

TRATAMENTUL MINIM INVAZIV AL BOLII HIRSCHSPRUNG

Minimally invasive treatment for Hirschsprung disease

Dr. Simona-Gabriela Tudorache, Dr. Felix Negoïtescu, Dr. Laura Niculescu

¹Spitalul Clinic de Urgență pentru Copii „Grigore Alexandrescu“, București

²Universitatea de Medicină și Farmacie „Carol Davila“ București

REZUMAT

Introducere. Harold Hirschsprung, medic la Spitalul de Copii „Queen Louise“ din Copenhaga, a descris prima dată boala, care acum îi poartă numele, la Congresul de Pediatrie din Berlin din 1886. De atunci au fost nenumărate dezbateri privind abordul chirurgical optim. Articolul urmărește atât trecerea în revistă a principalelor tehnici clasice de tratament chirurgical: Swenson, Duhamel și Soave, dar accentul este pus în principal pe tehnicile minim invazive.

Tehnici chirurgicale. În ultimii 25 de ani, tratamentul bolii Hirschsprung a progresat. Dacă înainte se prefera tratamentul în 2-3 stadii, acum intervenția definitivă se face per primam în majoritatea cazurilor, evitându-se astfel morbiditatea asociată stomelor. În 1995, Georgeson descrie abordul minim invaziv folosind laparoscopia, iar mai apoi, în anul 1998, De la Torre et al, descrie prima coborâre strict transanală, neasistată laparoscopic (TERPT).

Discuții. Dacă inițial discuțiile erau legate de compararea procedeelor într-un singur stadiu cu cele în 2 sau chiar 3 stadii, constatându-se rezultate similare, acum se pune problema comparării tehnicilor deschise cu cele minim invazive sau chiar, mai nou, a celor minim invazive între ele, încercându-se să se stabilească dacă este necesar abordul asistat laparoscopic sau cel strict transanal este suficient.

Concluzii. De obicei formele mai scurte de boală Hirschsprung sunt tratate strict transanal, pentru formele ce implică colonul stâng și transversul se practică coborârea transanală asistată laparoscopic, pe când pentru colonul ascendent și forma totală de aganglinoză se preferă procedeul Duhamel asistat laparoscopic.

Cuvinte cheie: boala Hirschsprung, tratament minim invaziv, enterocolită, incontinență

ABSTRACT

Introduction. Harold Hirschsprung, a physician at Queen Louise Children's Hospital of Copenhagen, first described the disease that now bears his name, at the Pediatric Congress of Berlin in 1886. Since then there have been countless debates on the optimal surgical approach. This paper aims both to recap the main classical surgical techniques: Swenson, Duhamel and Soave, but the main focus is on minimally invasive techniques.

Surgical techniques. In the last 25 years, the treatment for Hirschsprung disease has progressed. If classically the preferred treatment was in 2-3 stages, now the definitive intervention is per primam in most cases, thus avoiding the morbidity associated with stomas. In 1995, Georgeson describes the minimally invasive approach using laparoscopy, and then in 1998, De la Torre et al, describes the first transanal endorectal pull-through (TERPT), unattended laparoscopically.

Discussions. The initial discussions were linked to comparing processes in a single stage with ones in 2 or 3 stages, finding similar results, it is now a question of comparing open techniques with minimally invasive and even minimally invasive techniques with each other, endeavoring to establish whether laparoscopically assisted approach is needed or if the transanal one is enough.

Conclusion. Usually shorter forms of Hirschsprung disease are treated strictly using the transanal technique, for the forms involving the left and transverse colon laparoscopically assisted transanal pull-through is used, while for the ascending colon and for the total aganglioneosis the laparoscopically assisted Duhamel procedure is preferred.

Keywords: Hirschsprung disease, minimally invasive treatment, enterocolitis, incontinence

INTRODUCERE

Boala Hirschsprung reprezintă o tulburare în dezvoltarea sistemului nervos enteric caracterizată

prin absența celulelor ganglionare din plexurile mienteric și submucos de la nivelul porțiunii distale a intestinului, ceea ce determină absența peristalticii

Adresa de corespondență:

Dr. Simona-Gabriela Tudorache, Universitatea de Medicină și Farmacie „Carol Davila“, Str. Dionisie Lupu nr. 37, București

