

NGHIÊN CỨU ĐẶC ĐIỂM LÂM SÀNG VÀ CẬN LÂM SÀNG CỦA BỆNH NHÂN VÔ HẠCH TOÀN BỘ ĐẠI TRÀNG ĐƯỢC PHẪU THUẬT NỘI SOI THEO PHƯƠNG PHÁP DUHAMEL TẠI BỆNH VIỆN NHI TRUNG ƯƠNG TỪ 2013 - 2018

Hoàng Hữu Kiên¹, Trần Văn Trung², Trần Hùng¹ và Trần Anh Quỳnh^{1,✉}

¹Bệnh viện Nhi Trung ương

²Bệnh viện sản Nhi Nghệ An

Bệnh vô hạch toàn bộ đại tràng là một thể bệnh nặng, ít gặp trong vô hạch thần kinh đường tiêu hóa. Việc đánh giá đầy đủ các triệu chứng lâm sàng, cận lâm sàng giúp cho việc điều trị được thuận lợi. Nghiên cứu nhằm mô tả đặc điểm lâm sàng, cận lâm sàng bệnh nhân vô hạch toàn bộ đại tràng được phẫu thuật nội soi theo phương pháp Duhamel tại Bệnh viện Nhi Trung ương từ 2013 - 2018. Nghiên cứu được tiến hành theo phương pháp mô tả hồi cứu loạt ca bệnh với 33 bệnh nhân được phẫu thuật nội soi hỗ trợ điều trị vô hạch toàn bộ đại tràng bằng kỹ thuật Duhamel. Kết quả nghiên cứu cho thấy tỷ lệ nam/nữ là: 1,7/1. Tất cả bệnh nhân được chẩn đoán xác định dựa vào kết quả sinh thiết không có hạch thần kinh ở đại tràng và hồi tràng được phẫu thuật làm dẫn lưu hồi tràng. Tắc ruột sơ sinh hoặc viêm phúc mạc sơ sinh (81,8%). Biến chứng hay gặp là viêm loét da quanh dẫn lưu hồi tràng (30,3%), sa dẫn lưu hồi tràng (15,2%) và tỷ lệ bệnh nhân suy dinh dưỡng trước phẫu thuật cao (33,3%). Nghiên cứu cho thấy các đặc điểm lâm sàng và cận lâm sàng ở bệnh nhân vô hạch toàn bộ đại tràng, phục vụ cho quá trình điều trị và phẫu thuật trong tương lai.

Từ khóa: Lâm sàng, cận lâm sàng, vô hạch toàn bộ đại tràng.

I. ĐẶT VẤN ĐỀ

Bệnh vô hạch toàn bộ đại tràng (VHTBĐT) là một thể bệnh nặng, ít gặp trong bệnh Hirschsprung. Bệnh có hình ảnh đặc trưng là toàn bộ đại tràng không có hạch thần kinh có thể có hoặc không kèm theo vô hạch đoạn ruột non (thường không quá 50cm hồi tràng).¹ Có khoảng 0,2 - 1,3/500.000 trẻ mắc thể bệnh này.² Những trường hợp trẻ mắc thể bệnh này thường có tỷ lệ biến chứng và tử vong cao hơn nhiều so với thể bệnh vô hạch thần kinh ngắn. Do toàn bộ đoạn đại tràng không có tế bào hạch thần kinh nên ruột mất chức năng co bóp để đẩy các chất trong lòng ruột

dẫn đến phân bị ứ đọng lại ở phía trên làm đoạn hồi tràng giãn to ra. Nếu không được điều trị kịp thời bệnh nhân có thể tử vong do các biến chứng như tắc ruột, thủng ruột, viêm ruột nặng.³

