

Kết quả phẫu thuật điều trị giãn đại trực tràng bẩm sinh ở người trưởng thành

Nguyễn Xuân Hùng, Lê Nhật Huy

Bệnh viện Hữu nghị Việt Đức

Từ khóa:

Giãn đại trực tràng, trẻ lớn, người trưởng thành, phẫu thuật.

Địa chỉ liên hệ:

Nguyễn Xuân Hùng
Bệnh viện Hữu nghị Việt Đức
40 Tràng Thi, Hoàn Kiếm, Hà Nội
Điện thoại: 0913 564 952
Email: hung34pk@gmail.com

Ngày nhận bài: 28/10/2021

Ngày chấp nhận đăng: 12/02/2022

Ngày xuất bản: 15/3/2022

Tóm tắt

Đặt vấn đề: Giãn đại tràng bẩm sinh là bệnh không có tế bào hạch thần kinh ở lớp cơ thành đại tràng, bệnh thường gọi là megacolon hay Hirschsprung. Người bệnh chủ yếu được phát hiện bệnh và can thiệp phẫu thuật khi còn nhỏ tuổi. Một số trường hợp, (thường do đoạn vô hạch ngắn, ở phần thấp trực tràng) nên các triệu chứng không điển hình, diễn biến bệnh kéo dài, đại trực tràng giãn nhiều, khối phân to, rắn, khó khăn cho việc điều trị và phẫu thuật.

Đối tượng và phương pháp nghiên cứu: Tất cả người bệnh trên 16 tuổi chẩn đoán xác định là giãn đại trực tràng điều trị bằng phẫu thuật trong giai đoạn 1/2015 đến 12/2020 tại Bệnh viện Hữu nghị Việt Đức. Nghiên cứu hồi cứu mô tả cắt ngang.

Kết quả: 41 người bệnh được phẫu thuật, tuổi trung bình $27,7 \pm 11,3$. 19 người bệnh nam (46,3%), 22 người bệnh nữ (53,7%). Mổ nội soi 10 người bệnh (24,4%), mổ mở 31 người bệnh (75,6%). Mổ 1 thì 16 người bệnh (39%), mổ 2 thì 3 người bệnh, mổ 3 thì 18 người bệnh (43,9%), 4 người bệnh phẫu thuật Hartmann. Có 32 người bệnh đạt kết quả tốt (78%), 3 người bệnh đạt kết quả trung bình, 6 người bệnh không cải thiện tình trạng táo bón. Không có biến chứng tử vong trong nhóm nghiên cứu.

Kết luận: Bệnh giãn đại tràng ở người trưởng thành diễn biến bệnh kéo dài ảnh hưởng nhiều đến giải phẫu và chức năng đại trực tràng. Tùy theo tình trạng được phát hiện và xử trí ban đầu mà người bệnh phải phẫu thuật một thì hay nhiều thì. Phẫu thuật nội soi là một lựa chọn tốt cho nhóm người bệnh này.

Surgical treatment of Hirschsprung disease in adults

Nguyen Xuan Hung, Le Nhat Huy

Viet Duc University Hospital

Abstract

Introduction: Megacolon, megarectum or Hirschsprung disease is a disease that does not have neoplastic cells in the muscle of the colon. The disease is primarily seen in children, the main treatment is surgery, but the

disease can be seen in adults with different symptoms.

Patients and methods: All patients over 16 years of age, diagnosed with Hirschsprung disease, were treated with surgery during 1/2015 to 12/2020 at Viet Duc University Hospital. A cross-sectional descriptive study.

Results: There were 41 patients undergoing surgery, with an average age of 27.7 ± 11.3 years. 19 male patients (46.3%), 22 female patients (53.7%). Laparoscopy 10 patients (24.4%), open surgery with 31 patients (75.6%). 16 patients (39.0%) had one surgery, 18 patients (43.9%) had three surgery, 7 patients (17.1%) had two surgery. 32 patients good results (78%), 3 patients moderate results, 6 patients did not change. There were no death in the study.

Conclusion: Surgical treatment of Hirschsprung disease in adults with good results, clinical and subclinical disease is much different than children.

