

Kontinenca za blato po rekonstrukciji anorektalnih malformacij

Pregledni znanstveni članek /
Review article

Faecal continence after reconstruction of anorectal malformations

Polona Studen Pauletič

Izvelek

V prispevku predstavljamo anorektalne malformacije. Kirurško zdravljenje danes omogoča, da lahko novorojenček neovirano odvaja blato. Če dokončne enostopenjske rekonstrukcije ne moremo izvesti, je potrebna večstopenjska obravnava z izpeljavo stome. Praviloma velja, da imajo otroci z manj kompleksnimi malformacijami kasneje večjo možnost nadzora nad odvajanjem blata, a žal tudi večje tveganje zaprtja, medtem ko imajo otroci z bolj kompleksnimi malformacijami slabše razvite mišice ter spremenjeni motiliteto in senzibiliteto z manjšo možnostjo vzpostavitve popolne kontinenca za blato. Po operaciji moramo poskrbeti za redno spremljanje in preprečevanje zaprtja. Vzpostaviti moramo dosledni ritem odvajanja, kar dosežemo s prehranskimi prilagoditvami ali z uporabo odvajal. Ob uhajanju blata se lahko poslužujemo klistiranja, ki ga vedno prilagodimo posamezniku. Inkontinenca za blato kot posledica operativnega posega je redkost.

Gljučne besede: anorektalne malformacije, kirurško zdravljenje, kontinenca za blato, šola odvajanja blata.

Abstract

The aim of the article is to review anorectal malformations. Babies born with anorectal anomalies need surgical treatment to be able to pass meconium and faeces. Surgical management can sometimes be achieved in a single stage. A two-stage procedure is required for more complex anomalies, with the first stage being the formation of a diverting colostomy. Children born with less complex anorectal malformations have a better prognosis for faecal continence, but, unfortunately, also a higher tendency for constipation. Those with more complex anomalies have poorer muscle development, altered intestinal motility and sensation, and a worse prognosis for complete faecal continence. It is of great importance to prevent constipation after surgical reconstruction. The aim of bowel management is to achieve regular bowel movement with dietary adjustments and laxatives if needed. In faecal incontinence, regular enemas can be used. They must be tailored to each patient. Iatrogenic faecal incontinence is a rare postoperative complication.

Key words: anorectal malformations, surgical management, faecal continence, bowel management.

Pogoste	Redke/regionalne variante
Rektoperinealna (kožna) fistula	Razširjen, "pouch" kolon
Rektouretralna fistula (sečnica)	Rektalna atrezija/stenoza
- rektobulbarna	rektovaginalna fistula
- rektoprostatična	H-fistula
Rektovezikalna fistula	Drugo
Rektovestibularna fistula	
Kloaka - skupni kanal < 3 cm - skupni kanal > 3 cm	
Brez fistule	

TABELA 1. KRICKENBECKOVA KLASIFIKACIJA ANOREKTALNIH MALFORMACIJ.
TABLE 1. THE KRICKENBECK CLASSIFICATION OF ANORECTAL MALFORMATIONS.

Uvod

Anorektalne malformacije (ARM) so prirojene nepravilnosti končnega dela prebavne cevi, tj. analnega kanala in analne odprtine, ki so bolj ali manj kompleksne. Spremljajo jih lahko druge pridružene malformacije, npr. asociacija VATER ali VACTERL (V – vretenca/hrbtenica in križnica, A – atrezije prebavne cevi, C – cardio/srce, TE – atrezija požiralnika s traheo-efozagealno fistulo, R – renal/ledvica, L – limb/udi) (1). ARM zelo redko odkrijemo pred rojstvom in pogosteje ob prisotnosti drugih anomalij. V večini primerov diagnozo postavimo že ob porodu s temeljitim kliničnim pregledom.

Ko pregledamo novorojenčka, ugotovljamo tudi prisotnost analne odprtine ter njene velikost, prehodnost in umeščenost. Novorojenček, ki nima analne odprtine, ne more normalno odvajati mekonija. V večini primerov anorektalnih malformacij vidimo ob zapori končnega dela rektuma tanko povezavo (fistulo), ki se lahko nahaja v različnih višinah.