Phẫu thuật điều trị bệnh vô hạch toàn bộ đại tràng là một phẫu thuật nặng, có thể để lại những di chứng nhất định cho bệnh nhân không chỉ về mặt thể chất, chức năng đại tiện mà còn ảnh hưởng đến chất lượng cuộc sống của trẻ sau mổ.⁴ Mặt khác, để có thể phẫu thuật điều trị hiệu quả, đòi hỏi cần có đánh giá đầy đủ về đặc điểm lâm sàng, cận lâm sàng của bệnh lý. Do đó, nghiên cứu này được thực hiện nhằm “Mô tả đặc điểm lâm sàng, cận lâm sàng bệnh nhân vô hạch toàn bộ đại tràng đã phẫu thuật thì 1 làm dẫn lưu hồi tràng tại Bệnh viện Nhi Trung ương từ 2013 - 2018”.

Tác giả liên hệ: Trần Anh Quỳnh

Bệnh viện Nhi Trung ương

Email: tranquynh.nhp@gmail.com

Ngày nhận: 04/01/2024

Ngày được chấp nhận: 22/01/2024

II. ĐỐI TƯỢNG VÀ PHƯƠNG PHÁP

1. Đối tượng

Tất cả bệnh nhân được phẫu thuật nội soi hỗ trợ điều trị vô hạch toàn bộ đại tràng bằng kĩ thuật Duhamel tại Bệnh viện Nhi Trung ương trong thời gian từ tháng 1/2013 đến tháng 12/2018.

2. Phương pháp

Thiết kế nghiên cứu

Mô tả hồi cứu với cỡ mẫu nghiên cứu thuận tiện.

Biến số/chỉ số nghiên cứu

Các biến số/chỉ số nghiên cứu được thu thập bao gồm: thông tin chung của bệnh nhân (tuổi, giới), đặc điểm lâm sàng (cân nặng, dị tật phối hợp, tiền sử phẫu thuật, biến chứng dẫn lưu hồi tràng, tình trạng dinh dưỡng) và đặc điểm cận lâm sàng (X-quang khung đại tràng, tỷ lệ huyết sắc tố (g/dl) và protein toàn phần (g/L).

Xử lý và phân tích số liệu

Số liệu được thu thập và xử lý bằng phần mềm SPSS 22.0. Thống kê mô tả được áp dụng, bao gồm trung bình, độ lệch chuẩn, tần số và tỷ lệ phần trăm.

3. Đạo đức nghiên cứu

Nghiên cứu được phê duyệt bởi Hội đồng Đạo đức Bệnh viện Nhi Trung ương theo quyết định số 358/BVNTU'-HĐĐĐ ngày 18 tháng 2 năm 2019.

III. KẾT QUẢ

Trong thời gian nghiên cứu từ tháng 1/2013 đến tháng 12/2018 đã có 33 trẻ bị bệnh vô hạch toàn bộ đại tràng phù hợp với tiêu chuẩn lựa chọn và loại trừ. cho thấy, tuổi bệnh nhân lúc phẫu thuật nhỏ nhất là 12 tháng, lớn nhất là 24 tháng và trung bình là $14,7 \pm 3,1$. Tỷ lệ bệnh nhân từ 12 đến 18 tháng là chủ yếu chiếm 87,9%, bệnh nhân trên 18 tháng chiếm 12,1%,

không có bệnh nhân dưới 12 tháng tuổi. Có 21 bệnh nhân nam chiếm tỷ lệ 63,6% và có 13 bệnh nhân nữ chiếm tỷ lệ 36,4%. Tỷ lệ nam/nữ = 1,7/1.

