

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

دکتر جعفر کورانلو<sup>۱</sup>، دکتر ناصر صادقیان<sup>۲</sup>

### چکیده

سابقه و هدف: هنوز 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 سونن سون و در ۲۰ 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 سونن 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 آماری قرار گرفت. در مرحله دوم با دعوت از بیماران، نتایج درمان به ویژه از نظر کنترل ادرار و مدفوع و میزان رضایت 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. ۷۴ درصد بیماران پسر و ۲۶ درصد دختر بودند و سن حداقل ۳ روز تا حداکثر ۱۴ سال و ۳ ماه داشتند. بیشترین حد بدون عصب در کولون سیگموئید به میزان ۵۴/۵ درصد بود. عوارض زودرس در ۱۰۲ نفر (۲۴/۳ درصد) بروز کرد که در دهه اول ۶۳/۳ درصد و در دهه دوم ۱۴/۴ درصد ( $p < ۰/۰۰۰۱$ ) بود. عوارض دیررس در ۱۰۴ نفر (۲۴/۸ درصد) دیده شد که در مقاطع اول و دوم به ترتیب ۳۳/۲ و ۱۷/۸ درصد ( $p < ۰/۰۰۱$ ) بود. انتروکولیت در ۱۲/۶ درصد موارد بروز کرد. در ۲۱۶ نفر (۵۱/۴ درصد) پیگیری شدند و ۱۶/۶ درصد بیماران و یا والدین آنها راضی بودند.

نتیجه‌گیری و توصیه‌ها: نتایج عمل جراحی به روش سونن 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

واژگان کلیدی: مگاکولون مادرزادی، جراحی سونن سون

۱- بیمارستان مفید دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی

۲- بیمارستان آیت الله طالقانی تهران

## مقدمه

مشکلات متعددی بیماری مگاکولون مادرزادی (هیرشپرونک) و عوارض جراحی آن باعث نگرانی و ناراحتی بیماران، اعضای خانواده جراحان اطفال می‌شود (۱). بیماری مگاکولون اولین بار توسط آقای Ruysch در سال ۱۶۹۱ شرح داده شد. هیرشپرونک 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 درآمد (۴). هدف این روش جراحی برای بیماران مبتلا به هیرشپرونک، ایجاد اجابت مزاج طبیعی است (۴). در طی ۵۰ سال گذشته روشهای دیگر جراحی مگاکولون مادرزادی مانند روش دوهمل، سوآوه و ... شایع شد که هرکدام محاسن و معایبی را نسبت به روش سوئن سون دارند (۵). نتیجه نهایی همه روش‌های پولترو و جراحی بیماری هیرشپرونک با روش سوئن سون مقایسه می‌گردد و در همه این روش‌ها عوارضی چون تنگی، آنتروکولیت و عدم رضایت بیمار و خانواده از مشکلات عمده می‌باشد (۶). در ۲۰ سال گذشته روش انتخابی بخش جراحی کودکان بیمارستان طالقانی تهران روش استاندارد سوئن سون بوده

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 (هیرشپرونک) به روش سوئن سون، این تحقیق روی مراجعین به بیمارستان طالقانی تهران، طی سالهای ۷۸-۱۳۵۹ انجام گرفت

## مواد و روش‌ها

این بررسی در دو مرحله انجام شد. مرحله اول به روش مطالعه داده‌های موجود و بررسی پرونده بیماران که در مدت ۲۰ سال با تشخیص قطعی بیماری مگاکولون مادرزادی (هیرشپرونک) در بخش جراحی کودکان و نوزادان مرکز پزشکی آموزشی و درمانی آیت ... طالقانی بستری شده و تحت مراحل مختلف جراحی قرار گرفته بودند، انجام شد. تشخیص هیوشپرونک براساس یافته‌های آسیب‌شناسی بیوپسی رکتوم بود. شماره پرونده‌ها از دفتر پذیرش بخش استخراج شد و با استفاده از بایگانی مدارک و اسناد پزشکی و کدگذاری بیمارستان پرونده‌ها به دست آمد. سن، جنس، زمان بروز علائم بیماری هیرشپرونک، علائم بالینی، زمان جراحی، حد ناحیه مبتلا (آگانگلیونیک)، عوارض زودرس و دیررس شامل عفونت زخم، 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 سئوالات پاسخ گفتند. اطلاعات مربوط به وضعیت اجابت مزاج و رضایت از آن کنترل مدفوع، ادرار