Za obravnavo najbolj preprosta oblika ARM je fistula presredka, preko katere se lahko izloča mekonij. Perinealne fistule ne smemo zamenjati za normalno analno odprtino. Fistula je običajno manjša in se nahaja vsaj delno zunaj sfinktrskega kompleksa. Večina fistul se nahaja višje od ravni kože ter povezuje prebavno cev (rektum ali analni kanal) s sečili (sečnico, mehurjem) ali pri deklicah s spolovili (nožnico). Možna je tudi ARM brez fistule in je pogosta pri novorojenčkih z Downovim sindromom (2). Pri deklicah lahko vidimo skupno izvodilo prebavne cevi, sečil in spolovil, kar imenujemo kloaka.

ARM so raznovrstne nepravilnosti različnih stopenj, od manj kompleksnih do bolj kompleksnih, in jih lahko razvrstimo po Krickenbeckovi klasifikaciji (3). Pri dečkih so najpogostejše ARM z rektobulbarno fistulo, pri deklicah pa ARM z rektovestibularno fistulo.

Ob sumu na ARM moramo pri vsakem novorojenčku izključiti prisotnost drugih malformacij, saj to pomembno vpliva na način zdravljenja. Najbolj

ogrožajoča je zapora požiralnika s fistulo v dihala (atrezija požiralnika s traheoezofagealno fistulo). Klinično se kaže z dihalno stisko in motnjami požiranja, diagnostično pa jo potrdimo z vstavitvijo nazogastrične sonde, ki se na rentgenskem posnetku prsne ga koša zvije v zanko in ostane nad prepono. Novorojenčka ogrožajo tudi potencialne anomalije srca, kar lahko ugotovimo s kliničnim pregledom in potrdimo z ultrazvočno preiskavo srca. Z enostavnimi preiskavami, kot so rentgensko slikanje hrbtenice, križnice ter ultrazvočna preiskava trebuha in spinalnega kanala, lahko iščemo druge morebitne nepravilnosti.

Pomembno je, da ARM ugotovimo zgodaj, saj moramo s kirurškim posegom omogočiti neovirano odvajanje blata. Pri nekaterih enostavnejših ARM, če rektum leži dovolj nizko, je možen enostopenjski dokončen kirurški poseg z oblikovanjem analne odprtine. Višje in bolj kompleksne ARM pa zahtevajo obravnavo v treh stopnjah (1):

- descendostoma;
- izpeljava črevesa s prekinitvijo fistule in oblikovanje analne odprtine (posteriorsna sagitalna anorektoplastika (PSARP));
- povezava prebavne cevi z zaporo descendostome.

Če otroku ne omogočimo normalnega odvajanja, se črevo pred zaporo močno raztegne, kar lahko privede do življenje ogrožajočih stanj (4).

Kirurško zdravljenje

Kirurško zdravljenje omogoča, da lahko novorojenček neovirano odvaža blato. Če dokončne enostopenjske rekonstrukcije ne moremo izvesti, je potrebna večstopenjska obravnava, ki vključuje izpeljavo stome.

Descendostoma

Idealna descendostoma je v levem spodnjem kvadrantu trebušne stene, v sredini trikotnika, ki ga oblikujejo

spodnji rob reber, poprek in rob črevnice. Oblikujemo jo na začetnem delu sigmoidnega dela debelega črevesa, kjer črevo popolnoma prekinemo. Proksimalni del izpeljemo kot stomo, distalni del pa oblikujemo v mukozno fistulo. Praviloma je stoma zgoraj lateralno, mukozna fistula pa spodaj medialno. Stomalna vrečka naj pokriva samo stomo in ne tudi fistule. Na oddelku moramo starše naučiti, kako ravnati s stomo. Ko se otrok v celoti hrani enteralno in je odvajanje preko stome zadovoljivo, laparotomijska rana pa se dobro celi, ga lahko odpustimo v domačo oskrbo. To je praviloma po tednu dni.

Zapleti, povezani z descendostomo, so vnetje laparotomijske rane, dehiscenca laparotomije in prolaps stome ali mukozne fistule (5).