E-mail: simonagabrielatudorache@yahoo.com

la nivelul porțiunii afectate de intestin și, secundar, o ocluzie intestinală funcțională. (1,2) Boala Hirschsprung este cea mai frecventă tulburare congenitală a motilității intestinale, având o incidență de 1:5.000. (3) Clinic, boala Hirschsprung se poate manifesta ca ocluzie intestinală neonatală, constipație cronică la copiii mai mari sau direct ca enterocolită. (4)

Harold Hirschsprung, medic la Spitalul de Copii „Queen Louise“ din Copenhaga, a descris prima dată boala, care acum îi poartă numele, la Congresul de Pediatrie din Berlin din 1886. (5). De atunci au fost nenumărate dezbateri privind abordul chirurgical optim. (6) Scopul tratamentului chirurgical este îndepărtarea segmentului colonic aganglionar și reconstrucția continuității tubului digestiv prin coborârea colonului normal inervat, prezervând totodată continența. (1,2)

TEHNICI CHIRURGICALE FOLOSITE

În 1948, Swenson descrie primul rezecția zonei de aganglionoză printr-o recto-sigmoidectomie și anastomoza circumferențială în apropierea sau incluzând sfincterul intern. Ulterior, în 1956, Duhamel descrie tehnica de coborâre retro-rectală: prin disecție retro-rectală peretele posterior rectal aganglionar se păstrează și se anastomozează la colonul proximal ganglionar coborât. Apoi, în 1964, Soave descrie procedeul de coborâre endoanală prin disecție extramucoasă. (5,6) Acestea trei reprezintă tehnicile clasice de tratament ale bolii Hirschsprung.

În ultimii 25 de ani, tratamentul bolii Hirschsprung a progresat. Dacă înainte se prefera tratamentul în 2-3 stadii, acum intervenția definitivă se face per primam în majoritatea cazurilor, evitându-se astfel morbiditatea asociată stomelor. (6,7) Există totuși cazuri în care este necesară efectuarea unei stomii: anomalii asociate care pun viața pacientului în pericol, starea generală gravă – sepsisul și malnutriția în ciuda instituirii măsurilor suportive, enterocolita severă sau cu perforație, dilatația accentuată a colonului proximal. (7)

În 1995, Georgeson descrie abordul minim invaziv folosind laparoscopia pentru biopsiile colonice și mobilizarea colonului și disecția transanală endorectală cu anastomoză colo-anală (LAPT). Ulterior au fost descrise și tehnicile Swenson și Duhamel asistate laparoscopic. (6)

În anul 1998, De la Torre et al descriu prima coborâre strict transanală, neasistată laparoscopic (TTERPT). Procedeul Swenson strict transanal a fost descris, pe când procedeul Duhamel nu se poate efectua tehnic. (6)

TABELUL 1. Tehnici chirurgicale de tratament al bolii Hirschsprung

Tehnici chirurgicale clasice	Tehnici de abord minim invaziv
Swenson	LAPT
Duhamel	TTERPT
Soave	

LAPT – tehnica de coborâre asistată laparoscopic este eficace și versatilă, permite biopsii seriate încă de la începutul intervenției chirurgicale, pentru a putea aprecia lungimea aganglionozei și a porțiunii de intestin afuncțional înaintea exciziei rectului și mezocolonului, adaptând astfel tipul intervenției chirurgicale. Pentru formele de aganglionoză ce afectează colonul stâng sau pe cel transvers, se practică coborârea transanală endorectală asistată laparoscopic, pe când în formele în care aganglionoză se întinde până la nivelul colonului ascendent sau pentru formele totale de boală se preferă procedeul Duhamel asistat laparoscopic. (7)

Pregătirea preoperatorie presupune reechilibrarea hidroelectrolitică, tratarea sepsisului, sonda nazo-gastrică pentru cei aflați în ocluzie intestinală (2), administrarea de antibiotice cu spectru larg, de exemplu Cefoxitine, pentru a acoperi și bacilii gram negativi și anaerobii (4). Pentru coborârea primară, colonul trebuie pregătit, golit prin clisme evacuatorii și anusul dilatat. (7) Operația se efectuează sub anestezie generală cu intubație orotraheală.

