

# Transanal colonreseksjon for Hirschsprungs sykdom

## Sammendrag

**Bakgrunn.** Tradisjonell kirurgisk behandling av Hirschsprungs sykdom har vært operasjon i tre seanser; anleggelse av avlastende stomi ved diagnose, reseksjon av aganglionær tarm ved ettårsalder og tilbakelegging av stomi når den koloanale anastomosen var grodd. Fra 2001 er barn med sykdommen på Rikshospitalet operert i nyfødtperioden via transanal tilgang uten stomi eller laparotomi. I artikkelen presenteres tidlige resultater etter innføring av ny operasjonsmetode.

**Materiale og metode.** Per- og postoperative komplikasjoner og postoperativ tarmfunksjon er registrert fortløpende etter innføring av transanal enseanses operasjon.

**Resultater.** 20 barn ble operert med intensjon om transanal reseksjon. Det ble hos fem pasienter også gjort laparotomi og hos en pasient laparoskopi fordi hele det aganglionære segmentet ikke lot seg fjerne transanalt. Median vekt ved operasjon var 5 kg (3,4–25), og mediant ble 25 cm (9–36) tarm fjernet transanalt. Det var ingen peroperative komplikasjoner. Tre pasienter utviklet anastomosestriktur. Postoperativt hadde en pasient kraftig obstipasjon og to utbredt perianal dermatitt. Korttidsoppfølging viser tilsvarende tarmfunksjon som hos barn operert med laparotomi.

**Fortolkning.** Foreløpige resultater viser at primær transanal operasjon for pasienter med aganglionose til colon descendens er en sikker metode. Det er gunstig for pasienter med Hirschsprungs sykdom å slippe stomi, og det er sannsynligvis en fordel å unngå laparotomi.

Engelsk sammendrag finnes i artikkelen på [www.tidsskriftet.no](http://www.tidsskriftet.no)

Oppgitte interessekonflikter: Ingen

### Yasser Rehman

Kirurgisk avdeling  
Rikshospitalet  
og  
Forskerlinjen  
Universitetet i Oslo

### Ragnhild Emblem

[ragnhild.emblem@rikshospitalet.no](mailto:ragnhild.emblem@rikshospitalet.no)  
**Kristin Bjørnland**  
Kirurgisk avdeling  
Rikshospitalet  
0027 Oslo

Hirschsprungs sykdom (HS) er en medfødt tilstand med patologisk innervasjon av tarmen fra interne analsfinkter og i varierende utstrekning proksimalt, vanligst til rectum eller colon sigmoideum. Fravær av ganglieceller medfører spasme i glatt muskulatur i det affiserte tarmsegmentet og derved partiell eller total colonobstruksjon.

Sykdommen rammer ca. 1/5 000 levende-fødte. Det er en betydelig arvelig komponent, og forandringer i endotelin-B-reseptorgenet og RET-protoonkogenet er klart assosiert med Hirschsprungs sykdom (1). Som oftest diagnostiseres tilstanden i nyfødtperioden på grunn av ileus. Hos større barn er obstipasjon hovedsymptom (2).

Kirurgisk behandling av sykdommen har endret seg mye de to siste tiårene. Tidligere fikk barna avlastende proksimal, toløpet kolostomi når diagnosen ble stilt. Reseksjon av det aganglionære tarmsegmentet via laparotomi ble gjerne utført ved ett års alder. Kolostomien ble som regel lukket et par måneder senere. Nå opereres stadig flere uten stomi snarlig etter at diagnosen er stilt, og studier viser at enseanses operasjon gir like bra eller bedre resultater enn operasjon i flere seanser (3, 4). Fordelen med definitiv kirurgi i nyfødtperioden er at man unngår kolostomi og de komplikasjoner som er assosiert til stomi hos babyer (5, 6). Det har også vært spekulert i om tidlig etablering av colonkontinuitet vil øke muligheten for normal kontinens, og neonatal primæroperasjon gir mindre kostnader enn operasjon i flere seanser (4).

Laparoskopisk fjerning av aganglionær tarm er rapportert å gi barna mindre postoperative smerter, kortere hospitalisering og like gode resultater som reseksjon via laparotomi (7). Å gjøre hele operasjonen transanalt er siste utvikling i kirurgisk behandling av Hirschsprungs sykdom og ble først beskrevet i 1998

(8). Ved Rikshospitalet ble transanal operasjon innført i 2001 for pasienter med antatt aganglionose til colon descendens. I artikkelen presenteres foreløpige resultater etter innføring av metoden.

## Materiale og metode

Ved mistanke om Hirschsprungs sykdom tas sugebiopsi fra rectum for å undersøke om det er ganglieceller til stede. Preoperativ røntgen colon gjøres for å se hvor langt proksimalt aganglionosen går. Hvis overgangssonen mellom dilatert og kontrahert tarm er distalt for venstre colonfleksur, forsøkes transanal operasjon.

