

Észak-Közép-budai Centrum Új Szent János Kórház és Szakrendelő

Osztályvezető főorvos: Dr. Mona Tamás

1125 Budapest, Diós árok 1-3.

Telefonközpont: 1-458-4500

Osztály: 1-458-4525

Ambulancia: 1-458-4524

Szakrendelés: 1-458-4528

Osztályvezető főorvos: 1-458-4663

FAX: 1-458-4523

Internet: www.janoskorhaz.hu

SZÜLŐTÁJÉKOZTATÓ

Vastagbél-tágulat (Megacolon)

Tisztelt Szülők!

Gyermeküknél műtétet tervezünk, amelyhez szükséges a beleegyezésük. Döntésükhöz szeretnénk segítséget nyújtani az alábbi tájékoztatóval, amelyből megismerhetik a betegséget, a beavatkozás módját, jelentőségét és következményeit, valamint a szóba jöhető szövődményeket és kockázatot. Az elvégzett vizsgálatok alapján gyermeküknek vastagbél-tágulata van.

Definíció

A megacolon a vastagbél különböző hosszúságú szakaszára terjedő, különböző mértékű tágulata. Két fő formája van

1. A vastagbél beidegzési zavara (Hirschsprung betegség, IND betegség) miatt kialakuló vastagbél-tágulat. Legtöbbször a végbél és a szigmabél érintett, a teljes vastagbél-szakaszt érintő forma nagyon ritka (extrém ritkán a vékonybél is érintett lehet), ahogy ritka az ultrarövid forma is.
2. Az egyéb okból (hosszú vastagbél, végbélfejlődési rendellenesség) létrejövő vastagbél-tágulat

Gyakoriság

1. A vastagbél beidegzési zavara minden 5000. újszülöttnél fordul elő (fiúkban gyakoribb, illetve együtt járhat veleszületett szívfejlődési rendellenességekkel, Down szindrómával, IIB típusú multiplex endocrin neoplasiával).
2. A második csoportba sorolt megbetegedések a tapasztalatok alapján bár gyakoribbak, de súlyos problémát ritkábban okoznak.

Életkorbeli sajátosságok

Típusos Hirschsprung betegség már újszülött korban jellegzetes tüneteket ad. Vannak enyhébb formák (pl. az ultrarövid forma), melyek csak később okoznak panaszokat. A második csoportba sorolt formák eseteiben általában 2-3 éves kor felett jelentkeznek tünetek.

Tünetek

A vezető tünet a székrekedés, mely nem kezelhető diétával, székletlágyítókkal és hashajtókkal. A széklet az érintett beteg bélszakaszig jut el, majd mivel ott a normál perisztaltika hiányzik, a bél nem húzódik össze ritmusosan, hogy a székletet továbbítsa, ezen szakasz előtt felgyűlik, és a vastagbél olykor extrém fokú tágulatát okozza. Ez fájdalmat okoz a gyermeknek, illetve a has puffadását, olykor nagyméretű elődomborodását eredményezi.

Figyelemfelhívó jel, ha az újszülött nem ürít az első életnapon meconiumot (sötétzöldes-feketés színű magzatszurok/széklet), a hasa felpuffadt, esetleg epés hányás jelentkezik - ezek a tünetek Hirschsprung betegségben gyakoriak.

Natív hasi RTG felvételen a tágult vastagbél-szakasz legtöbbször már látható, ilyenkor további kivizsgálás indokolt.

Nagyobb gyermekeknél: puffadt előredomborodó has, krónikus székrekedés, meteorismus, súlynövekedés megállása, fáradtság **fordul elő**.

A betegség okai és lehetséges következményei

1. A Hirschsprung betegség a bélrendszer beidegzési zavara, mely az embrionális korban a bélfalban végbemenő idegsejt-vándorlás elakadása miatt jön létre. Az idegelemek hiánya miatt a kóros szakasz nem működik, szűk marad, a széklet ürülése ezáltal akadályozott. A pangó széklet a szűk szakasz felett a vastagbelet kitágítja. A tünetek súlyossága főként a kóros bélszakasz hosszától függ. Lényegileg ehhez hasonló a IND (Intestinális Neuronális Dysplasia) betegség is: itt az idegelemek megvannak ugyan, de működésképtelenek.

