

ผลการรักษา Hirschsprung's Disease ในโรงพยาบาลมหाराชนครราชสีมา

ดวงตา อ่อนสุวรรณ พ.บ.*

บทคัดย่อ: ที่มาของรายงาน ในการรักษา Hirschsprung's disease ผู้ป่วยมิได้เข้าสู่ภาวะปกติในทันทีหลังผ่าตัด ยังต้องใช้เวลาระยะหนึ่งในการปรับตัว และผลการรักษายังมีความแตกต่างกันอยู่ในผู้ป่วยแต่ละราย น่าจะมีปัจจัยที่สัมพันธ์กับผลการรักษา หรือน่าจะมีระยะเวลาที่กำหนดว่าหลังผ่าตัดผู้ป่วยควรจับถ่ายอุจจาระเป็นปกติได้เมื่อใด *วัตถุประสงค์* เพื่อแสดงผลการรักษาผู้ป่วย Hirschsprung's disease ทั้งหมด ที่มารับการรักษาในโรงพยาบาลมหाराชนครราชสีมา และเสนอสมมติฐาน หรือปัจจัยที่น่าจะมีความสัมพันธ์กับผลการรักษา *วิธีการ* ศึกษาย้อนหลังผู้ป่วยที่มารับการรักษาตั้งแต่วันที่ 1 มกราคม 2529 ถึง 31 ธันวาคม 2543 ข้อมูลจากเวชระเบียนผู้ป่วย ทะเบียนผู้ป่วยของห้องผ่าตัด และหอผู้ป่วยศัลยกรรมเด็ก บันทึกของแพทย์ผู้รักษา วิเคราะห์ข้อมูลทางสถิติโดยจำแนกจำนวนเป็นร้อยละ และ Chi square โดยให้ค่านัยสำคัญที่ $p \leq 0.05$ *ผลการศึกษา* จำนวนผู้ป่วย 193 ราย ชาย 160 หญิง 33 (อัตราส่วน ชาย:หญิง = 5:1) อายุขณะทำผ่าตัดตั้งแต่ 4 เดือน ถึง 10 ปี ผู้ป่วยที่ผ่าตัดเมื่ออายุน้อยกว่า 1 ปี มี 120 ราย ใช้วิธีผ่าตัดแบบ Swenson 149 ราย Rehbein 36 ราย Duhamel 2 ราย Martin 2 ราย และ rectal myectomy 4 ราย *early complications* ที่พบคือ enterocolitis, retracted anastomosis, anastomotic leak และ *late complications* ที่พบมากที่สุด คือ achalasia ปัจจัยที่น่าจะมีความสัมพันธ์กับผลการรักษาได้แก่ การวินิจฉัย อายุขณะผ่าตัด เทคนิควิธีการผ่าตัด ผู้ป่วยส่วนใหญ่มีการจับถ่ายเป็นปกติภายใน 2 ปี หลังผ่าตัด ผู้ป่วยที่มาติดตามผลการรักษาต่อเนื่องนานที่สุด 10 ปี การติดตามผลการรักษานานกว่า 2 ปี จะพบ *late complication* มากขึ้น เช่น soiling, achalasia *สรุป* การทบทวนผลการรักษาและศึกษาเปรียบเทียบกับสถาบันอื่น ๆ ของต่างประเทศ น่าจะนำมาสู่แนวทางปฏิบัติที่ลดความเสี่ยงของภาวะแทรกซ้อน และทำให้ผู้ป่วยกลับสู่ภาวะปกติหลังผ่าตัดได้ดีที่สุดและเร็วที่สุด

Abstract: Results of Management for Hirschsprung's Disease in Maharat Nakhon Ratchasima Hospital
Duangta Ornsuwan, M.D.

Division of Pediatric Surgery, Department of Surgery, Maharat Nakhon Ratchasima Hospital,
Nakhon Ratchasima, 30000

Nakhon Ratch Med Bull 2001;25:99-107.

Background. Short-term and long-term results of surgical treatment for Hirschsprung's disease differ significantly from patient to patient and are unpredictable. Postoperative and late complications occur in many cases. There are no clues when normal defecation to occur. Factors related to complications should be studied in order to improve treatment outcomes. *Objective.* To present results of management for Hirschsprung's disease in Maharat Nakhon Ratchasima Hospital and to propose factors that may contribute to complications and results of treatment. *Method.* Hirschsprung's disease patients who had been admitted in Maharat Nakhon Ratchasima Hospital during January 1986 and December 2000 were retrospectively reviewed. Information collected included signs and symptoms, history of diagnosis and preoperative diversion, age at time of operation, length of aganglionic segment, surgical technique, post operative complication, follow up period, defecation pattern and final status. The information was collected by reviewing the hospital records and was analyzed using descriptive statistics, frequency distribution, percentage and chi-square analysis. A p value of ≤ 0.05 was considered statistically significant. *Results.* There were 193 patients, 160 boys and 33 girls. The patients' age at the time of resection ranged from 4 months to 10 years. The longest follow up period was 10 years. Postoperative mortality rate was 3.1%. The most common complication was achalasia while early complications were enterocolitis, retracted anastomosis and anastomotic leakage. Factors that might influence the results of management included delayed diagnosis, operative technique and age at time of resection. Most patients had normal defecation within two years. Late complications were possible, so that at least two years follow-up should be done in all cases. *Conclusion.* Reviewing results of treatment and comparing these results with those obtained from other institutes should lead to better management for Hirschsprung's disease so that to reduce risk of complications and put the patient to normal defecation as soon as possible.

