



PHÌNH ĐẠI TRÀNG VÔ HẠCH BẨM SINH

PGS.TS.BS TRƯỞNG NGUYỄN UY LINH

SƠ LƯỢC LỊCH SỬ

- Mô tả đầu tiên do Harald Hirschsprung vào 1886
- Tittel tìm ra sự vắng mặt của tế bào hạch (1901)
- 1948-1949 Swenson mô tả bệnh nguyên và phẫu thuật



DỊCH TỄ HỌC

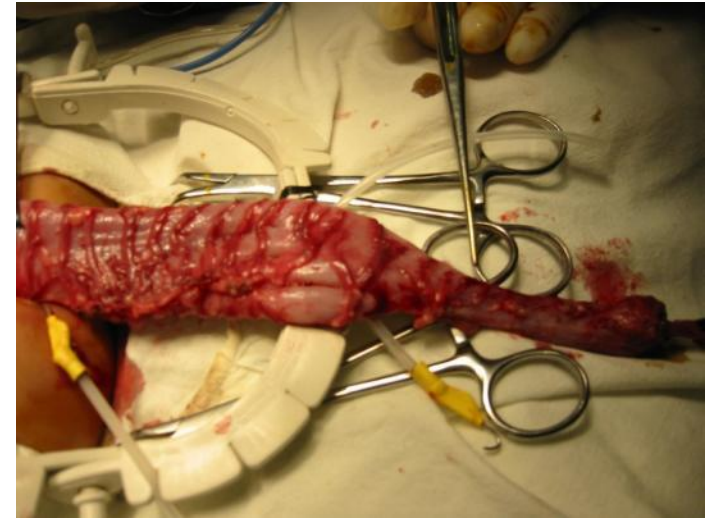
- Tần suất: 1/5000
- Ưu thế **nam**: 4/1



BỆNH HỌC

Đại thể

- Đoạn vô hạch bên dưới đường kính hẹp
- Đoạn ruột lành bên trên dẫn to, thành dày, nhiều mạch máu
- Đoạn chuyển tiếp hình phễu
- Vô hạch toàn bộ đại tràng: đoạn chuyển tiếp không rõ ràng



Các thể loại bệnh lý: tùy thuộc chiều dài đoạn vô hạch

- ***Loại ngắn:*** ở trực tràng (7%)
- ***Loại trung bình:*** ở trực tràng và đại tràng xích ma (80%)
- ***Loại dài:*** vượt quá đại tràng xích ma (10-15%)
- ***Loại toàn bộ:*** toàn bộ đại tràng (1%)



Vi thể

- Không có sự hiện diện của tế bào hạch (nhuộm với hematoxyline-éosine)
- Dải thần kinh không có myéline



LÂM SÀNG

Tùy thuộc chiều dài đoạn vô hạch, thường sớm: tắc ruột hay bán tắc ruột sơ sinh

- **Rối loạn đi tiêu:** chậm tiêu phân su, sau đó là táo bón
- **Chướng bụng**
- **Nôn**
- Thăm trực tràng: tăng trương lực hậu môn, bóng trực tràng rỗng, dấu hiệu “tháo cống”
- **Dấu hiệu “tháo cống”**



CẬN LÂM SÀNG

X quang

- X quang bụng không sửa soạn
- Chụp cản quang đại tràng: chênh lệch khẩu kính

Đo áp lực hậu môn trực tràng

- Không có phản xạ ức chế hậu môn-trực tràng

Sinh thiết

- Chính xác cao nhất (97%)







BIẾN CHỨNG

Viêm ruột non đại tràng

- Nhiễm trùng nhiễm độc nặng
- Phân lỏng, nâu nhạt, hôi thối

Thủng ruột

- Trong 3 tháng tuổi đầu, thường ở vùng chuyển tiếp và manh tràng hay ruột thừa

Nhiễm trùng huyết

- Gram âm



ĐIỀU TRỊ

Nguyên tắc phẫu thuật

- Cắt bỏ đoạn hẹp vô hạch kèm đoạn chuyển tiếp và một phần đoạn phình dẫn
- Tái lập lưu thông đường tiêu hóa
- Giảm áp và bảo toàn cơ thắt trong
- Tránh gây tổn thương thần kinh niệu-dục vùng chậu

Phẫu thuật sớm triệt để và một thì



Điều trị tạm thời

Điều trị điều dưỡng: thụt tháo

- Độ dài đoạn vô hạch
- Thông đủ to
- Hướng dẫn người nhà

Hậu môn tạm

- Vô hạch dài hay toàn bộ
- Điều trị điều dưỡng thất bại
- Có biến chứng

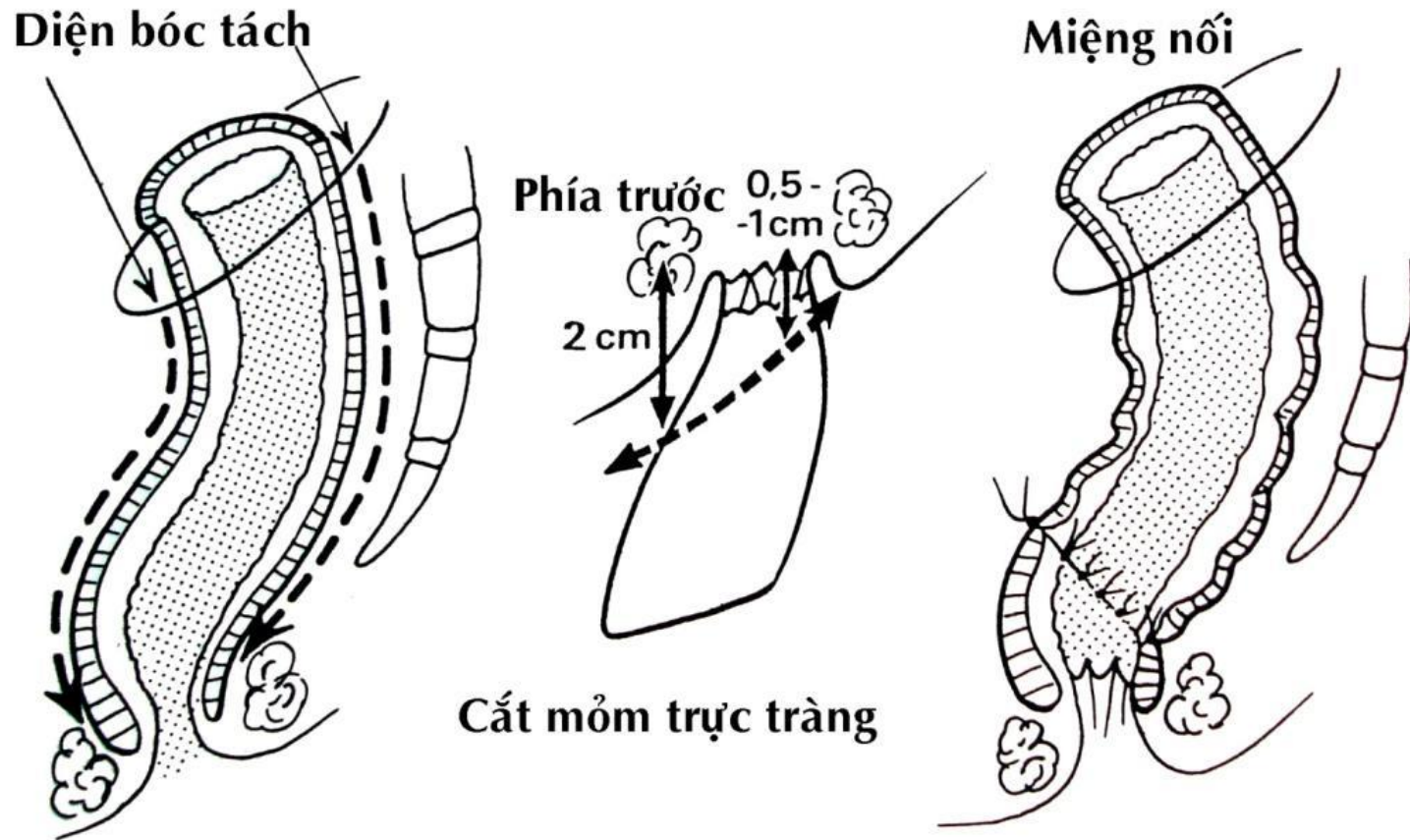


Điều trị triệt để

- Swenson (1948)
- Duhamel (1956)
- Soave (1964)