Nou-născuții și sugarii sunt poziționați pe masa de operație transversal, pe când copiii mai mari sunt așezați în poziție de litotomie. Primul trocar, de 3 mm, se plasează la nivelul ombilicului. Cel de-al doilea trocar este poziționat subcostal în hipocondrul drept, iar al treilea pe linia axilară anterioară la jumătatea distanței dintre marginea costală și spina iliacă antero-superioară. Este opțională introducerea celui de-al patrulea trocar, în hipocondrul stâng pentru tracționarea colonului. (7) (Fig. 1) Abdomenul se insuflă cu dioxid de carbon prin acum Veress, menținând pneumoperitoneul la 7-12 mmHg. (8) Odată inspectată cavitatea abdominală, se stabilește locul de unde vor fi recoltate biopsiile, apoi se stabilește macroscopic zona de tranziție. (9) Pentru recoltarea unei biopsii sero-musculare este necesară folosirea unor instrumente atraumatice, pensa Maryland fiind utilă pentru tracționarea colonului, incizia făcându-se cu ajutorul unei foarfece endoscopice Metyenbaum. (7) Biopsia se recoltează de la nivelul teniei colonice, fiind necesare 3-4 biopsii pentru examen extemporaneu. Odată stabilită histo-patologic zona de tranziție, se poate trece la disecția laparoscopică a mezocolonului, cu ajutorul cârligului pentru nou-născuți și sugari, sau

cu ajutorul disectorului cu ultrasunete pentru copiii mai mari de 1 an. Disecția mezenterică se poate prelungi proximal cu prezervarea arcadei marginale pentru a asigura vascularizația colonului coborât. (9) Apoi se trece la timpul perineal. Se expune anusul folosind depărtătoare speciale sau suturi. Se identifică linia dințată, se plasează circumferențial suturi la nivelul mucoasei rectale și se incizează circumferențial mucoasa la 2 mm superior de linia dințată. Disecția endorectală se continuă până când manșonul muscular al peretelui rectal se eversează cu ușurință. Se incizează peretele posterior al manșonului muscular cu 1-2 cm mai jos de disecția endorectală a mucoasei. Colonul aganglionar este coborât prin manșonul muscular până la nivelul ultimei biopsii – locul viitoare anastomoze. Se efectuează apoi anastomoza neorectului cu anusul. Se poate reveni la timpul abdominal și reinstitui pneumoperitoneul pentru a ne asigura că nu este răsucit segmentul colonic coborât. (7)

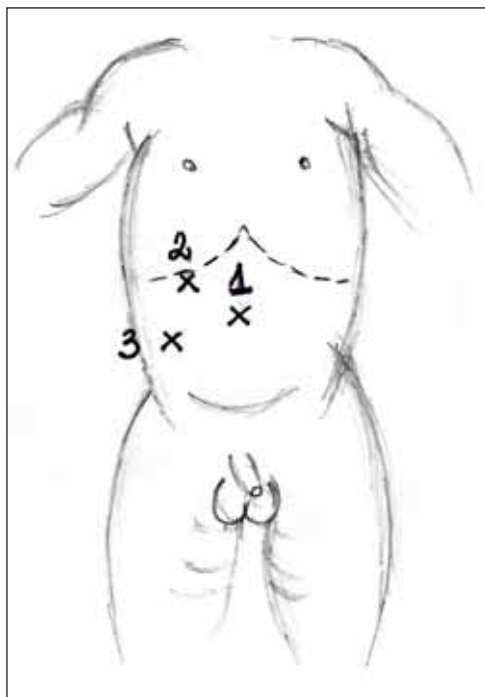


FIGURA 1. Poziționarea troacarelor pentru abordul laparoscopic

TTERPT – tehnica de coborâre endoanală strict transanală – constă într-o mucosectomie rectală transanală, transformată ulterior într-o rezecție transanală a întregului perete aganglionar aganglionar și anastomoză colo-anală. (2). Pregătirea preoperatorie este similară tehnicii asistate laparoscopic, putându-se efectua și un bloc caudal. Pacientul poate fi așezat atât în poziție de litotomie, cât și în pronație. Avantajul pronației este faptul că vasele mezenterice pot fi văzute și controlate mai eficient, dezavantajul

fiind că nu permite accesul la cavitatea abdominală. Poziția de litotomie permite biopsii preliminare și mobilizarea colonului stâng și a flexurii splenice și eventual crearea unei stome dacă este nevoie. (4) După eversia anusului și evidențierea liniei dințate, se incizează circular mucoasa și, prin disecție oarbă, se identifică un plan submucos. Se plasează fire de sutură la nivelul mucoasei înainte sau după incizie, pentru a facilita tracțiunea acesteia și se continuă disecția pe aproximativ 3 cm, ceea ce corespunde reflexiei peritoneale. (10) Apoi manșonul muscular este incizat circumferențial și disecția este continuată de-a lungul peretelui rectal, ligaturând vasele. (Fig. 2) Când ajungem la nivelul colonului ganglionar, segmentul aganglionar este rezezat și se efectuează anastomoza. (2) (Fig. 3)



