

Leczenie chirurgiczne choroby Leśniowskiego-Crohna o lokalizacji krętniczo-kątniczej rozpoznanej w trakcie appendektomii

Surgical treatment of ileocaecal Leśniowski-Crohn's disease diagnosed during appendectomy

Gustaw Lech, Robert Słotwiński, Ireneusz W. Krasnodębski

Katedra i Klinika Chirurgii Ogólnej, Gastroenterologicznej i Żywienia, Akademia Medyczna, Warszawa

Przegląd Gastroenterologiczny 2006; 1 (2): 70–73

Słowa kluczowe: choroba Leśniowskiego-Crohna, resekcja krętniczo-kątnicza, zapalenie wyrostka robaczkowego, appendektomia.
Key words: Leśniowski-Crohn's disease, ileocaecal resection, appendicitis, appendectomy.

Adres do korespondencji: dr n. med. Gustaw Lech, Katedra i Klinika Chirurgii Ogólnej, Gastroenterologicznej i Żywienia, Akademia Medyczna, ul. Banacha 1a, 02-097 Warszawa, tel. +48 22 599 24 82, faks +48 22 599 20 57, e-mail: g.lech@amwaw.edu.pl

Streszczenie

Choroba Leśniowskiego-Crohna stanowi nadal poważne wyzwanie dla lekarzy różnych specjalności, w tym chirurgów. W artykule omówiono zasady postępowania chirurgicznego u chorych z chorobą Leśniowskiego-Crohna zlokalizowaną w okolicy krętniczo-kątniczej, której pierwszym objawem jest ostry ból w prawym podbrzuszu, sugerujący ostre zapalenie wyrostka robaczkowego. Choroba Leśniowskiego-Crohna ograniczona do wyrostka robaczkowego jest rzadką postacią tego schorzenia, rozpoznawaną na podstawie badania histopatologicznego, dotyczącą kilku procent wszystkich chorych. Uważa się obecnie, że jest to dobrze rokująca postać tej choroby, a wykonana pierwotnie appendektomia jest jedynym postępowaniem, którego wymagają chorzy. Dużo częstszym problemem są zmiany zapalne w wyrostku robaczkowym, towarzyszące typowym zmianom zapalnym w okolicy krętniczo-kątniczej. Ocenia się, że u kilku procent chorych diagnozę stawia się po laparotomii z powodu objawów sugerujących ostre zapalenie wyrostka robaczkowego. Właściwym postępowaniem w takich sytuacjach powinno być wykonanie resekcji krętniczo-kątniczej na granicy makroskopowo zmienionych tkanek, bez marginesu zdrowego jelita. Istotna z punktu widzenia techniki chirurgicznej metoda zespolenia jelitowego wydaje się nie mieć znaczenia.

Choroba Leśniowskiego-Crohna obok wrzodziejącego zapalenia jelita grubego i postaci nieokreślonych należy do grupy nieswoistych chorób zapalnych jelit (NChZJ). Zapadalność na tę chorobę w krajach europejskich wynosi ok. 4–6 nowych zachorowań na 100 000 ludności, a chorobowość w tych krajach ocenia się na ok. 40–50 przypadków na 100 000 mieszkańców. Jest to choroba ludzi młodych, ponieważ szczyt zachorowań

Abstract

Treatment of the Leśniowski-Crohn's disease is still a big challenge for many specialist doctors including surgeons. In this paper surgical treatment of the patients with Leśniowski-Crohn's disease, localized in ileocaecal region with the first symptom as acute pain in the right hypogastrium suggesting appendicitis was discussed. Leśniowski-Crohn's disease limited to the appendix is a rare form of this disease diagnosed only in a few percent of all patients. The diagnosis is established usually based on histopathological examination of the resected appendix. Patients, who suffer from this kind of the Leśniowski-Crohn's disease have good prognosis. Appendectomy performed as the first stage should be considered as the only necessary method of treatment. Much more common problem is appendicitis accompanied by typical inflammation localized in the ileocaecal region. It is known that a few percent of patients with Leśniowski-Crohn's disease is diagnosed during operation performed because of the symptoms suggesting appendicitis. In such cases, ileocaecal resection should be considered as correct therapeutic management. According to bowel sparing surgery methods resection should be performed without any margin of healthy bowel. The method of anastomosis, which is important from a surgical point of view seems not to be of great importance.

obserwuje się pomiędzy 20. a 35. rokiem życia, chociaż może ona dotknąć ludzi w każdym wieku. Najnowsze dane epidemiologiczne wskazują na stopniowy wzrost zapadalności na tę chorobę [1, 2].

Pomimo ponad 100 lat, które upłynęły od czasu pierwszego opisu nieswoistego zapalenia jelita krętego przez Leśniowskiego, przyczyna tej choroby nadal pozostaje nieznana. Wśród współczesnych teorii starających

się wyjaśnić istotę tej choroby zapalnej wymienia się czynniki genetyczne, środowiskowe i immunologiczne.