ในกลุ่มโรคระบบทางเดินอาหารที่มีความผิดปกติแต่กำเนิด Hirschsprung's disease จัดเป็นโรคที่มีความสำคัญทั้งพบบ่อย^(1,2) และทำหายความสามารถของผู้ให้การวินิจฉัยและการรักษา เพราะผู้ป่วยบางส่วนวินิจฉัยไม่ได้แต่เนิ่น ๆ⁽³⁾ และหลังการผ่าตัดผู้ป่วยจะยังมีได้หายเป็นปกติทันที แต่ยังคงต้องการระยะเวลาติดตามผลและการรักษาต่อเนื่องที่แตกต่างกันในผู้ป่วยแต่ละราย

อีกทั้งยังพบภาวะแทรกซ้อนหลังผ่าตัด ได้แตกต่างกันไปในแต่ละรายงาน^(4,5) การถ่ายอุจจาระที่ปกติ ถือเป็นคุณภาพชีวิตที่ผู้ป่วยควรได้รับ ในความเป็นจริงแล้ว นอกจากเกณฑ์ที่กำหนดขึ้นมาแล้ว ยังขึ้นอยู่กับความพึงพอใจของผู้ป่วยและญาติเองด้วยในการประเมินคุณภาพชีวิตที่ควรจะเป็น การประเมินควรพิจารณาเมื่อผู้ป่วยพ้นวัยทารก เริ่มฝึกการขับถ่ายอุจจาระได้แล้ว

กำหนดการขับถ่ายอุจจาระที่ปกติแม้ในคนทั่วไปที่ไม่ได้เป็นโรคนี้ ก็ยังมีความแตกต่างกันได้มาก มีผู้ศึกษาว่าเกณฑ์ปกติควรอยู่ระหว่างการถ่ายอุจจาระ 3 ครั้งต่อสัปดาห์ จนถึง วันละ 3 ครั้ง⁽⁶⁾ สำหรับผู้ป่วย Hirschsprung's disease การถ่ายอุจจาระที่ปกติควรเป็นวันละ 1-3 ครั้ง และไม่มี soiling โดยที่ต้องไม่มีภาวะแทรกซ้อนหรือได้รับการแก้ไขเรียบร้อยแล้ว หลายสิบปีที่ผ่านมาได้มีการพัฒนาการรักษา Hirschsprung's disease มาอย่างต่อเนื่อง จนถึงบัดนี้กล่าวได้ว่า ยังไม่มี ideal treatment สำหรับ Hirschsprung's disease ประเด็นที่ควรพิจารณา คือ การเกิดภาวะแทรกซ้อนของการรักษา และคุณภาพชีวิตของผู้ป่วยในการขับถ่ายอุจจาระ ซึ่งผลการรักษาในรายงานต่าง ๆ เสนอภาวะแทรกซ้อนที่พบบ่อยกับการประเมินคุณภาพชีวิตผู้ป่วยในการขับถ่ายอุจจาระไปในทิศทางเดียวกัน^(4,5) แต่แตกต่างกันไปในรายละเอียดได้มีผู้พยายามศึกษาและอธิบายถึงสาเหตุที่ทำให้เกิดภาวะแทรกซ้อนแตกต่างกันได้แก่ เทคนิควิธีการผ่าตัด nerve supply ของ distal rectum, immune ของร่างกายที่อาจมีผลต่อการเกิด enterocolitis เป็นต้น⁽⁷⁾ การยืนยันถึงความสัมพันธ์ของภาวะแทรกซ้อนกับปัจจัยเหล่านี้ยังต้องการการศึกษาและพัฒนาต่อไป การศึกษาเปรียบเทียบผลการรักษาของแต่ละสถาบัน น่าจะนำมาสู่การพัฒนาการดูแลรักษาผู้ป่วยกลุ่มนี้สู่เป้าหมายสำคัญของการรักษา Hirschsprung's disease คือ การวินิจฉัยโรคให้ได้ในระยะ neonatal period การรักษาที่ให้ความปลอดภัย มีภาวะแทรกซ้อนน้อยอยู่ในเกณฑ์ที่ยอมรับได้ และผู้ป่วยมีคุณภาพชีวิตที่ดีใกล้เคียงกับคนทั่วไปที่ไม่ได้เป็นโรคนี้

การศึกษานี้มีวัตถุประสงค์เพื่อแสดงผลการรักษาผู้ป่วย Hirschsprung's disease ในโรงพยาบาลมหาราชนครราชสีมา และการนำเสนอปัจจัยที่น่าจะมีความสัมพันธ์กับผลการรักษา เพื่อนำไปสู่การจัดทำแนวทางการ

รักษาผู้ป่วย Hirschsprung's disease ต่อไป

ผู้ป่วยและวิธีการ

ได้ทำการศึกษาย้อนหลังเป็นระยะเวลาต่อเนื่องกัน (longitudinal retrospective) จากผู้ป่วย Hirschsprung's disease ที่มารับการรักษาในโรงพยาบาลมหาราชนครราชสีมา ตั้งแต่วันที่ 1 มกราคม 2529 ถึง 31 ธันวาคม 2543 จำนวน 193 ราย การศึกษาผลการรักษาเริ่มจากหลังผ่าตัด definitive major operation ทั้งนี้ ข้อมูลได้จากบันทึกในเวชระเบียนผู้ป่วย ทะเบียนผู้ป่วยของห้องผ่าตัด และทะเบียนผู้ป่วยของหอผู้ป่วยศัลยกรรมเด็ก มีบันทึกบางส่วนไม่สมบูรณ์ในด้านลักษณะการถ่ายอุจจาระ การศึกษาวิเคราะห์ เรื่องนี้จึงใช้ข้อมูลจากผู้ป่วยเพียง 100 คน ที่มีบันทึกติดตามผลสมบูรณ์