شایع‌ترین بیماری همراه سندرم داون با ۴۲ مورد (۱۰ درصد) 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:

آترژی روده کوچک (۰/۷ درصد)، مکنونیوم ایلئوس (۲ درصد)، آترژی آنورکتال (۲/۷ درصد)، defect AV Septal (۰/۵ درصد). ۵ درصد بیماران دارای سابقه خانوادگی بیوست بودند ولی بیماری هیرشپرونک را در خانواده نداشتند.

در کل ۱۰۲ مورد (۲۴/۳ درصد) عوارض زودرس مشاهده شده فراوانی این عوارض ۱۰ سال اول ۳۶/۳ درصد بود که در ۱۰ سال دوم به ۱۴/۴ درصد کاهش یافت ( $P < /0001$ ). این عوارض در جدول شماره ۳ ارائه گردیده است و نشان می‌دهد که عفونت زخم در ۱۰ سال اول مطالعه ۲۷ مورد (۱۴/۲ درصد) و در ۱۰ سال دوم ۱۸ مورد (۷/۸ درصد) بود که این اختلاف از نظر آماری معنی‌دار بود ( $P < /003$ ) نشت محل آناستوموز از ۱۳ بیمار (۶۸ درصد) در دهه اول به ۵ بیمار (۲/۲ درصد) کاهش یافت که باتوجه به آزمون دقیق فیشر معنی‌دار بود ( $P < /002$ ). فراوانی سپتی سمی طی ۲۰ سال ۲ درصد بود. و از ۳/۶ درصد در دهه اول به ۰/۸۷ درصد در ده سال دوم کاهش یافت و آزمون دقیق فیشر نشان داد که این کاهش به لحاظ آماری معنی‌دار است ( $p < /004$ ). آیس لگن در کل ۴/۱ درصد بود. و از ۷/۴ درصد در دهه اول به ۱/۳ درصد در دهه دوم تنزل یافت ( $p < /002$ ).

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

و نعوظ (در پسران) پرسیده شد. یافته‌ها با آمار توصیفی ارائه شد و نتایج درمانی عوارض جراحی با آمار تحلیلی مورد قضاوت آماری قرار گرفت.

#### یافته‌ها

طی ۴۲۰ بیمار بررسی شدند که ۳۱۱ نفر پسر (۷۴٪) و ۱۰۹ نفر دختر (۲۶٪) بودند. ۵۰٪ نوزادان با علائم بیوست، تاخیر در دفع مکنونیوم، دیستانسین شکمی، استفراغ، اسهال و علائم انسدادی مراجعه نموده بودند و تحت درمان قرار گرفته بودند. و کوچک‌ترین بیمار ما نوزاد ۳ روزه بزرگ‌ترین آنها کودکی با سن ۱۴ سال و ۳ ماه بود. در ۷۳ درصد نمونه‌ها کمتر از ۱ سال سن داشتند (جدول ۱).

جدول ۱- توزیع سنی بیماران مبتلا به مگاکولون مادرزادی در بیمارستان طالقانی، ۱۳۵۹-۷۸

سن	فراوانی	درصد	تجمعی
کمتر از ۱ ماه	۲۱۰	۵۰	۵۰
۱ ماه تا ۱ سال	۹۷	۲۳/۱	۷۳/۱
۱ سال و بیشتر	۱۱۳	۲۶/۹	۱۰۰
جمع	۴۲۰	۱۰۰	-

شایعترین مکان حد ابتدایی روده بدون گانگلیون کولون سیگموئید با ۵۴/۵ درصد (جدول ۲).