Keyword: Megacolon, Hirschsprung, surgery

Đặt vấn đề

Giãn đại tràng bẩm sinh là bệnh không có tế bào hạch thần kinh ở lớp cơ thành đại trực tràng, thường gọi là megacolon hay Hirschsprung (được Hirschsprung mô tả lần đầu tiên năm 1886). Người bệnh chủ yếu được phát hiện bệnh và can thiệp phẫu thuật khi còn nhỏ tuổi. Một số trường hợp (thường do đoạn vô hạch ngắn, ở phần thấp trực tràng) nên các triệu chứng không điển hình, diễn biến bệnh kéo dài đến tuổi trưởng thành. Hậu quả táo bón, khối phân to, rắn, đại trực tràng dẫn to, thành dày, khó hồi phục chức năng sinh lý, gây khó khăn cho việc điều trị và phẫu thuật. Có rất ít các báo cáo trong và ngoài nước về các trường hợp bệnh này [6]. Nghiên cứu thực hiện tại Bệnh viện Việt Đức trong 6 năm, ghi nhận các trường hợp người bệnh ở tuổi trưởng thành, được chẩn đoán và phẫu thuật bệnh Hirschsprung. Nghiên cứu có hai mục tiêu: (1) Mô tả đặc điểm lâm sàng, cận lâm sàng bệnh Hirschsprung ở người trưởng thành. (2) Đánh giá kết quả phẫu thuật đối nhóm người bệnh này.

Đối tượng và phương pháp nghiên cứu

Đối tượng nghiên cứu:

Tất cả các người bệnh trên 16 tuổi được chẩn đoán và phẫu thuật bệnh Megacolon tại Bệnh viện Hữu nghị Việt Đức từ 1/1/2015 đến 31/12/2020.

Phương pháp nghiên cứu: mô tả hồi cứu.

Các chỉ tiêu nghiên cứu:

Đặc điểm người bệnh nhóm người bệnh nghiên cứu về các yếu tố:

Tình trạng khi vào viện.

Kết quả cận lâm sàng.

Về kết quả điều trị:

Phẫu thuật.

Các tai biến, biến chứng.

Kết quả lâu dài.

Đánh giá kết quả chung:

Phân loại theo 3 mức: tốt, trung bình và xấu, tham khảo thang điểm phân loại của Wildtraber [7].

Loại tốt: không có tai biến, biến chứng phẫu thuật; có cảm giác đại tiện, 1 đến 2 lần/ngày, không són phân; trương lực cơ thắt bình thường; hòa nhập cuộc sống xã hội tốt.

Loại trung bình: không có tai biến, biến chứng nặng do phẫu thuật, có cảm giác đại tiện; đại tiện 3 - 5 lần/ngày, thỉnh thoảng són phân; trương lực cơ thắt giảm nhẹ; hòa nhập cuộc sống tương đối bình thường.

Loại kém: có tai biến, biến chứng sau mổ phải can thiệp phẫu thuật và để lại di chứng nặng ở vùng hậu môn; người bệnh không thể đại tiện theo đường hậu môn tự nhiên, phải làm hậu môn nhân tạo vĩnh viễn; hòa nhập xã hội hạn chế.

Xử lý số liệu: số liệu được mã hoá và xử lý bằng phần mềm SPSS 20.0

Kết quả

Đặc điểm lâm sàng nhóm người bệnh nghiên cứu:

41 người bệnh nghiên cứu, tuổi trung bình: 27, 7 $\pm$ 11,3 (16 - 54 tuổi). Trong đó, 19 nam (46,3%), 22 nữ (53,7%). 4 người bệnh chậm phát triển trí tuệ và thể chất. 8 người bệnh (19,5%) đã mổ vùng hậu môn trực tràng; 4 người bệnh đã mổ bệnh giãn đại tràng bẩm sinh từ nhỏ.

Tình trạng vào viện:

20 người bệnh (48,8%) vào viện cấp cứu vì tắc ruột do khối phân; 21 người bệnh (51,2%) đến khám bệnh do táo bón kéo dài; bụng chướng vừa, mềm, khối phân mềm. Thực hiện thụt tháo, ăn thức ăn lỏng.

Cận lâm sàng:

Kết quả XQ: chụp bụng không chuẩn bị có hình ảnh đại tràng giãn to ở 20 người bệnh (48,8%), khối phân to đường kính trên 10 cm. 21 người bệnh đại tràng dẫn hơi, khối phân nhỏ, không liên tục.