Przewlekły proces zapalny dotyczący pełnej grubości ściany jelita, którego typową cechą jest skłonność do zaostrzeń i samoistnych remisji, doprowadza do znacznego stopnia wyniszczenia chorych oraz groźnych powikłań wymagających leczenia chirurgicznego. Chorzy cierpiący na chorobę Leśniowskiego-Crohna skarżą się na liczne luźne wypróżnienia, często z domieszką krwi, śluzu bądź treści ropnej, bóle brzucha, gorączkę, brak apetytu i utratę masy ciała, pogorszenie samopoczucia, objawy chorób towarzyszących o lokalizacji pozajelitowej – najczęściej rumienia guzowatego, zapalenia stawów czy zapalenia tęczówki i naczyńówki oka oraz objawy związane z powikłaniami – najczęściej podnierożnością przewodu pokarmowego oraz przetokami i ropniami okołoodbytniczymi. Biorąc pod uwagę różnorodną manifestację tej choroby, wyróżnia się obecnie jej 4 główne fenotypy: postać zapalną bez zwężeń, postać z tendencją do tworzenia się zwężeń, postać z tendencją do tworzenia się przetok oraz postać z tendencją do tworzenia się ropni. Objawy choroby są częściowo związane z lokalizacją zmian zapalnych w przewodzie pokarmowym, które jak wiadomo, mogą umiejscawiać się *od ust do szpary odbytu*. Najczęściej, bo w 70% przypadków, choroba zajmuje końcowy odcinek 15–25 cm jelita krętego i może przechodzić na tkanki otaczające, w tym kątnicę, rzadziej obejmuje wyłącznie jelito cienkie proksymalnie do okolicy krętniczko-kątnicznej czy wyłącznie wyrostek robaczkowy lub jelito grube. Jeszcze rzadziej obserwuje się zmiany obejmujące górny odcinek przewodu pokarmowego, począwszy od jamy ustnej aż do dwunastnicy.

Jak dotąd nie opracowano skutecznego sposobu leczenia choroby Leśniowskiego-Crohna. Leczenie farmakologiczne, stanowiące podstawową formę terapii, obejmuje obecnie stosowanie glikokortykosteroidów, pochodnych 5-ASA, leków immunosupresyjnych, antybiotyków, leków z grupy przeciwciał anty-TNF α oraz odpowiedniego odżywiania dojelitowego, a w ciężkich przypadkach również pozajelitowego. Brak jest jednak wyników badań wskazujących jednoznacznie, że któryś z tych rodzajów terapii zachowawczej może trwale powodować remisję czy zmniejszać ryzyko nawrotu choroby. Udowodniono jedynie, że przyjmowanie w okresie pooperacyjnym dużych dawek mesalazyny (oraz zaprzestanie palenia tytoniu) zmniejsza ryzyko nawrotu choroby po operacji wykonanej z powodu zajęcia jelita cienkiego.

Leczenie chirurgiczne stanowi istotne uzupełnienie leczenia zachowawczego. Należy zdawać sobie sprawę z faktu, że w trakcie trwającej całe życie choroby zwykle wielokrotnie konieczna jest interwencja chirurga. Ber-

nell i wsp. wykazali, że w trakcie 20-letniej obserwacji ponad 80% chorych z chorobą Leśniowskiego-Crohna zlokalizowaną w okolicy krętniczko-kątnicznej wymagało leczenia operacyjnego [3]. Ponad połowa tych chorych wymaga reoperacji. Uważa się, że ryzyko zaostrzenia choroby sięga 6% rocznie. Wielu z chorych wymaga w ciągu swojego życia kilku operacji prowadzących u części do zespołu krótkiego jelita. Kroessen i wsp. oceniają częstość reoperacji na 60% po 10 latach od resekcji, natomiast Platell i wsp. na 46% [4, 5]. Duża część operacji jest wykonywanych ze wskazań nagłych, do których zaliczamy: niedrożność przewodu pokarmowego, perforację, ropień wewnątrzbrzuszy i krwawienie do światła przewodu pokarmowego. Zabiegi chirurgiczne wykonywane u chorych ze wskazań nagłych obciążone są wysokim odsetkiem powikłań pooperacyjnych oraz wysoką śmiertelnością. Wskazaniem do operacji przyspieszonej jest brak poprawy po intensywnym leczeniu farmakologicznym (4–7 dni) ciężkiego rzutu choroby Leśniowskiego-Crohna, zwłaszcza zlokalizowanej w jelicie grubym. Wskazania planowe obejmują: przetoki wewnętrzne i zewnętrzne, rozległe zmiany okołoodbytnicze, podejrzenie raka, obecność niedających się wyleczyć powikłań pozajelitowych choroby, opóźnienie rozwoju fizycznego młodocianych oraz przewlekłe inwalidztwo związane z dużą aktywnością procesu zapalnego. Z punktu widzenia chirurga byłoby najkorzystniej, aby większość operacji z powodu nieskutecznego leczenia farmakologicznego była przeprowadzana planowo, bez długiego wyczekiwania prowadzącego często do groźnych dla życia powikłań.