Tehnično korekten kirurški poseg z oblikovanjem descendostome in mukozne fistule je zelo pomemben tudi za natančno opredelitev ARM. Preko mukozne fistule namreč opravimo distalno kolostomografijo, in sicer z vbrizganjem kontrastnega sredstva. Po rentgenskem slikanju razporeditev kontrastnega sredstva v črevesu ugotovimo, kako visoko se nahaja zaprta danka, ter spoznamo, ali obstaja povezava (fistula) s sečili oz. spolovili in kje je. Preiskava omogoča, da ustrezno načrtujemo operacijo. Kolostomografijo opravimo praviloma v 1–2 mesecih po prvem posegu.

Posteriorsna sagitalna anorektoplastika (PSARP)

Od leta 1980 je zlati standard kirurškega zdravljenja ARM posteriorsna sagitalna anorektoplastika (PSARP), ki sta jo uvedla Peña in de Vries (6). S posteriorsnim sagitalnim pristopom dobro opredelimo sfinktrski kompleks, osamimo rektum, ga s prekinitvijo fistule ločimo od sečil oz. spolovil in znotraj sfinktrskega kompleksa oblikujemo novo analno odprtino. Poseg običajno opravimo v starosti 2–6 mesecev. Če se fistula in končni del rektuma nahajata

zelo visoko, je potrebna dodatna sprostitelj črevesa, ki jo lahko izvedemo z laparotomijo ali celo laparoskopsko. Možni zapleti so dehiscenca perinealne rane, dehiscenca anastomoze, zožitev anastomoze (nove analne odprtine) in poškodba sečnice.

Vnetja perinealne rane in posledične dehiscence preprečujemo z dosledno nego perinealne rane. Ob ustrezni negi vnetje praviloma ne napreduje do dehiscence, ampak omogoči sekundarno celjenje rane.

Po zacelitvi rane, nekako po dveh tednih, pričnemo z dilatacijo (bužiranjem) na novo oblikovane analne odprtine. Postopek dilatacije oziroma bužiranja pokažemo staršem v ambulantni, ti pa ga nato izvajajo dvakrat do trikrat dnevno tako, da postopno uvajajo vse večje dilatatorje. Z dilatacijami zelo uspešno preprečujemo brazgotinske zožitve na mestu šivanja analne odprtine. Doseči moramo, da je analna odprtina dovolj velika za neoviran prehod blata pri otroku, ki je star 6–12 mesecev in že uživa mešano hrano.

Zapora descendostome

Descendostomo lahko zapremo, ko je analna odprtina dovolj široka, tj. 2–3 mesece po opravljeni PSARP. Z operacijo povežemo črevo in omogočimo, da dojenček prvič odvaja preko analne odprtine. Poseg izvedemo z laparotomijo ter oblikujemo anastomozo med izpeljanim proksimalnim in distalnim delom debelega črevesa. Ker gre za poseg na črevesu, je otrok po operaciji nekaj časa na karenci, nato pa postopno pričnemo z enteralnim hranjenjem. Ker je koža v predelu anusa po vzpostavitvi kontinuitete črevesa prvič izpostavljena izločkom, je pogosto razdražena in vneta ter potrebuje poostreno nego perianalnega predela. Otroka odpustimo v domačo oskrbo tedaj, ko je polno hranjen in brez težav odvaja blato, v povprečju po 7–10 dneh. Če se analna brazgotina ni popolnoma zmeččala, jo moramo masirati.

Kontinenca za odvajanje blata

Dojenčki in kasneje otroci z ARM potrebujejo natančno spremljanje (7). Kirurško zdravljenje z rekonstrukcijo končnega dela prebavne cevi še zdaleč ne pomeni, da je zdravljenje končano. Kontinenca za blato lahko pričnemo ocenjevati pri otrocih med 2. in 3. letom starosti, ko so dovolj zreli, da lahko uporabljajo kahlico ali stranišče. Na nadzor nad odvajanjem blata pomembno vplivajo številni dejavniki. Mehanizmi, ki omogočajo zadrževanje blata in zagotavljajo nadzorovano redno odvajanje, so:

- konsistenca blata;
- sfinktrski mehanizem;
- motiliteta črevesa;
- senzibiliteta analnega kanala.

