

# LEKÁRSKE OKIENKO

## SPOZNÁVAME DIAGNÓZY DETÍ Hirschsprungova choroba

**Hirschsprungova choroba je závažné vrodené vývojové ochorenie tráviaceho systému, ktoré postihuje predovšetkým hrubé črevo.**

**Príznaky ochorenia** sú prítomné u väčšiny detí hneď po narodení. Prvým prejavom je oneskorený odchod smolky. U zdravých novorodencov odíde smolka do 24 hodín. U detí s Hirschsprungovou chorobou môže byť odchod prvej stolice posunutý až do obdobia nad 48 hodín. Vtedy je už prítomné aj výrazné nafúknutie bruška, dieťaťko môže začať zvracať, môže byť viditeľné vykresľovanie črevných kľúčiek na brušnej stene. Dieťa je nekludné, má bolesti, netoleruje kŕmenie. Ak sa toto obdobie nezvládne konzervatívne núrkováním a/alebo výplachmi, musíme zasiahnuť chirurgicky už počas prvých týždňov života.

**U starších detí** sa ochorenie prejaví dlhobo trvajúcou úpornou zápchou, ktorá nereaguje na bežné postupy. Dieťa môže mať chronické bolesti brucha, neprospieva (nedostatočný vzrast, anémia, malnutícia a pod.). **U neskoru diagnostikovaného ochorenia** môžeme pozorovať typický obraz pavúčikovitej postavy s veľkým bruchom a štyhlymi hornými a dolnými končatinami. Môže sa stať, že ochorenie sa prvýkrát prejaví až enterokolitídou, závažným zápalom hrubého čreva, kedy je nevyhnutná hospitalizácia dieťaťa. Samozrejme, nie každé dieťa s obštipáciou (zápchou) trpí Hirschsprungovu chorobou. Pri dlhodobých ťažkostiach s vyprázdňova-

ním je potrebné, aby rodičia vylúčili základné príčiny obštipácie. Ide predovšetkým o chyby v stravovacích a režimových návykoch. **V strave** je to hlavne nedostatok tekutín prijímaných počas dňa, nedostatočný príjem vlákniny, najmä vo forme bežne dostupného ovocia a zeleniny, nadmerný príjem sladkosti,



**Ako vyzerá kontrastné vyšetrenie hrubého čreva pri Hirschsprungovej chorobe**

bielého pečiva, sladených nápojov a pod. **Z režimových návykov** nedostatok pohybu, nedostatočný čas na vyprázdnenie, alebo naopak príliš dlhý čas strávený na toalete. Je ideálne, ak sa dieťa vyprázdňuje denne/obdeň a tento návyk u neho rodičia vypestujú už pri odplienkovaní pravidelným vysádzaním na nočník, denne, v rovnakom čase. Keď sú tieto faktory zvládnuté a u dieťaťa pretrváva obštipácia, je potrebné, aby rodičia navštívili svojho rájového pediatra, ktorý vy-

lúči ďalšie možné príčiny obštipácie (gastroenterologické, metabolické, endokrinologické, neurologické ochorenia). Často vidáme, že obštipácia sa objaví v určitých prelomových obdobiach života dieťaťa: prechod z materského mlieka na umelú mliečnu formulu, obdobie zavádzania príkrmov do stravy, obdobie odplienkovania, nástup do materskej školy/základnej školy, narodenie mladšieho súrodenca, niekedy sa obštipácia začne po prekonaní hnačkového ochorenia. Všetky tieto vonkajšie stimuly vplyvajú na každé dieťa rôzne a reakciu na ne môže byť práve vznik ťažkostí s vyprázdňovaním. Literatúra udáva, že výskyt obštipácie v detskej populácii je 1:5 až 1:10 (t.j. každé piate až desiate dieťa trpí zápchou), pričom výskyt Hirschsprungovej choroby je približne 1:5000. Samozrejme, keď je obštipácia u starších detí úporná a spojená s ďalšími ťažkosťami, spomenutými vyššie, je potrebné Hirschsprungovu chorobu vylúčiť. Vtedy prichádzajú deti na chirurgické vyšetrenie.

