

benh ngoai khoa duong tieu hoa thuong
gap nhât o tre em

vi tri o truc trang va dai trang sigma

khong co hatch than kinh Auerbach giua
hai lop co vong co doc v dam roi
Meissner o lop co niem

co benh Dai trang vo hatch mac phai



ton thuong tu co that trong hau mon tro len
con dai hay ngan thi tuy

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

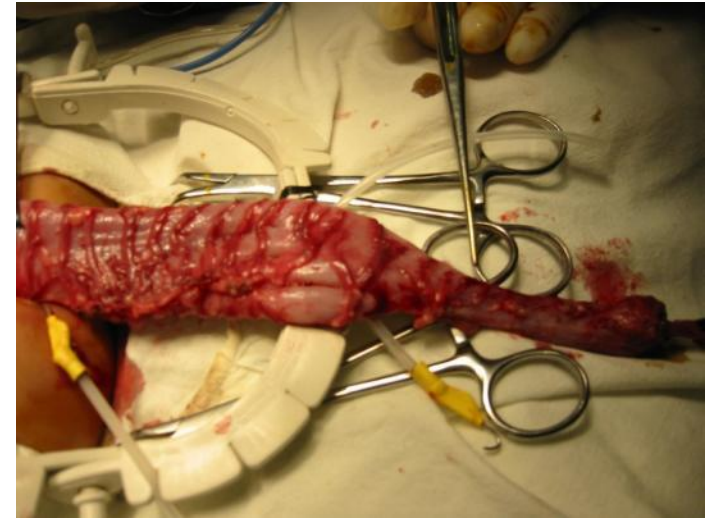
khi chiều dài vô hạch càng dài thì tỷ lệ ưu thế phải tính
càng xóa mờ cho tới khi qua khỏi đoạn ... thì tỷ lệ này còn
2:1



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

không phân bố theo đám rối mà phân bố theo chiều dọc



LÂM SÀNG

Tùy thuộc chiều dài đoạn vô hạch, thường sớm: tắc ruột hay
bán tắc ruột sơ sinh càng nặng biểu hiện càng muộn

- **Rối loạn đi tiêu:** chậm tiêu phân su, sau đó là
>24h
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”**

thăm hậu môn vượt qua đoạn hẹp
=> phân tuôn ra lượng nhiều, áp
lực mạnh, mau sạch hơn v m khám
hơn phân đi cầu bình thường



CẬN LÂM SÀNG

X quang

- X quang bụng không sửa soạn quai ruột dan hơi
mức nước hơi (tre hơn)
- Chụp cản quang đại tràng: chênh lệch khẩu kính phim nghiêng để thay rõ hơn phim thẳng

Đo áp lực hậu môn trực tràng

- Không có phản xạ ức chế hậu môn-trực tràng
bình thường: bóng trực tràng căng => làm đàn cơ thắt trong => mất đi câu
bệnh: cơ thắt trong co thắt liên tục

Sinh thiết tiêu chuẩn vàng

- Chính xác cao nhất (97%)

sinh thiết ở vị trí 1cm phía trên dương lược => bỏ sót khi đoạn vô
hạch qua ngón => Đo áp lực hậu môn trực tràng (thường ở trẻ lớn)







BIẾN CHỨNG

do u dong phan

Viêm ruột non đại tràng

bi thieu yeu to bao ve niem mac lam cho vi trung de xam nhap

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

Thủng ruột

tat hai dau => v tri nao khau kinh cao nhat thi ap luc cao nhat

- 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 ly tuong nhat la ket qua sinh thiet luc mo cat den doan co hạch
- 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 liet bang quang sau mo