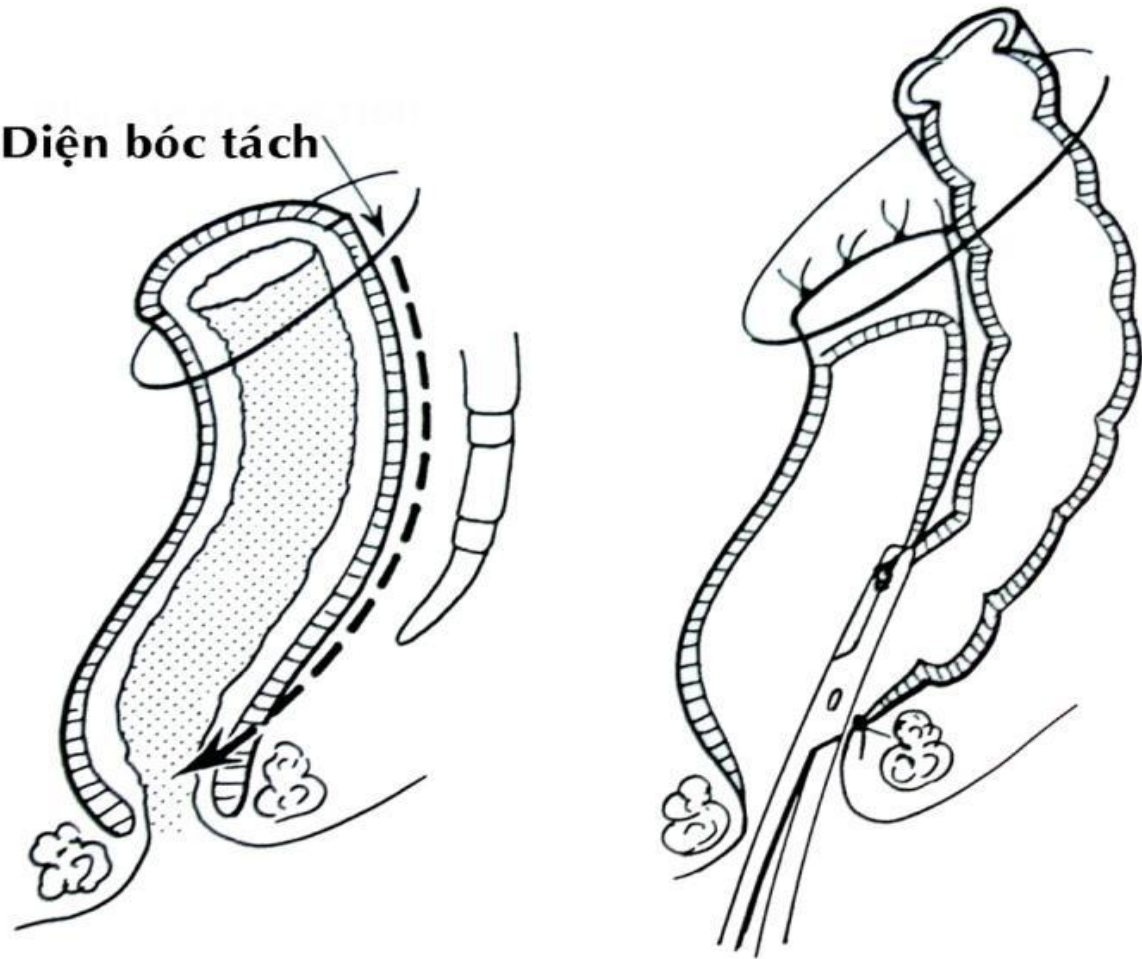
Kỹ thuật Swenson



Kỹ thuật Swenson

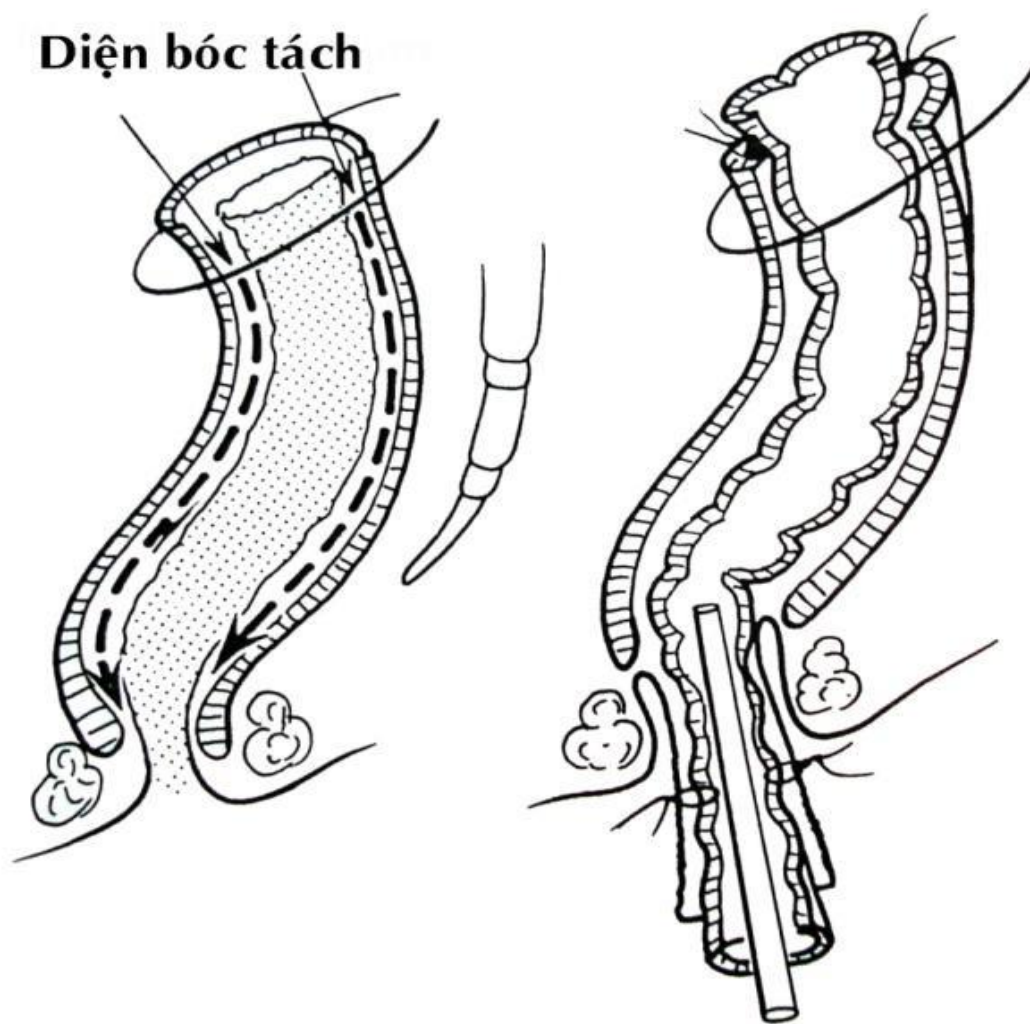
Kỹ thuật Duhamel

Diện bóc tách



Kỹ thuật Duhamel

Kỹ thuật Soave



Kỹ thuật Soave

PHẪU THUẬT NỘI SOI

- Swenson và Duhamel (1994)
- Georgeson 1995: Hạ đại tràng qua ngã hậu môn

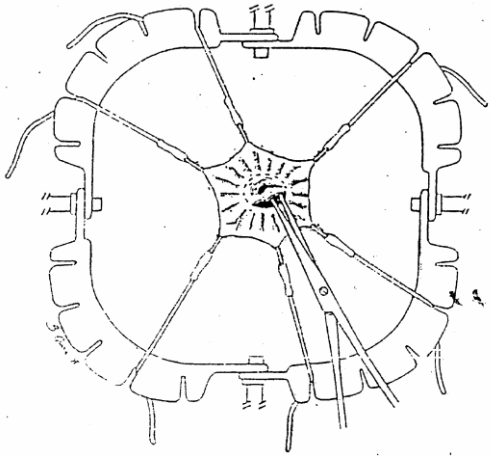


Hạ đại tràng qua ngã hậu môn

Năm 1998, De La Torre và Ortega Salgado

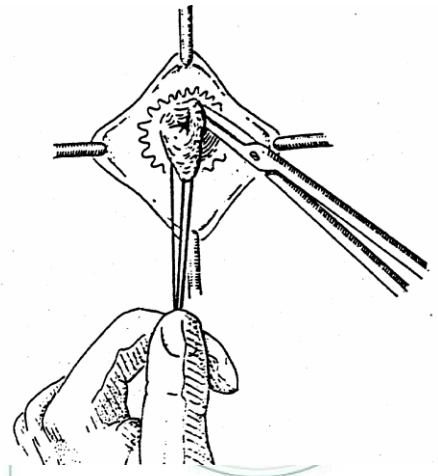
- Không đòi hỏi mở bụng hay nội soi cho nhiều ưu điểm
- Sang thương vùng tiểu khung là tối thiểu
- Ít đau, ít bị liệt ruột
- Ăn sớm
- Thời gian nằm viện rút ngắn
- Không có sẹo mổ