Definitive major operation ที่ใช้คือ Swenson 149 ราย Rehbein 36 ราย Duhamel 2 ราย Martin 2 ราย และ myectomy 4 ราย การเลือกวิธีผ่าตัดขึ้นกับศัลยแพทย์ผู้รักษาพิจารณาตามความเหมาะสมซึ่งเป็นเกณฑ์ที่ต่างกันไปของศัลยแพทย์ 3 คน ผู้ป่วยทุกรายได้รับการตรวจชิ้นเนื้อทางพยาธิวิทยาที่พิสูจน์ว่าเป็น Hirschsprung's disease ข้อมูลที่นำมาศึกษาได้แก่ อาการนำ ความรุนแรง ประวัติการวินิจฉัย อายุขณะผ่าตัด การมี preoperative diversion วิธีการผ่าตัด ความยาวของ aganglionic part ภาวะแทรกซ้อน จำนวนการถ่ายอุจจาระต่อวันระยะเวลาติดตามผลการรักษา คุณภาพชีวิตของผู้ป่วย ณ เวลาที่รายงาน ประกอบด้วย 22 ตัวแปร ในผู้ป่วยแต่ละราย การศึกษาเป็นเชิงพรรณนาวิเคราะห์ ข้อมูลทางสถิติโดยจำแนกจำนวนร้อยละ และ Chi square โดยให้ค่า $p \leq 0.05$ เป็นนัยสำคัญทางสถิติ

ผลการศึกษา

ผู้ป่วย Hirschsprung's disease ที่ได้รับการวินิจฉัยโรคโดยการผ่าตัดเปิดช่องท้องในระยะ newborn เนื่อง

จากอาการรุนแรง ทำการผ่าตัดรักษาตามอาการขณะนั้น ส่งชิ้นเนื้อตรวจทางพยาธิวิทยา และทำ preoperative diversion มี 4 รายที่เสียชีวิตก่อนทำ definitive major operation สาเหตุการตายจาก necrotizing enterocolitis, toxic colitis, sepsis และ colitis with aspiration ผู้ป่วยกลุ่มนี้ไม่นำมารวมในการศึกษานี้ จากผู้ป่วย 193 ราย ที่นำมาศึกษา มี 9 ราย ที่ไม่มาตรวจตามนัดหลังผ่าตัดเลย 35 ราย (ตารางที่ 1) มาตรวจตามนัดระยะเวลาหนึ่งแล้วขาดการติดตามในขณะที่บางรายอาการดีแล้ว และบางรายยังไม่อยู่ในเกณฑ์ที่เป็นที่น่าพอใจ ไม่อาจประเมินคุณภาพชีวิตได้ มีผู้ป่วยเสียชีวิตหลังผ่าตัด 6 ราย (ร้อยละ 3.1) สาเหตุการตายเกิดจาก anastomotic leak 3 ราย toxic colitis 1 ราย sepsis 1 ราย และ aspiration 1 ราย

อาการนำส่วนใหญ่ คือ ท้องอืด ในเด็กโตมีอาการท้องผูกมากกว่า ความรุนแรงของโรคแตกต่างกันในผู้ป่วยแต่ละราย เป็นผลให้มี delayed diagnosis ในรายงานนี้ 58 ราย อายุขณะผ่าตัด เฉลี่ย 1 ปี 3 เดือน ในรายงานนี้จัดแยกเป็น 2 กลุ่มคือ กลุ่มอายุ ≤ 1 ปี มี 120 ราย (ร้อยละ 62.2) เฉลี่ย 8 เดือน ในกลุ่มอายุ > 1 ปี มี 73 ราย (ร้อยละ 37.8) เฉลี่ย 3 ปี อายุน้อยที่สุด คือ 4 เดือน มี 4 ราย 3 รายให้ผลการรักษาที่ไม่มีความแทรกซ้อนใด ๆ

การทำ preoperative diversion ในผู้ป่วยอายุน้อยกว่า 4 เดือน ทำทุกราย ผู้ป่วยที่อายุมากกว่านี้ศัลยแพทย์

ตารางที่ 1 Length of follow up (n = 193)

| Follow up period (year) | No. (%) |
|-------------------------|-----------|
| < 2 | 56 (29.1) |
| 2-5 | 68 (35.2) |
| 5-10 | 22 (11.4) |
| > 10 | 3 (1.6) |
| No follow up | 9 (4.7) |
| Loss follow up | 35 (18.1) |

ผู้ดูแลผู้ป่วยพิจารณาความจำเป็นในผู้ป่วยแต่ละรายแตกต่างกันและมีได้ทำเป็น routine จำนวนผู้ป่วยที่มี preoperative diversion 153 ราย ความยาวของ aganglionic part รายงานนี้จัดเป็น 2 กลุ่มคือ ตั้งแต่ sigmoid colon ลงมา มี 147 ราย และตั้งแต่ descending colon ขึ้นไปมี 46 ราย

การเลือกวิธีการผ่าตัดขึ้นอยู่กับศัลยแพทย์พิจารณาตามความเหมาะสม ซึ่งเกณฑ์ย่อมแตกต่างกัน แนวโน้มการผ่าตัดโดยวิธี Rehbein จะทำในเด็กอายุ > 2 ปี หรือเด็กที่น้ำหนักตัว > 10 กิโลกรัม