Phẫu thuật sớm triệt để và một thì gap o tuoi nao mo tuoi do



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

bat buoc dat HMNT



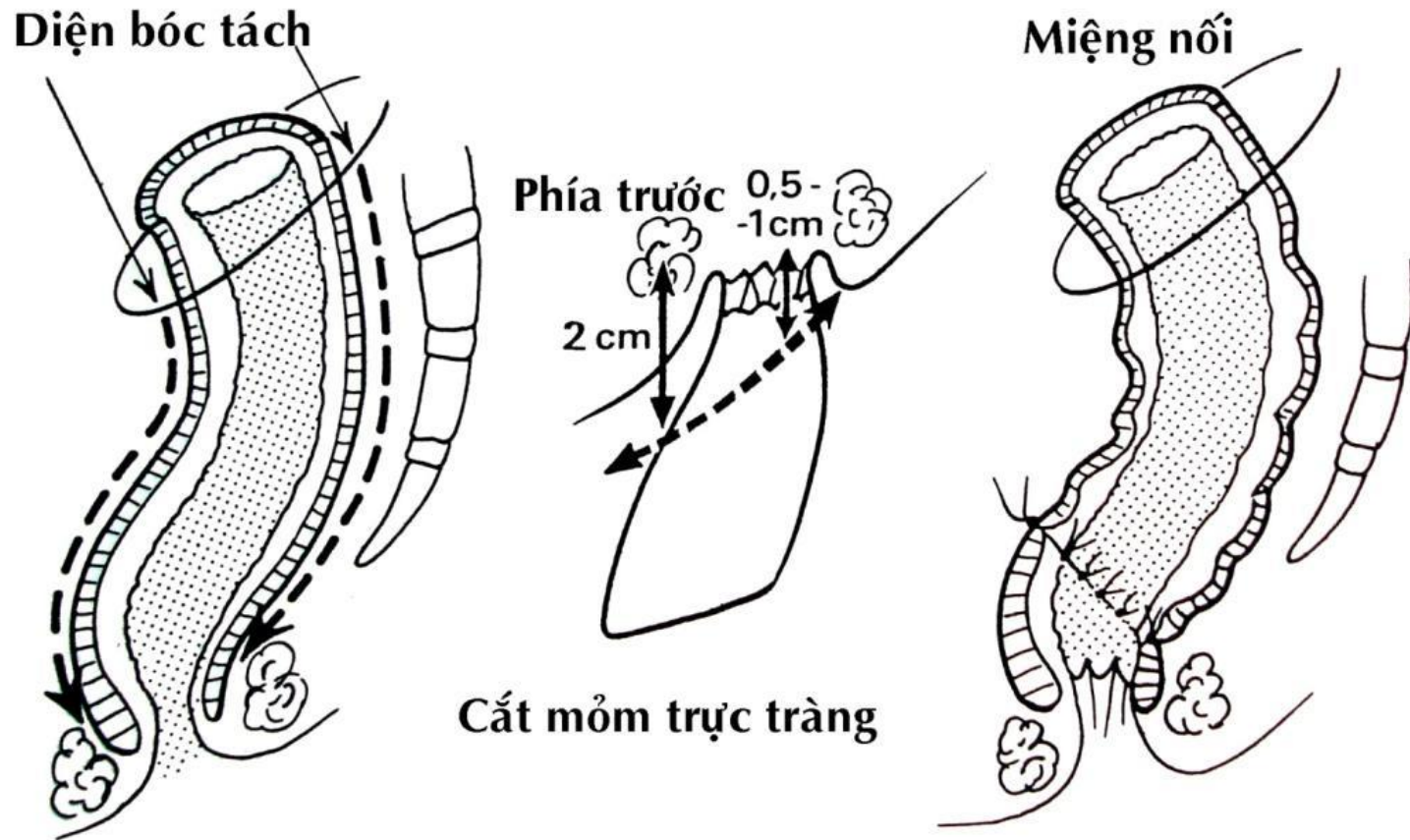
Điều trị triệt để

mọi phương pháp có ưu điểm và nhược điểm riêng

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



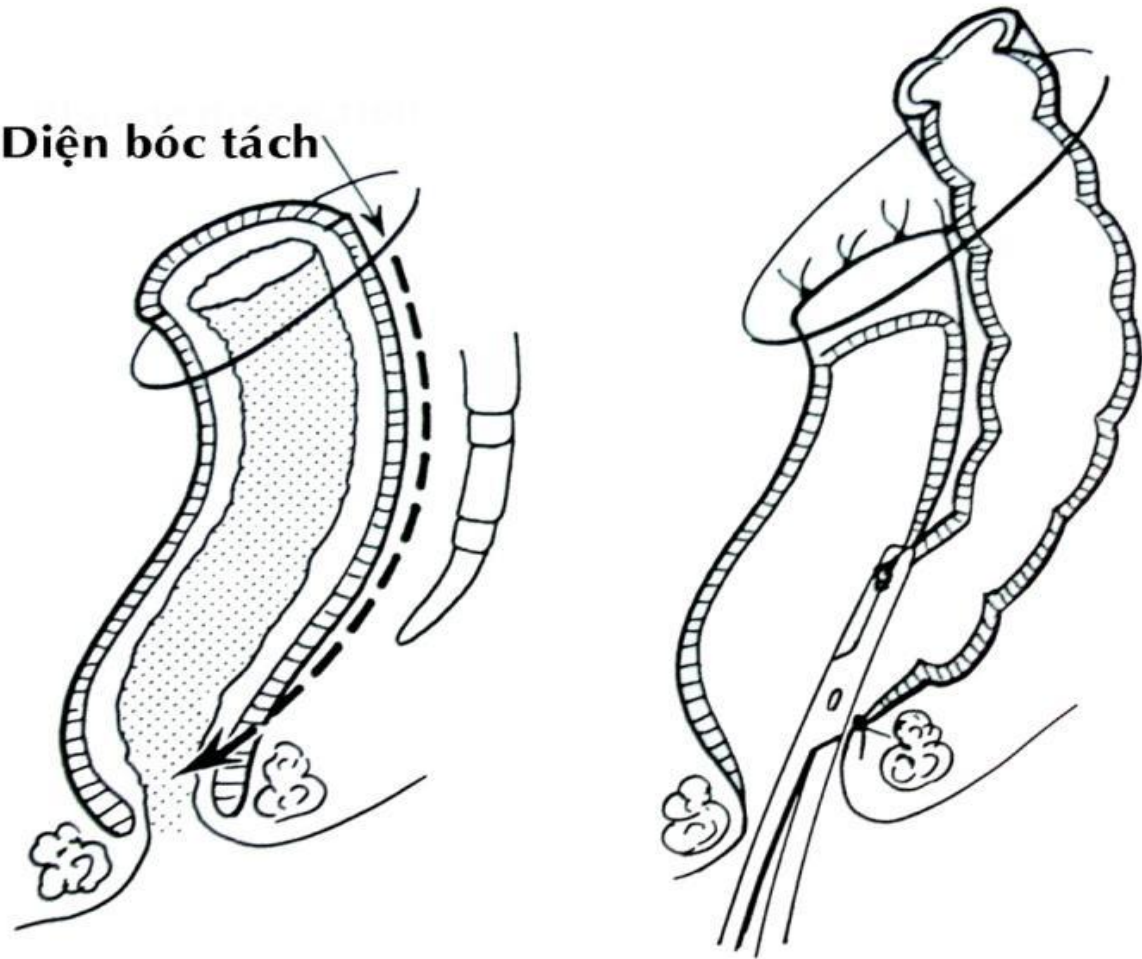
Kỹ thuật Swenson



Kỹ thuật Swenson

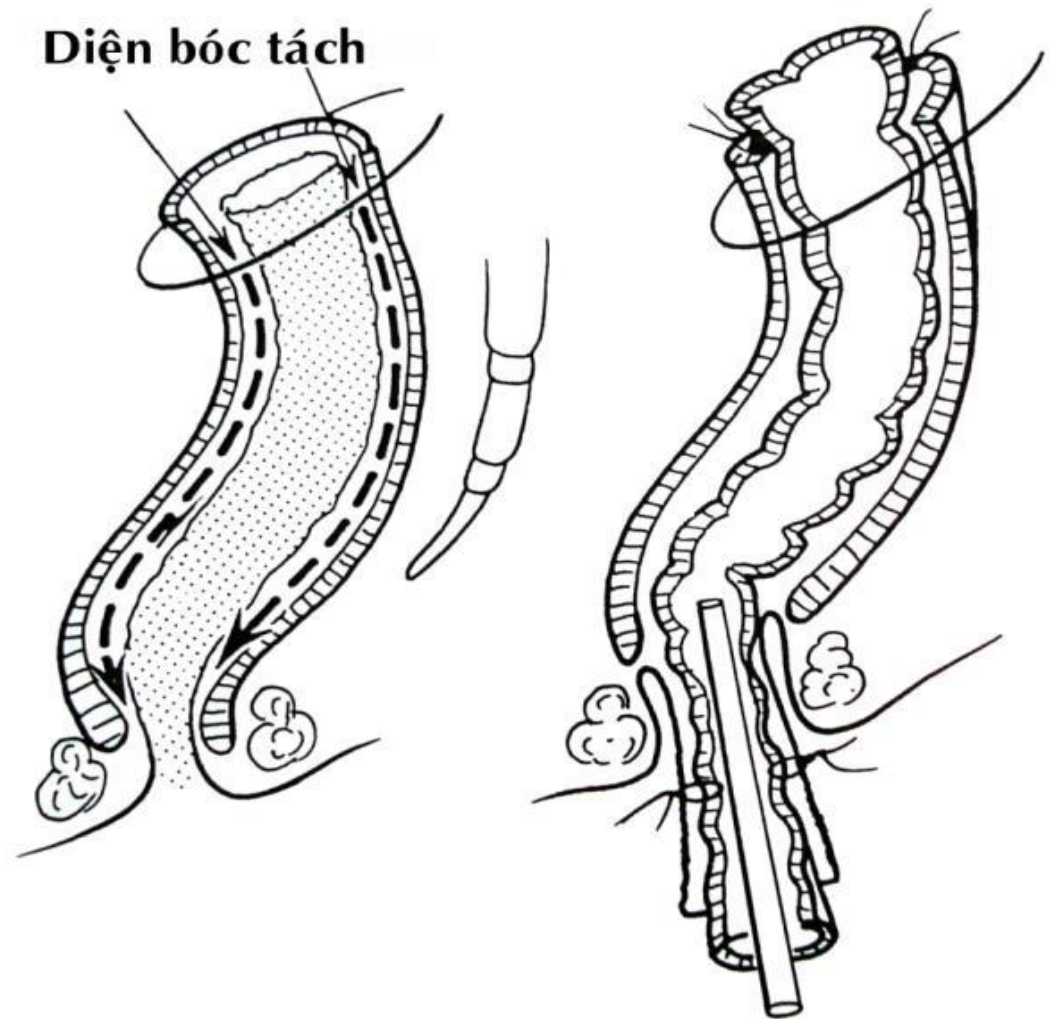
Kỹ thuật Duhamel

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

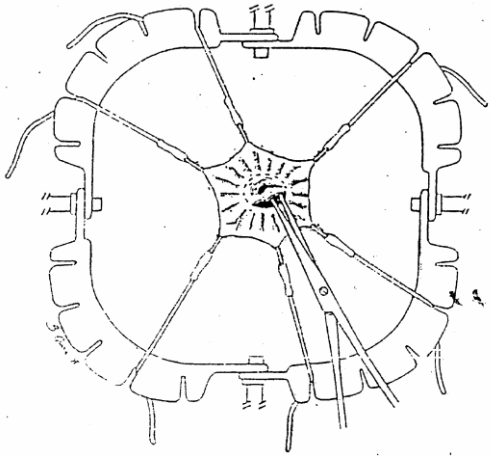


Hạ đại tràng qua ngã hậu môn

Năm 1998, De La Torre và Ortega Salgado

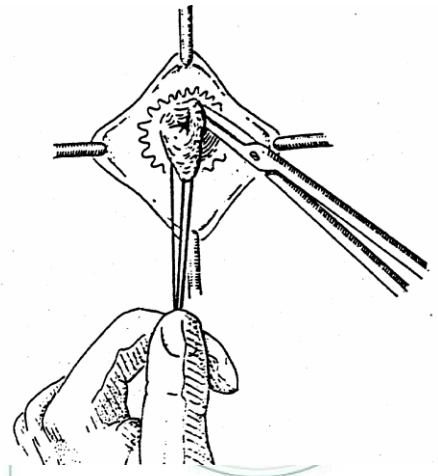
- Không đòi hỏi mở bụng hay nội soi cho nhiều ưu điểm
- Sang thương vùng tiểu khung là tối thiểu
- Ít đau, ít bị liệt ruột
- Ăn sớm
- Thời gian nằm viện rút ngắn
- Không có sẹo mổ

