

DIFERENCIÁLNÍ DIAGNOSTIKA A MOŽNOSTI CHIRURGICKÉHO LÉČENÍ CHRONICKÉ ZÁCPY V DĚTSKÉM VĚKU

doc. MUDr. Richard Škába, CSc.

Klinika dětské chirurgie UK, 2. LF a FN Praha-Motol

Chronická obstipace, zácpa, je porucha defekace, při které je interval mezi jednotlivými defekacemi delší než tři dny a stav trvá nepřetržitě alespoň tři měsíce. Chronická zácpa není nemoc, ale příznak. Rozpoznání příčiny a úspěšné léčení chronické zácpy proto spočívá ve stanovení diagnózy a léčení základního onemocnění, jehož je chronická zácpa průvodním příznakem.

Příčinou chronické zácpy mohou být: mechanická překážka v oblasti anorekta, poruchy střevní motility, poruchy svěračového komplexu anorekta, psychogenní poruchy.

Chirurgicky léčitelné příčiny chronické zácpy u dětí jsou: Hirschsprungova choroba, anorektální malformace, rektální duplikatury, sakrokokcygeální teratomy, rektální divertikly, syndrom fixované míchy.

Dítě s chronickou zácpou je třeba pozorně fyzikálně vyšetřit, včetně pečlivého posouzení anální krajiny a celého perinea. U anální trhliny pouze prohlédneme anální otvor a vyšetření análního kanálu a rektální ampuly prstem odložíme po uvolnění bolestivého stažení konečníku. U dětí s déletrvající chronickou zácpou porovnáme věk s váhou, výškou a stavem výživy dítěte, vyšetříme hladiny TSH a kalcia, provedeme neurologické vyšetření doplněné o snímek lumbosakrální páteře a vyšetření urodynamické v případě pomočování nebo abnormálního tvaru křížové kosti. Samozřejmě je sonografické vyšetření břišní dutiny a retroperitonea. Irigografické vyšetření indikujeme cíleně po domluvě s odborníkem, ke kterému chceme dítě odeslat. *Irigografické vyšetření má provádět pediatrický radiolog na příslušně vybaveném pracovišti, kde je možno doplnit další vyšetření, v prvé řadě magnetickou rezonanci.* Primární léčení biofeedbacku a další rehabilitační léčbu indikujeme až po dostatečně ověřené psychogenní příčině obstipace. Naopak v indikovaných případech využíváme lázeňskou léčbu.

Klíčová slova: chronická zácpa, enkopréza, pseudoinkontinence, Hirschsprungova choroba, anorektální malformace.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS AND POSSIBILITIES FOR THE SURGICAL TREATMENT OF CHRONIC OBSTIPATION IN CHILDREN - A REVIEW

Chronic obstipation is defined as a disorder of defaecation, when the time interval between a single defaecation is longer than three days and the duration of this condition is more than three months. An accompanying symptom of obstipation is chronic constipation, which is not in itself a disease. An understanding of the cause and successful therapy of chronic obstipation thus consists of diagnosis and treatment of the underlying disease.

Several causes of chronic obstipation are the following: mechanical obstruction of the anorectal region, bowel movement disorders and disorders of the anorectal sphincter complex, psychogenic disorders. Surgically treatable causes of chronic constipation in children are: Hirschsprung's disease, anorectal malformations, rectal duplications, sacrococcygeal teratomas, rectal diverticula and syndrome of fixed spinal cord.

A child with chronic constipation must be examined very carefully, especially with regard to the anal and perineal region. When an anal fissure is present, only the anal orifice is inspected, an inspection of the anal canal and rectal ampulla being postponed until after the release of any painful rectal spasm. In children with long lasting constipation a comparison is made between age and weight, height and state of nourishment of the child; the levels of TSH and calcium are determined; a neurological examination, including an X-ray of the lumbosacral spine, is carried out and a urodynamic examination, in the case of enuresis or abnormal shape of sacrum, is performed. Ultrasound examination of the abdominal cavity and retroperitoneum is a necessity. An irrigographic examination is indicated after consultation with the specialist to whom the child was referred. This examination ought to be carried out by a paediatric radiologist in a well-equipped department, where additional evaluation, including magnetic resonance imaging, can be performed. Primary biofeedback therapy and other rehabilitation treatments are indicated after a psychogenic cause of obstipation has been sufficiently verified. We can utilize spa therapy in some indicated cases.