Đo áp lực cơ thắt hậu môn: thực hiện trên 26 người bệnh, phản xạ Rair (-) 18/26 người bệnh (chiếm 69,2%).

Sinh thiết cơ tròn trong tìm tế bào hạch thần kinh: thực hiện trên 19 người bệnh, kết quả 19/19 (100%) không có tế bào hạch, hoặc có tế bào hạch thưa thớt.

Phẫu thuật:

41 người bệnh phẫu thuật:

Mổ cấp cứu: 10 người bệnh (24,4%).

Mổ có chuẩn bị: 31 người bệnh (75,6%).

Về kỹ thuật mổ: mổ nội soi 10 người bệnh, chiếm 24,4%.

Số lần mổ: mổ 1 thì 17 người bệnh (41,5%); mổ hai thì 3 (7,2%); mổ ba thì 17 (41,5%) và PT Hartmann 4 (9,8%).

Biến chứng chung:

Bảng biến chứng sau mổ

Biến chứng sau mổ	Người bệnh (n = 41)	Tỷ lệ
Bục miệng nối	4	9,8
Tắc ruột	2	4,9
Ap xe tồn dư	1	2,4
Rò, hẹp miệng nối	2	4,9
Tử vong	0	0

Nhận xét: tỷ lệ bục miệng nối 4 trường hợp, chiếm 9,8%, trong số này có 2 trường hợp rò tiến triển gây hẹp miệng nối.

Phẫu thuật nội soi 10 người bệnh, trong đó:

Mổ có chuẩn bị 10/10 người bệnh.

Số thì mổ: mổ một thì 6 người bệnh, hai thì 4 người bệnh (sau khi mổ cắt nối đại tràng với ống hậu môn, làm hậu môn nhân tạo hồi tràng bảo vệ).

Tai biến, biến chứng: 1 trường hợp tắc ruột do hẹp đoạn hồi tràng đưa ra làm hậu môn nhân tạo bảo vệ, điều trị nội, đóng hậu môn nhân tạo sau 3 tuần.

Kết quả xa sau mổ:

Đánh giá kết quả sau mổ 41 người bệnh:

37 người bệnh mổ cắt đoạn đại tràng sigma trực tràng với miệng nối đại tràng - ống hậu môn. 4 người bệnh làm phẫu thuật Hartmann (do người bệnh thiếu năng trí tuệ).

37 người bệnh có miệng nối đại tràng - ống hậu môn, sau phẫu thuật có 2 người bệnh tình trạng đại tiện không cải thiện (khó đại tiện tổng phân, thụt tháo hàng ngày) nên phải làm hậu môn nhân tạo vĩnh viễn.

Đánh giá 35 người bệnh còn lại cho kết quả: 32 NB đạt kết quả tốt (78%), 3 người bệnh xếp kết quả trung bình.

Kết quả tổng quát: 6 người bệnh phải mang hậu môn nhân tạo vĩnh viễn - tương đương 14,6% (4 người bệnh thiếu năng trí tuệ, 2 người bệnh chức năng đại tiện không cải thiện); 3 người bệnh xếp loại kết quả trung bình (7,4%) và 32 người bệnh (78%) xếp loại kết quả tốt.

Bàn luận

Bệnh Hirschsprung là một bệnh thường gặp ở trẻ em. Hàng năm ở Mỹ có khoảng 700 trẻ sơ sinh mắc bệnh này. Ở châu Âu tỷ lệ bệnh là 1/5000 trẻ mới sinh.

Theo thống kê của Bệnh viện Nhi Trung ương Hà Nội cho thấy bệnh Hirschsprung chiếm tỷ lệ 10,5% trong tổng số các bệnh cần can thiệp ngoại khoa ở trẻ em [1].