Konsistenca blata

Tekočega blata praktično ni mogoče zadržati tudi ob popolno ohranjenih mišicah in senzibiliteti. Pri otrocih z ARM skušamo z ustrezno prehrano doseči, da je blato oblikovano in da lahko redno odvajajo. Če je blato pretrdo in dieta ni uspešna, si lahko pomagamo z odvajali.

Če je blato preveč tekoče in ga s prehrano ne moremo zgostiti, se lahko poslužimo zdravil, kot je loperamid (Seldiar), ki upočasnijo peristaltiko in omogoči večjo resorpcijo vode.

Sfinktrski mehanizem

Za nadzor nad zadrževanjem in odvajanjem blata morajo biti razvite mišice medeničnega dna s sfinktrskim mehanizmom. Vse mišice morajo biti ustrezno oživčene. Pri višje ležečih ARM pogosto ugotovljamo slabo razvite mišice medeničnega dna, zato ima otrok spremenjeno obliko ritke, ki je bolj ravna. Verjetnost, da bomo dosegli dober nadzor nad odvajanjem blata, je v tem primeru manjša.

Motiliteta črevesa

Nemoteno pomikanje črevesne vsebine zahteva normalno peristaltiko

tako tankega kot debelega črevesa. Pomemben je tudi veliki peristaltični val, ki zajame debelo črevo in rektum. Rektum mora biti dovolj prostoren, da služi kot rezervoar, v katerem se blato zbira pred dokončnim izpraznjenjem ob velikem peristaltičnem valu, na katerega vpliva gastrokolični refleks.

Senzibiliteta analnega kanala

V debelem črevesu poteka resorpcija tekočine. Konsistenca blata, ki ostane v črevesu, je odvisna od procesov presnove in resorpcije. Ostane lahko tekoče, kašasto, oblikovano (formirano) ali trdo blato in plin. Analni kanal mora biti ustrezno oživčen, da otrok lahko prepozna razliko med različnimi konsistencami blata kot tudi plinom.

Pri otrocih z ARM je različno razvit sfinkterski mehanizem (mišice), različna je lahko stopnja motilitete rektosigmoidnega kolona, prav tako obstajajo razlike v ohranjenosti senzibilitete analnega kanala.

Praviloma imajo otroci z manj kompleksnimi ARM večjo možnost vzpostavitve nadzora nad odvajanjem blata, a žal tudi večje tveganje za zaprtje. Otroci z višjimi, bolj kompleksnimi ARM imajo praviloma slabše razvite mišice ter spremenjeno motiliteto in senzibiliteto ter s tem slabše možnosti za popoln nadzor nad odvajanjem blata.

Pseudointinkontinenca nastane ob zaprtju, ko je rektum izpolnjen s trdim blatom, mimo katerega lahko uhaja tekoče ali celo vodeno blato.

Ocena kontinence

Nadzor nad odvajanjem blata lahko pri otrocih ocenjujemo klinično (8). Ocenjujemo, ali in kako pogosto otrok maže perilo:

- I. stopnja – občasno;
- II. stopnja – vsak dan, a ni socialni problem,
- III. stopnja – ves čas, pomemben problem pri socializaciji.

Ocenjujemo tudi zaprtost:

- I. stopnja – obvladljiva z ustrezno prehrano;
- II. stopnja – obvladljiva z odvajali;
- III. stopnja – obvladljiva s klistiranjem.

Obstajajo tudi točkovniki, s katerimi ocenjujemo nadzor nad odvajanjem blata (npr. točkovnik Rintala) (8).

Napoved izida bolezni glede kontinence za blato

Zahvaljujoč obsežnim raziskavam, ki jih je opravil Peña s sodelavci (3), lahko glede na vrsto ARM vsaj do neke mere napovemo verjetnost, ali bo otrok vzpostavil nadzor nad odvajanjem blata. Pri ARM s perinealno fistulo ob normalno razviti križnici in brez anomalij hrbtenjače je verjetnost, da bo otrok kasneje sposoben zadrževanja blata, skoraj 100 %. Žal je pri njih večje tudi tveganje zaprtja. Tega se moramo zavedati, ga zgodaj prepoznati ter preprečevati z ustrezno nego analne anastomoze (bužiranje) in dieto ali po potrebi z odvajali.