Key words: chronic constipation, encopresis, pseudoincontinence, Hirschsprung's disease, anorectal malformations.

Chronická obstipace, zácpa, je porucha defekace, při které je interval mezi jednotlivými defekacemi delší než tři dny a stav trvá nepřetržitě alespoň tři měsíce. Defekace při zácpě může být obtížná, namáhavá, někdy také bolestivá. Stolica bývá většinou tuhá, tvrdá a objemná. Déletrvající zácpa je ve většině případů doprovázena enkoprézou – umazáváním stolice. Příčinou enkoprézy je nahromaděná stolice v rektální ampule vytvářející objemný fekalom, kolem kterého se vytváří řídká, pseudoprůjmovitá stolice. Fekalom postupně roztlačuje a zkracuje svěračový komplex anorekta a při každém zvýšení nitrobřišního tlaku intermitentně otvírá anální kanál. Zkráceným a nedovřeným anál-

ním otvorem uniká řídká stolice ven z rektální ampuly a znečišťuje perineum a spodní prádlo pacienta. Enkopréza bývá také označována jako pseudoinkontinence na rozdíl od pravé inkontinence stolice, při které stolice uniká trvale chabým svěračovým aparátem anorekta z rektální ampuly, která není dilatována a není vyplněna fekalomem.

Od pravé zácpy je třeba odlišit pseudozácpu typickou pro pylorostenózu, duodenální stenózu nebo některé formy malrotaci, dehydrataci a chronické zvracení. K pseudozácpě lze přiřadit i malabsorpci a cystickou fibrózu.

Při léčení chronické zácpy je třeba si uvědomit, že chronická zácpa není sama o sobě onemocnění, ale příznak zís-

kaného nebo vrozeného onemocnění, a to nejen gastrointestinálního traktu.

Rozpoznání příčiny a úspěšné léčení chronické zácpy proto spočívá ve stanovení diagnózy a léčení základního onemocnění, jehož je chronická zácpa průvodním příznakem.

Rozdělení příčin chronické zácpy v dětském věku (upraveno podle Holschneidera):

Příčinou chronické zácpy mohou být

- mechanická překážka v oblasti anorekta (anorektální malformace, sakrokocygeální teratom, rektální duplikatura a divertikl)
- poruchy střevní motility (vrozené a získané poruchy inervace střeva, rozštěpové vady páteře a míchy, skolióza, neurofibromatóza, endokrinní poruchy, abúzus laxativ, hypovitaminóza B1)
- poruchy svěračového komplexu anorekta (sfinkteroachalázie, sfinkterofibróza, psychogenní poruchy).

Chirurgicky léčitelné příčiny chronické zácpy u dětí

Zácpa, která se rozvíjí již od přechodu na smíšenou stravu, je provázána poruchou výživy a v anamnéze nalazneme poruchu vyprazdňování smolky, případně subileózní stav, je vždy suspektní z Hirschsprungovy choroby. Manifestace klasické H. ch. s dominujícím příznakem chronické zácpy v období mezi kojeneckým a předškolním věkem je však vzácná a tvoří necelých 5 % všech případů této vrozené poruchy inervace střeva. Nicméně i na klasickou formu H. ch. je třeba pomýšlet.

Častější je tzv. ultrakrátká nízká forma H. ch. (UKS). Jedná se o aganglionózu několika centimetrů distálního úseku rektální stěny spolu s vnitřním análním svěračem. Tuto příčinu chronické zácpy můžeme diagnostikovat zhruba u 10 % všech dětí s chronickou zácpou. Chronická zácpa nastupuje většinou před druhým rokem života. Interval defekace se postupně prodlužují až na týden a na rozdíl od klasické formy H. ch. se vyskytuje enkopréza. Enkopréza předchází jeden až dva dny mohutnou defekací, po které zcela ustane a objeví se opět před další defekací. Defekace je mohutná objemem i průměrem stolice a prakticky nikdy není provázána typickými příznaky řitní trhliny, kterými jsou bolest a krev na stolici. Při delším trvání tohoto stavu se u předtím dobře živého a prospívajícího dítěte mohou objevit diskrétní známky chronické střevní obstrukce, vzácně stagnace nebo úbytek na váze. Častější jsou chronické bolesti, zvláště po jídle, pro které je nejednou provedena apendektomie. Může se vyskytnout enuréza.

