مورد قابل مقایسه گزارش آقای سوئن سوئن و همکاران وی در مطالعه ۴۸۳ مورد در طی ۲۵ سال می‌باشد (۷). تعداد بالای بیماران بررسی شده به علت وجود بخش فوق تخصصی جراحی کودکان و ارجاع بیماران به این ۲ مرکز جراحی کودکان (بیمارستان طالقانی و بیمارستان مفید) است.

در مطالعه ما شیوع بیماری در پسران بیش از دختران است (۷/۶٪) با مطالعات دیگر مطابقت دارد. مرگ و میر در مطالعه سوئن سوئن ۳/۳ درصد بود. که علت عده آن را عمل جراحی بر روی کودکان کمتر از ۴ ماه ذکر کرد زیرا وقتی سن عمل را به بالای ۶ ماه رساند، مرگ و میر به ۱/۸ درصد رسید. در بررسی ما مرگ و میر ناشی از عمل جراحی صفر بود ولی آنتروکولیت دیررس در ۱/۲ درصد موارد باعث مرگ شده بود. بیماران مطالعه ما همگی در ۶ ماهگی و بالاتر مورد عمل قرار گرفته بودند.

آنتروکولیت از عوارض بسیار ناخوشایند بیماری هیرشپرونگ است که در ۵۳ نفر (۱۲/۶ درصد) در

رضایت نسبی ۲۶درصد و نتایج بد یا غیرقابل قبول در ۹درصد بود که در مقایسه با روش سوئن سون از آمار ضعیفتری برخوردار است (۱۱).

در روش سوآو و بولی مخاط و زیر مخاط ناحیه رکتوم برداشته می‌شود و قسمت عصب دار کولون به ناحیه موکوکوتانتوس آنال آناستوموز می‌شود و کاف عضلانی رکتوم نگهداری می‌شود. از عوراض شایع این عمل تنگی محل آناستوموز است (۱۲). در یک نتیجه‌گیری کلی به نظر می‌رسد که نتایج جراحی روی مبتلایان به مگاکولون مادرزادی به روش پولتر و سوئن سون، روشی موفق است و با گذشت زمان و تغییراتی که در مقطع دوم تجربه به وجود آمده است میزان موفقیت آن را افزایش داده است.

ناحیه عصب دار کولون به صورت پهلو به پهلو (Side to Side) به انتهای رکتوم آناستوموز می‌شود. از عوارض مهم این عمل تجمع مدفوع (Fecaloma) است که در روش سوئن سون وجود ندارد در مطالعه هلندر در استفاده از روش دوهامل ۳۴درصد فکالوما وجود داشت (۱۰).

مارتین با تغییری در روش دوهامل و ایجاد یک آناستوموز اضافه در داخل شکم حفره بسته رکتوم (Blind rectal pouch) سپس این کار با استاپلر انجام شد. مرگ و میر گزارش وی ۲/۷درصد بود که در مقایسه با مطالعه سوئن سون (۳/۳درصد) و بررسی ما (۲/۱درصد) خیلی بیشتر است. در بررسی روش دوهامل - مارتین، رضایت کامل از عمل ۶۵درصد

REFERENCES

1. Hirschsprung 's disease. Surgery of Infants and Children: Scientific Principles and Practice. New York, Lippincott Raven, 1997: 1277- 99.
2. Tiffin ME, Chandler Faber HK. Localized absence of the ganglion cells of the myenteric plexus in congenital megacolon. Am J Dis Child 1940; 59: 1071-82.
- 3- Swenson O. My early experience with Hirschsprung's disease. J Pediatr Surg 1989; 24: 839-45.
4. Swenson O, Rheinlander HF, Diamond I. Hirschsprung's Disease: A new concept of the etiology. N Eng J Med 1949; 241: 551-56.
5. Soave F. A new surgical technique for the treatment of Hirschsprung's disease. Surgery 1964; 56: 1007-14.
6. Sherman JO, Snyder ME, Weitzman JJ, et al. A 40 year multinational retrospective study of 880 swenson procedures. J Pediatr Surg 1989; 24: 833-38.
7. Swenson O, Sherman JO, Fisher JH, et al. The treatment and postoperative complications of congenital megacolon; A 25 year follow up. Ann Surg 1975; 182(3).
8. Kouranloo J, Amirfeyz M. The treatment and postoperative complications of congenital megacolon: A nine year follow-up of abdomino-perineal pull-through operation (Swenson's procedure) Iranian Journal of Medical Sciences 1992; 17(384): 163-67.
9. Soave. Endorectal pull-through: 20 years experience. J Pediatr Surg 1985; 20: 568-79.
10. Rescorla FI, Morrison AM, Engles D, et al. Hirschsprung's disease evaluation of mortality and long – term function in 260 cases. Arch Surg 1992; 127: 934-42.
11. Martin LW, Caudill DR. A method for elimination of the blind rectal in the Duhamel operation for Hirschsprung's disease. Surgery 1967; 62: 951-53.
12. Boley SJ. New modification of the surgical treatment of Hirschsprung's disease. Surgery 1964; 56: 1015-17.