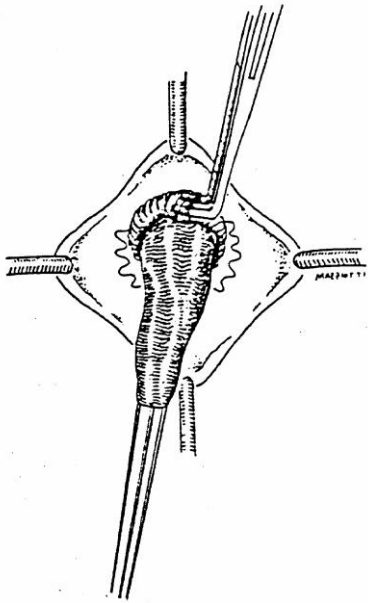




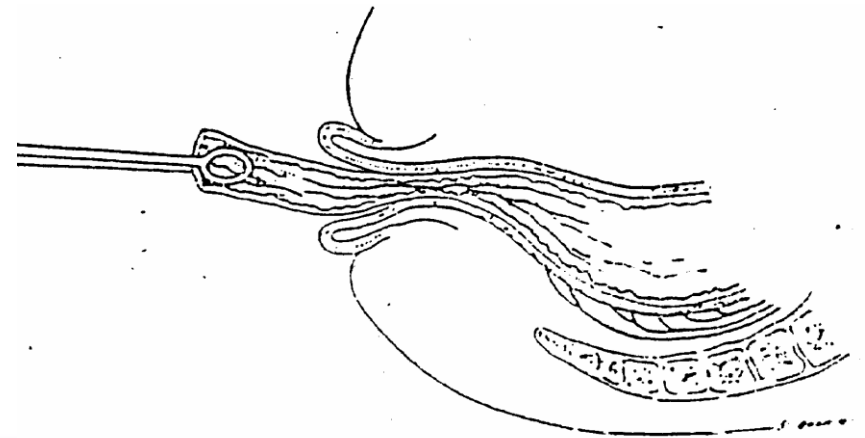
← Banh hậu môn bằng vòng Lone Star

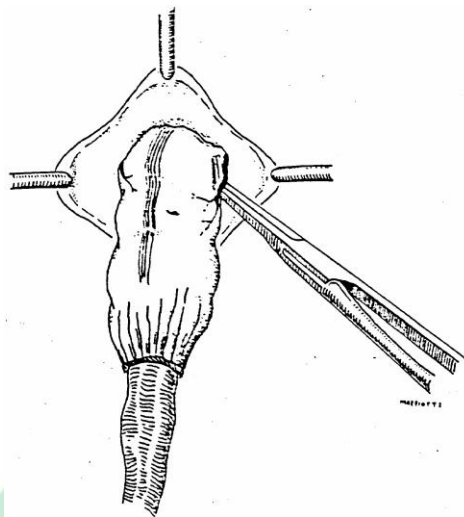
Bóc tách khoang dưới niêm mạc →





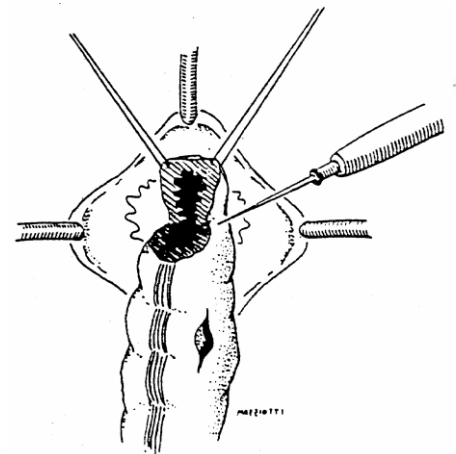
← Mở cổ lồng thanh
cơ trực tràng tạo sự
thông thương với
khoang phúc mạc
→





← Cắt mạc treo đại tràng

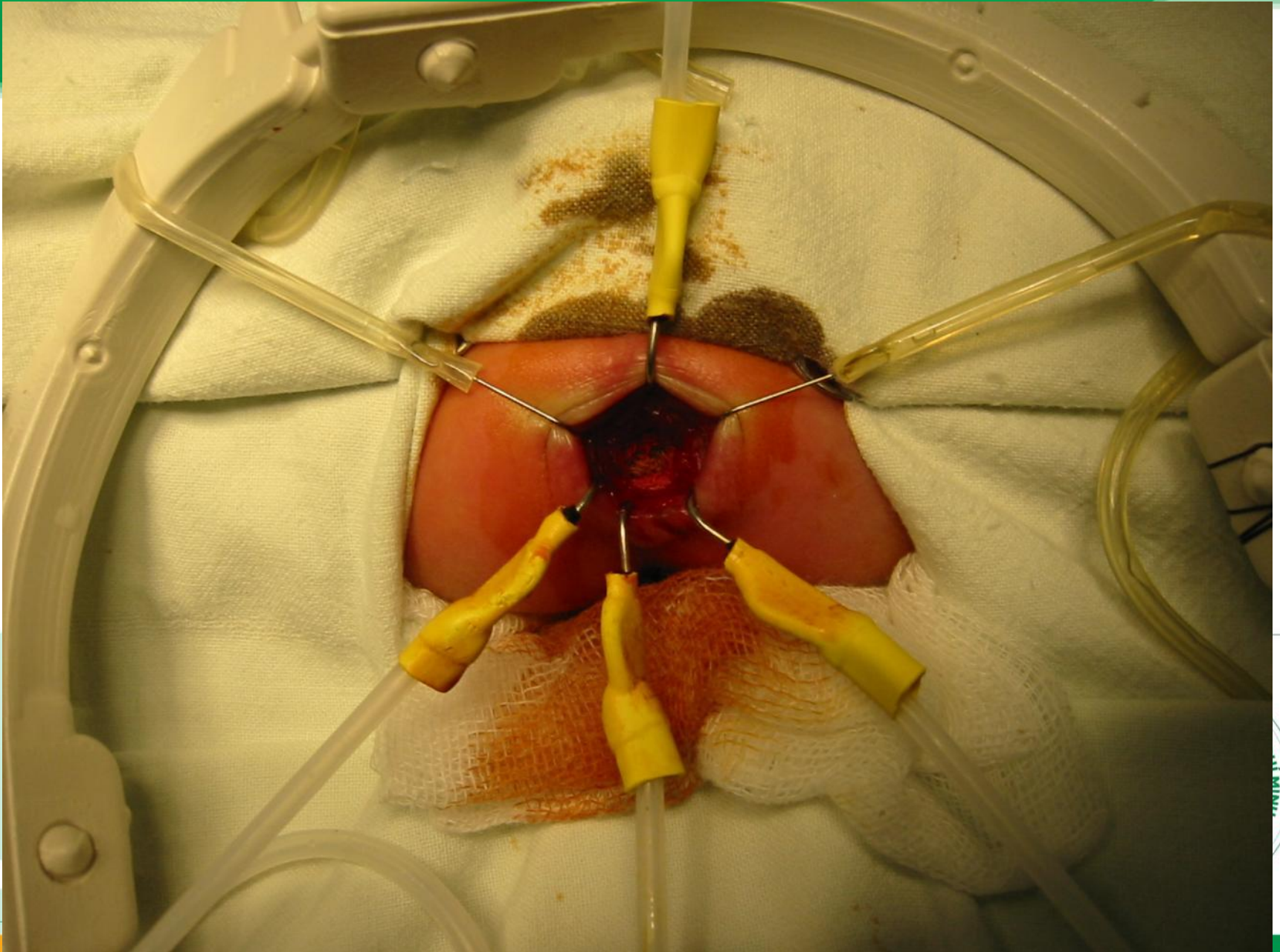
Cắt bỏ đại tràng trên
vùng chuyển tiếp và nối đại
tràng với ống hậu môn →