Diagnostika UKS patří na pracoviště, která mají zkušenosti s diagnostikou této vrozené poruchy inervace. V diagnostice UKS se používá kombinace irigografie s defekogramem a anorektální manometrie, slizniční sací biopsie se používá již zřídka. CAVE! Slizniční sací biopsii nelze nahradit odběrem sliznice bioptickými klíšťkami při rektoskopii. Endoskopické mělké slizniční biopsie jsou pro diagnostiku vrozené poruchy inervace střevní stěny zce-

la nevytěžné, protože jsou mělké, a navíc v oblasti nad peritoneální řasou nelogické a nebezpečné. Nebezpečí spočívá v možnosti perforace stěny rekta nad peritoneální řasou a nelogičnost v tom, že aganglionární úsek v případě UKS je těsně nad linea dentata, a proto není třeba odebrat vzorek ze stěny rekta vysoko v oblasti nad peritoneální řasou. Při anorektální manometrii nenacházíme rektosfinkterický inhibiční reflex. Irigografické vyšetření zpravidla ukáže obecný obraz sfinkteroachalázie v análním kanálu, o kterém nelze jednoznačně rozhodnout, zda má neurogenní, myogenní nebo psychogenní původ. Kombinací anomanometrie, při které chybí rektosfinkterický inhibiční reflex, a irigografie lze již dospět k pracovní diagnóze neurogenní sfinkteroachalázie u UKS. Definitivní diagnózu však potvrdí až bioptické vyšetření svaloviny získané při následné submukózní parciální sfinkteromyektomii vnitřního análního svěrače, která je v tomto případě metodou volby číslo jedna.

Jestliže je na irigografii kromě sfinkteroachalázie patrný zřetelný zúžený úsek rekta nad vnitřním análním svěračem, jedná se o rektální formu aganglionózy, u které s pouhou sfinkteromyektomií, nevystačíme a v současnosti indikujeme resekci aganglionárního úseku s následnou kolorektoplastikou laparotomickou cestou jako u klasické formy Hirschsprungovy choroby.

K časovému nástupu zácpy u Hirschsprungovy choroby je třeba připomenout, že délka aganglionárního úseku nemusí být vůbec úměrná její časnosti a stupni. Je znám raritní případ dívky s chronickou zácpou na podkladě aganglionózy celého kolon až do terminálního ilea, u které byla diagnóza stanovena až ve dvanácti letech věku. Sami jsme pozorovali obdobný případ u čtyřletého chlapce.

Nejčastější příčinou chronické zácpy na podkladě myogenní sfinkteroachalázie je chronická anální trhlina, která se projevuje typickým trias: bolest, krvácení a zácpa. Zatímco diagnostika anální trhliny nebývá obtížná, léčba je často svízelná a dlouhodobá s častými recidivami. V léčení začínáme zklidněním trhliny a uvolněním přidruženého spazmu svaloviny svěračů úpravou stravy s defekačním režimem a sedacími koupelemi. Dobře působí 10–14denní aplikace Avirilu H, případně zklidňující koupele. Při recidivujících trhlínách s úpornou zácpou indikujeme divulzi análních svěračů v celkové anestezii se svalovou relaxací, výjimečně musíme provést excizi fisury s parciální sfinkteromyektomií vnitřního análního svěrače jako v případech neurogenní sfinkteroachalázie.

Do skupiny chirurgicky léčitelných příčin chronické zácpy patří také nerozpoznané rektální stenózy, které patří do skupiny anorektálních malformací. Jedná se o dva typy těchto malformací. Jednak anorektální agenezi s perineální píštělí a tzv. funnel anus – nálevkovitý anus. V obou případech je zácpa způsobena odchýlným – ventrálním uložením a zúžením análního kanálu a aganglionózou nebo těžkou hypoganglionózou ve stěně tohoto abnormálního anu, který je v podstatě perineální píštělí při rektální agenezi. Často jsou přidruženy malformace křížové kosti, rozštěpová vada míchy a obalů nebo srdeční vada. Kombina-

ce: anální stenózy, presakrálního útvaru (lipom, teratom, dermoid, přední meningokéla často s fixací míšního konu tzv. tethered cord) a malformace křížové kosti nejčastěji ve tvaru tureckého meče se nazývá Currarinova triáda. Diagnóza této malformace se opírá o vyšetření magnetickou rezonancí. Léčení spočívá v úpravě anorektální malformace včetně resekce aganglionární části anorekta.