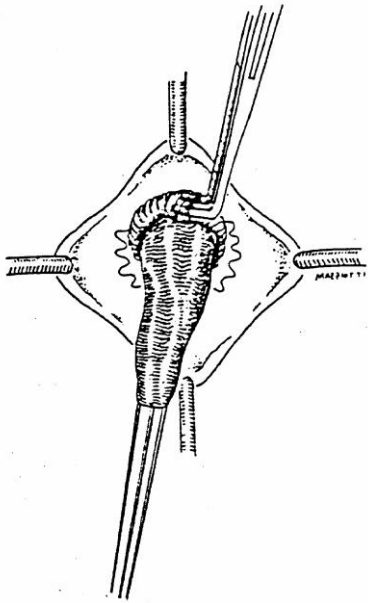




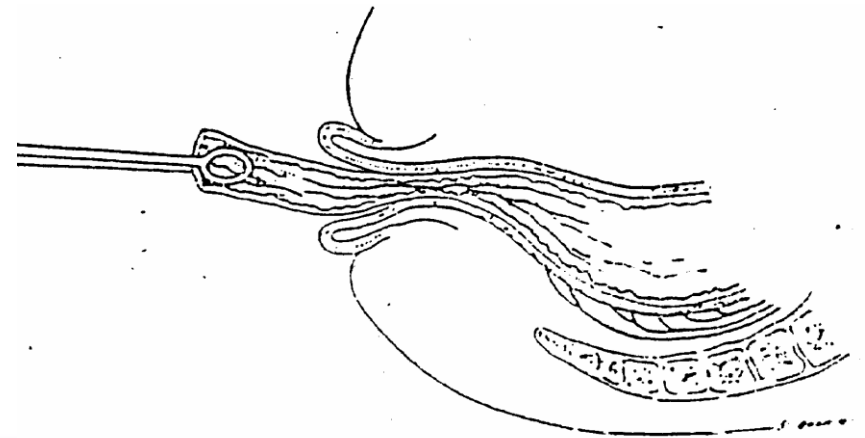
← Banh hậu môn bằng vòng Lone Star

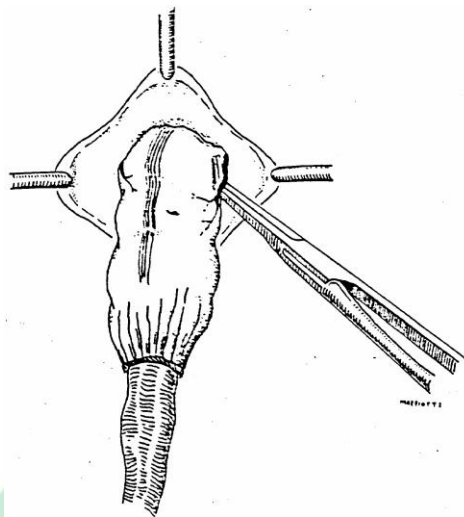
Bóc tách khoang dưới niêm mạc →





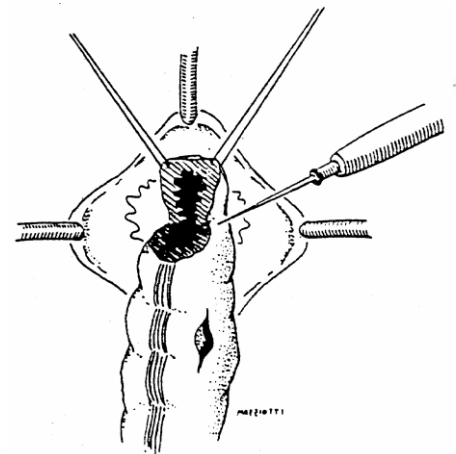
← Mở cổ lồng thanh
cơ trực tràng tạo sự
thông thương với
khoang phúc mạc
→





← Cắt mạc treo đại tràng

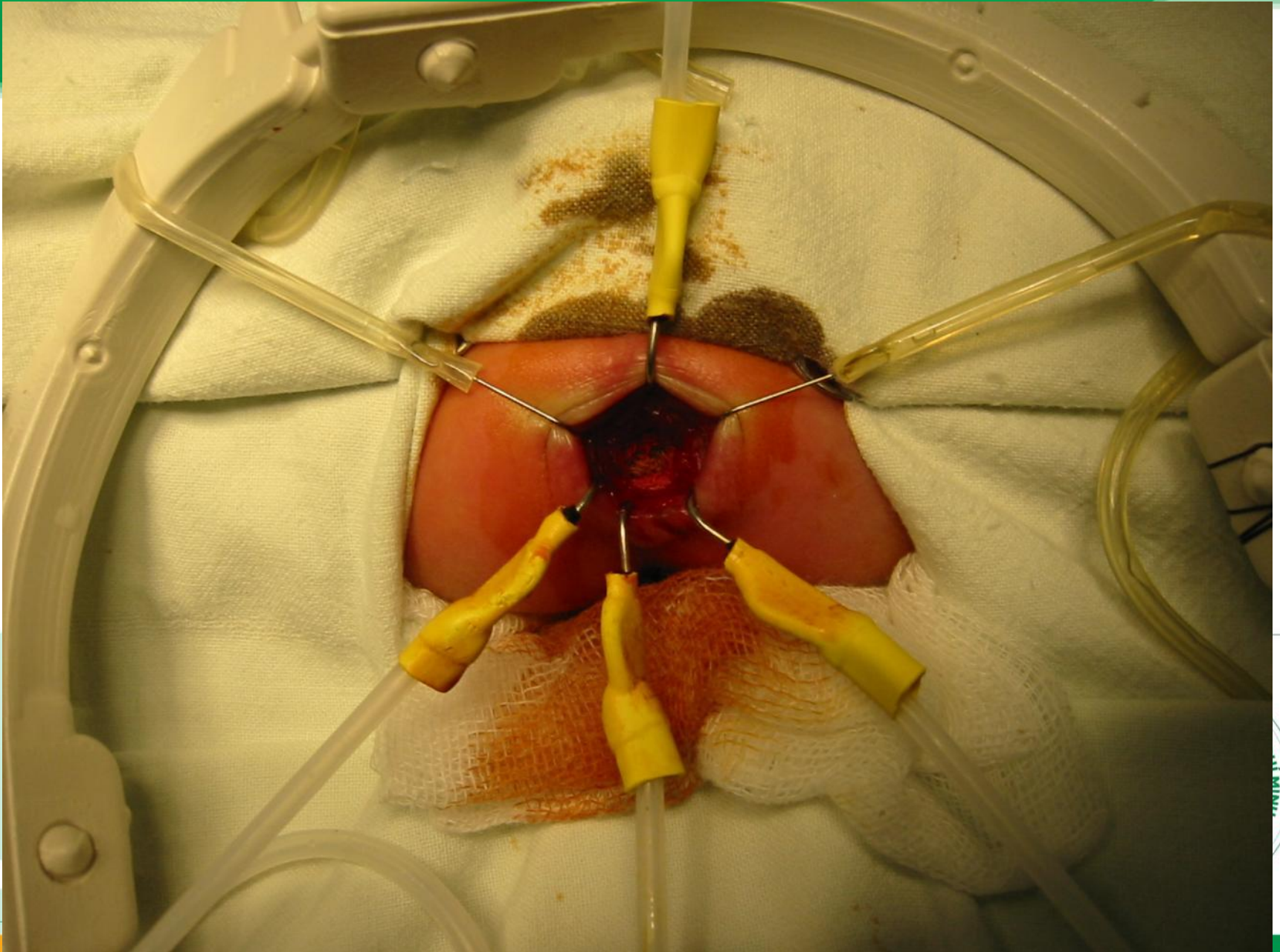
Cắt bỏ đại tràng trên
vùng chuyển tiếp và nối đại
tràng với ống hậu môn →