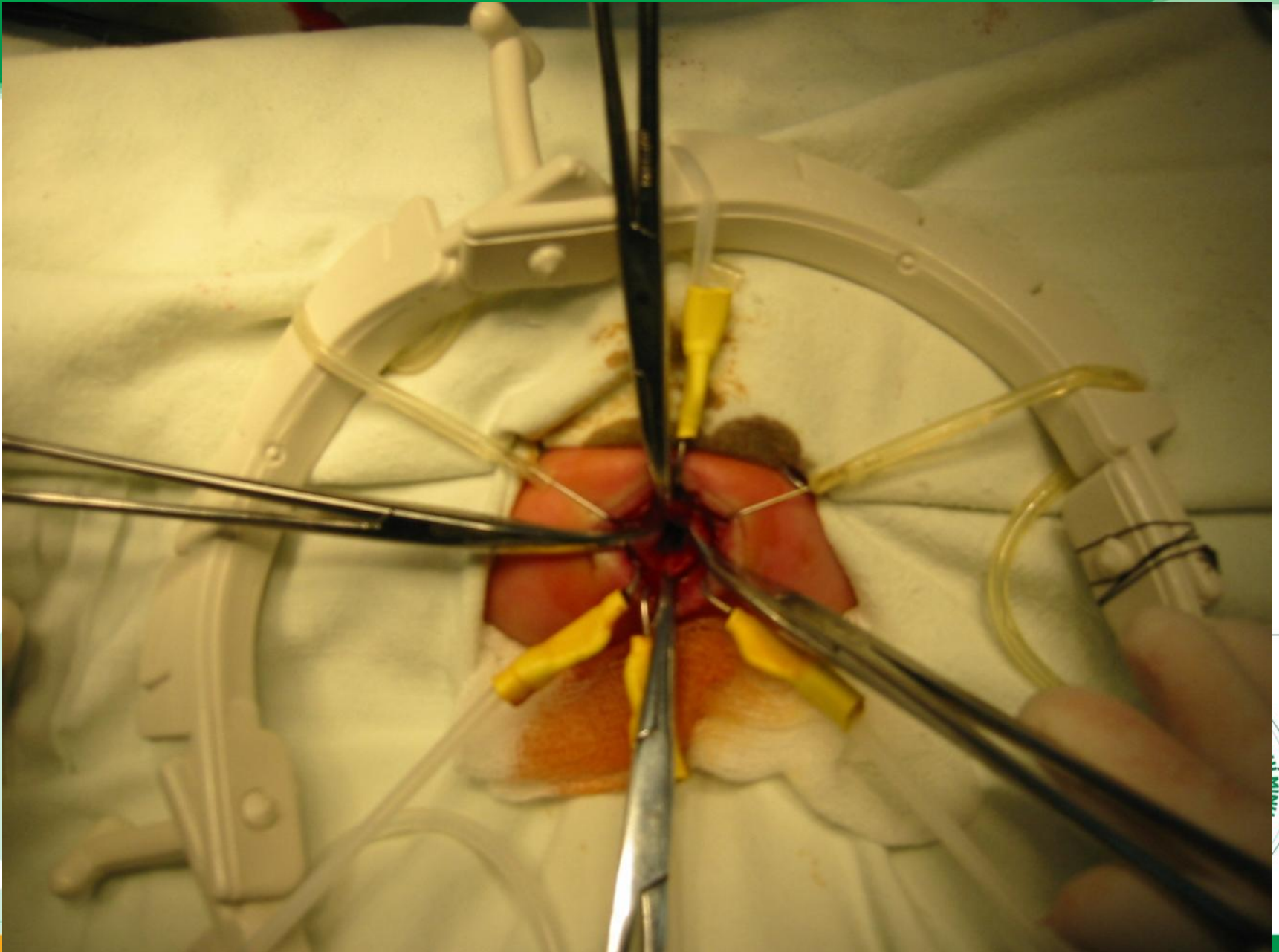


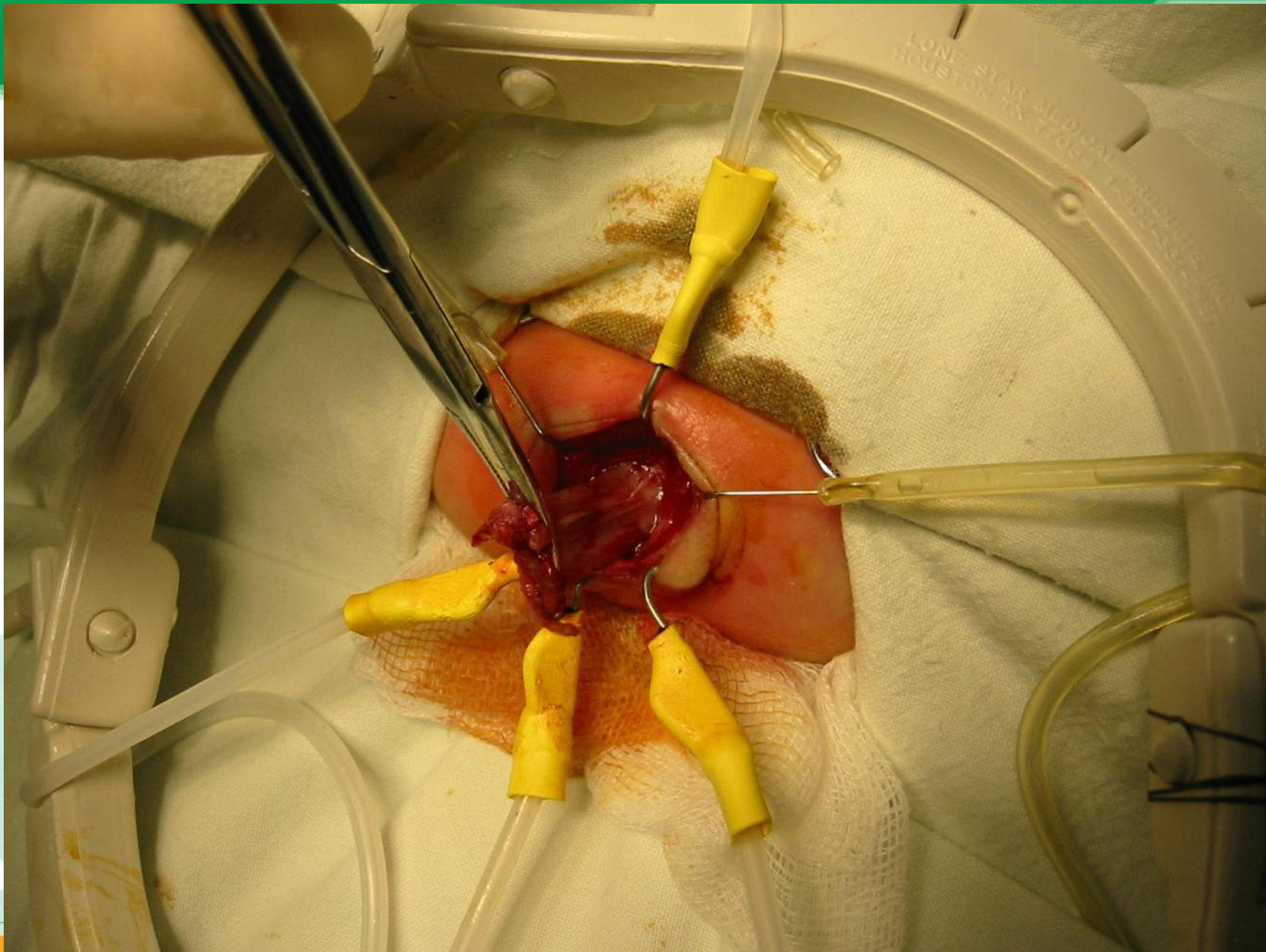


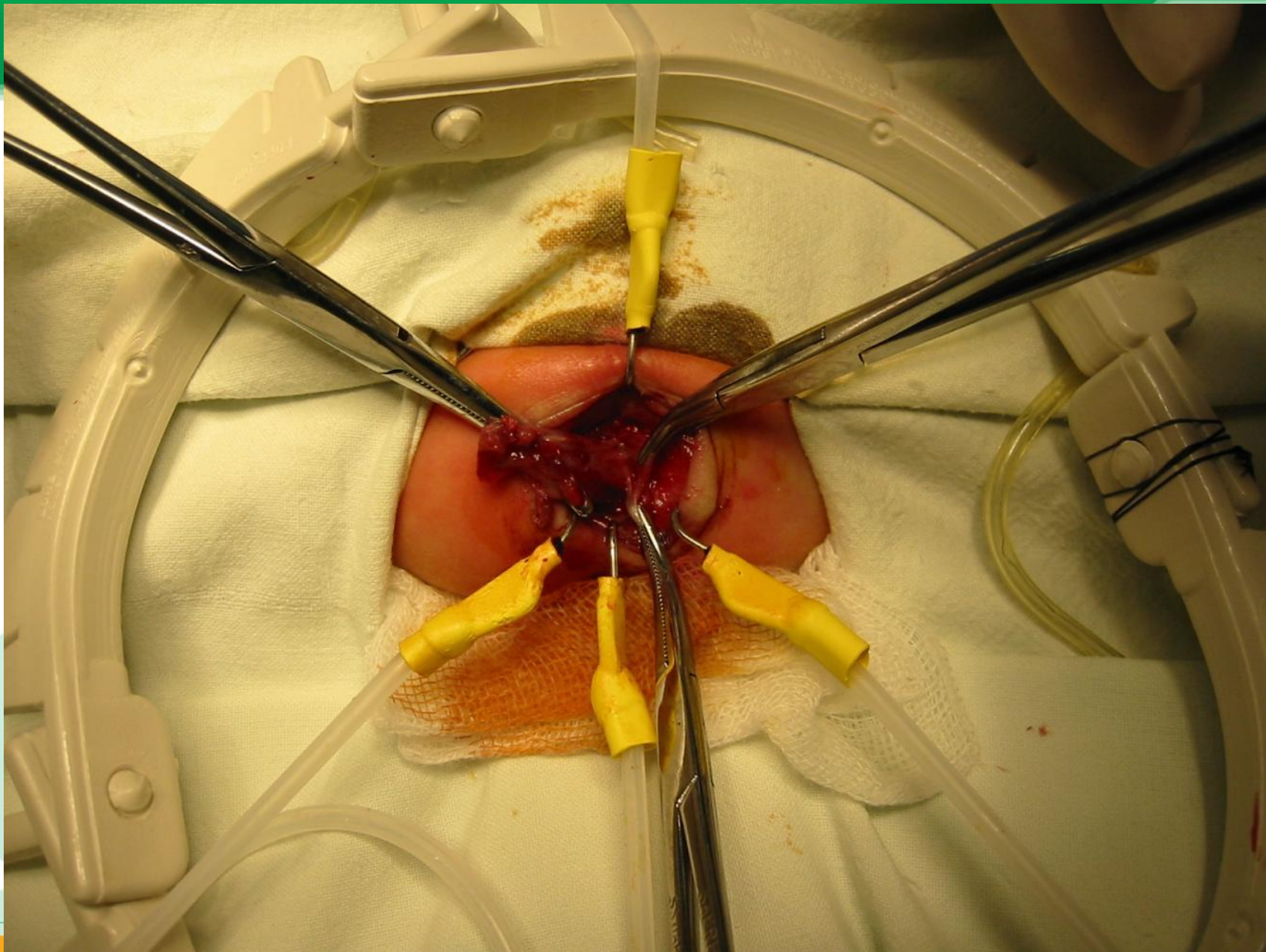