FIGURA 2. Disecția extramucoasă continuată cu disecția în strat total

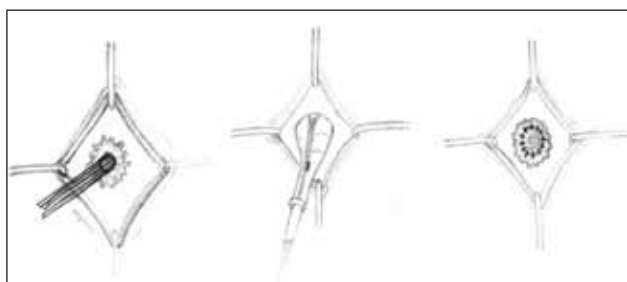


FIGURA 3. Coborârea endoanală strict transanal

DISCUȚII

Orice copil cu boală Hirschsprung are risc postoperator de incontinență, enterocolită, sindrom ocluziv, indiferent de tipul sau abordul operator. De aceea ar trebui urmăriți 5 ani postoperator sau chiar mai mult dacă prezintă dificultăți postoperator. (4)

Dacă inițial discuțiile erau legate de compararea procedurilor într-un singur stadiu cu cele în 2 sau chiar 3 stadii, constatându-se rezultate similare,

acum se pune problema comparării tehnicilor deschise cu cele minim invazive sau chiar, mai nou, a celor minim invazive între ele, încercându-se să se stabilească dacă este necesar abordul asistat laparoscopic sau cel strict transanal este suficient.

Într-un studiu publicat în anul 2000, Langer et al compară abordul transanal strict cu cel clasic deschis al tehnicii Soave. Aceștia constată că abordul transanal presupune costuri mai mici cu o perioadă de spitalizare mai mică, fără creșterea numărului de complicații postoperator. Cazurile mai puține de ocluzie intestinală postoperatorie prin bride și aderențe se datorează probabil neexistenței disecției intraabdominale. (11) Tot în anul 2000, Luis de la Torre și Ortega Salgado compară abordul transanal cu cel endorectal deschis pe un lot de 28 de pacienți cu forme recto-sigmoidiene. Se constată că abordul strict transanal are o sângerare mai mică, este mai rapid, are rezultate cosmetice bune, ușor, nu există riscul de lezare a structurilor pelvine și la fel de eficient ca metoda clasică. (12) În anul 2003, Langer, împreună cu De la Torre și colab., publică un studiu multicentric pe 141 de copii operați, în care spun că, practic, coborârea transanală Soave este aceeași operație făcută de zeci de ani, dar care are avantajele că evită necesitatea laparotomiei și mobilizarea intraabdominală a rectului. Mulți chirurghi cred că zona de tranziție ar trebui confirmată histopatologic folosind laparoscopia sau o minimă incizie ombilicală înaintea începerii disecției intraabdominale, dar datele acestui studiu arată ca biopsia preliminară nu scade beneficiile abordului transanal. (13) În anul 2004, un colectiv de chirurghi pediatri din Japonia, folosind abordul laparoscopic, compară abordul transanal cu tehnica convențională transabdominală. Lotul conține 21 de pacienți operați transanal și 20 de cazuri abdominal, constatându-se un timp operator comparabil, dar sângerare mai mică și complicații care să necesite reintervenții mai puține în grupul pacienților operați transanal. (14) Astfel, tehnica strict transanală este ușor de învățat, reproductibilă și are rezultate excelente la copiii cu boală Hirschsprung de orice vârstă cu formă recto-sigmoidiană de boală. (15) În anul 2007, un studiu publicat în „Journal of Pediatric Surgery“ compară tehnica Swenson asistată laparoscopic cu cea strict transanală din punctul de vedere al apariției enterocolitei postoperatorii. Astfel, folosind abordul minim invaziv, incidența apariției enterocolitei postoperatorii este scăzută și se poate observa o tendință de diminuare și mai mare la cei operați strict transanal. Diagnosticul precoce, clismele efectuate preoperator și dilatațiile postoperatorii efectuate de rutină au contribuit la