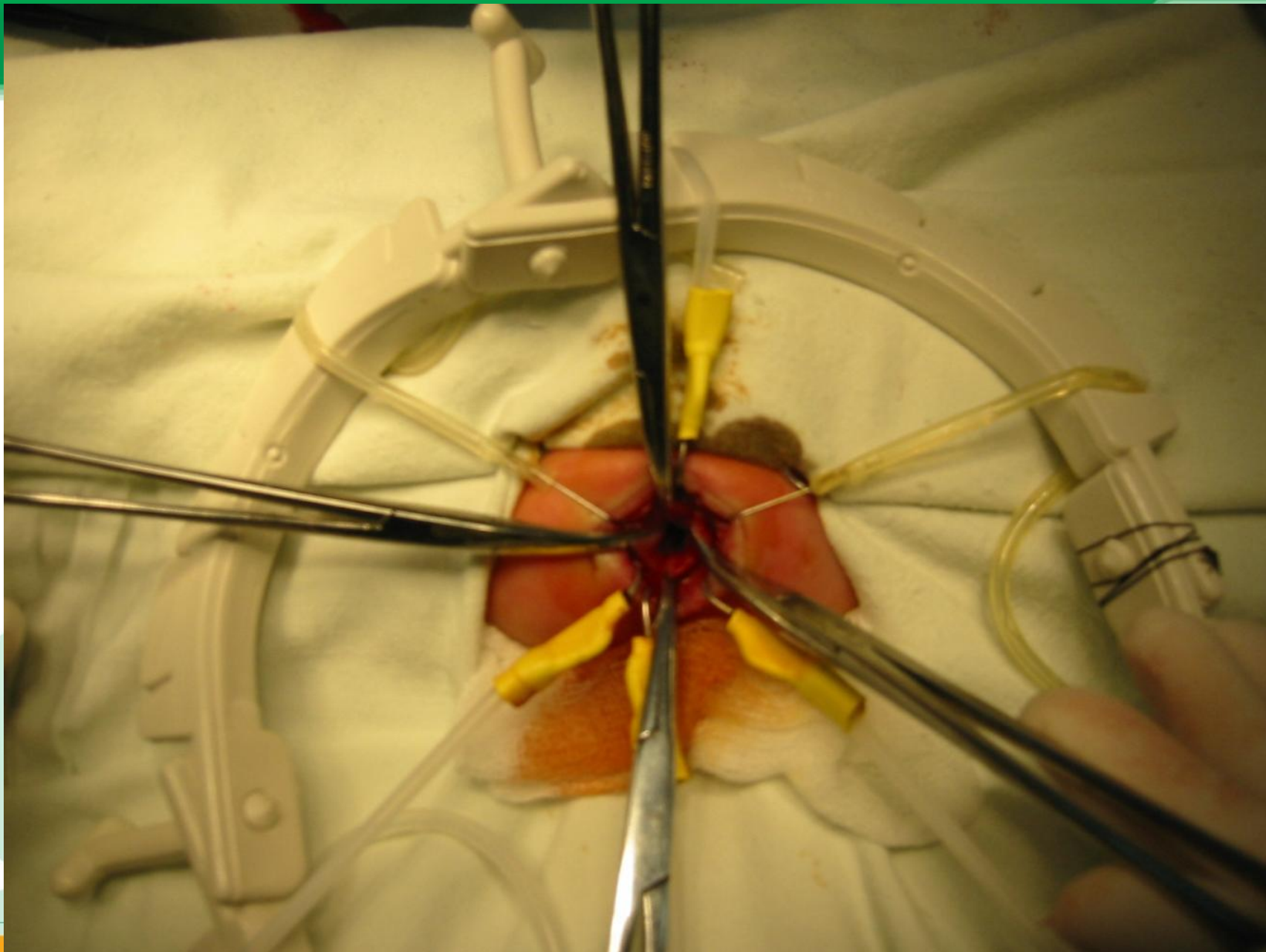


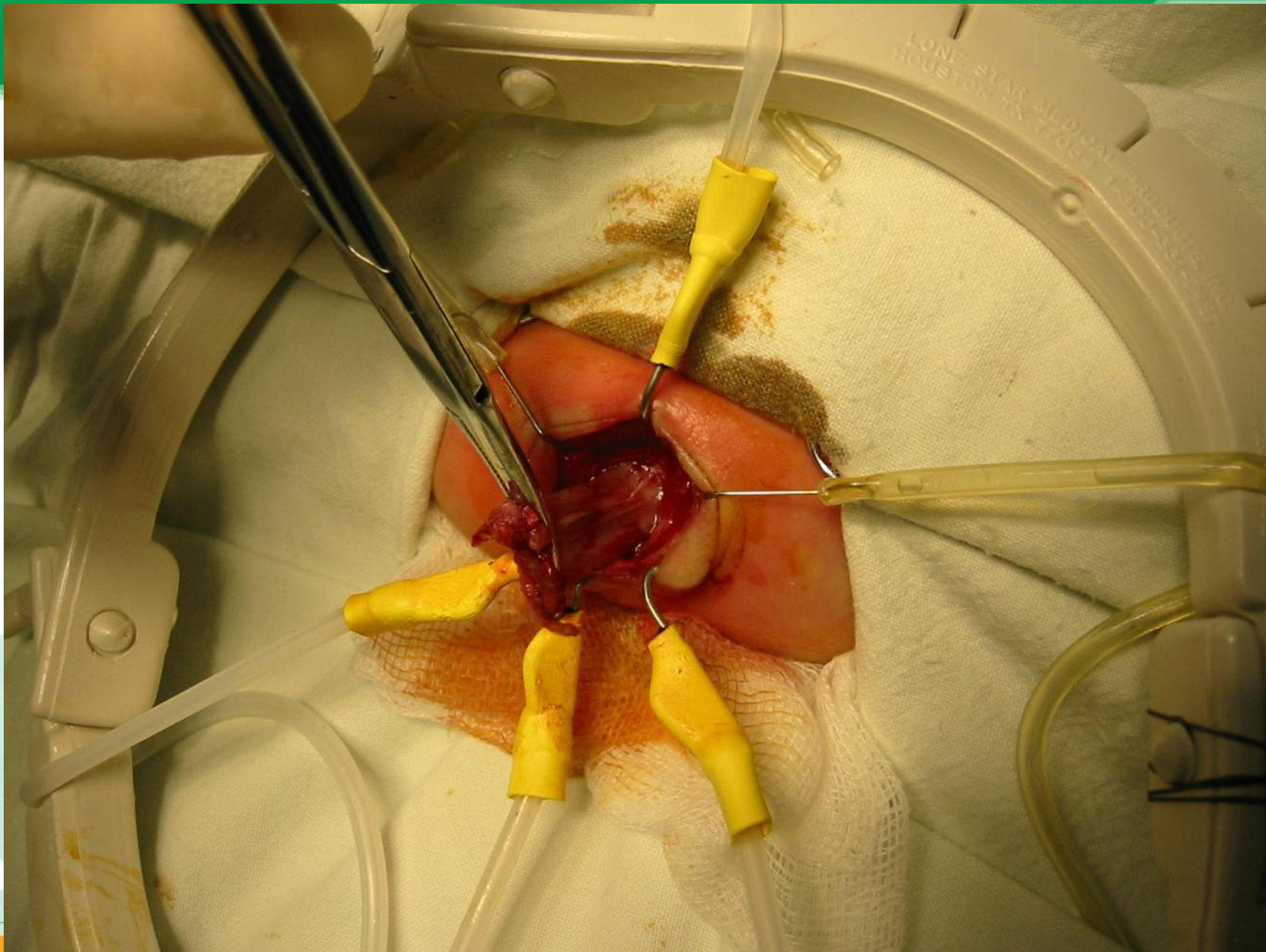


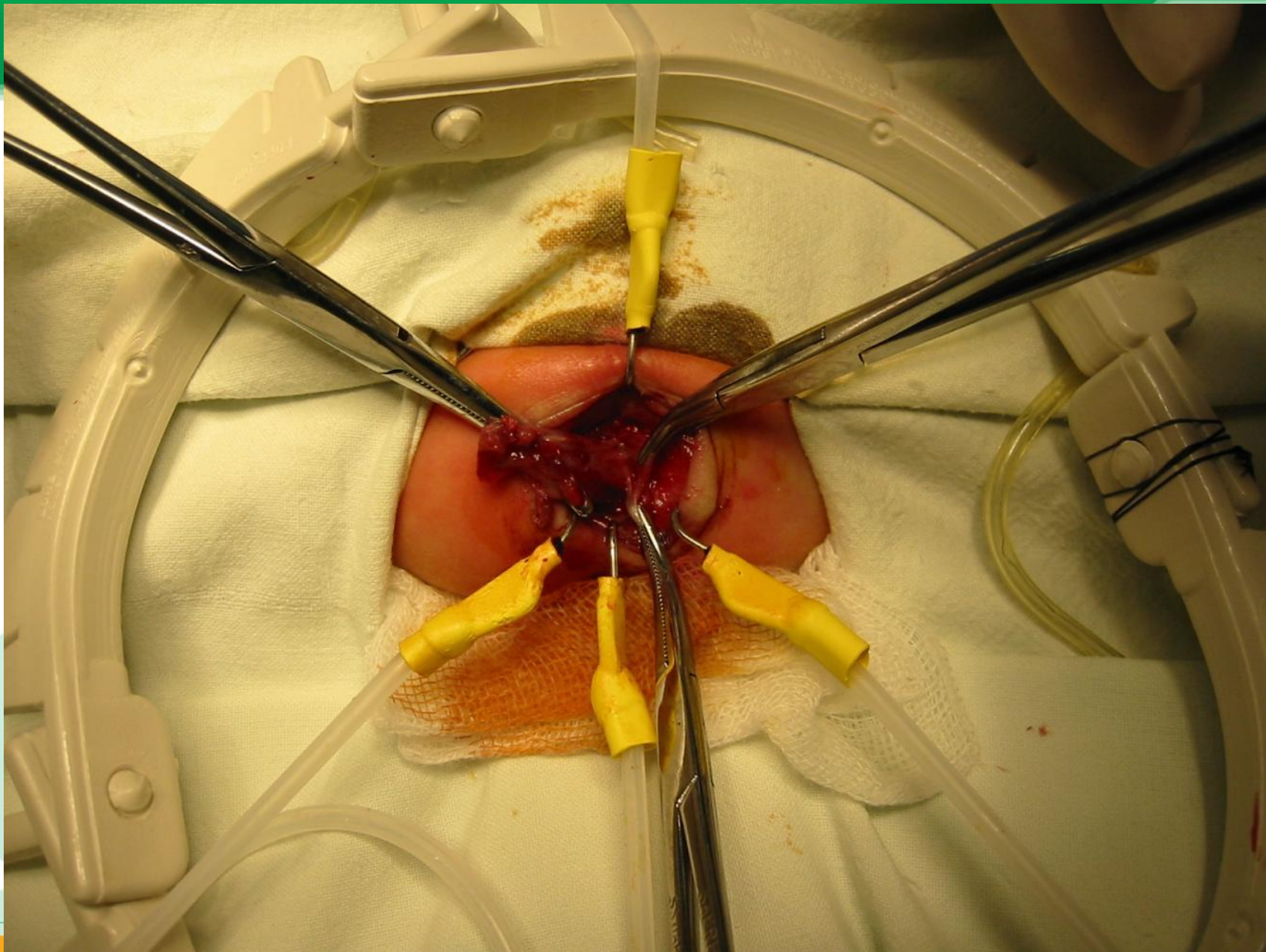


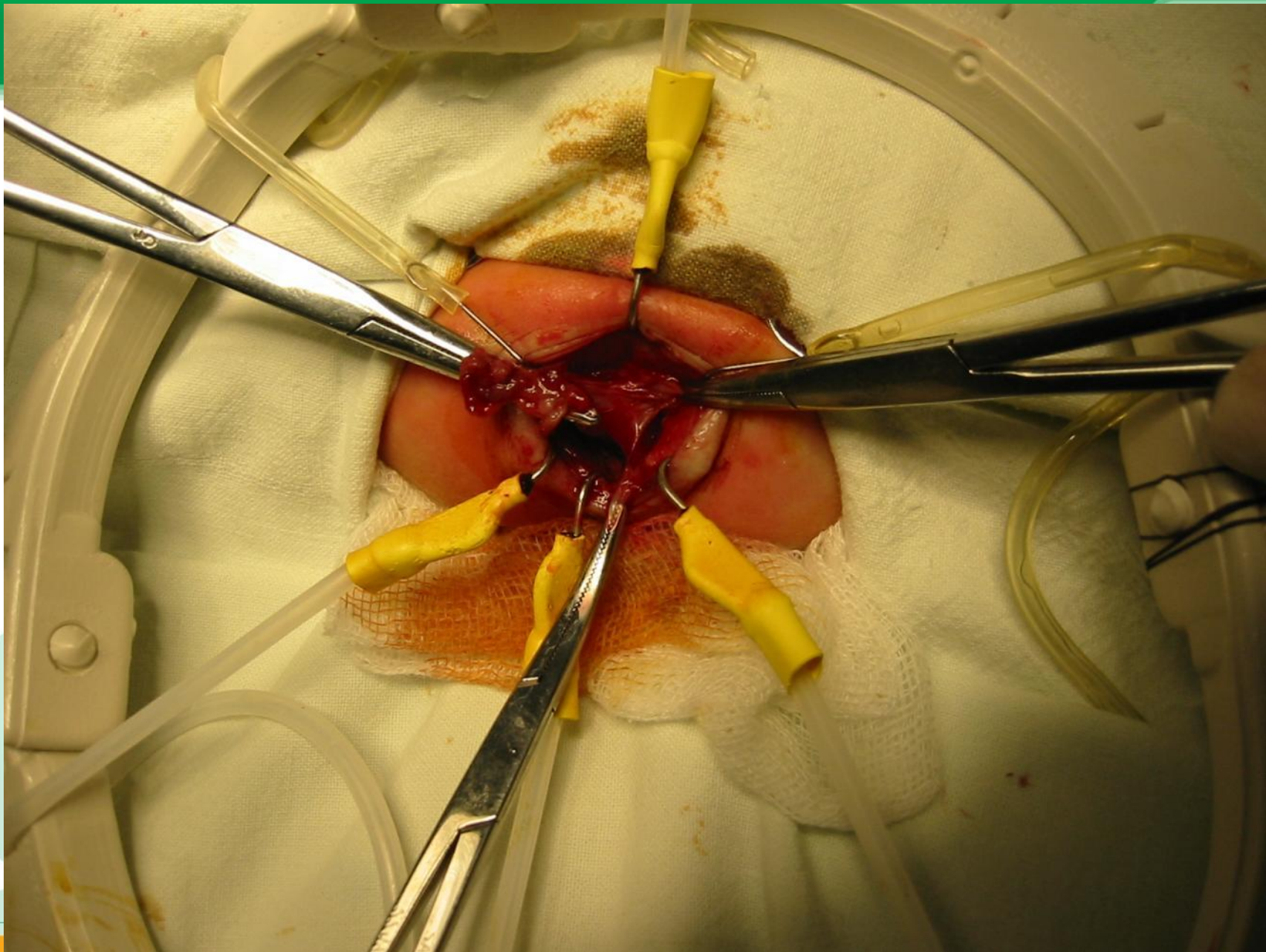


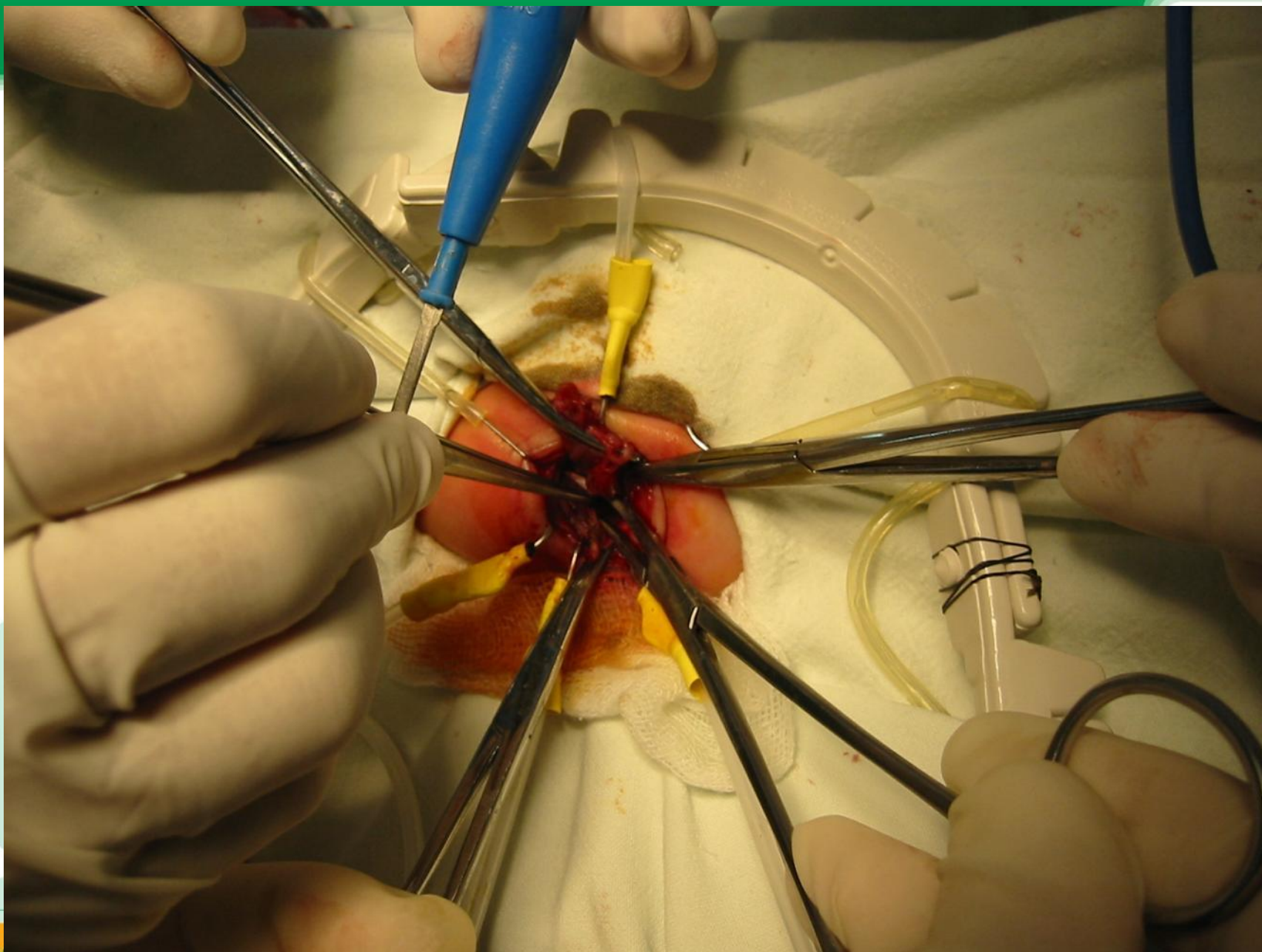


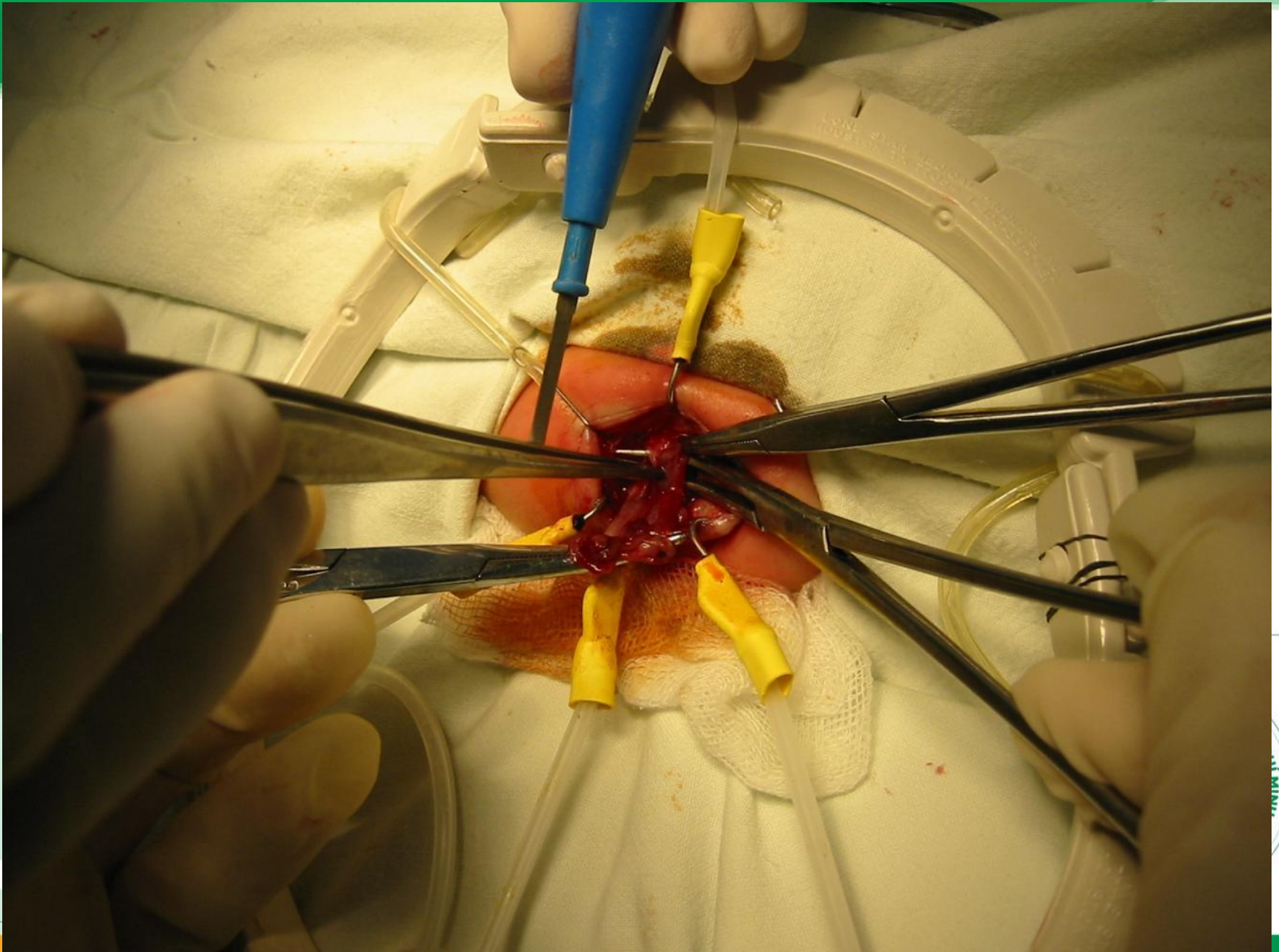


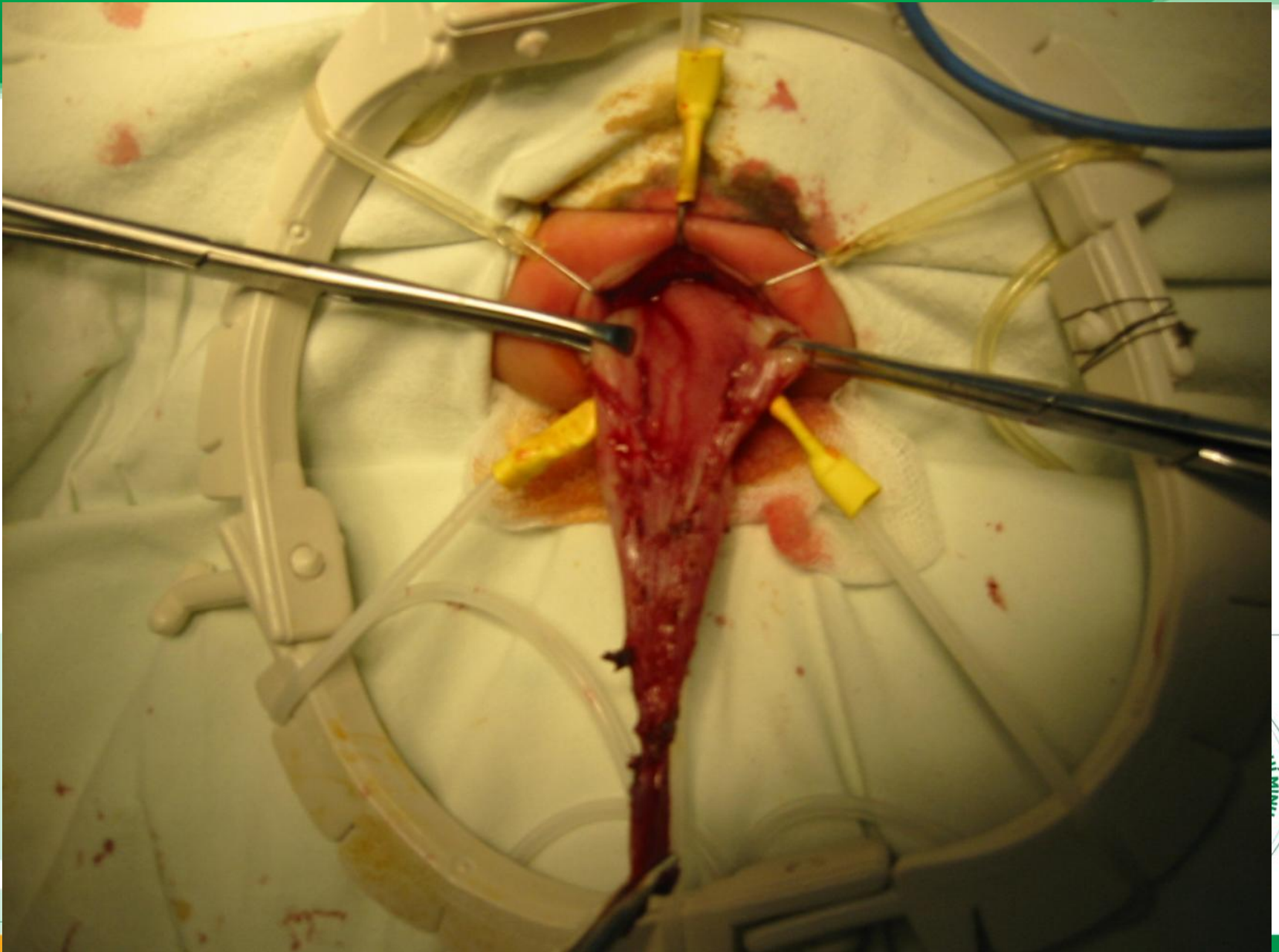


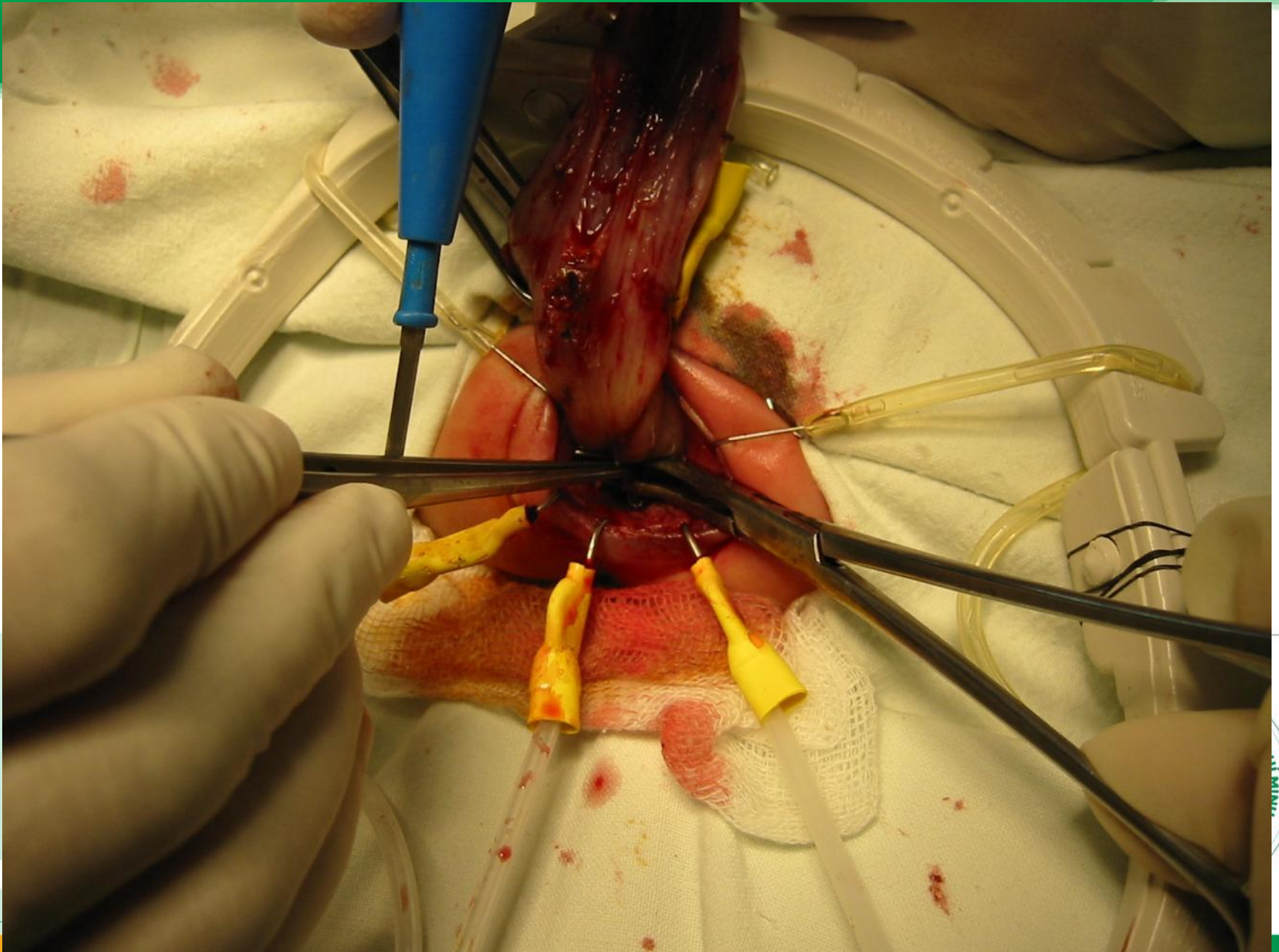


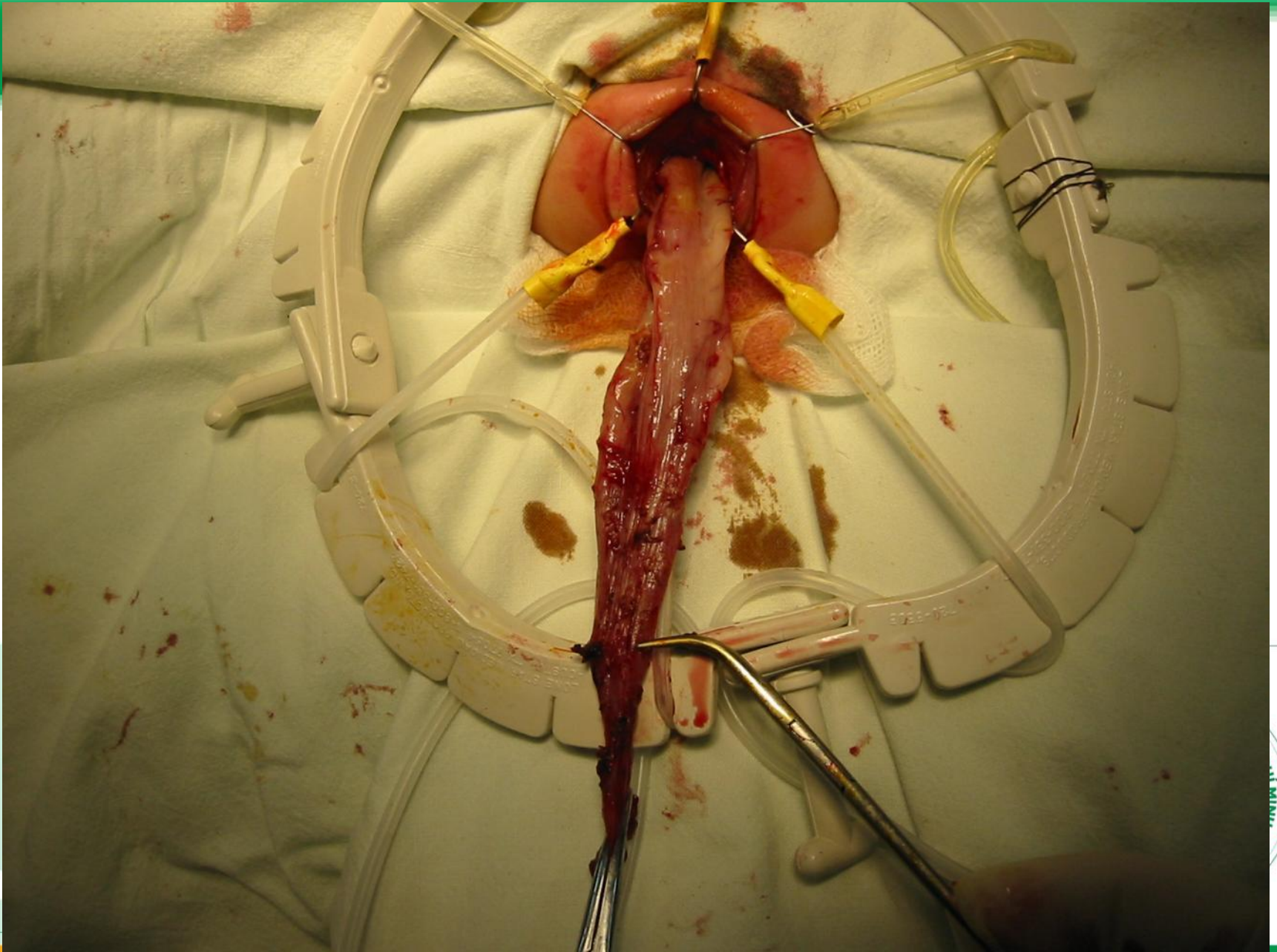