Có 31 bệnh nhân (94%) không có dị tật kèm theo, 2 bệnh nhân (6%) có dị tật kèm theo. Một bệnh nhân không hậu môn; một bệnh nhân còn ống động mạch. Có 27 bệnh nhân (81,8%) được phẫu thuật làm dẫn lưu hồi tràng trong giai đoạn sơ sinh, trong đó có 6 bệnh nhân (18,2%) chẩn đoán là viêm phúc mạc sơ sinh và 21 bệnh nhân (63,6%) chẩn đoán tắc ruột sơ sinh. Có 6 bệnh nhân (18,2%) được mổ làm dẫn lưu hồi tràng ở ngoài giai đoạn sơ sinh. Có 18 bệnh nhân (54,5%) không có biến chứng; 10 bệnh nhân (30,3%) bị viêm trợt da quanh dẫn lưu hồi tràng và 5 bệnh nhân (15,2%) bị dẫn lưu hồi tràng (DLHT)

Cân nặng trung bình của bệnh nhân lúc phẫu thuật là $8,6 \pm 1,1$ kg. Bệnh nhân nhẹ cân nhất là 6,5kg, bệnh nhân nặng cân nhất là 12kg. Bảng 1 cho thấy tỷ lệ suy dinh dưỡng trước phẫu thuật chiếm 33,3% (11 bệnh nhân), không suy dinh dưỡng chiếm tỷ lệ 67,7% (22 bệnh nhân).

Bảng 1. Tình trạng dinh dưỡng của bệnh nhân trước khi phẫu thuật

Suy dinh dưỡng	Số lượng	Tỷ lệ %
Không	22	67,7
Có	11	33,3
Tổng	33	100

Về đặc điểm cận lâm sàng, kết quả bảng 2 cho thấy lượng huyết sắc tố trung bình của bệnh nhân trước mổ là $11,6 \pm 1,2$ g/dl ($9,3 \div 14,6$ g/dl). Có 42,4% bệnh nhân có lượng huyết sắc tố dưới 11g/dl. Lượng protein toàn phần của bệnh nhân trước mổ trung bình là $60 \pm 7,2$ g/L ($44,1 \div 80,8$ g/L).

Bảng 2. Kết quả xét nghiệm máu của bệnh nhân trước lúc mổ

Kết quả xét nghiệm máu	Trung bình \pm SD	Nhỏ nhất	Lớn nhất
Hemoglobin	11,6 \pm 1,2g/dl	9,3g/dl	14,6g/dl
Protein toàn phần	60,0 \pm 7,2g/L	44,1g/L	80,8g/L

Trong 33 bệnh nhân nghiên cứu thì chỉ có 20 bệnh nhân được chụp khung đại tràng trước mổ. Kết quả xquang của cả 20 bệnh nhân đều có hai hình thái là: toàn bộ đại tràng nhỏ và mất các đặc điểm của đại tràng bình thường, chỉ có 3 bệnh nhân (15%) là toàn bộ đại tràng có hình dấu hỏi.

IV. BÀN LUẬN

Tuổi phẫu thuật trung bình trong nghiên cứu của là 14,7 \pm 3,1 tháng, bệnh nhi nhỏ tuổi nhất là 12 tháng, lớn tuổi nhất là 24 tháng. Độ tuổi này thấp hơn so với nghiên cứu của Trần Thanh Trí năm 2013 thực hiện tại bệnh viện Nhi Đồng 2 là 20,3 (13 ÷ 36 tháng) và cao hơn so với nghiên cứu của Go Miyano (2013) tuổi trung bình là 14,5 (9 ÷ 26) tháng và năm 2017 thì tuổi trung bình là 10,2 (7 ÷ 16) tháng.^{5,6} Về mặt lý thuyết phẫu thuật nội soi hỗ trợ điều trị bệnh lý vô hạch toàn bộ đại tràng đòi hỏi phải bơm CO₂ vào khoang phúc mạc làm tăng áp lực ổ bụng do đó có thể dẫn tới những biến loạn về hô hấp, tuần hoàn, chuyển hóa và các chức năng khác.⁷ Ở trẻ em do cơ thể chưa hoàn thiện (từ hệ thần kinh, hệ cơ, hệ tuần hoàn, hệ hô hấp, thăng bằng kiềm toan, sự điều nhiệt), các chức năng chưa phát triển đầy đủ và rất nhạy cảm với tác động từ bên ngoài. Mặt khác do phải cắt bỏ toàn bộ đại tràng nên đây là một phẫu thuật phức tạp và kéo dài nên chúng tôi chủ động phẫu thuật thì 2 cho trẻ bị vô hạch toàn bộ đại tràng khi trẻ được 1 tuổi. Ngoài ra, lúc trẻ \geq 12 tháng tuổi thì kích thước lỗ hậu môn sẽ phù hợp hơn với việc sử dụng stapler để ghép thành trước của hồi tràng với thành sau trực tràng.