Příčinou chronické zácpy mohou být izolovaný intrapelvicky uložený sakrokokcygeální teratom nebo rektální duplikatura projevující se zácpou a recidivujícími periproktálními abscesy. Rektální divertikl coby zdroj obstrukce jsme nepozorovali.

Chirurgicky léčitelné jsou dále individuální případy chronické zácpy na podkladě střevní pseudoobstrukce s obrazem megarekta a dolichokolónu, u kterých se stanovením transit time prokáže izolovaná porucha motility v úseku kolón a rekta. Postižený úsek lze resekovat stejnou technikou jako v případech Hirschsprungovy choroby. Histologicky lze v některých případech prokázat různý stupeň abnormální střevní inervace a změny svaloviny.

Další prakticky možné příčiny chronické zácpy u dětí

Chronická zácpa je relativně často spojena se skrytými rozštěpovými vadami lumbosakrální páteře, perinatální encefalopatií. V těchto případech nalézáme také pomočování nebo intermitentní retence moči a močové infekce. Chronickou zácpu lze také pozorovat u těžších skolióz. Z endokrinologických poruch můžeme ojediněle zachytit hypotyreózu, velmi vzácně hypofyzární nanismus (za dvacet let jsme pozorovali dva případy). Konstantně uváděnou hyperparatyreózu jako příčinu chronické zácpy jsme dosud nepozorovali. Častý je výskyt chronické zácpy u dětí s atopickým ekzémem.

Literatura

1. Holschneider AM. Elektromanometrie des Enddarms. Diagnostik und Therapie der Inkontinenz und der chronischen Obstipation. Urban + Schwarzenberg, München, Wien, Baltimore, 1983.
2. Holschneider AM, Puri P. Hirschsprung's disease and allied disorders. Harwood academic publishers, Amsterdam, 2000.
3. Hrodek O, Vavřínek J, et al. Pediatrie. Galén, Praha, 2002.
4. Kabelka M, et al. Pediatrická chirurgie - kapitola dětská proktologie. Karolinum, Praha, 1992.

Teprve po vyloučení výše uvedených možností uvažujeme o psychogenních příčinách chronické zácpy.

Závěr

Pro praktickou potřebu lze shrnout, že současně s ordinací nejrozličnějších defekačních režimů, laxativ, případně mechanickým vyprazdňováním a před odesláním pacienta k psychologovi nebo psychiatrovi je třeba dítě s chronickou zácpou pozorně fyzikálně vyšetřit, včetně pečlivého posouzení anální krajiny a celého perinea. V případě zřetelné anální trhliny pouze prohlédneme anální otvor, jeho okolí a rozhrneme anální řasy. Vyšetření análního kanálu a rektální ampuly prstem odložíme po uvolnění bolestivého stažení konečníku.

U dětí s déletrvající chronickou zácpou porovnáme věk s váhou, výškou a stavem výživy dítěte, vyšetříme hladiny TSH a kalcia, provedeme neurologické vyšetření doplněné o snímek lumbosakrální páteře a vyšetření uroynamické v případě pomočování nebo abnormálního tvaru křížové kosti. Samozřejmě je sonografické vyšetření břišní dutiny a retroperitonea. Irigografické vyšetření indikujeme cíleně po domluvě s odborníkem, ke kterému chceme dítě odeslat. *Irigografické vyšetření má provádět pediatrický radiolog na příslušně vybaveném pracovišti*, kde je možno doplnit další vyšetření, v první řadě magnetickou rezonancí. Primární léčení biofeedbacky a další rehabilitační léčbu indikujeme až po dostatečně ověřené psychogenní příčině obstrukce. Naopak v indikovaných případech využíváme lázeňskou léčbu.

Chronická zácpa u dětí je relativně častým důvodem návštěvy u dětského lékaře a předložený článek chce napomoci v hledání její příčiny a úspěšném léčení onemocnění, které ji vyvolalo.

5. Šnajdauf J, et al. Diagnostické a léčebné rozvahy v chirurgii. Nakladatelství H+H, Jinočany, 1993.
6. Šnajdauf J, Škába R. Dětská chirurgie. In: Speciální chirurgie Zeman a kol. nakladatelství Galén a Karolinum, Praha, 2001.
7. Way LW, et al. Současná chirurgická diagnostika a léčba, 2. díl, kapitola 46 Dětská chirurgie. Grada Publishing, 1998.