eliminarea enterocolitei ca factor de risc semnificativ postoperator. (16). Tot în ceea ce privește enterocolita, dar și incontinența, un studiu din 2007, care urmărește rezultatele pe termen lung ale abordului transanal versus transabdominal, arată o continență de două ori mai mare la abordul transabdominal, pe când enterocolita apare mai rar transanal. (17) În anul 2002 este publicat un studiu în care este comparat abordul primar strict transanal cu cel abdominal din punct de vedere al rezultatelor manometrice și al apariției enterocolitei, având rezultate similare în cele două aborduri. (18) Acest lucru este combătut în anul 2010 printr-un studiu multicentric care compară rezultatele pe termen lung ale abordului transanal versus cel transabdominal. Deși studiile mai vechi arată o continență mai scăzută la pacienții ce au beneficiat de coborâre endorectală strict transanală față de cei la care s-a folosit abordul transabdominal, acest studiu, efectuat în 5 mari centre pediatrice în care 192 pacienți au fost operați strict transanal și 89 folosind abordul vechi transabdominal, arată că nu sunt diferențe marcate în ceea ce privește continența. De asemenea, confirmă prezența unei incidențe mai mari a apariției enterocolitei postoperator la abordul transabdominal (45% versus 33%). (19) În anul 2015 este publicată prima sinteză a literaturii și metaanaliză prin studii retrospective pe 405 pacienți, în care sunt comparate procedeele endorectale strict transanale cu cele asistate laparoscopic. Singura diferență semnificativă între procedee a fost timpul mai scurt pentru procedeele strict transanal, rata complicațiilor postoperatorii fiind comparabilă între cele două aborduri. (6)

CONCLUZII

De obicei formele mai scurte de boală Hirschsprung sunt tratate strict transanal, pentru formele ce implică colonul stâng și transversul se practică coborârea transanală asistată laparoscopic, pe când pentru colonul ascendent și forma totală de aganglinoză se preferă procedeul Duhamel asistat laparoscopic. (7,15). Un abord minim invaziv este folosit de 80% din chirurghi, din care 42,3% preferă asistarea laparoscopică și 37,7% abordul endorectal strict transanal. Doar 5,4% preferă tehnica Duhamel, iar coborârea într-un singur timp este folosită de 85,6% din chirurghi. (20)

Avantajele și dezavantajele folosirii abordului strict transanal comparativ cu cel asistat laparoscopic sunt prezentate în Tabelul 2.

TABELUL 2. Avantajele și dezavantajele folosirii abordului strict transanal comparativ cu cel asistat laparoscopic (6)

Abord endorectal strict transanal	
Avantaje	Dezavantaje
Utilizarea unei singure incizii	Efectul diatației prelungite a sfincterului asupra continenței pentru materii fecale
Evitarea cicatricelor abdominale – aspect cosmetic; – scăderea durerii postoperatorii.	Riscul de torsiune al colonului
Timp operator mai mic	Imposibilitatea confirmării histopatologice a zonei de tranziție înaintea începerii mobilizării colonului – mulți chirurghi ar schimba abordul pentru un segment aganglionar mai lung
Nu necesită echipament special (nu necesită instrumentar de laparoscopie)	

Acknowledgement

This work is carried out under the Sectoral Operational Programme Human Resources Development (SOP HRD) funded from the European Social Fund and by the Romanian Government under the contract no. POSDRU/159/1.5/S/137390.

Mențiuni

Această lucrare este efectuată în cadrul Programului Operațional Sectorial pentru Dezvoltarea Resurselor Umane (POSDRU), finanțat din Fondul Social European și Guvernul României prin contractul nr. POSDRU/159/1.5/S/137390