Bệnh Hirschsprung biểu hiện lâm sàng rất sớm ở trẻ sơ sinh và được can thiệp ngoại khoa khi trẻ còn nhỏ tuổi. Ở người trưởng thành, do đoạn vô hạch

ngắn, ở phần thấp trực tràng, người bệnh bị táo bón từ nhỏ, mức độ nhẹ hoặc vừa, diễn biến bệnh kéo dài. Thống kê cho thấy 20 người bệnh (48,9%) vào viện trong bệnh cảnh cấp cứu vì tắc ruột do khối phân, đại tràng giãn to, khối phân lớn, rắn. Do vậy, thường chỉ thực hiện được phẫu thuật làm hậu môn nhân tạo, lấy khối u phân. Người bệnh phải thực hiện phẫu thuật nhiều thì. Một số nghiên cứu khác cũng có kết quả tương tự [2], [4], [5], [7].

Chẩn đoán bệnh Hirschsprung ở người trưởng thành cần đánh giá một số yếu tố như sinh thiết cơ tròn trong, tìm đoạn vô hạch, đánh giá phản xạ đại tiện (phản xạ RAIR - thường có kết quả âm tính), chụp khung đại tràng đánh giá mức độ bệnh ảnh hưởng đến đại trực tràng và định hướng cho phẫu thuật. Trong nghiên cứu có 26 người bệnh (63,4%) được đo áp lực hậu môn trực tràng. Ở các người bệnh còn lại, việc đo áp lực hậu môn trực tràng không thể thực hiện chính xác do khối phân lớn. Ở 26 người bệnh đo áp lực cơ thắt, có 18 người bệnh (69,2%) phản xạ RAIR (-), 8 người bệnh (30,8%) RAIR (+). Như vậy, ở người trưởng thành, độ chính xác của đo áp lực hậu môn trực tràng để chẩn đoán bệnh Hirschsprung thấp hơn so với các thống kê ở trẻ em (tỷ lệ thông thường đạt tới 85 - 100%) [1], [7], [8], [9].

Về kết quả sinh thiết cơ tròn trong tìm tế bào hạch, kết quả thường là không có tế bào hạch ở đoạn trực tràng mất nhu động (trên hình ảnh chụp khung đại tràng, tương ứng đoạn thắt hẹp ở trực tràng). Đám rối thần kinh Meissner-Auerbach chỉ còn là các sợi thần kinh. Về sự phân bố thương tổn, 90% đoạn vô hạch tập trung ở vùng trực tràng - sigma, 10% còn lại vô hạch có thể rải rác hoặc chiếm toàn bộ đại tràng. Xét nghiệm 41 bệnh phẩm phẫu thuật, kết quả 33 trường hợp (80,5%) không có tế bào hạch thần kinh. 8 trường hợp (19,5%) có tế bào hạch thần kinh ở mức độ thưa thớt. Đây là điểm khác với ở trẻ em. Ở trẻ nhỏ, thường không có tế bào hạch thần kinh ở đoạn trực tràng thấp. Từ đó lý giải tại sao diễn biến bệnh ở nhóm người trưởng thành thường kéo dài, biểu hiện chậm hơn [2], [6].

Ở người trưởng thành hay gặp tắc ruột do khối phân gây khó khăn cho phẫu thuật. Trong trường

hợp này, cần phải phẫu thuật nhiều thì, kéo dài thời gian chữa bệnh. Nghiên cứu cho thấy chỉ 41,5% người bệnh được phẫu thuật một thì, số người bệnh còn lại phải thực hiện từ 2 đến 3 thì. Tỷ lệ người bệnh phải làm phẫu thuật Hartmann chiếm 9,8% là các người bệnh thiếu năng trí tuệ kèm theo. Do vậy, việc phát hiện bệnh sớm là rất cần thiết, khi chưa để lại các di chứng nặng như tình trạng tắc ruột, khối phân to và rắn, đại tràng chưa bị dẫn nhiều, mất chức năng khó phục hồi. Tỷ lệ biến chứng sau mổ chiếm khoảng 10%.

Về phẫu thuật nội soi là một lựa chọn tốt trong các phẫu thuật đại trực tràng nói chung và phẫu thuật bệnh Hirschsprung nói riêng. Kết quả tốt đã được báo cáo trong một số nghiên cứu [8], [9]. Tuy nhiên, bệnh cảnh lâm sàng và tình trạng người bệnh ở tuổi trưởng thành khi đến bệnh viện khác với trẻ em. Lý do tỷ lệ phẫu thuật nội soi trong nhóm nghiên cứu chỉ thực hiện được 10/41 người bệnh, chiếm 25% các trường hợp: người bệnh đến muộn, u phân to và rắn, hạn chế khả năng thực hiện phẫu thuật nội soi. Để tăng khả năng phẫu thuật nội soi, thực hiện một thì, đối với các người bệnh có dấu hiệu bán tắc ruột, khối phân mềm, chúng tôi thường cho người bệnh nhập viện sớm, ăn thức ăn mềm lỏng, ít chất xơ và thụt tháo hàng ngày khoảng 1 đến 2 tuần trước mổ. Tỷ lệ phẫu thuật nội soi thành công cao (10/10 người bệnh), ít có tai biến, biến chứng.