Adekvat rektaleksplorasjon vil nesten alltid oppheve ileus hos et barn med Hirschsprungs sykdom. Planlagt operasjon er derfor mulig. I påvente av operasjon blir barnet rektaleksplorert minst to ganger daglig av foreldrene. Hos de aller fleste vil dette sikre tilfredsstillende tarmtømming (2). Hos større barn med langvarig obstipasjon evaluerer man individuelt om barnet skal tømmes med daglig klyster noen måneder eller få kolostomi. Hvis colon er svært dilatert proksimalt for aganglionær tarm, kan stort misforhold mellom nedtrukken tarm og analkanalen gi problemer ved anastomosering.

Operasjonen starter med sirkulær incisjon i mucosa 0,5 cm proksimalt for linea dentata, etterfulgt av submukosal disseksjon 3–8 cm proksimalt. Deretter åpnes muskelcuffen sirkulært, og disseksjonen fortsetter proksimalt på yttersiden av rectumveggen. Rectum eller colon frigjøres til ca. 5 cm proksimalt for antatt overgangssone. Her tas biopsi til frysesnittundersøkelse for å stadfeste at ganglieceller er til stede. Tarmen deles svarende til biopsistedet, og det anlegges ende-til-ende koloanal anastomose (fig 1).

Postoperativt kalibreres anastomosen regelmessig av kirurg og/eller foreldre i inntil tre måneder. Dilatasjonsbehov utover tre måneder er registrert som anastomosestriktur.

Pasientdemografi, per- og postoperative komplikasjoner, konverteringsfrekvens og



## Hovedbudskap

- Hirschsprungs sykdom kan behandles i nyfødtperioden med en enseanses operasjon uten laparotomi
- Det er en fordel med tidlig kirurgisk behandling og å unngå stomi



**Figur 1** Bildet viser rectum og colon sigmoideum fridissekert og trukket ut gjennom anus. Saksen peker mot overgangssonen mellom dilatert tarm med ganglieceller og kontrahert, aganglionær tarm

postoperativ tarmfunksjon er registrert fortløpende. Postoperativ tarmfunksjon er vurdert ut fra antall avføringer per døgn. Dette ble registrert hver gang pasienten var til kontroll. Det er vanskelig å registrere nøyaktig antall tarmtømminger hos bleiebarn. Vi har definert alle spor av avføring i bleie/underbukse som «en avføring». Dette gir sannsynligvis en overestimering, da noen av avføringene antakelig representerer lekkasje i forbindelse med luftavgang. Barna er for små til at kontinens kan evalueres.

## Resultater

Studien omfatter 20 barn operert fra 2001 til 2004. Alle barn med antatt aganglionose til colon descendes i denne perioden ble forsøkt operert transanalt. Debutssymptomer var ileus (14), obstipasjon (6), enterokolitt (1) og tarmperforasjon (1). Hele operasjonen kunne gjøres transanalt hos 14 pasienter (e-tab 1). Hos seks pasienter ble det også gjort laparotomi (fem pasienter) eller laparoskopi (en pasient). Pasienten som ble laparoskopert, hadde aganglionose til colon transversum. Ved å løse venstre colonfleksur laparoskopisk, kunne resten av operasjonen gjøres transanalt. Hos to pasienter ble det gjort laparotomi fordi man ikke så sikker overgangssone etter at henholdsvis 36 og 37 cm tarm var frigjort via anus. Ytterligere disseksjon via anus ble vurdert å være umulig. Hos tre pasienter skyldtes konvertering liten erfaring med metoden. I dag ville ikke disse ha blitt laparotomert.

Det var ingen intraoperative komplikasjoner. Tre pasienter utviklet Hirschsprung-assosiert enterokolitt postoperativt med utspilt buk, inadekvat tømning og diaré. Dette ble behandlet med Flagyl og tarmskylling. Tre pasienter trengte blokkering av anastomosen mer enn tre måneder etter operasjon. Et barn fikk kraftig obstipasjon og to pasienter hadde utbredt perianal dermatitt og ekstremt hyppige tarmtømminger. Dette skyldtes hos et barn ikke erkjent laktoseintoleranse og

hudsykdom hos en annen pasient. Øvrige detaljer vedrørende postoperativt avføringsmønster er oppført i e-tabell 2.

## Diskusjon

Teknikken ved transanal operasjon for Hirschsprungs sykdom har i prinsippet vært brukt gjennom flere tiår. Det nye er at det ikke gjøres laparotomi. Teoretisk skulle derfor ikke transanal operasjon gi flere komplikasjoner eller dårligere funksjonelle resultater enn tidligere anvendte prosedyrer. Siden hele disseksjonen gjøres transanalt og uten laparotomi, vil man forvente lite smerter postoperativt, kort tid til enteral ernæring og lite postoperative adheranser. Våre tall er for små til å kunne bekrefte disse antakelsene, men det er studier som tyder på at dette er tilfelle (3).

Hyppig avføring og noe perianal dermatitt er vanlig den første tiden etter transanal operasjon, spesielt hos morsmelksernærte barn (9). Hyppige bleieskift og godt hudstell er derfor svært viktig.

Etter operasjon gjøres rutinemessig kalibrering av anastomosen for å unngå striktur. Spesielt nyfødte har strikturtendens. Det er store forskjeller internasjonalt vedrørende varighet og frekvens av postoperativ analblokkering (8, 9). I vårt materiale trengte tre pasienter fortsatt analblokkering tre måneder etter operasjon. Dette er i overensstemmelse med andre materialer (9).