Deklice z rektovestibularno fistulo imajo ob normalni križnici in hrbtenjači 95-odstotno verjetnost za popolno kontinenco, a je tudi pri njih tveganje za zaprtje večje.

Pri dečkih z rektobulbarno fistulo je verjetnost za popolno kontinenco 85 %, pri rektoprostatični fistuli pa le še 60 %.

Pri fistulah v vrat mehurja je verjetnost za kontinenco za blato 20 %.

Šola odvajanja (angl. *bowel management*)

Otroci z ARM naj bi bili brez plenice kot ostali otroci, torej med 2. in 3. letom starosti. Do te starosti je naloga staršev ali skrbnikov in zdravstvenega tima, ki otroka redno spremlja, predvsem

zgodnje prepoznanje, čim prejšnje zdravljenje in preprečevanje zaprtja. Pomembno je, da otroci vzpostavijo redni ritem odvajanja. Otroku naj vsak dan odvaja ob približno isti uri.

Prehrana

Starši pomembno pripomorejo k rednemu odvajanju blata tako, da ustrezno sestavijo jedilnik. Priporočljivo je vodenje dnevnika hranjenja in odvajanja, ki omogoči, da sčasoma ustrezno kombinirajo hrana, ki odvajanje bodisi pospešijo ali ga zavirajo. Z jedilnika moramo odstraniti živila, ki povzročajo trdo blato, in živila, ki blato utekočinijo.

Odvajala

Če z ustrezno prilagoditvijo diete ne uspemo obvladovati zaprtja, uvedemo odvajala, najprej tista, ki vplivajo na resorpcijo vode v debelem črevesu.

Makrogol ali polietilen glikol (Macrolax®) veže vodo, poveča volumen blata in ga zmehča. Podobno deluje tudi laktuloza (Lactecon® sirup). Če nismo uspešni, se lahko poslužimo odvajal, ki vplivajo na motiliteto črevesa. Tako delujejo odvajala z izvlečkom sene, ki učinkujejo kot pospeševalci črevesne peristaltike. Ob pospešeni peristaltiki vsebine hitreje potuje po črevesu, zato se zmanjša resorpcija vode, blato pa je mehkejše.

Klistiranje

Če imajo otroci kljub dieti in ukrepom za preprečevanje zaprtja težave z uhajanjem blata, lahko otroka za vzdrževanje čistosti redno klistiramo. Vsakega otroka obravnavamo individualno in izberemo zanj učinkovito klizmo. Klizme se razlikujejo tako po količini kot tudi po sestavi. Pravo lahko najdemo samo z večkratnim poskušanjem. Pred začetkom klistiranja opravimo slikovno diagnosticiranje s kontrastnim sredstvom (irigografijo) brez predhodne priprave črevesa ter na podlagi izvida otroke z inkontinenco razvrstimo v dve skupini:

- otroci z razširjenim, slabše mobilnim debelim črevesom in nagnjenostjo k zaprtju (uhajanje zaradi psevdoinkontinence),
- otroci s hiperobilnim debelim črevesom, ki ni razširjeno, in nagnjenostjo k driski.

Bolniki iz prve skupine praviloma potrebujejo količinsko obilnejše klizme z večjo koncentracijo soli (ali glicerola). Ob učinkovitem čiščenju bolniki nimajo težav z mazanjem perila, saj črevo nima izrazite peristaltike. Večji izziv so bolniki v drugi skupini, pri katerih moramo ob manjših klizmah (praviloma brez dodatkov) preprečiti povečano peristaltično dejavnost črevesa z dieto in/ali zdravili, npr. z loperamidom.

Pri iskanju ustrezne klizme moramo biti potrpežljivi.

Po svetu imajo organizirane programe obvladovanja odvajanja blata (9), v katerih so otroci sprejeti skupaj s starši. Redno vsak dan ob enaki uri izvaja klistiranje, beležijo količino, sestavo in čas zadrževanja blata ter morebitne nezgode v teku dneva. Učinkovitost klistiranja spremljajo tudi radiološko. Običajno tak program traja teden dni in zahteva redno prilagajanje. Pri nas natančno izdelanega programa šole odvajanja še nimamo, a otroke, ki imajo hujše težave z odvajanjem, za nekaj dni sprejmemo v bolnišnico in na opisani način poskušamo ohraniti čistočo.