Nghiên cứu của chúng tôi gồm 33 bệnh nhi trong đó có 21 trẻ nam (63,6%) và 12 trẻ nữ (36,4%). Tỷ lệ nam/nữ: 1,7/1, kết quả này cho thấy nam giới chiếm tỷ lệ nhiều hơn trong nghiên cứu. Tỷ lệ này phù hợp với các tác giả Nhật Bản kéo dài trong 30 năm cho rằng tỷ lệ mắc vô hạch toàn bộ đại tràng thường gặp hơn ở trẻ trai.²

Trong nghiên cứu của chúng tôi các trẻ được phẫu thuật có cân nặng trung bình là: 8,6 \pm 1,1kg. Trẻ có cân nặng lớn nhất là 12kg, trẻ nhẹ cân nhất là 6,5kg. Cân nặng trung bình này lớn hơn kết quả của Xi Zhang là 7,2kg (6 ÷ 9,3kg).⁸ Điều này được giải thích là do tuổi phẫu thuật trung bình của chúng tôi lớn hơn của Xi Zhang. Qua đây, chúng tôi đặt ra vấn đề xem xét phẫu thuật thì 2 cho những trẻ bị vô hạch toàn bộ đại tràng sớm hơn (< 12 tháng tuổi) nhưng có cân nặng \geq 6,5kg.

Kết quả nghiên cứu cho thấy bệnh cảnh lâm sàng của các trẻ bị vô hạch toàn bộ đại tràng chủ yếu là biểu hiện của bệnh cảnh tắc ruột (81,8%) trong đó ở giai đoạn ngoài sơ sinh chiếm 18,2%, theo chúng tôi có thể do toàn bộ đại tràng bị vô hạch thần kinh mà một phần chức năng của đại tràng là hấp thu nước nên có thể phân ở đại tràng ở các trẻ bị vô hạch toàn bộ đại tràng thường phân lỏng nên trẻ có thể biểu hiện tình trạng tắc ruột muộn (ngoài giai đoạn sơ sinh). Kết quả này phù hợp với tác giả Hashish cho rằng bệnh được phát hiện trong giai đoạn trẻ sơ sinh có biểu hiện tắc ruột chiếm 75% và sau giai đoạn sơ sinh chiếm 25%.⁹ Kết quả này khác hẳn so với bệnh PĐTBS nói chung là có tới trên 90% trẻ có biểu

hiện tắc ruột ngay trong giai đoạn sơ sinh trái ngược lại so với nhiều nghiên cứu chỉ ra rằng bệnh vô hạch toàn bộ đại tràng có thể biểu hiện ở giai đoạn muộn hơn.¹

Ngoài ra có thể gặp trong bệnh cảnh viêm phúc mạc sơ sinh do thủng ruột (18,2%). Chúng tôi gặp một số trẻ có biểu hiện tình trạng chậm phân su kèm biểu hiện tình trạng thủng ruột trong thời gian theo dõi và được phẫu thuật viên nghĩ tới bệnh cảnh vô hạch toàn bộ đại tràng khi đánh giá trong mổ với toàn bộ đại tràng kích thước nhỏ, thành dày và giảm nhu động. Các trường hợp này chúng tôi đã tiến hành sinh thiết nhiều vị trí và dẫn lưu hồi tràng (ở vị trí nghi có hạch thần kinh lành). Trong nghiên cứu của chúng tôi, không gặp trường hợp nào trẻ có tiền sử gia đình mắc bệnh PĐTBS, nhưng có 2 trẻ (6%) kèm theo dị tật khác. Theo một số nghiên cứu cho thấy, có tới 15 - 21% trẻ bị vô hạch toàn bộ đại tràng có tiền sử gia đình mắc bệnh và có tới 35% trẻ có dị tật kèm theo.^{1,2}