ผลการรักษา

รายงานนี้ให้ความสำคัญต่อรายละเอียดการเกิดภาวะแทรกซ้อนหลังผ่าตัด แต่ก็ยังมีผู้ป่วยจำนวน 68 ราย (ร้อยละ 35.2) มีผลการรักษาดีมาก ไม่มีภาวะแทรกซ้อนใด ๆ เลย (ตารางที่ 2) ภาวะแทรกซ้อนจัดเป็น 2 กลุ่ม early complication หมายถึง ภาวะแทรกซ้อนที่เกิดขึ้นขณะผู้ป่วยยังอยู่ในโรงพยาบาลหลังผ่าตัด major operation ภาวะแทรกซ้อนที่เกิดขึ้นหลังจากนั้นจัดเป็น late complication ตารางที่ 2 แสดงรายละเอียดของ early complications

Anastomotic leak มีความรุนแรงต่างกันตั้งแต่ retracted anastomosis เพียงเล็กน้อย ไม่ต้องให้การรักษาโดยการผ่าตัดเพิ่มเติมผู้ป่วยอาการดีขึ้นเป็นปกติได้ มี 4 ราย ผู้ป่วยต้องทำ colostomy จน anastomosis ดีแล้วจึงปิด colostomy ได้มี 2 ราย ผู้ป่วยที่มี complete disruption ของ anastomosis 3 รายเสียชีวิต และ 1 รายเปลี่ยนเป็น ileocolic fistula ผ่าตัดแล้วผู้ป่วยมีอาการดีเป็นปกติ ความสัมพันธ์ของ anastomotic leak กับตัวแปรต่าง ๆ ดังแสดงในตารางที่ 3 ผู้ป่วยส่วนใหญ่ที่มี preoperative diversion อยู่ในตำแหน่งของ sigmoid colon หลังผ่าตัด major operation ได้นำส่วน colostomy ลงไปเป็น anastomosis จึงไม่มี diversion ของอุจจาระหลัง major operation อย่างไรก็ตามก็เปรียบเทียบผู้ป่วยที่

เคยมี preoperative diversion กักับการเกิด anastomotic leak และ wound dehiscence แล้วไม่มีความสัมพันธ์กัน ($p = 0.12$)

Enterocolitis จากรายงานนี้พบว่าเกิดได้ทุกระยะตั้งแต่แรกเกิด หลังทำ diversion ก่อนและหลังทำ major operation ความรุนแรงต่างกันในแต่ละราย ส่วนหนึ่งพบร่วมกับ achalasia การรักษาประกอบด้วย dilatation และ rectal irrigation ผู้ป่วยทั้งหมดมีอาการครั้งแรกภายใน 6 เดือนหลัง resection หลังจากนั้นมีอาการเป็นครั้งคราวได้นาน 1-2 ปี หลังผ่าตัด ผู้ป่วยที่ยังมีอาการหลัง 2 ปี มี 2 ราย 1 ราย เกิดอาการใหม่หลังจากถ่าย

ตารางที่ 2 Complications

| Complications | No. (%) |
|----------------------------|-----------|
| Occurrence | |
| No | 68 (35.2) |
| Early | 27 (14.0) |
| Late | 95 (49.2) |
| Early postoperative | |
| Anastomotic leak | 10 (5.2) |
| Early enterocolitis | 10 (5.2) |
| Internal herniation | 1 (0.6) |
| Ileo-ileal intussusception | 1 (0.6) |
| Wound dehiscence | 1 (0.6) |
| Intraperitoneal abscess | 1 (0.6) |
| Inadequate resection | 3 (1.0) |
| Late postoperative | |
| Achalasia | 34 (17.6) |
| Late enterocolitis | 16 (8.3) |
| Stricture | 14 (7.3) |
| Soiling | 14 (7.3) |
| Constipation | 6 (3.2) |
| Gut obstruction | 4 (2.1) |
| Ano-vaginal fistula | 3 (1.6) |
| Recto-urethral fistula | 2 (1.0) |
| Fistula in ano | 1 (0.6) |
| Ileocolic fistula | 1 (0.6) |

ปกติไปแล้ว 3 ปี 6 ราย ที่มีอาการร่วมกับ achalasia ต้องทำ sphincterotomy เพื่อแก้ไข หลังจากนั้นผู้ป่วยมีอาการดีขึ้นเป็นลำดับ การเกิด enterocolitis มีความสัมพันธ์กับตัวแปรต่าง ๆ ดังตารางที่ 3 ผู้ป่วยที่วินิจฉัยล่าช้ามีโอกาสเกิด enterocolitis ได้มากกว่า ($p < 0.0001$) และ early enterocolitis พบในกลุ่มผู้ป่วยที่มี transitional zone เหนือ sigmoid colon ขึ้นไปได้มากกว่า ($p = 0.05$) ถึงแม้ผู้ป่วยที่ผ่าตัดวิธี Rehbein จะเกิด enterocolitis ได้น้อยกว่า โดยเฉพาะ early enterocolitis ไม่มีเลย แต่ตัวเลขนี้ไม่มีความแตกต่างอย่างมีนัยสำคัญทางสถิติ (early: $p = 0.11$, late: $p = 0.46$) อายุขณะผ่าตัดและการมี preoperative diversion ไม่มีผลต่อการเกิด enterocolitis