Theo dõi xa sau mổ, 32 trường hợp (78%) đạt kết quả tốt, chức năng đại tiện cải thiện rõ rệt, người bệnh hòa nhập cuộc sống và xã hội tốt. Các trường hợp còn lại, người bệnh phải mang hậu môn nhân tạo vĩnh viễn do thiếu năng trí tuệ kèm theo hoặc do di chứng nặng nề của phẫu thuật.

Kết luận

Bệnh Hirschsprung ở người trưởng thành diễn biến kéo dài, thường gây tắc ruột do khối phân, đại tràng giãn to, mất chức năng, gây khó khăn cho phẫu thuật. Tỷ lệ mổ cấp cứu 24,4%, phẫu thuật nhiều thì chiếm 58,5%.

Kết quả phẫu thuật: tỷ lệ biến chứng bụng miệng nối 9,8%, áp xe tồn dư 2,45, hẹp miệng nối 4,9%.

Kết quả tổng quát: 78% người bệnh xếp loại kết quả tốt, xếp loại kết quả trung bình (7,4%). Phẫu thuật nội soi là một lựa chọn tốt, mang lại hiệu quả điều trị cao cải thiện triệu chứng và thẩm mỹ.

Tài liệu tham khảo

1. Bùi Đức Hậu (2013). *Kết quả điều trị sớm và lâu dài bệnh giãn đại tràng bẩm sinh bằng phẫu thuật qua đường hậu môn 1 thì*, TCNCYH 82 (2)
2. Nguyễn Xuân Hùng (2008). Đánh giá kết quả điều trị phẫu thuật bệnh giãn đại tràng bẩm sinh ở người lớn bằng phẫu thuật Swenson, *Y học Việt Nam* tháng 4 - Số 1, trang 33 – 37.
3. Trần Quốc Việt, Lâm Thiên Kim và CS (2015). Đánh giá kết quả ứng dụng đo áp lực hậu môn trực tràng trong chẩn đoán bệnh Hirschsprung tại BV Nhi đồng 2”, *Y học TP. Hồ Chí Minh** Phụ bản 19* Số 5
4. Fayu Chen, John H. Winston III, Sanjay K. Jain et al (2006) Hirschsprungs disease in a young adult: report of a case and review of the literature, *Annals of Diagnostic Pathology* 10, 347–351
5. Miyamoto M, Egami K, Maeda S, et al (2005). Hirschsprungs disease in adults: report of a case and review of the literature. *J Nippon Med Sch*;72:113
6. Cesa O.Reategui, Chester A.Spears, Gina A.Allred (2021). Adults Hirschsprungs disease, a call for awareness. A case report and review of the literature; *International Journal of Surgery Case Reports* 79: 496 - 502.
7. Phạm văn Phú, Hàn cảnh Đình, Phan Xuân Cảnh và CS (2012). Đánh giá kết quả phẫu thuật Pull-through qua ngả hậu môn điều trị bệnh Hirschsprung tại bệnh viện đa khoa tỉnh Bình Định, *Ngoại khoa số đặc biệt* 1,2,3 (419-427).
8. Mesut Demir, Melih Akin, Meltem Kaba, Nimetullah Mete Genc, Nihat Sever, Cetin Ali Karadag, Ali Ihsan Dokucu (2020). Assessment of Patients with Hirschsprung Disease and the Use of Laparoscopy. *Med Bull Sisli Etfal Hosp* 2020;54(2):218–221.
9. Go Miyano, Masahiro Takeda, Hiroyuki Koga and all (2018). Hirschsprungs disease in the laparoscopic transanal pull-through era: implication of age at surgery and technical aspects. *Pediatric Surgery international* 34, 183-188.