2. A vastagbéltagulat másik csoportjába tartozó megbetegedéseket többnyire valamilyen anatómiai akadály, veleszületett fejlődési rendellenesség, mint például a végbél szűkülete, a vastagbél és a végbél közti átmenet (szigmabél) megnyúlása okozza. Más vastagbélműtétet követő szövődményként is kialakulhat.

A vastagbéltagulat, a székletpangás nagy haspuffadást, a vastagbél állandósuló gyulladását, a mérgező salakanyagok kiürülésének elmaradását, súlyos esetben bélelzáródást, a bél átfúródását okozhatja. Az elhanyagolt esetek életveszélyes következményekkel járhatnak!

Mikor kell orvoshoz fordulni?

- Székrekedés eseteiben először gyermekorvoshoz kell fordulni, aki az anamnézis, illetve a fizikális vizsgálat alapján, szükség esetén, **gastroenterológiai** kivizsgálásra, illetve gyermeksebészetre irányítja a beteget.
- Újszülött korban felmerült gyanú esetén.
- Ismertén székrekedős gyermekkel, olyankor, ha a has puffadása hirtelen fokozódik, hasmenés alakul ki, erős fájdalmak jelentkeznek - sürgősen!

Hirschsprung betegségben szenvedő gyermekeknél súlyos fertőzés alakulhat ki a pangó béltartalom miatt (Hirschsprung-enterocolitis), mely gyors kiszáradáshoz és emellett akár szepszishez is vezethet, életveszélyes állapotot okozva!

Az orvosnál

Vizsgálat előtt gondolják át, ha szükséges írják le: a panaszokat, tüneteket, azok megjelenési idejét, fennállását, jellegét, az egyéb ismert betegségeket, korábbi betegségeket, műtéteket, allergiákat, a rendszeresen szedett gyógyszereket és a kérdéseiket a betegséggel, illetve annak kezelésével kapcsolatban.

A kezelés célja és a műtéti javallat

A kezelés célja a vastagbél ürülési zavarának a megszüntetése.

Amennyiben a székürítés konzervatív úton nem rendezhető megbízhatóan, választott időben műtét végzendő a fenyegető súlyos szövődmények megelőzése céljából. **Kialakult szövődmények esetén a műtét sürgős.**

1. Igazolt Hirschsprung illetve IND betegség esetén a műtéti kezelés mielőbb elvégzendő.

2. Megnyúlt szigmabél miatt kialakult vastagbéltagulatnál a műtét csak 1-2 évig tartó diétás és gyógyszeres kezelés eredménytelensége esetén, tervezett időben végzendő el. A részletes kivizsgálás ezekben az esetekben is indokolt. Ilyenkor abszolút sürgősség nem áll fenn. Tudni kell, hogy az állapot fennmaradása a későbbi életkorban súlyos komplikációkat okozhat.

A kivizsgálásnak a fenti két alaptípust el kell különítenie. Az elvégzendő vizsgálatok: a végbélben végzett nyomásméréses reflexvizsgálat (manometria), szövettani vizsgálat a végbél falából vett anyagból (biopszia), a vastagbél feltöltéssel végzett röntgenvizsgálata (irrigoszkópia). A szövettani vizsgálathoz az anyagot rövid altatással járó műtéttel nyerjük.