Inadequate resection การผ่าตัดวิธี Swenson ปกติจะเหลือ rectal wall ทางด้านหน้ายาวประมาณ 1 cm ทางด้านหลังประมาณ 0.5 cm หรือน้อยกว่า เปรียบเทียบกับวิธีของ Rehbein ซึ่งเหลือ aganglionic part ส่วนปลายไว้ยาวประมาณ 2 cm ทั้งด้านหน้าและด้านหลังแต่ไม่เกิด enterocolitis เลย ผู้ป่วย 3 ราย ที่ทำวิธีของ Swenson แล้วยังมีอาการของ Hirschsprung's disease ต้องทำผ่าตัดซ้ำ และ repulled through แก้ไข ผู้ป่วยดีขึ้นเป็นปกติ

รายละเอียดของ late complications แสดงในตารางที่ 2

Achalasia ผู้ป่วยมีอาการท้องอืด ตรวจทวารหนักพบว่า tight sphincter บางรายมีอาการของ enterocolitis ร่วมด้วย achalasia ที่ไม่มี enterocolitis เริ่มมีอาการครั้งแรกตั้งแต่ 3 เดือนถึง 1 ปีครึ่งหลังผ่าตัด การแก้ไขคือ dilatation สม่ำเสมอตามอาการของผู้ป่วยแต่ละราย ตั้งแต่ทุกสัปดาห์ติดต่อกัน จนอาการดีขึ้นจึงนัดห่างไปจนเป็นปกติ ส่วนใหญ่อาการดีขึ้นเป็นปกติ ภายใน 2 ปี หลังผ่าตัด ผู้ป่วย 2 รายที่มีอาการร่วมกับ enterocolitis มีอาการนานกว่า 2 ปี แต่ไม่รุนแรงจนถึงกับต้องผ่าตัดแก้ไข การเกิด achalasia พบมากกว่าใน ผู้ป่วยที่วินิจฉัย

ลำไส้ และผู้ป่วยที่ผ่าตัดด้วยวิธี Swenson ($p = 0.0002$ และ 0.007 ตามลำดับ) แต่ไม่มีความสัมพันธ์กับอายุผู้ป่วยและความยาวของ aganglionic part รายละเอียดแสดงในตารางที่ 3

Soiling รายงานนี้มีอัตราการเกิดน้อยเมื่อเทียบกับ รายงานอื่น⁽⁴⁾ ผู้ป่วยเริ่มมีอาการครั้งแรกตั้งแต่ 6 เดือน-2 ปี 2 เดือน หลังผ่าตัด การรักษาโดยใช้การฝึกการขับถ่ายอุจจาระและสวนอุจจาระเป็นครั้งคราวเพื่อลดปริมาณอุจจาระ เนื่องจากผู้ป่วยไม่มีอาการผิดปกติ

ตารางที่ 3 Relation of variable factors to complications

| Variable factors | Complications, no. (%) | | | | | | |
|-------------------------------|------------------------|------------------|---------------------|--------------------|----------|-----------|--------------|
| | Achalasia | Anastomotic leak | Early enterocolitis | Late enterocolitis | Soiling | Stricture | Constipation |
| Delayed diagnosis | | | | | | | |
| Yes (n = 58) | 19 (32.8) | 7 (12.1) | 8 (13.8) | 12 (20.7) | 7 (12.1) | 5 (8.6) | 6 (10.3) |
| No (n = 135) | 15 (11.1) | 3 (2.2) | 2 (1.5) | 4 (3.0) | 7 (5.2) | 9 (6.7) | 0 (0) |
| <i>p</i> value | 0.0002 | 0.005 | 0.0004 | 0.00004 | 0.09 | 0.61 | 0.0001 |
| Preoperative diversion | | | | | | | |
| Yes (n = 153) | 25 (16.3) | 6 (3.9) | 7 (4.6) | 10 (6.5) | 9 (5.9) | 12 (7.8) | 3 (2.0) |
| No (n = 40) | 9 (22.5) | 4 (10.0) | 3 (7.5) | 6 (15.0) | 5 (12.5) | 2 (5.0) | 3 (7.5) |
| <i>p</i> value | 0.36 | 0.12 | 0.46 | 0.08 | 0.15 | 0.48 | 0.07 |
| Age of resection | | | | | | | |
| ≤ 1 yr (n = 120) | 22 (18.3) | 5 (4.2) | 6 (5.0) | 7 (5.8) | 8 (6.7) | 10 (8.3) | 1 (0.8) |
| > 1 yr (n = 73) | 12 (16.4) | 5 (6.8) | 4 (5.5) | 9 (12.3) | 6 (8.2) | 4 (5.5) | 5 (6.8) |
| <i>p</i> value | 0.74 | 0.14 | 0.88 | 0.07 | 0.69 | 0.46 | 0.02 |
| Aganglionic segment | | | | | | | |
| Short* (n = 147) | 26 (17.7) | 6 (4.1) | 5 (3.4) | 10 (6.8) | 10 (6.8) | 9 (6.1) | 3 (2.0) |
| Long † (n = 46) | 8 (17.4) | 4 (8.7) | 5 (10.9) | 6 (13.0) | 4 (8.7) | 3 (6.5) | 3 (6.5) |
| <i>p</i> value | 0.96 | 0.22 | 0.05 | 0.18 | 0.67 | 0.92 | 0.13 |
| Techniques | | | | | | | |
| Swenson (n = 149) | 33 (22.1) | 7 (4.7) | 10 (6.7) | 14 (9.4) | 9 (6.0) | 12 (8.1) | 3 (2.0) |
| Rehbein (n = 36) | 1 (2.8) | 3 (8.3) | 0 (0) | 2 (5.6) | 5 (13.9) | 2 (5.6) | 3 (8.3) |
| <i>p</i> value | 0.007 | 0.40 | 0.11 | 0.46 | 0.11 | 0.61 | 0.55 |