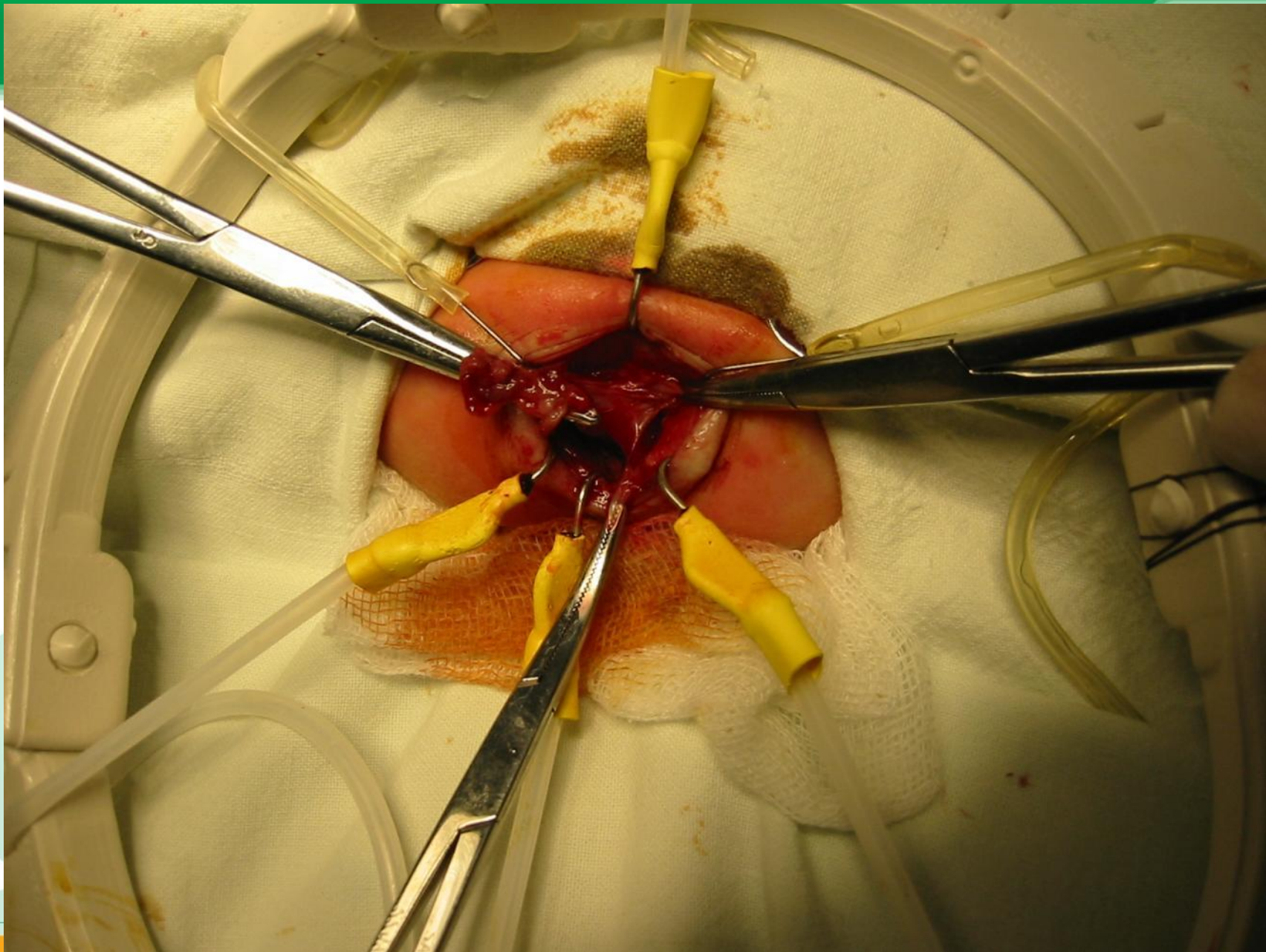


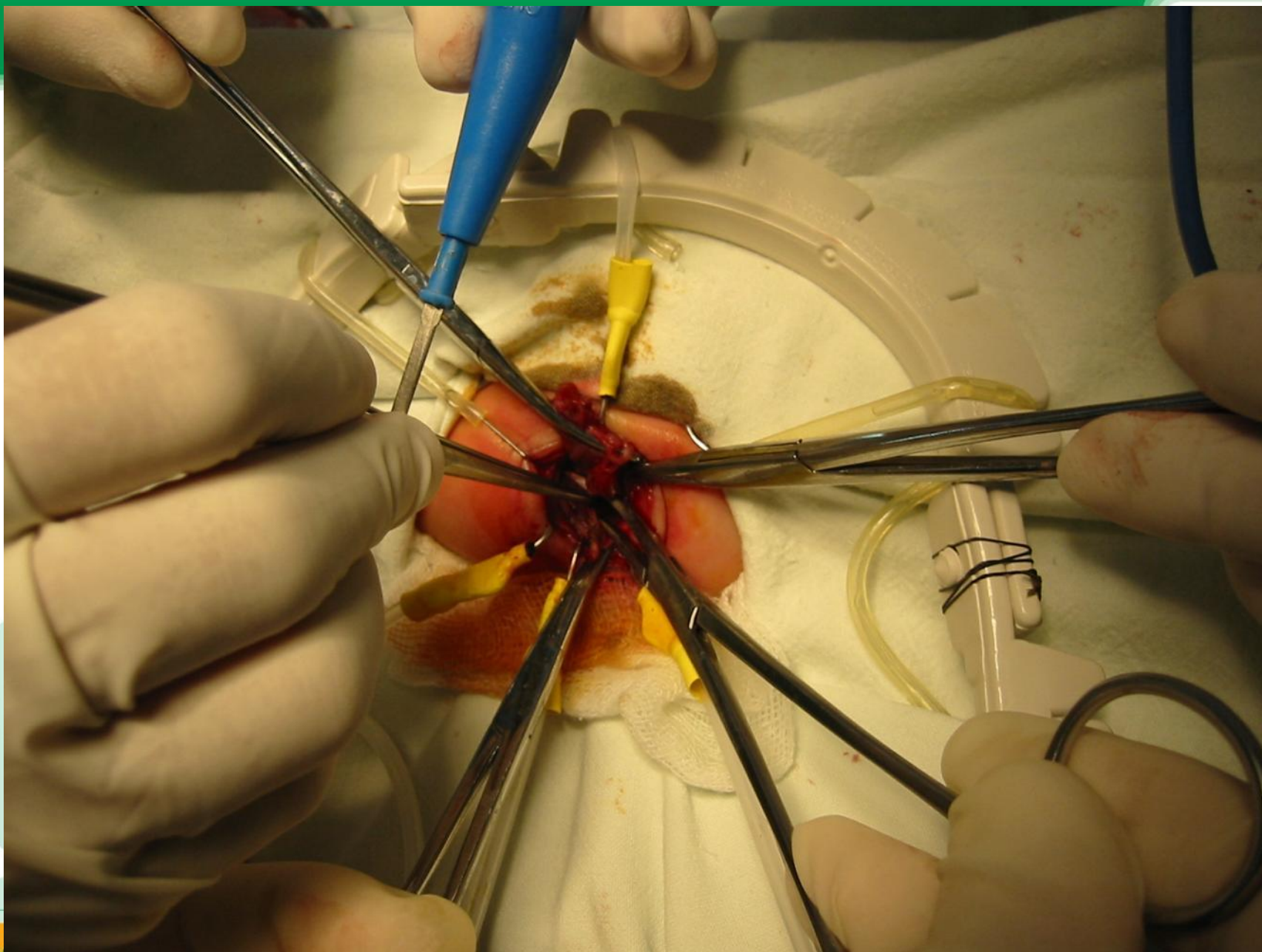