Pri nekaterih otrocih je klistiranje potrebno samo prehodno, pri nekaterih žal celo življenje.

Ob prehodu v najstniško obdobje in odraslost lahko pri bolnikih, ki so za socialno sprejemljivost odvisni od klistiranja, opravimo operativni poseg, ki sicer omogoči anterogradno klistiranje (Malonejev poseg), a žal ne vzpostavi kontinence za blato.

Nezmožnost nadzora nad odvajanjem blata, ki je posledica perioperativne poškodbe struktur, je ob posteriorni sagitalni anorektoplastiki, ki jo pri nas izvajamo od leta 1997, izjemno redka. Z rezultati smo zadovoljni. Zaradi ARM

operirani otroci tudi nimajo motenj odvajanja urina, če niso bile anomalije sečil prisotne že ob rojstvu ali če so motnje mikcije povezane z okvaro hrbtenjače.

Zaključek

Naloga otroškega kirurga pri obravnavi novorojenčka z ARM je, da najprej razreši problem odvajanja blata in otroku omogoči preživetje. S kasnejšimi posegi, nadaljnjim spremljanjem in dolgoročnim sodelovanjem s starši pa otroku omogočimo čim boljše kakovost življenja in socialno sprejemljivost.

Literatura

1. Pakarinen MP, Rintala RJ. Management and outcome of low anorectal malformations. *Pediatr Surg Int* 2010; 26: 1057–63.
2. Bishoff A, Frischer J, Dickie BH, Peña A. Anorectal malformation without fistula: a defect with unique characteristics. *Pediatr Surg Int* 2014; 30(8): 763–6.
3. Holschneider A, Hutson J., Peña A, et al. Preliminary report of the International Conference for the Developments of Standards for Treatment of Anorectal Malformations. *Ped Surg J* 2005; 40(10): 1521–6.
4. Tong WD, Ludwig KA. Neonatal colon perforation due to anorectal malformations: can it be avoided? *World J Gastroenterol* 2013; 19(25): 3915–7.
5. Peña A, Migotto-Krieger M, Lewitt MA. Colostomy in anorectal malformations: a procedure with serious but preventable complications. *J Pediatr Surg* 2006; 41(4): 748–56.
6. Peña A, de Vries PA. Posterior sagittal anorectoplasty: Important technical considerations and new applications. *Ped Surg J* 1982; 17(6): 796–811.
7. Gvardijančič D, Tomažič A. Anorektalne atrezije in kontinenca. In: Derganc M, Arrol Pavčnik M, ed. Otroška kirurgija. Učbenik ob 45. obletnici Kliničnega oddelka za otroško kirurgijo in intenzivno terapijo; 2013 oktober. Ljubljana: Klinični oddelek za otroško kirurgijo in intenzivno terapijo, Kirurška klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana in Medicinska fakulteta, Katedra za kirurgijo, 2013; 10–3.
8. Rintala RJ, Lindahl H. Is normal bowel function possible after repair of intermediate and high anorectal malformations. *J Pediatr Surg* 1995; 30: 491–4.
9. Bischoff A, Levitt MA, Bauer C, Jackson L, Holder M, Peña A. Treatment of fecal incontinence with a comprehensive bowel management program. *Ped Surg J* 2009; 44: 1278–84.

asist. Polona Studen Pauletič, dr. med. (kontaktna oseba / *contact person*)

Oddelek otroške kirurgije
Univerzitetni klinični center Ljubljana
Bohoričeva 20, 1525 Ljubljana, Slovenija
e-naslov: polona.studen.pauletic@kclj.si

prislo / *received*: 13. 1. 2020
sprejeto / *accepted*: 2. 3. 2020

Studen Pauletič P. Kontinenca za blato po rekonstrukciji anorektalnih malformacij. *Slov Pediatr* 2020; 27(2): 72–76. <https://doi.org/10.38031/slovpediatr-2020-2-04>