*sigmoid level and distal tproximal to sigmoid colon

อย่างอื่นร่วมด้วย จึงไม่พิจารณา surgical intervention อื่นใด ผู้ป่วยทั้งหมดมีอาการค่อย ๆ ดีขึ้นภายใน 2-4 ปี ยังคงมี 3 ราย ที่มีอาการจนถึง 5 ปีหลังผ่าตัด

Stricture เริ่มมีอาการตั้งแต่ 2 สัปดาห์หลังผ่าตัด ตอบสนองดีต่อการขยายด้วย Hegar dilator ทั้งหมด อาการดีขึ้นภายใน 6 เดือน และเป็นปกติภายใน 1 ปี

Soiling และ *stricture* ไม่พบว่ามีความสัมพันธ์กับปัจจัยต่าง ๆ อย่างมีนัยสำคัญ

Constipation อาการไม่รุนแรงพบในเด็กโตมาก

กว่าเค็กล็ก ทั้งหมดเป็นผู้ป่วยที่มีอาการนำคือ ท้องผูก การรักษาคือ แนะนำเรื่องอาหาร สวนอุจจาระเป็นครั้งคราว และ dilatation ตามอาการ ผู้ป่วยทั้งหมดเข้าสู่ภาวะการขับถ่ายปกติภายใน 2 ปี หลังผ่าตัด อาการท้องผูกไม่พบเลยในกลุ่มผู้ป่วยที่วินิจฉัยได้เร็วและพบเพียง 1 ราย ในผู้ป่วยอายุ < 1 ปี ($p=0.0001$ และ 0.02 ตามลำดับ)

Gut obstruction เริ่มมีอาการหลังผ่าตัดมากกว่า 2 ปี มี 2 รายที่ต้องผ่าตัดเพื่อ lysis adhesion

Fistula ทั้งหมดมีอาการหลังผ่าตัดในระยะของ sphincter dilataion แล้วเกิด inflammation และ trauma ต่อ urethra, vaginal wall ทุกรายต้องผ่าตัดแก้ไข

ลักษณะการถ่ายอุจจาระ จากรายงานนี้หลังผ่าตัดเดือนแรก ๆ ผู้ป่วยถ่ายอุจจาระบ่อย จำนวนการถ่ายลดลงภายใน 6 เดือนแรกหลังผ่าตัด แต่มาเพิ่มขึ้นในช่วง 6 เดือน ถึง 1 ปี เป็นผลจากภาวะแทรกซ้อน enterocolitis และ diarrhea ณ เวลา 2 ปีหลังผ่าตัดผู้ป่วย 73 ราย ใน 100 รายที่มีบันทึกการถ่ายอุจจาระ มีลักษณะการถ่ายอุจจาระอยู่ในเกณฑ์ที่รับได้ (ตารางที่ 4)

Final patient status จากจำนวนผู้ป่วย 193 ราย มี 149 ราย ที่มาตรวจตามนัดจนอาการปกติ และแพทย์จำหน่ายไม่ต้องนัดมาตรวจอีก 104 ราย (ร้อยละ 69.8) มีอาการปกติ ผู้ป่วยที่ยังมาตรวจสม่ำเสมอตรวจตามนัด มีคุณภาพชีวิตอยู่ในเกณฑ์ที่พึงพอใจของทั้งญาติและ

แพทย์ผู้รักษา ไม่มีผู้ป่วยที่ต้องใช้ permanent colostomy และไม่มี urinary/fecal incontinence เลย

วิจารณ์

รายงานนี้เป็นการศึกษาย้อนหลัง ใช้การสังเกต ตั้งสมมติฐานจากตัวแปรต่าง ๆ ที่นำมาศึกษาเพื่อพิจารณาปัจจัยที่น่าจะมีความสัมพันธ์กับผลการรักษา เป็น 2 กลุ่ม คือ การเกิดภาวะแทรกซ้อน และลักษณะการถ่ายอุจจาระ

การเสียชีวิตหลังผ่าตัดในรายงานนี้แม้จะไม่สูง (ร้อยละ 3.1) เมื่อเปรียบเทียบกับรายงานอื่น⁽⁴⁾ แต่สาเหตุการตายที่เกิดจาก complete disruption ของ anastomosis ทำให้ต้องพิจารณาร่วมกับภาวะแทรกซ้อนของการเกิด anastomotic leak ทั้งหมด (ร้อยละ 5.2) ว่าน่าจะมีความสัมพันธ์กับตัวแปรใดบ้าง รายงานนี้พบว่ามีความสัมพันธ์อย่างมีนัยสำคัญ เฉพาะผู้ป่วยที่วินิจฉัยล่าช้าเท่านั้น ($p = 0.005$) และ มีอุบัติการสูงในผู้ป่วยที่มี aganglionic segment ยาว ผู้ป่วยที่ไม่มี preoperative diversion ผู้ป่วยที่ผ่าตัดด้วยวิธี Rehbein และผู้ป่วยที่มีอายุขณะ ผ่าตัดมากกว่า 1 ปี แต่ไม่มีนัยสำคัญทางสถิติ การเกิด anastomotic leak จึงน่าจะเป็นปัญหาเฉพาะราย ศัลยแพทย์พึงใช้การตัดสินใจและความระมัดระวังในการผ่าตัดผู้ป่วยเป็นราย ๆ ไป