Lehetséges kezelési eljárások

A betegség típusától, az érintett vastagbélszakasz hosszától és a tünetek súlyosságától függően más és más műtéti megoldás jön szóba, ezek kiválasztása a műtétet végző sebész feladata. Bizonyos esetekben több műtétre is szükség lehet. Az alábbiakban felsoroljuk a főbb műtéti típusokat:

1. A működésképtelen izomszakasz átmetszése a végbélben
2. A működésképtelen bélszakasz eltávolítása

3. A működésképtelen bélszakasz átmeneti kiiktatása a tág bél hasfali kiszegésével

Tehát:

1. Hirschsprung és IND betegség esetén a műtét lényege a beidegzési zavarban szenvedő bélszakasz eltávolítása. Többféle műtéti eljárás ismert. Ezek során mindig a beteg, akadályt okozó szűk szakasz radikális eltávolítása történik egészen mélyen a kismedencében a végbél záróizomzata feletti magasságig terjedően. A helyzettől függően ez **vagy csak végbél felőli**, vagy hasi és végbél felőli feltárásból történik, a nyílt hasi feltárást helyett lehetséges a has felől laparosoposan asszisztált műtéti ellátás is. Azokban a szerencsés esetekben, amelyekben a beidegzési zavar csak egy igen rövid, közvetlenül a záróizom feletti bélszakaszt érint (ún. ultrarövid típus), már egy kis beavatkozás is eredményes. Ilyenkor csak egy csíkot veszünk ki a beteg szakasz izomrétegéből.
2. Azokban az esetekben, amelyekben nem beidegzési zavar az ok, hasi feltárásból távolítjuk el a zavart okozó vastagbélszakaszt.

Előfordulhat, hogy rövid ideig, a tervezett műtét előtt segíteni lehet a székrekedéses állapotban a vastagbél rendszeres átmosásával, beöntésekkel, ezzel megakadályozva a vastagbél enormis kítágulását, jobb feltételeket teremtve a műtétnek.

Újszülötteknél vagy jó általános állapotú gyermeknél egy lépéses ún. áthúzásos (pl. **Soave, Svenson vagy Duhamel**) műtét javasolt.

Bizonyos esetekben (idősebb gyermek, extrém tág vastagbél-tágulat, rosszabb általános állapotban lévő gyermek) a beteg biztonsága érdekében első lépésként szükségessé válhat úgynevezett vendégnyílást (anus praeternaturalis) felhelyezése a szűkület feletti ép bélszakaszra. Ezáltal elérjük, hogy az előrement vastagbél-tágulat visszahúzódjon, a beteg állapota jelentősen javuljon, amelyet követően a végleges műtét már biztonságosan elvégezhető. Ilyenkor a vendégnyílás zárására egy későbbi időpontban kerül sor.

Végleges gyógyulást és megoldást csak a műtéti ellátás hozhat.

IND betegség bizonyos eseteiben elegendő lehet csak egy tehermentesítő vendégnyílás átmeneti (akár 3-4 évi) viselése is, mert az idegelemek érése bekövetkezhet, és így a bélszakasz-eltávolítás elkerülhető.

A betegre háruló kockázatok

Valamely beavatkozás abszolút kockázatmentességét egyetlen orvos sem garantálhatja.

1. Általában műtéti kockázatnak az eredménytelenség, illetve az olyan szövődmények valószínűségét nevezzük, melyek a szakmai szabályok betartása mellett is előállhatnak, bekövetkeztek előre nem látható és teljes biztonsággal nem védhető ki. Értelemszerű, hogy ezekért a sebészt nem terheli felelősség, ezt a (minimális) kockázatot a betegnek kell vállalnia, amikor beleegyezést ad a műtétnek. Ilyen kockázati tényezők, pl. a szokatlan anatómiai viszonyok, más társuló betegség, vagy kóros állapot, a szervezet szokatlan reakciója a műtét során felhasznált anyagokra, illetve magára a műtéti beavatkozásra, nem sterilitási hibából fakadó ún. endogén fertőzés, megfelelő tanúsítvány ellenére előforduló anyaghiba. Mindezek a mindennapi gyakorlatban vérzés, utóvérzés, véletlen sérülés, varratelégtelenség, a várttól elmaradó gyógyeredmény, illetve késői szövődmények (pl. hasüregi műtétek utáni bélösszenövés talaján kialakuló működési zavar) formájában jelentkezhetnek, de ezek statisztikai gyakorisága messze elmarad a műtét nélkül bekövetkező állapotromlás valószínűségéhez képest.