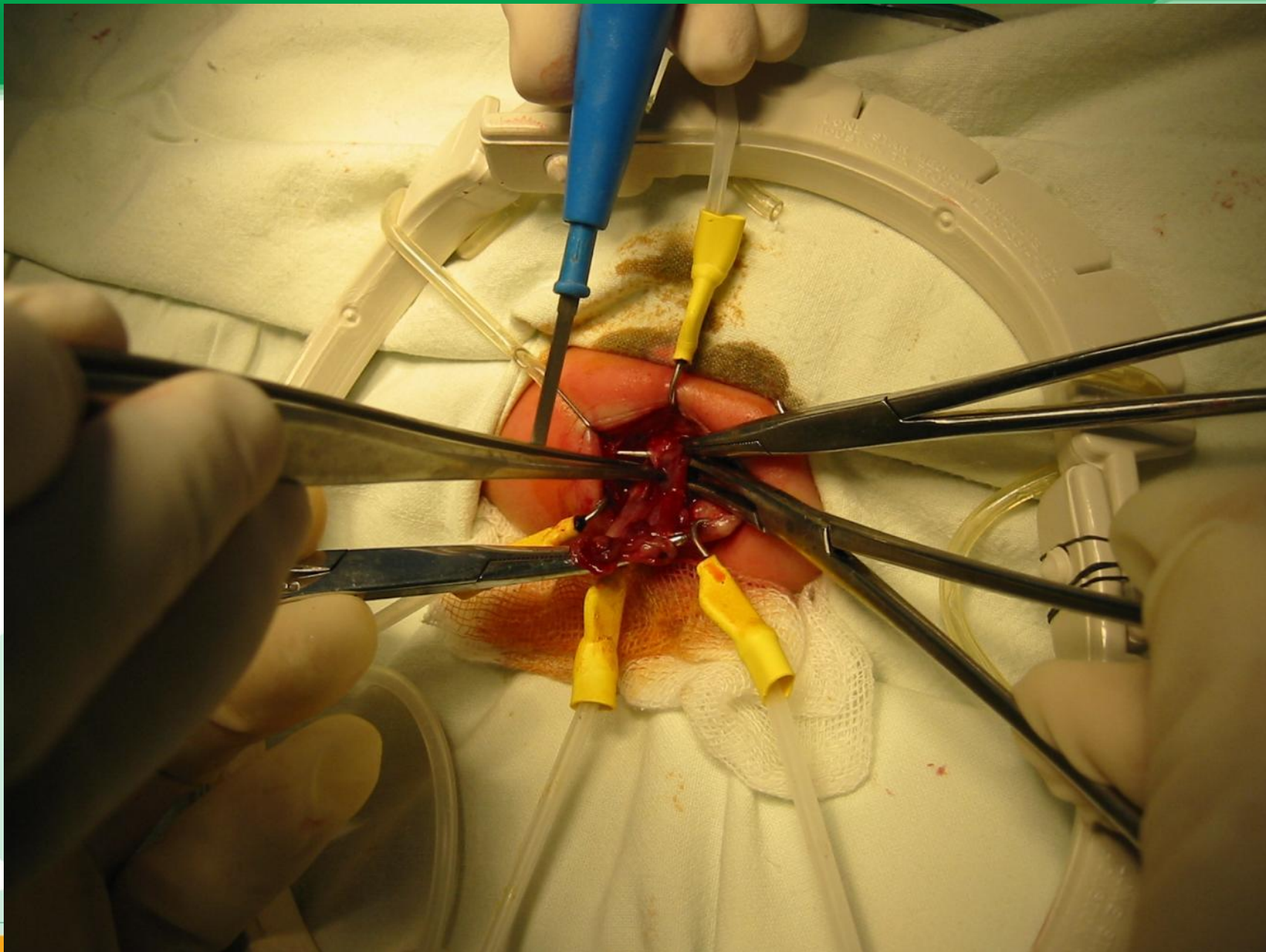


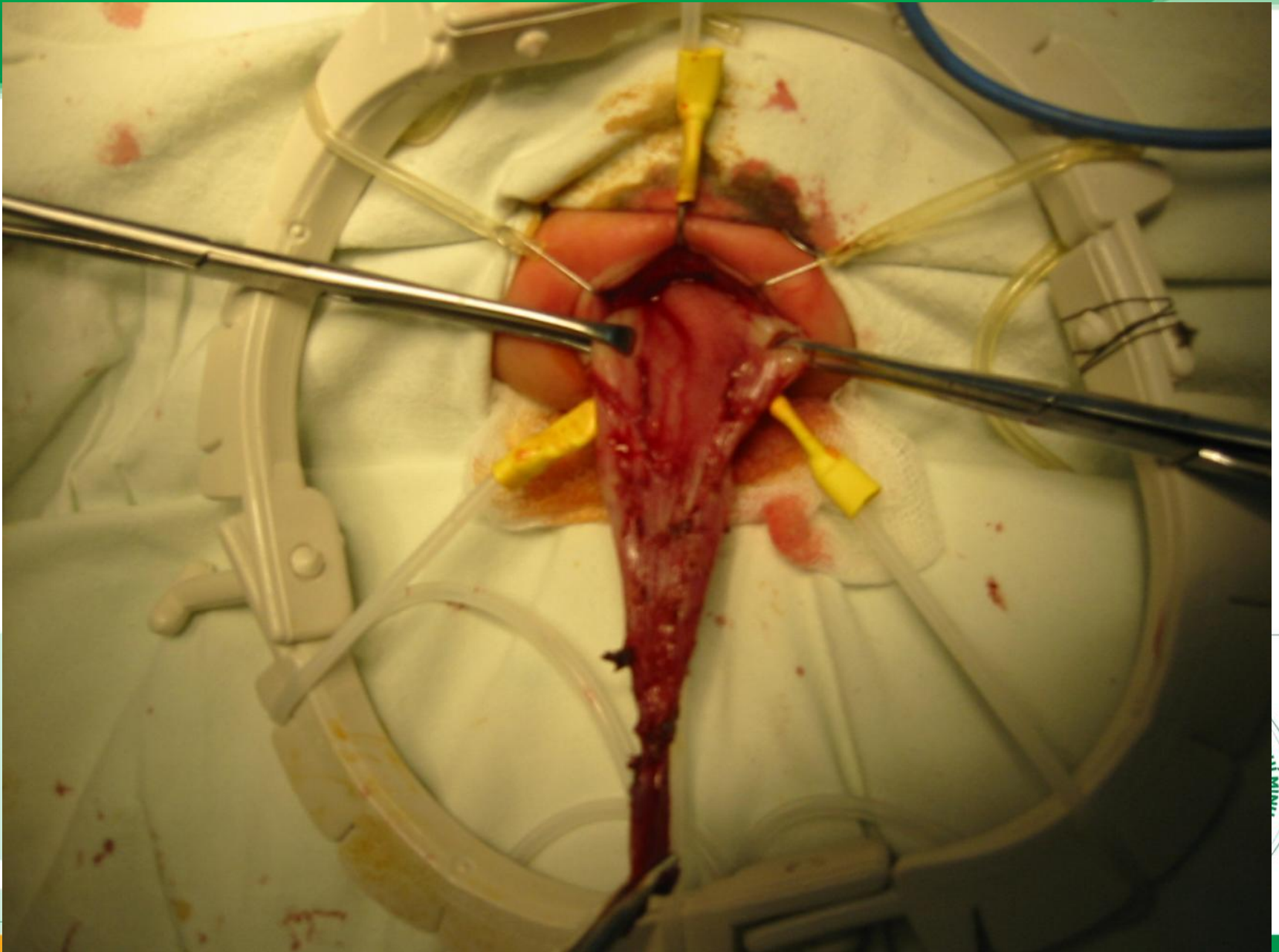


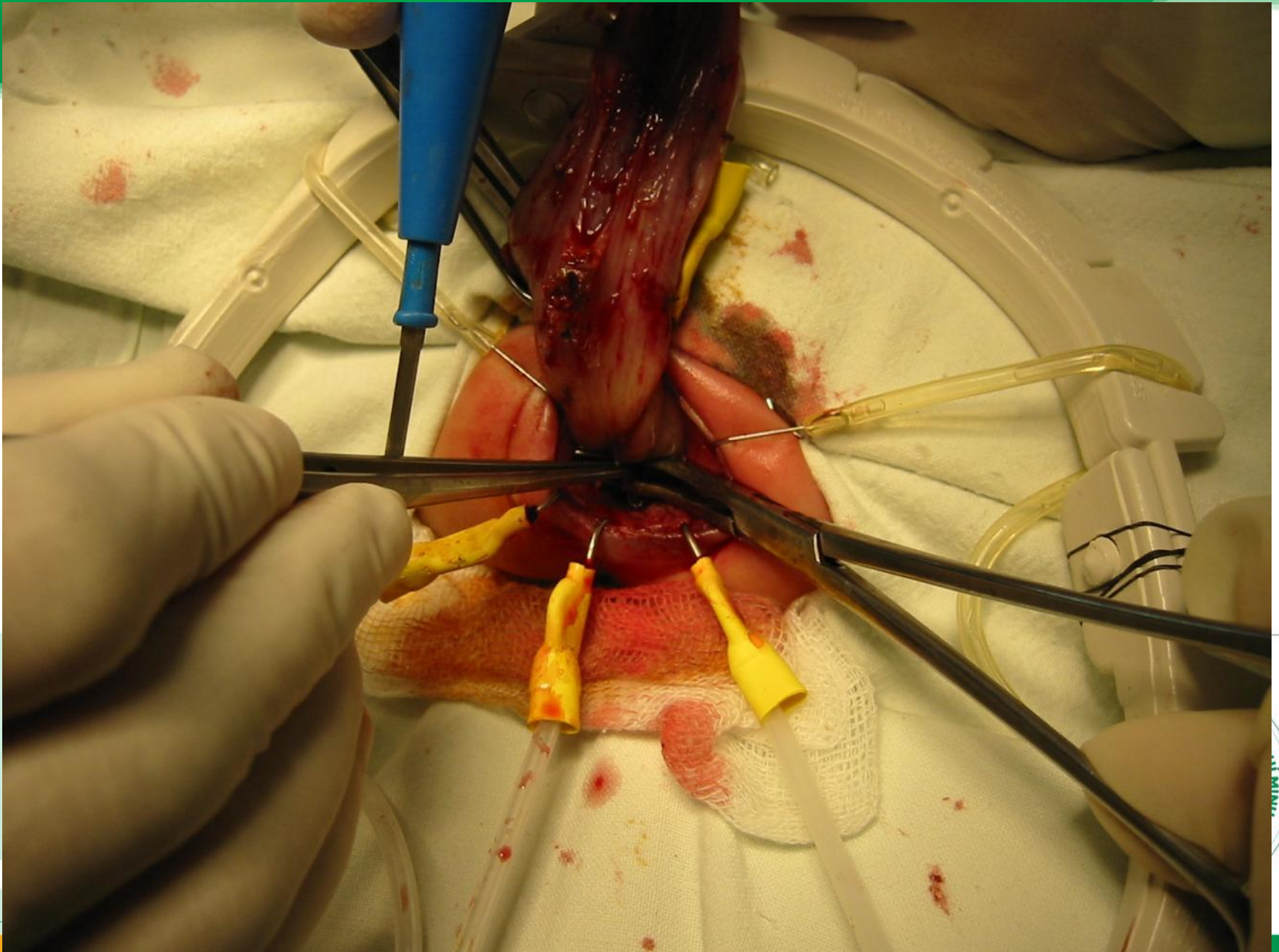