ภาวะแทรกซ้อนบางอย่างมีแนวโน้มจะพบบ่อยด้วย ตัวแปรที่ต่างกัน⁽⁸⁾ ที่น่าสนใจและควรศึกษาต่อได้แก่การเกิด achalasia, enterocolitis, soiling และ constipation ซึ่งถือเป็นภาวะแทรกซ้อนเฉพาะของ Hirschsprung's disease ด้วย เมื่อพิจารณาถึงตัวแปรที่อาจมีความสัมพันธ์กับภาวะแทรกซ้อน การวิเคราะห์ทางสถิติพิจารณาที่ตัวแปรแต่ละตัวแยกจากกัน ในความเป็นจริงผลการรักษาหรือภาวะแทรกซ้อนที่เกิดขึ้นในผู้ป่วยแต่ละรายย่อมมาจากตัวแปรหลาย ๆ ตัวรวมกัน ดังนั้นผลจากการวิเคราะห์ที่แสดงว่าการวินิจฉัยล่าช้า

ตารางที่ 4 Frequency of defecation in postoperative period

| Postoperative period (month) | Frequency of defecation (time/day) | | | |
|------------------------------|------------------------------------|-----|------|-----|
| | 0-2 | 3-7 | 8-10 | >10 |
| < 1 | 19 | 42 | 14 | 25 |
| 1 -6 | 38 | 46 | 7 | 9 |
| 6-12 | 40 | 40 | 11 | 9 |
| 12-24 | 45 | 20 | 28 | 7 |
| ≥ 24 | 54 | 19 | 15 | 12 |

มีความสัมพันธ์อย่างมีนัยสำคัญกับภาวะแทรกซ้อนทั้งหมด (ตารางที่ 3) ด้วยค่า $p < 0.005$ ยกเว้น soiling และ stricture ($p = 0.09$ และ 0.16 ตามลำดับ) ก็มีได้หมายความว่า การวินิจฉัยโรคลำไส้เป็นปัจจัยสำคัญของการเกิดภาวะแทรกซ้อนเพราะมีปัจจัยร่วมอื่น ๆ อีก แต่แสดงให้เห็นว่าการวินิจฉัยโรคให้ได้แต่เนิ่น ๆ จะมีผลกระทบต่อปัจจัยอื่น ๆ ตามมา เช่น อายุขณะผ่าตัด หรือ การเลือกวิธีผ่าตัดที่เหมาะสมเป็นต้น ซึ่งจะเชื่อมโยงไปถึงการเกิดภาวะแทรกซ้อนอื่น ๆ ตามมา

วิธีการผ่าตัด มีความสัมพันธ์ชัดเจนกับภาวะแทรกซ้อน พบว่า achalasia และ enterocolitis มีอุบัติการณ์สูงในผู้ป่วยที่ใช้วิธีผ่าตัดของ Swenson (ตารางที่ 3) ($p = 0.007, 0.11$ และ 0.46 สำหรับการเกิด achalasia, early และ late enterocolitis ตามลำดับ) เมื่อพิจารณาวิธีการผ่าตัด Rehbein ยังมี aganglionic segment เหลืออยู่ทางส่วนล่างของ rectum ประมาณ 1-2 cm เท่า ๆ กันโดยรอบของลำไส้ ในขณะที่ Swenson เหลืออยู่น้อยกว่า น่าสนใจว่า anastomosis ที่อยู่ใกล้ external sphincter อาจมีผลที่ทำให้ความดันใน anal canal สูงได้มากกว่า anastomosis ที่อยู่สูงขึ้นไปเพราะวิธี Rehbein ไม่ทำให้ความตึงของกล้ามเนื้อส่วนปลายของทางเดินอาหารสูงจนเกิด achalasia และ enterocolitis ทั้งที่ยังมีส่วนของ internal sphincter เหลืออยู่บ้าง การศึกษาเปรียบเทียบไปข้างหน้า (prospective study) ในการเก็บ distal rectal wall ไว้ในความยาวแตกต่างกันเป็นสิ่งที่น่าจะกระทำ ร่วมกับการศึกษาอื่น ๆ เพื่อพัฒนาสู่การลดการเกิด enterocolitis และ achalasia การผ่าตัดด้วยวิธีอื่น ๆ ในรายงานนี้ทำไว้น้อยมากจึงไม่นำมาเปรียบเทียบ แต่การเกิด enterocolitis ด้วยวิธีผ่าตัดอื่นทั้ง Soave Boley,⁽⁹⁾ Duhamel⁽¹⁰⁾ ก็ล้วนมีอุบัติการณ์ของ enterocolitis เช่นกัน

การผ่าตัดด้วยวิธี Rehbein มีความสัมพันธ์ต่อ

การเกิด soiling และท้องผูกได้มากกว่าวิธีของ Swenson ชัดเจน (ตารางที่ 3) แต่ไม่มีนัยสำคัญทางสถิติ ($p = 0.11$ และ 0.55 ตามลำดับ) แต่เด็กที่ผ่าตัดเมื่ออายุมากกว่า 1 ปี มีอาการท้องผูกมากกว่าชัดเจน ($p = 0.02$) ดังได้กล่าวตั้งแต่ ต้นแล้วว่า ในรายงานนี้ เด็กโตมีแนวโน้มจะใช้วิธีผ่าตัด Rehbein มากกว่าดังนั้น เมื่อเลือกวิธีการผ่าตัดสำหรับผู้ป่วยแต่ละรายแล้ว น่าจะพิจารณาถึงแนวโน้มของการเกิดภาวะแทรกซ้อนของผู้ป่วยแต่ละกลุ่มอายุ ประกอบกัน อาจช่วยลดการเกิดภาวะแทรกซ้อนได้