2. A fenti általános megfontolásokon túlmenően vastagbélműtéteknél az alábbi kockázatok mérlegelendők:

- a bélvarrat (anastomosis) beszűkülése
- varratelégtelenség, mely miatt a hasüregbe jutó béltartalom hashártyagyulladást vagy letokolt hasüregi tályogot, ezeken keresztül általános fertőzést okozhat,
- minden bélműtét után korai átmeneti bélműködészavar, illetve késői bélösszenövés alakulhatnak ki,
- a bél ideiglenes hasfalra történő kivezetése esetén előfordulhat a bél előesése vagy visszasüllyedése
- gyakori a végbélvarrat tágítást igénylő beszűkülése
- esetenként elhúzódó székürítési zavarok (székletszennyezés, székrekedés) jelentkezhetnek

Műtéti előkészítés

2-3 napig pépes étrend, a műtét előtti napon csak folyadék adása. Beöntések alkalmazása. Hashajtók (pl. a műtéti nap előtti délután Picoprep nevű oldat) adása. A műtét előtt közvetlenül a beteg vénásan antibiotikumot kap.

A műtét utáni szakkal kapcsolatos tennivalók

A műtétet követően a betegben átmenetileg gyomorszondát és hólyag-katétert hagyunk, ezen felül a műtét típusától függően végbél-sínező katéter, vagy tampon, ill. esetleg sebdrain is alkalmazásra kerülhet. A csöveket a beteg állapotától függően fokozatosan távolítjuk el, kb. egy héten belül. Kb. ennyi idő kell a bélvarrat biztonságos összeforrásához. **A műtét után 2-3 órával kezdünk** fokozatosan teát adni. Az infúzió fenntartása **pár napig** lehet szükséges. A rendes szájon át történő táplálásra ekkortájt lehet visszatérni.

Műtét után egy ideig előfordulhat, hogy a székletürítés fájdalommal jár, segíthet babaolaj alkalmazása, illetve ha gyermek nincs pelenkázva, levegő éri a műtéti területet.

Otthoni tanácsok

A műtét utáni szakra vonatkozóan – függően a műtéti megoldástól – kezelőorvosuktól részletes tájékoztatást és előírásokat fognak kapni, melyek betartása gyermekük gyógyulásának alapfeltétele.

Javasolt: - rostdús étrend
- bőséges folyadékfogyasztás
- rendszeres testmozgás
- orvosi javaslat szerinti székletlágylítók alkalmazása

Várható eredmény:

A normális székletürítés kialakulása, a hasi panaszok megszűnése. A beteg klinikailag panaszmentessé válik. A székürítési akadály miatt létrejött veszélyhelyzet megszűnik. **Bizonyos esetekben előfordulhat székletkontinencia zavar, székletszennyezés.**

Áthúzásos műtétek után gyakori a székrekedés, mely kezelést igényel (gyógyszeres, diétás). A szobatisztaság kialakulás késhet, mert a gyermeknek meg kell tanulnia koordinálni a végbél és a végbélnyílás idegeit és izmait.

A műtéti utáni egy évben nagyobb a fertőzés, az enterocolitis kialakulásának kockázata. Azonnal orvoshoz kell fordulni, ha a végbélnyílásból vérzés észlelhető, hasmenés, haspuffadás, láz vagy hányás jelentkezik.

A hosszútávú kilátások jók, sikeres beavatkozás után a gyermekek normál életvitelt folytathatnak, de rendszeres ellenőrzés és utánkövetés indokolt.

Amennyiben már előfordult Hirschsprung betegség a családban, valamennyivel nagyobb az esély az ismételt előfordulásra a születendő testvérek között.

Ajánlott kezelési eljárás

1. A Hirschsprung típusú betegség esetén többféle műtéti eljárás ismert, eredményesség szempontjából nincs közöttük lényeges különbség.
2. A második csoportba sorolt vastagbéltagulat során alkalmazott műtét egységesen, többnyire varrógéppel történik.

A beleegyezés megadásakor a döntés meghozatalában segíteni fogja Önöket a gyermeksebész és az altatóorvos.

Kérjük, hogy a műtét után jelentkező panaszok esetén forduljanak kezelőorvosukhoz !