Trong nghiên cứu của chúng tôi có tới 45,5% bệnh nhân có biến chứng của dẫn lưu hồi tràng trong đó viêm loét da quanh dẫn lưu hồi tràng là 30,3%, sa dẫn lưu hồi tràng là 15,2%. Kết quả này hoàn toàn phù hợp với kết quả nghiên cứu của nhiều tác giả khác trên thế giới tỷ lệ biến chứng của DLHT từ 21 - 70%; viêm loét da quanh dẫn lưu hồi tràng 34%; sa lòi niêm mạc DLHT 11%.^{10,11}

Nghiên cứu này cho thấy, có 20/33 bệnh nhân được chụp xquang đại tràng trước mổ. Trong đó 100% bệnh nhân kết quả xquang có cả 2 đặc điểm là toàn bộ đại tràng nhỏ và mất các đặc điểm của một đại tràng bình thường kết quả này cao hơn nhiều so với nghiên cứu của Stranzinger là 53%.¹² Chúng tôi không quan sát thấy hình ảnh chuyển tiếp giữa đoạn hồi tràng giãn và hồi tràng hẹp, trong khi Stranzinger lại quan sát thấy hình ảnh đó ở 25% bệnh nhân. Cũng tác giả này quan sát thấy có 18% bệnh

nhân toàn bộ đại tràng có hình dấu hỏi, kết quả của chúng tôi cũng phù hợp với nghiên cứu này với tỷ lệ là 15%.¹²

Có 42,4% bệnh nhân có lượng huyết sắc tố < 11 g/dl. Lượng huyết sắc tố trung bình của bệnh nhân trước mổ trong nghiên cứu này là 11,6 g/l. Mặc dù, không có bệnh nhân nào phải truyền máu trước mổ, nhưng do đây là một phẫu thuật phức tạp và kéo dài, lượng máu mất trong mổ lớn nên xét nghiệm này có giá trị tiên lượng việc dự trữ máu trong mổ và truyền máu sau mổ. Ikawa đã tiến hành nghiên cứu trong 10 năm về tình trạng thiếu máu thiếu sắt trên bệnh nhân vô hạch toàn bộ đại tràng đã chỉ ra rằng có đến 57,1% bệnh nhân sau cắt bỏ toàn bộ đại tràng có tình trạng thiếu máu thiếu sắt với lượng huyết sắc tố < 11 g/dl.¹³

V. KẾT LUẬN

Bệnh vô hạch toàn bộ đại tràng gặp ở trẻ nam nhiều hơn trẻ nữ với tỷ lệ nam/nữ là: 1,7/1. Tất cả bệnh nhân đều được chẩn đoán lúc phẫu thuật thì 1 làm DLHT và sinh thiết với biểu hiện bệnh cảnh của tắc ruột sơ sinh và viêm phúc mạc sơ sinh là chủ yếu (81,8%). Biến chứng hay gặp của DLHT là viêm loét da quanh DLHT (30,3%), sa lòi niêm mạc DLHT (15,2%) và tỷ lệ bệnh nhân suy dinh dưỡng trước phẫu thuật cao (33,3%).

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Moore S.W. Total colonic aganglionosis and Hirschsprung's disease: a review. *Pediatr Surg Int*, 2005; 31(1): 1-9.
2. Ieiri S., Suita S., Nakatsuji T. et al. Total colonic aganglionosis with or without small bowel involvement: a 30-year retrospective nationwide survey in Japan. *J Pediatr Surg*, 2008; 43(12): 2226-2230.
3. Laughlin D. M., Friedmacher F., Puri P. Total colonic aganglionosis: a systematic

review and meta-analysis of long-term clinical outcome. *Pediatr Surg Int*, 2012; 28(8): 773-779.