جدول ۲- توزیع کودکان مبتلا به مگاکولون مادرزادی برحسب حد روده بدون عصب در

بیمارستان طالقانی، ۱۳۵۹-۷۸

حد بدون عصب	فراوانی	درصد
رکتوم	۱۳	۳/۱
رکتوسیگموئید	۶۴	۱۵/۲
سیگموئید	۲۲۹	۵۴/۵
کولون نزولی	۴۶	۱۱
کولون عرضی	۳۴	۸/۱
کولون صعودی	۵	۱/۲
ترینال ایلئوم	۲۹	۶/۶
جمع	۴۲۰	۱۰۰

بود ( $P < 0.001$ ) تنگی محل آناستوموز (رکتوم) در ۲۰ سال ۷/۶ درصد بود که از ۱۲/۳ درصد در ده سال اول به ۳ درصد در دهه دوم کاهش یافت ( $p < 0.0005$ ). فتق انسزیونال (محل عمل) در ۱۰ سال اول ۳ مورد (۱/۶ درصد) و در ۱۰ سال یک دوم مورد (۰/۴۳ درصد) بود (N.S).  
مرگ و میر دیررس ناشی آنتروکولیت ۳ مورد (۱/۵۷ درصد) در دهه اول و ۲ مورد (۰/۸۶ درصد) در دهه دوم بود (NS).

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 درصد) بود که در ۱۰ سال دوم ۳۱ مورد (۱۳/۵ درصد) 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 برحسب عوارض پس از عمل در بیمارستان طالقانی، ۷۸ - ۱۳۵۹

مقاطع	ده سال اول (N=190)	ده سال دوم (N=230)	جمع ۲۰ سال (N=420)	نتیجه آزمون تغییرات دو دهه
زودرس:				
عفونت	۴۷ (۱۴/۲)	۱۸ (۷/۸)	۶۵ (۱۰/۷)	P<0.02
نشت آناستوموز	۱۳ (۶/۸)	۵ (۲/۲)	۱۸ (۴/۳)	P<0.02
سیتی سیتی	۷ (۳/۶)	۰ (۰/۰)	۷ (۲/۱)	P<0.04
آبسه لگن و شکم	۱۴ (۷/۴)	۳ (۱/۳)	۱۷ (۴/۱)	P<0.02
انسداد روده	۸ (۴/۲)	۰ (۰/۰)	۸ (۲/۱)	NS
مرگ	۰ (۰/۰)	۰ (۰/۰)	۰ (۰/۰)	NS
جمع عوارض زودرس	۶۹ (۳۶/۳)	۲۳ (۱۰/۴)	۹۲ (۲۱/۳)	P<0.0001
دیررس:				
تنگی محل آناستوموز (رکتوم)	۲۵ (۱۳/۴)	۷ (۳)	۳۲ (۷/۶)	P<0.0005
Soiling موقت	۳۲ (۱۶/۸)	۲۱ (۹/۱)	۵۳ (۱۲/۵)	NS
فتق انسزیونال	۳ (۱/۶)	۱ (۰/۴)	۴ (۱)	NS
مرگ ناشی از آنتروکولیت	۳ (۱/۶)	۲ (۰/۹)	۵ (۱/۲)	NS
جمع عوارض دیررس	۶۳ (۳۳/۲)	۲۶ (۱۱/۳)	۸۹ (۲۱/۸)	P<0.001

وضعیت کنترل ادرار و مدفوع بیماران پیگیری شده در در جدول شماره ۴ ارائه گردیده است و نشان می دهد که هیچکدام از بیماران جراحی شده، عدم کنترل مدفوع یا ادرار که نیازمند درمان های لازم مانند کلاستومی دائمی و یا سرنواژ متناوب **Clean Intermittant Catheterization (CIC)** و یا دایوژون باشد نداشتند. ضمناً از ۱۵۰ پسری که مورد پیگیری قرار گرفتند همگی توانایی ایجاد نعوظ 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. ۸۶/۶ درصد کودکان اجابت مزاج طبیعی داشتند. ۷۵ درصد کودکان روزی ۱-۳ بار اجابت مزاج داشتند ۱۹ درصد ۴-۶ بار و ۶ 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.