Hirschsprung-assosiert enterokolitt kan ses hos pasienter med Hirschsprungs sykdom både før og etter operasjon. Man vet ikke årsaken til denne tilstanden, men tror stagnasjon av avføring medvirker. Tilstanden kan være dødelig uten behandling (10). Vi har registrert slik enterokolitt hos fire pasienter, og dette er i overensstemmelse med andre studier (11).

En motforestilling mot transanal operasjon er usikkerhet vedrørende utstrekning av aganglionosen. Røntgenologisk overgangssone stemmer ikke med operasjonsfunn i ca. 10 % av tilfellene (12). Tre av våre pasienter hadde et lengre aganglionært segment enn det som var mulig å fjerne transanalt. Man må derfor ved transanal operasjon være forberedt på å gjøre laparoskopi eller laparotomi.

Det viktigste for pasientene etter operasjon for Hirschsprungs sykdom er hvordan avføringsmønsteret blir i oppveksten og i voksen alder. Pasientene har betydelige problemer med både obstipasjon og avføringsinkontinens etter operasjon, uavhengig av metode og i hvilken alder de er operert (13, 14). Det har vært diskutert om operasjon i nyfødtp perioden, og særlig når hele operasjonen gjøres transanalt, vil gi analsfinkterskade på grunn av små forhold og kraftig strekk på analsfinkterene. Foreløpig finnes ikke langtidsresultater etter transanal operasjon, men korttidsresultater gir ingen indikasjon på mer avføringsinkontinens etter transanal operasjon (3, 15). Det er imidlertid svært viktig å følge pasientene i lang tid for å få

sikker kunnskap om hvordan tarmfunksjonen blir i både barne- og voksenalder etter transanal colonreseksjon.

Manuskriptet ble godkjent 16.3. 2005.

Studien er delvis finansiert av Det medisinske fakultet, Universitetet i Oslo. Forfatterne vil rette en spesiell takk til stomisykepleier Toril Faye-Schjell for uvurderlig hjelp i behandlingen av barn med Hirschsprungs sykdom.

e-tab 1 og e-tab 2 finnes i artikkelen på [www.tidsskriftet.no](http://www.tidsskriftet.no)

## Litteratur

1. Garipey CE. Genetic basis of Hirschsprung disease: implications in clinical practice. *Mol Genet Metab* 2003; 80: 66–73.
2. Dasgupta R, Langer JC. Hirschsprung disease. *Curr Probl Surg* 2004; 41: 942–88.
3. Langer JC, Durrant AC, de la TL et al. One-stage transanal Soave pullthrough for Hirschsprung disease: a multicenter experience with 141 children. *Ann Surg* 2003; 238: 569–83.
4. Hackam DJ, Superina RA, Pearl RH. Single-stage repair of Hirschsprung's disease: a comparison of 109 patients over 5 years. *J Pediatr Surg* 1997; 32: 1028–31.
5. Yanchar NL, Soucy P. Long-term outcome after Hirschsprung's disease: patients' perspectives. *J Pediatr Surg* 1999; 34: 1152–60.
6. So HB, Schwartz DL, Becker JM et al. Endorectal «pull-through» without preliminary colostomy in neonates with Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1980; 15: 470–1.
7. Georgeson KE, Cohen RD, Hebra A et al. Primary laparoscopic-assisted endorectal colon pull-through for Hirschsprung's disease: a new gold standard. *Ann Surg* 1999; 229: 678–82.
8. Torre-Mondragon L, Ortega-Salgado JA. Transanal endorectal pull-through for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1998; 33: 1283–6.
9. Wester T, Rintala RJ. Early outcome of transanal endorectal pull-through with a short muscle cuff during the neonatal period. *J Pediatr Surg* 2004; 39: 157–60.
10. Teitelbaum DH, Coran AG. Enterocolitis. *Semin Pediatr Surg* 1998; 7: 162–9.
11. Coran AG, Teitelbaum DH. Recent advances in the management of Hirschsprung's disease. *Am J Surg* 2000; 180: 382–7.
12. Proctor ML, Traubici J, Langer JC et al. Correlation between radiographic transition zone and level of aganglionosis in Hirschsprung's disease: Implications for surgical approach. *J Pediatr Surg* 2003; 38: 775–8.
13. Ludman L, Spitz L, Tsuji H et al. Hirschsprung's disease: functional and psychological follow up comparing total colonic and rectosigmoid aganglionosis. *Arch Dis Child* 2002; 86: 348–51.
14. Bjørnland K, Diseth TH, Emblem R. Long-term functional, manometric, and endosonographic evaluation of patients operated upon with the Duhamel technique. *Pediatr Surg Int* 1998; 13: 24–8.
15. Van Leeuwen K, Geiger JD, Barnett JL et al. Stooling and manometric findings after primary pull-throughs in Hirschsprung's disease: Perineal versus abdominal approaches. *J Pediatr Surg* 2002; 37: 1321–5.