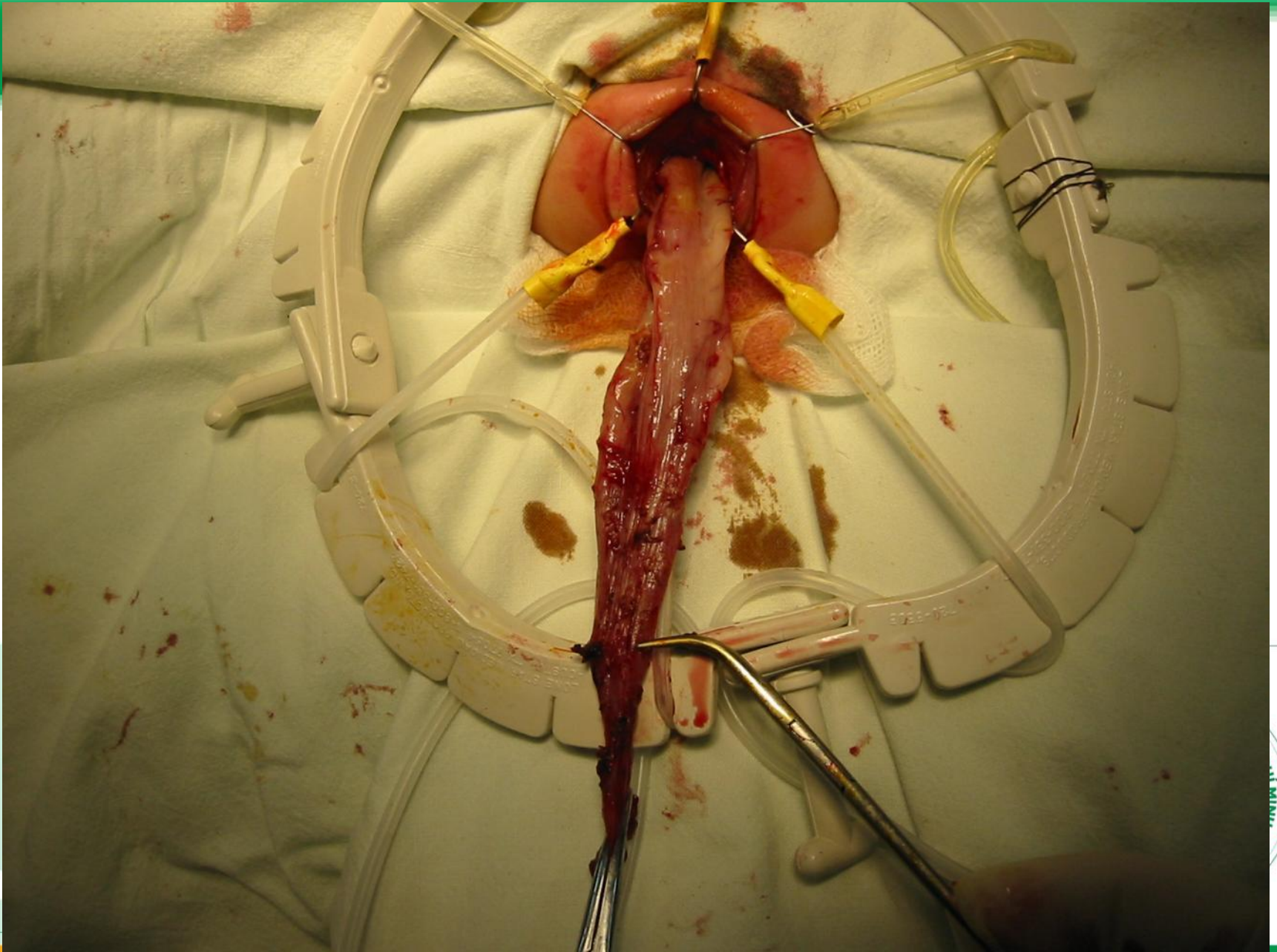


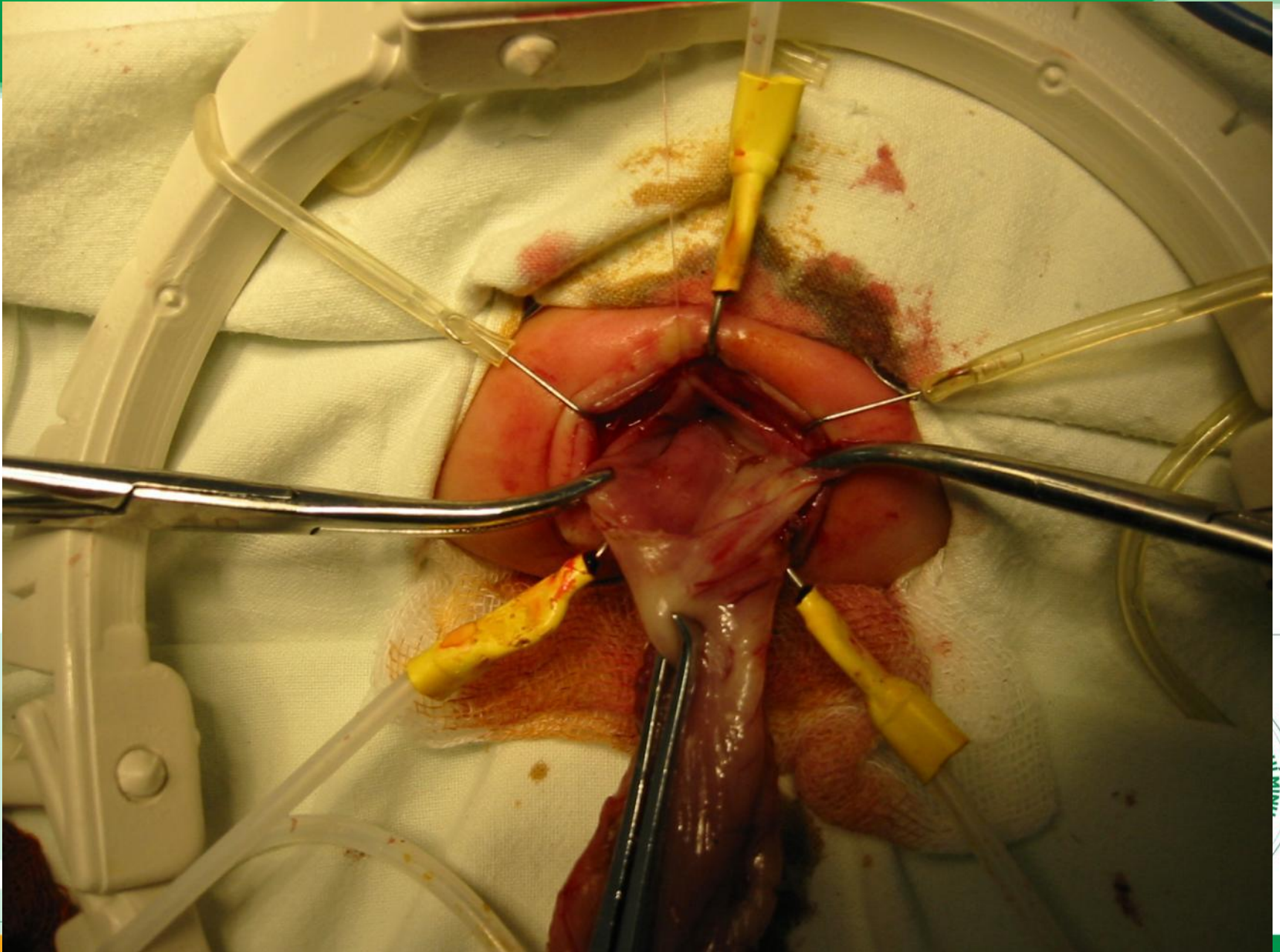