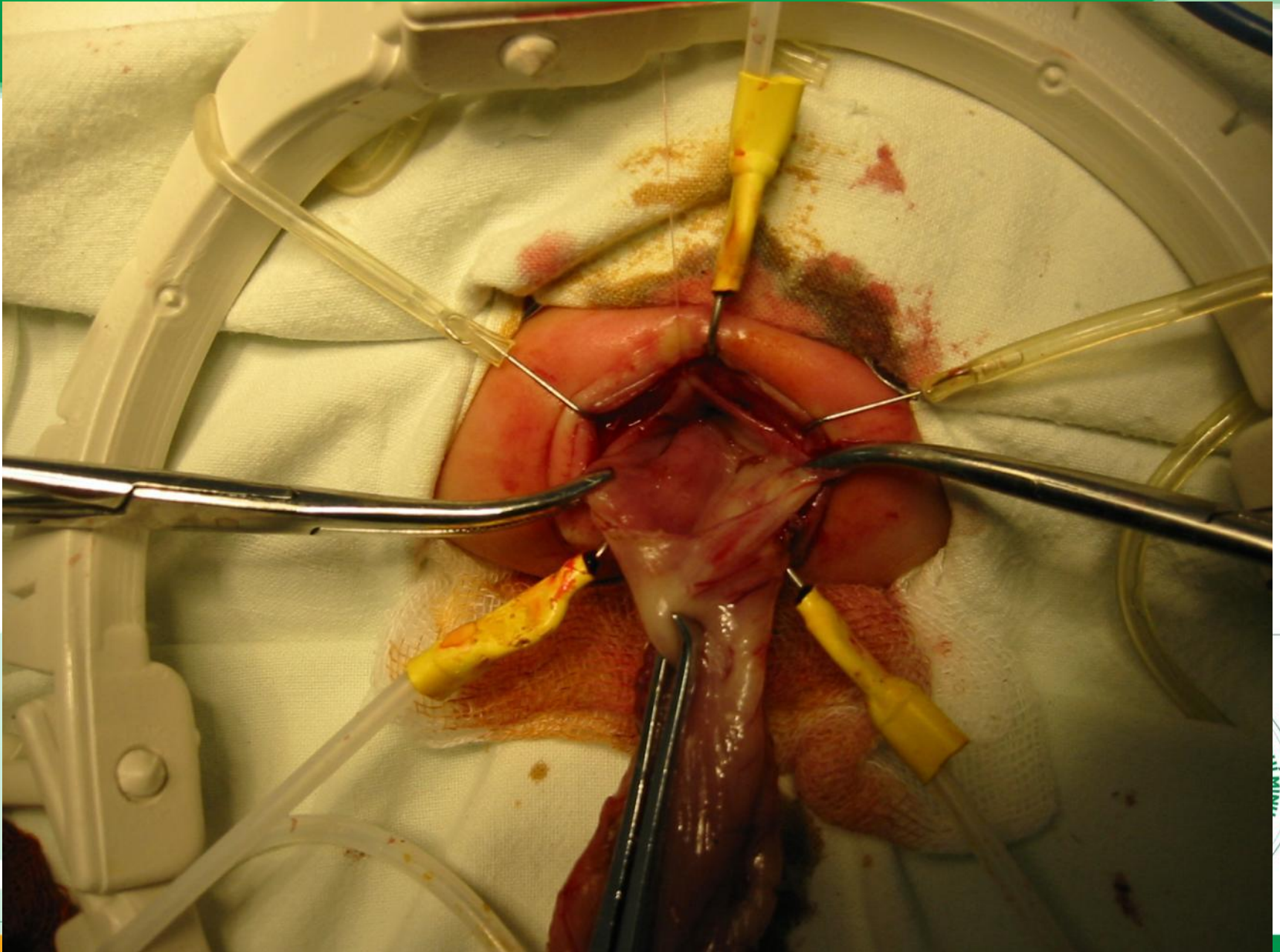


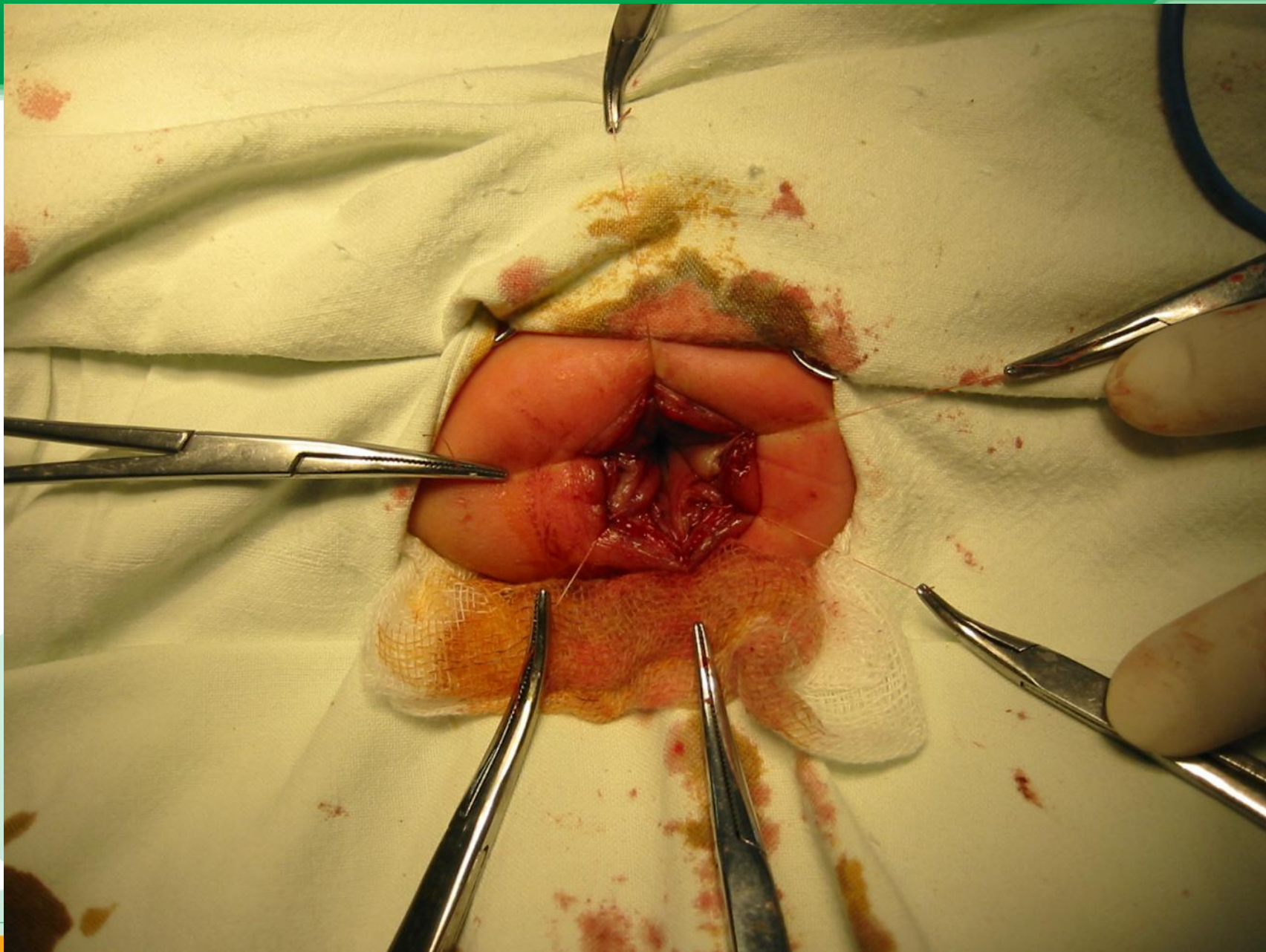












CHỈ ĐỊNH ĐIỀU TRỊ

Trước đây: bệnh nhân được phẫu thuật làm 2 hay 3 thì

- (1) Hậu môn tạm
- (2) Phẫu thuật triệt để
- (3) Đóng hậu môn tạm



CHỈ ĐỊNH ĐIỀU TRỊ

Ngày nay: phẫu thuật *triệt để sớm hơn, một thì* vì nhiều ưu điểm

- Kinh tế
- Giảm số lần mổ