BIBLIOGRAFIE

1. **Langer J.** Hirschsprung Disease, în Helcomb G., Patrick M., Dawl O. „Ashcraft's Pediatric Surgery”, ediția 6, Elsevier; 2014: 474-492
2. **Dasgupta R., Langer J.** Transanal pull-through for Hirschsprung disease, *Seminars in Pediatric Surgery*, 2005; 14: 64-71
3. **Kenny S., Tam P, Garcia-Barcelo M.** Hirschsprung's disease, *Seminars in Pediatric Surgery*, 2010; 19: 194-200
4. **De la Torre L., Langer J.** Transanal endorectal pull-through for Hirschsprung disease: tehnique, controversis, pearls, pitfalls, and an organized approach to the management of postoperative obstructive symptoms, *Seminars in Pediatric Surgery*, 2010; 19: 96-106
5. **Tietelbaum D., Coran A.** Hirschsprung's Disease and Related Neuromuscular Disorders of the Intestine, în Grosfeld J., O'Neill J., Fonkalsmd E., Coran A., *Pediatric Surgery*, ediția 6, Elsevier; 2006: 1514-1550
6. **Thomson D., Allin B., Long A.M.** Laparoscopic assistance for primary transanal pull-through in Hirschsprung's disease: a systematic review and meta-analysis, *BMJ*, 2015; 5(3): e006063
7. **Georgeson K., Robertson D.** Laparoscopic-assisted approaches for the definitive surgery for Hirschsprung's disease, *Seminars in Pediatric Surgery*, 2004, 13: 256-262
8. **Shah Amar, Shah Anirudh.** Staged Laparoscopic-Assisted Pull-Through for Hirschsprung's Disease, *Journal of Pediatric Surgery*, 2003, vol 38, nr 11: 1667-1669
9. **Georgeson K., Cohen R., Hebra A. et al.** Primary Laparoscopic-Assisted Endorectal Colon Pull-Through for Hirschsprung's Disease, *Annals of Surgery*, 1999, vol. 229, no. 5: 678-683
10. **Takegawa B., Ortolan E, Rodrigues A, Chambo F. et al.** Experimental model for transanal endorectal pull-through surgery. Tehnique of De la Torre and Ortega, *Journal of Pediatric Surgery*, 2005, 40: 1539-1541
11. **Langer J., Seifert M., Minkes R.** One-Stage Pull-Through for Hirschsprung's Disease: A Comparison of the Transanal and Open Approaches, *Journal of Pediatric Surgery*, 2000, vol 35, nr 6: 820-822
12. **De la Torre L., Ortega A.** Transanal Versus Open Endorectal Pull-Through for Hirschsprung's Disease, *Journal of Pediatric Surgery*, 2000, vol. 35, nr. 11: 1630-1632
13. **Langer J., Durrant A., De la Torre L., Teitelbaum D. et al.** One-Stage Transanal Soave Pullthrough for Hirschsprung Disease, *Annals of Surgery*, 2003, vol. 238, nr. 4: 569-576
14. **Kubota A., Kawahara H., Okuyama H., Oue T. et al.** Clinical Outcome of Laparoscopically Assisted Endorectal Pull-Through in Hirschsprung's Disease: Comparison of Abdominal and Perineal Approaches, *Journal of Pediatric Surgery*, 2004, vol. 39, nr. 12: 1835-1837
15. **Elhalaby E., Elbarbary M.M., Soliman H.A., Wishahy M.K. et al.** Transanal One-Stage Endorectal Pull-Through for Hirschsprung's Disease: A Multicenter Study, *Journal of Pediatric Surgery*, 2004, vol. 39, nr. 3: 345-351
16. **Singh R., Cameron B., Walton J., Farrokhyar S. et al.** Postoperative Hirschsprung's enterocolitis after minimally invasive Swenson's procedure, *Journal of Pediatric Surgery*, 2007; 42: 885-889
17. **El-Sawaf M., Drongowski R., Chamberlain J., Coran A. et al.** Are the long-term results of the transanal pull-through equal to those of the transabdominal pull-through? A comparison of the 2 approaches for Hirschsprung disease, *Journal of Pediatric Surgery*, 2007; 42: 41-47
18. **Van Leeuwen K., Geiger J., Barnett J., Coran A., Teitelbaum A.** Stooling and Manometric Findings After Primary Pull-Throughs in Hirschsprung's Disease: Perineal Versus Abdominal Approaches, *Journal of Pediatric Surgery*, 2002, vol. 37, nr. 9: 1321-1325
19. **Kim A., Langer J., Teitelbaum D., Hamilton N.** Endorectal pull-through for Hirschsprung's disease – a multicenter, long-term comparison of results: transanal vs transabdominal approach, *Journal of Pediatric Surgery*, 2010; 45: 1213-1220
20. **Keckler S., Yang J., Fraser J., Aguayo P. et al.** Contemporary practice patterns in the surgical management of Hirschsprung's disease, *Journal of Pediatric Surgery*, 2009; 44: 1257-1260.