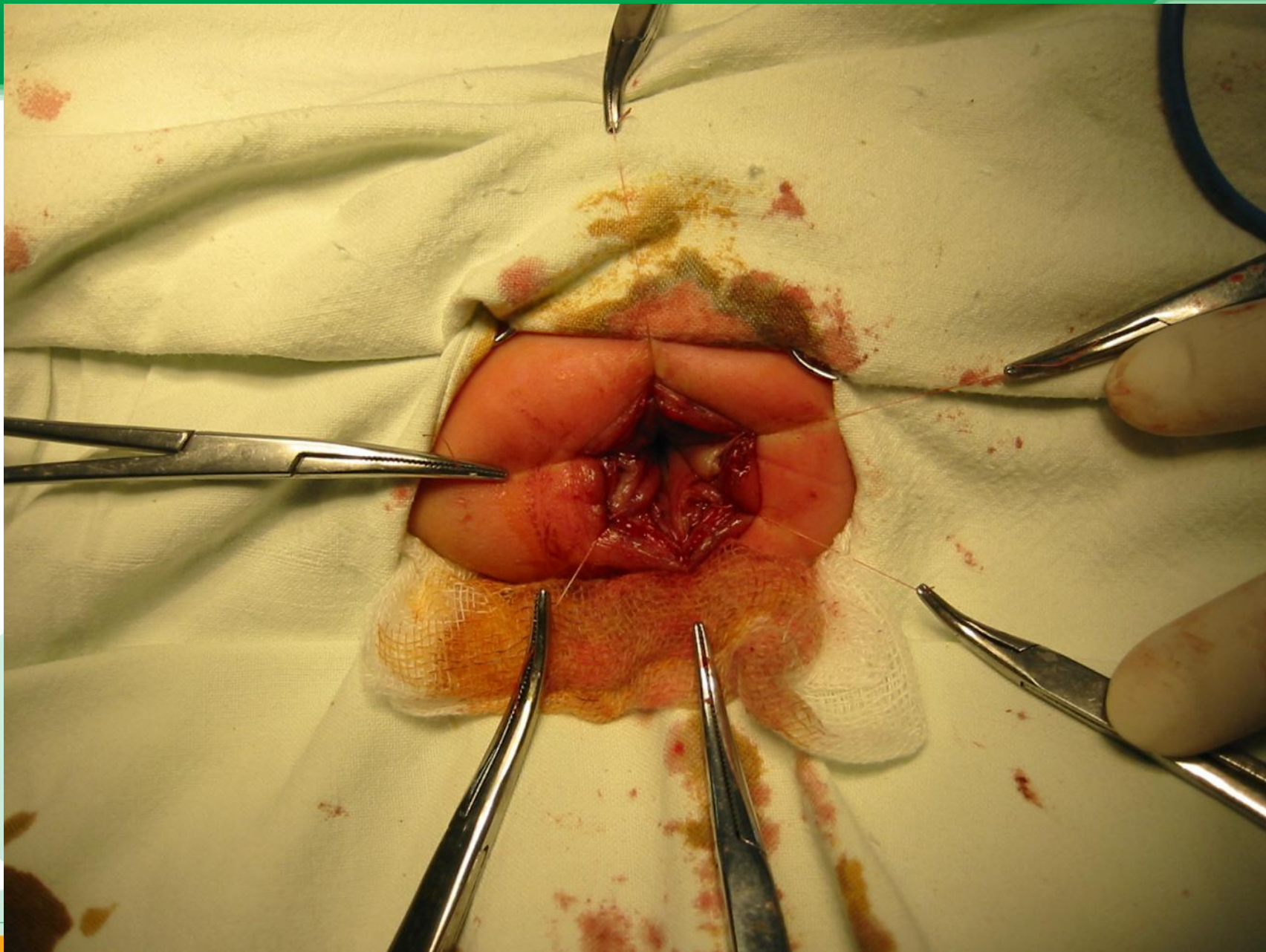












CHỈ ĐỊNH ĐIỀU TRỊ

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