جدول ۴- توزیع مبتلایان به مگاکولون مادرزادی بر حسب نتایج عمل در پیگیری بلندمدت در بیمارستان طالقانی، ۱۳۵۹ - ۷۸

نتایج عمل	فراوانی	درصد
اجابت مزاج طبیعی	۱۸۷	۸۶/۶
افزایش دفعات اجابت مزاج	۱۳	۶
Soiling دائمی	۱۶	۷/۴
عدم کنترل ادرار	۰	۰
عدم کنترل مدفوع	۰	۰
جمع	۲۱۶	۱۰۰

۸۶/۶ 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 سونن سون 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 (۷۴٪) با مطالعات دیگر مطابقت دارد. مرگ و میر در مطالعه سونن سون ۳/۳ درصد بود. که علت عمده 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

قبل و بعد از عمل وجود داشت در حالی که در مطالعه سونن سون این میزان ۱۶/۴ درصد بود. نشت آناستوموز وخیم‌ترین عارضه عمل است که در این مطالعه ۴/۲ درصد و در حد بررسی سونن سن بود. مهم‌ترین یافته این تحقیق بهبود نتایج عمل جراحی پولترو سونن سون 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 ساکراال (۸) در صورت وجود آلودگی 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 سونن سون کمتر از سایر روش‌ها از جمله سوآو (۹) می‌باشد. تنگی در مطالعه ما ۷/۶ درصد و در بررسی سونن سون ۶/۲ 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 بوزی 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 دوهمل استفاده نشده بود. در حالی که در مطالعه ما و سونن سون که با روش پولتروآبدو مینوپرینه آل سونن سون انجام شده بود عدم کنترل مدفوع ایجاد نشد. در روش دوهمل ناحیه رکتوم بدون عصب نگهداری می‌شود و

رضایت نسبی ۲۶ درصد و نتایج بد یا غیرقابل قبول در ۹ درصد بود که در مقایسه با روش سونن 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 موکوکوتانوس آنال آناستوموز می‌شود و کاف عضلانی رکتوم نگهداری می‌شود. از عوارض 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 سونن 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 سونن سون وجود ندارد در مطالعه هلند در استفاده از روش دوهمال ۳۴ درصد فکالوما وجود داشت (۱۰).

مارتین با تغییری در روش دوهمال و ایجاد یک آناستوموز اضافه در داخل شکم حفره بسته رکتوم (Blind rectal pouch) را حذف نمود و سپس این کار با استاپلر انجام شد. مرگ و میر گزارش وی ۶/۲ درصد بود که در مقایسه با مطالعه سونن سون (۳/۳ درصد) و بررسی ما (۱/۲ درصد) خیلی بیشتر است. در بررسی روش دوهمال - مارتین، رضایت کامل از عمل ۶۵ درصد

## REFERENCES

- Hirschsprung 's disease. Surgery of Infants and Children: Scientific Principles and Practice. New York, Lippincott Raven, 1997: 1277- 99.
- 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.
- Swenson O. My early experience with Hirschsprung's disease. J Pediatr Surg 1989; 24: 839-45.
- Swenson O, Rheinlander HF, Diamond I. Hirschsprung's Disease: A new concept of the etiology. N Eng J Med 1949; 241: 551-56.
- Soave F. A new surgical technique for the treatment of Hirschsprung's disease. Surgery 1964; 56: 1007-14.
- 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.
- 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).
- 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.
- Soave. Endorectal pull-through: 20 years experience. J Pediatr Surg 1985; 20: 568-79.
- 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.
- 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.
- Boley SJ. New modification of the surgical treatment of Hirschsprung's disease. Surgery 1964; 56: 1015-17.