

تظاهرات بالینی بیماری هیرشپرونک در یک دوره شش ساله در شهر رشت

چکیده

زمینه و هدف: بیماری هیرشپرونک (H.D)، یک بیماری ناشی از فقدان مادرزادی سلول‌های گانگلیونی جدار روده بزرگ می‌باشد که می‌تواند به انسداد آن بیانجامد. هدف از انجام این مطالعه، بررسی تظاهرات بالینی و میزان درگیری در بیماران بستری، در یک دوره ۶ ساله می‌باشد.

روش بررسی: این مطالعه توصیفی-تحلیلی روی کلیه بیماران مراجعه کننده به مرکز تخصصی پورسینا رشت در طی سال‌های ۱۳۷۴ لغایت ۱۳۸۰ با تشخیص هیرشپرونک انجام شد. اطلاعات از پرونده‌های پزشکی بیماران استخراج شد. داده‌ها شامل سن، جنس، تظاهرات بیماری، روش تشخیصی منجر به تشخیص قطعی، سگمان گرفتار، نوع جراحی انجام شده و عوارض جراحی انجام شده بود. در نهایت داده‌ها با نرم افزار آماری SPSS-10 مورد تجزیه و تحلیل قرار گرفت.

یافته‌ها: در طی دوره ۶ ساله، ۵۸ بیمار با تشخیص H.D یافت شد. در طی این مدت آنان برای خارج نمودن سگمان گرفتار تحت عمل جراحی قرار گرفتند. بیماران این مطالعه شامل ۱۹ دختر و ۳۹ پسر بودند. سن بروز بیماری از یک‌روزی تا ۱۸ سالگی متغیر بود. علایم بروز بیماری شامل عدم دفع مکونیوم (۱۷/۲۴ درصد)، یبوست (۷۹/۳۱ درصد)، دیستانسیون شکم (۶۷/۲۴ درصد)، اسهال (۵/۱۷ درصد) بود. طول سگمان گرفتار در ۳ نوع رکتوسیگمویید-سگمان خیلی کوتاه و تمام کولون تفاوتی نداشت. جراحی‌ها به ۳ روش Lynn, Soave, Swenson/انجام شده بود. شایع‌ترین عوارض زودرس و دیررس به ترتیب لیک آناستوموز (۱۰/۲ درصد) و یبوست طول کشیده (۱۰/۲ درصد) بود. بروز عوارض پس از عمل براساس سه روش جراحی از نظر آماری تفاوتی نداشت.

نتیجه‌گیری: این مطالعه نشان داد که میزان سگمان گرفتار در زمان و بروز علائم تاثیر چندانی ندارد و کاهش عوارض در این مطالعه می‌تواند ناشی از نوع عمل و زمان مناسب عمل باشد.

کلید واژه‌ها: بیماری هیرشپرونک - دیستانسیون شکمی - آنومالی

دکتر مهرداد ایزدی

متخصص جراحی اطفال، استادیار دانشگاه علوم پزشکی گیلان

دکتر امیر حسین باقرزاده

پزشک محقق مرکز تحقیقات بیماری‌های گوارش و کبد دانشگاه

علوم پزشکی گیلان

دکتر فریده تاره

جراح عمومی

دکتر فریبرز منصور قنای

فوق تخصص بیماری‌های گوارش و کبد و دانشیار دانشگاه علوم

پزشکی گیلان

نویسنده مسئول: دکتر مهرداد ایزدی

پست الکترونیکی: mehr_8@yahoo.com

نشانی: رشت، خیابان سردار جنگل، مرکز آموزشی-درمانی

رازی، مرکز تحقیقات بیماری‌های گوارش و کبد

تلفن: ۵۵۳۵۱۱۶ و نمابر: ۵۵۳۴۹۵۱ - ۰۱۳۱

وصول مقاله: ۸۴/۳/۱۸

اصلاح نهایی: ۸۴/۵/۱۶

پذیرش مقاله: ۸۴/۵/۲۵

مقدمه

بیماری هیرشپرونک (H.D) یک بیماری روده بزرگ می‌باشد که با عدم وجود سلول‌های گانگلیونی در جدار روده و انسداد آن مشخص می‌شود. این بیماری در زمان تولد وجود دارد و یک زمینه فامیلی که به نظر می‌رسد بیشتر از طریق مادر به ارث می‌رسد، برای آن مطرح است (۱). بروز بیماری هیرشپرونک از یک در هر ۴۴۰۰ تا یک در هر ۷۰۰۰ تولد زنده متغیر است (۲-۴) و ۷۰ تا ۸۰ درصد موارد مبتلا پسر می‌باشند (۵). این بیماری مشکل نسبتاً شایع در بخش‌های گاستروانترولوژی و جراحی اطفال می‌باشد.

نماهای بروز و ظهور بیماری بسیار متنوع بوده و این تنوع در مورد برخورد با بیماری از قبیل روش‌های تشخیصی و حتی روش‌های درمانی نیز به چشم می‌خورد. درصدی از موارد بیماری با آنومالی‌های همراه دیده شده است (۶ و ۱) که این شامل ۲۵ درصد موارد فامیلیال و ۱۰ درصد موارد غیر فامیلیال بیماری است (۱).

فقط در صورت تشخیص درست و به موقع، این بیماران

به واحدهای جراحی تخصصی، ارجاع خواهند شد و در مسیر درست درمانی قرار می‌گیرند. به دلیل تنوع تظاهرات و اشکال آناتومیک بیماری تعداد زیادی از بیماران حتی سال‌ها در مسیر درمانی نادرست قرار گرفته واز این اشتباه متضرر می‌گردند و درمان به موقع آنها، به تاخیر می‌افتد.

منظور از تنوع اشکال آناتومیک این بیماری، تنوع در سگمان گرفتار روده، از سگمان چندسانتی متری دیستال رکتوم تا درگیری تمام کولون و حتی قسمتی از ایلئوم انتهایی، می‌باشد. تظاهرات بالینی متنوع نیز می‌تواند از یک یبوست جزئی یا شدید همراه یا بدون رژیم‌های غذایی خاص در سنین مختلف، تا عدم دفع مکونیوم و دیستانسیون واضح حتی پرفوراسیون کولون پروگزیمال و پریتونیت در چند روز اول تولد متغیر باشد.

از طرف دیگر به نظر می‌رسد این بیماری کمتر مورد توجه محققین کشورمان بوده و فقط در چند مورد، تحقیقاتی در زمینه این بیماری به صورت مقطعی انجام گرفته است. به طور مثال در مطالعه‌ای در ایران، درصد بالایی از بیماران مبتلا به