4. Bischoff A., Levitt M. A., Peña A. Total colonic aganglionosis: a surgical challenge. How to avoid complications?”, *Pediatr Surg Int*, 2011; 27(10): 1047-1052.

5. Trần Thanh Trí, Trần Quốc Việt, Vương Minh Chiêu và cộng sự. Kết quả bước đầu phẫu thuật Duhamel trong điều trị bệnh Hirschsprung vô hạch toàn bộ đại tràng có nội soi hỗ trợ tại bệnh viện nhi đồng 2”, *Tạp chí Y học Thành phố Hồ Chí Minh*, 2013; 17(3): 58-61.

6. Miyano G., Ochi T., Lane G. J., et al Factors affected by surgical technique when treating total colonic aganglionosis: laparoscopy-assisted versus open surgery. *Pediatr Surg Int*. 2013; 29(4): 349-352.

7. Tobias J. D., Holcomb G. W. Cardiorespiratory changes in children during laparoscopy”, *J Pediatr Surg*, 2016; 30(1): 33-36.

8. Zhang X., Cao G. Q., Tang S. T., et al. Laparoscopic-assisted Duhamel procedure with ex-anal rectal transection for total colonic aganglionosis”, *J Pediatr Surg*, 2018; 53(3):

531-536.

9. Escobar M. A., Grosfeld J. L., West K. W. et al. Long-term outcomes in total colonic aganglionosis: a 32-year experience. *J Pediatr Surg*. 2006; 40(6): 955-961.

10. Yan J., Chen Y., Ding C. et al. Clinical Outcomes After Staged and Primary Laparotomy Soave Procedure for Total Colonic Aganglionosis: a Single-Center Experience from 2007 to 2017”, *J Gastrointest Surg*, 2020; 24(7):1673-1681.

11. Johnson P. Intestinal Stoma Prolapse and Surgical Treatments of This Condition in Children: A Systematic Review and a Retrospective Study”, *Surgical Science*, 2016; 7(9): 400-426.

12. Stranzinger E., Di Pietro M. A., Teitelbaum D. H. et al. Imaging of total colonic Hirschsprung disease”, *Pediatr Radiol*, 2008; 38(11): 1162-70.

13. Ikawa H., Masuyama H., Hirabayashi T. et al. More than 10 years' follow-up to total colonic aganglionosis--severe iron deficiency anemia and growth retardation”, *J Pediatr Surg*. 1997; 32(1): 25-7.

Summary

CLINICAL AND PARACLINICAL CHARACTERISTICS OF PATIENTS WITH TOTAL COLONIC AGANGLIONOSIS UNDERGOING LAPAROSCOPY BY DUHAMEL PROCEDURE AT THE NATIONAL CHILDREN'S HOSPITAL FROM 2013 TO 2018

Total colon aganglionosis (TCA) is a serious, rare form of gastrointestinal aganglionosis. Full assessment of clinical and paraclinical symptoms facilitates treatment. The purpose of this study was to describe the clinical and paraclinical characteristics of TCA patients undergoing laparoscopic assisted with Duhamel procedure at the National Children's Hospital from 2013 to 2018. This was a retrospective descriptive method of 33 patients undergoing laparoscopic assisted with the Duhamel procedure. Research results show that the male/female ratio was 1.7/1. All patients were diagnosed based on biopsy results without nerve nodes in the colon and ileum and underwent ileostomy. Neonatal intestinal obstruction or neonatal peritonitis represented 81.8%. Common complications were erosive dermatitis around the ileostomy (30.3%), intestinal prolapse (15.2%), and a high rate of malnutrition in patients prior to surgery (33.3%). The study shows clinical and paraclinical characteristics in patients with TCA, serving future treatment and surgery.

Keywords: Clinical, paraclinical, total colon aganglionosis.