V rámci diferenciálnej diagnostiky máme k dispozícii okrem klinického vyšetrenia lokálneho **nález**u na bruchu a konečníku, možnosť vyšetriť dieťa **anorektálnou manometriou**. Je to nebolestivé vyšetrenie tlakov v konečníku, vhodné pre deti, ktoré vedú spolupracovať zatlačením konečníkových zvieráčov. Vyšetrením zistíme, či je prítomný reflex, ktorý bežne vidíme u normálneho čreva a ktorý chýba pri podozrení na Hirschsprungovu chorobu. Pri chýbaní reflexu pokračuje diagnostika

rentgenovým vyšetrením hrubého čreva pomocou kontrastnej látky. Ak je na tomto kontrastnom vyšetrení obraz podozrivý z Hirschsprungovej choroby, plánujeme u dieťaťa hospitalizáciu na Klinike detskej chirurgie a diagnostiku formou biopsie konečníka v celkovej anestézii na operačnej sále. Pri výsledku, ktorý potvrdí Hirschsprungovu chorobu, sa naplánuje histologizácia celého hrubého čreva a následne definitívne operačné riešenie. Tento postup je vhodný pre deti, ktoré majú chronické ťažkosti. V akútnych prípadoch, u novorodencov alebo dojčiat, prípadne starších detí, u ktorých je hrubé črevo dekompenzované, je nevyhnutné operačné riešenie s vyvedením stómie (dočasným črevným vývodom) a odobratím vzoriek hrubého, event. aj tenkého čreva na histologické vyšetrenie. Výsledok histológie je nevyhnutný pre plánovanie definitívnej operácie.

**Hirschsprungova choroba** sa zaraďuje medzi ochorenia postihujúce motilitu tráviaceho traktu. Pri Hirschsprungovej chorobe nedochádza počas embryonálneho vývoja dieťaťa k správne mu vývinu inervácie črevnej steny. Ochorenie vo svojej typickej forme postihuje častejšie chlapcov (4:1 v porovnaní s dievčatami). Pri typickej forme je postihnutý spodný úsek hrubého čreva. Ochorenie spôsobuje, že časť čreva, kde je porušená správna inervácia črevnej steny, pôsobí ako prekážka: črevo tu nemá normálnu peristaltiku, teda črevný obsah touto časťou prechádza obmedzene a črevo umiestnené vyššie nad týmto úsekom sa postupne rozširuje. Preto bolo toto ochorenie historicky nazvané megacolon (obrovské hrubé črevo). Histologické vyšetrenie hrubého čreva nám teda podá informáciu o tom, ktorá časť hrubého čreva má normálne zastúpenie gangliových buniek, a v ktorej časti tieto bunky, nevyhnutné pre normálne fungovanie čreva, chýbajú. Histo-

lógovia vyšetrujú vzorky rôznymi typmi špeciálnych farbení, na základe ktorých nám vedia črevo vyhodnotiť ako správne inervované, alebo ako črevo s Hirschsprungovou chorobou. Úsek, ktorý nemá vyvinuté gangliové bunky, musíme chirurgicky odstrániť. Definitívna operácia pri Hirschsprungovej chorobe je náročný operačný výkon, ktorý realizujeme s kompletnými predoperačnými vyšetreniami dieťaťa za optimálnych podmienok (dieťa nemôže byť choré, napr. nemôže mať pridružený respiračný infekť a pod.). Rodičia sú poučení o nutnosti zavedenia centrálného žilového vstupu, prechodnom pooperačnom sledovaní na Detskej klinike anesteziológie a intenzívnej medicíny, aj o nevyhnutnosti kombinovanej antibiotickej liečby a ponechania dieťaťa bez perorálneho príjmu niekoľko dní po operácii.

**Samotná operácia** trvá približne 3 hodiny, ale závisí to od rôznych faktorov, môže trvať aj dlhšie, napríklad, ak sú v dutine brušnej prítomné zrasty po predchádzajúcej operácii. Operačný výkon má brušnú a perineálnu fázu. Začíname brušným prístupom; otvoreným spôsobom identifikujeme úsek čreva, ktorý je potrebné odstrániť odpojme stómiu a zdravé črevo

pripravíme na siahnutie do konečníka. Následne pokračujeme perineálnym prístupom, kedy cez konečník siahneme pripravené zdravé črevo a spojíme ho s konečníkom. Na záver sa vrátíme k brušnému prístupu a po kontrole uzatvárame dutinu brušnú.

Deti s Hirschsprungovou chorobou sú po konečnej operácii, pri ktorej sa zruší stómia a transponuje normálne zdravé črevo, hospitalizované približne 7-10 dní na našej klinike, kým nie je možná plná re-alimentácia. Sledujeme, ako črevo pooperačne funguje, ako sa hoja operačné rany, kontrolujeme krvné parametre. Pri dobrom priebehu zrušíme centrálny venózný vstup a dieťa je následne prepustené domov. Starostlivosť o deti s Hirschsprungovou chorobou pokračuje na našej odbornej ambulancii pravidelnými kontrolami. Naša starostlivosť sa nekončí operáciou. Keďže Hirschsprungova choroba je ochorenie na celý život, aj po dobre vykonanej operácii je možné, že sa u dieťaťa vyskytnú rôzne ťažkosti neskoršie v priebehu života, ktoré bude potrebné riešiť či už ambulantnou formou, niekedy i ďalšími výkonmi na operačnej sále.



**MUDr. Miroslava Fuňáková**



**MUDr. Rastislav Králik**