จากรายงานนี้ไม่พบความสัมพันธ์ที่ชัดเจนของการเกิดภาวะแทรกซ้อนกับอายุผู้ป่วยขณะผ่าตัดและการมี preoperative diversion ดังนั้นหากวินิจฉัยโรคได้เร็วแนวโน้มที่จะผ่าตัด definitive major operation ตั้งแต่อายุน้อยโดยไม่ต้องทำ colostomy เป็นสิ่งที่ควรพิจารณาทั้งนี้ปัจจัยส่งเสริมที่สำคัญน่าจะเป็นทีมดูแลผู้ป่วยหลังผ่าตัดที่จะต้องให้การรักษาพยาบาลเด็กที่ได้รับการผ่าตัดใหญ่ ตั้งแต่อายุน้อย⁽⁵⁾

การดำรงชีวิตของสัตว์โลกควรได้มีความพึงพอใจในธรรมชาติพื้นฐาน คือ กิน นอน ถ่าย และสืบพันธุ์ Hirschsprung's disease เป็นโรคที่ผู้ป่วยมีปัญหาเรื่องการขับถ่ายอุจจาระเป็นสิ่งสำคัญ เพื่อคุณภาพชีวิตที่สมบูรณ์ เป้าหมายหลักของการรักษาโรคนี้จึงเป็นการช่วยให้ผู้ป่วยขับถ่ายอุจจาระได้เป็นปกติ กล่าวได้ว่าการผ่าตัดเป็นขั้นตอนสำคัญที่สุดที่จะบอกแนวโน้มผลการรักษาว่าจะดีเพียงใด จากรายงานนี้ผู้ป่วยไม่ถึงครึ่ง (ร้อยละ 38) ที่มีการขับถ่ายอุจจาระเป็นที่น่าพอใจ ตั้งแต่หลังผ่าตัด ผู้ป่วยกลุ่มนอกจากนี้ยังต้องใช้เวลาปรับตัวและบางรายเกิดภาวะแทรกซ้อนในระยะการติดตามผลการรักษา ดังนั้นการติดตามผลการรักษาในระยะยาวจึงเป็นสิ่งที่จะต้องกระทำเพื่อการค้นพบและช่วยแก้ปัญหา ระบบขับถ่ายของผู้ป่วยให้อยู่ในเกณฑ์ปกติในที่สุด

สรุป

การรักษา Hirschsprung's disease น่าจะพัฒนาไปสู่ผลการรักษาที่ปลอดภัยลดภาวะแทรกซ้อนให้น้อยที่สุด และผู้ป่วยกลับสู่ภาวะปกติของการขับถ่ายให้เร็วที่สุด ปัจจัยที่น่าจะสนับสนุนได้แก่

1. การวินิจฉัยโรคให้ได้ใน neonatal period หรือไม่มี delayed diagnosis
2. การเลือกที่จะทำ preoperative diversion หรือไม่อาจไม่มีผลต่อการรักษาและการเกิดภาวะแทรกซ้อน แต่ถ้าพิจารณา definitive major operation ตั้งแต่อายุน้อย ควรพิจารณาถึงความพร้อมของทีมผ่าตัด และผู้ดูแลหลังผ่าตัด ถ้าพร้อมจะเป็นทางเลือกที่ดี
3. การเลือกเทคนิควิธีและพิจารณาอายุผู้ป่วยขณะผ่าตัด ศัลยแพทย์ควรคำนึงถึงภาวะแทรกซ้อนที่มีแนวโน้มจะพบได้บ่อยในแต่ละกลุ่ม เพื่อศึกษาและพัฒนาสู่การกำหนดแนวทางปฏิบัติ
4. การติดตามผู้ป่วยหลังผ่าตัดอย่างต่อเนื่องเป็นระยะยาวไม่น้อยกว่า 2 ปี ควรจะกระทำเพื่อประเมินผลการรักษาให้ได้ข้อมูลที่ถูกต้องเป็นจริง และช่วยค้นหาปัญหาของผู้ป่วยเพื่อช่วยแก้ไขได้ทันท่วงทีอันจะนำไปสู่คุณภาพชีวิตที่ดีที่พึงประสงค์ของผู้ป่วยโรคนี้

เอกสารอ้างอิง

1. Russell MB, Russell CA, Niebuhr E. An epidemiological study of Hirschsprung's disease and additional anomalies. *Acta Paediatr* 1994;83:68-71.
2. Spouge D, Baird PA. Hirschsprung's disease in a large birth cohort. *Teratology* 1985;32:171-5.
3. ดวงตา อ่อนสุวรรณ. การวินิจฉัย Hirschsprung's disease. *เวชสารโรงพยาบาลมหาราชานครราชสีมา* 2542;23:15-26.
4. Sherman Jo, Snyder ME, Weitzman JJ, et al. A 40-year multirational retrospective study of 880 Swenson procedures. *J Pediatr Surg* 1989;24:833-8.
5. Carcassne M, Guys JM, Lacombe GM, Kreitman B. Management of Hirschsprung's disease: curative surgery before 3 months of age. *J Pediatr Surg* 1989;24 1032-4.
6. Drossman DA, Sandler RS, Mckce DC, et al. Bowel pattern among subjects not seeking health care. *Gastroenterology* 1982;83:529-34.
7. Storey DW, Scobie WG. Impaired gastrointestinal mucosal defense in Hirschsprung's disease: a clue to the pathogenesis of enterocolitis? *J Pediatr Surg* 1989;24:462-4.
8. Swenson O. My early experience with Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1989;24:839-45.
9. Soave F. Endorectal pull through: 20 years experience. *J Pediatr Surg* 1985;20:568-79.
10. Livaditis A. Hirschsprung's disease: long-term results of the original Duhamel operation. *J Pediatr Surg* 1981;16:484-6.