- Thuận lợi trong phẫu thuật
- Giảm các biến chứng
- Phục hồi sớm phản xạ ức chế hậu môn trực tràng

Nhờ tiến bộ trong gây mê hồi sức mà áp dụng phẫu thuật triệt để một thì ngay giai đoạn sơ sinh



CHỈ ĐỊNH ĐIỀU TRỊ

- So (1980)
- Carcassonne
- Việt Nam: trung tâm nhi lớn đã áp dụng phẫu thuật triệt để một thì, ở trẻ dưới 3 tháng tuổi



BIẾN CHỨNG SAU MỔ

Biến chứng sớm

- **Xì miệng nối**: 8% (Swenson), 7% (Duhamel), 1% (Soave), 7% (Boley).

Những yếu tố tăng nguy cơ là: căng miệng nối, khâu miệng nối không kín, khâu hẹp bết khẩu kính đại tràng không thích hợp.

- **Áp xe vật thanh cơ**: trầm trọng nhất (Soave), 5% (Boley).

Lấy niêm mạc không hết, chảy máu hay dẫn lưu không đủ



BIẾN CHỨNG SAU MỔ

- **Rối loạn đi tiểu:** 12% (Swenson), 4% (Duhamel)
- **Nhiễm trùng vết mổ hay dính trong ổ bụng**



BIẾN CHỨNG SAU MỔ

Biến chứng muộn

- **Táo bón mãn tính**: do co thắt cơ thắt hậu môn, cắt không hết đoạn vô hạch, hẹp miệng nối và u phân.
- **Viêm ruột**: 16% (Swenson), 6% (Duhamel), 15% (Soave), 2% (Boley)
- **Són phân**: 10% (Swenson), 7% (Duhamel), 3% (Soave)
- **Rối loạn chức năng tình dục**



THANK YOU