Znaczenie rokownicze choroby Leśniowskiego-Crohna rozpoznanej przypadkowo w wyciętym wyrostku robaczkowym

Choroba Leśniowskiego-Crohna ograniczona do wyrostka robaczkowego jest bardzo rzadką postacią tego schorzenia. Ocenia się, że dotyczy kilku procent (0,2–6%) wszystkich chorych [6, 7]. Dużo częściej spotykamy się ze zmianami w wyrostku robaczkowym w przypadku typowej lokalizacji choroby w okolicy krętniczko-kątnicznej. Stangl i wsp., oceniając 149 preparatów po resekcji krętniczko-kątnicznej bądź bardziej rozległej resekcji jelita grubego, stwierdzili obecność zmian typowych dla tej choroby w 40% odnalezionych wyrostków robaczkowych [8]. Histologicznie w większości przypadków stwierdza się stan zapalny, obejmujący całą grubość ściany wyrostka lub też ograniczony wyłącznie do błony śluzowej. Typowo dla tej choroby zmiany zapalne są umiejscowione ogniskowo i poprzedzielane fragmentami zdrowej błony śluzowej. Widoczne pod mikroskopem zmiany pozwalają na wyróżnienie tego ro-

dzaju zapalenia – jako towarzyszącego chorobie Leśniowskiego-Crohna spośród całej grupy zapaleń wyrostka robaczkowego. Rozpoznanie tej choroby jest stawiane najczęściej na podstawie wyniku badania histopatologicznego preparatu wyciętego z powodu objawów ostrego zapalenia wyrostka robaczkowego. Diagnoza śródoperacyjna przy braku zmian w jelicie krętym bądź grubym jest niemożliwa. Prieto-Nieto i wsp., opisując materiał 10 chorych z izolowaną do wyrostka robaczkowego postacią choroby Leśniowskiego-Crohna w długiej, bo średnio ponad 14-letniej (2–25 lat) obserwacji, nie stwierdzili nawrotu choroby [6]. Inni autorzy potwierdzają te dobre rokowniczo obserwacje w 8- i 12-osobowych grupach chorych [7, 9]. Podobne obserwacje w krótszym, bo 2-letnim okresie poczyniono u chorych operowanych metodą laparoskopową [10]. Wszyscy autorzy opisują jednak nieco większą częstość powikłań pooperacyjnych u tych chorych, w szczególności przetok jelitowo-skórnych lub powikłań septycznych [6, 7, 11]. Uważa się więc obecnie, że izolowana do wyrostka robaczkowego postać choroby Leśniowskiego-Crohna rokuje dobrze, a wykonana pierwotnie appendektomia jest postępowaniem wystarczającym. Bardzo istotna jest jednak w tych przypadkach prawidłowa i dokładna ocena końcowego odcinka jelita krętego. Może się bowiem zdarzyć, że obserwowane w nim dyskretne zmiany zapalne mogą zostać uznane za zmiany towarzyszące zapaleniu wyrostka robaczkowego, które jak wiadomo, może obejmować tkanki otaczające. W przypadku obecności jakichkolwiek podejrzanych zmian w końcowym odcinku jelita krętego bądź kątnicy, których etiologię śródoperacyjnie trudno jest wyjaśnić, oraz stwierdzenia choroby Leśniowskiego-Crohna w wyciętym wyrostku robaczkowym chorych należy poddać wnikliwej obserwacji pooperacyjnej pod kątem wystąpienia innych objawów NChZJ.

Ostre zapalenie wyrostka robaczkowego jako pierwszy objaw choroby Leśniowskiego-Crohna o lokalizacji krętniczo-kątniczej

Częstym problemem, przed którym stają chirurdzy operujący chorego z powodu objawów ostrego zapalenia wyrostka robaczkowego, jest obecność typowych dla choroby Leśniowskiego-Crohna zmian w okolicy krętniczo-kątniczej towarzyszących zmienionemu zapalnie wyrostkowi robaczkowemu. Ocenia się, że u kilku procent chorych stawia się diagnozę po laparotomii z powodu objawów sugerujących ostre zapalenie wyrostka robaczkowego [12]. Pogląd na sposób postępowania w takiej sytuacji zmienił się istotnie w ostatnich latach. Jeszcze pod koniec lat 80. ubiegłego wieku postępowaniem wystarczającym w takiej sytuacji byłoby

proste wycięcie wyrostka robaczkowego. Obecnie większość chirurgów skłania się ku opinii, że zalecanym postępowaniem powinno być wycięcie okolicy krętniczo-kątniczej. Oczywiście, wykonania wyłącznie appendektomii nie należy traktować jako błędnego postępowania, zwłaszcza w przypadku mniej doświadczonego chirurga lub wątpliwości diagnostycznych. Weston i wsp. w pracy oceniającej 36 chorych operowanych z powodu objawów ostrego zapalenia wyrostka robaczkowego, u których śródoperacyjnie stwierdzono cechy choroby Leśniowskiego-Crohna, wykazali, że wykonanie *a priori* resekcji krętniczo-kątniczej było związane w dłuższym okresie (średnio 12,4 roku) z 50% ryzykiem kolejnych operacji. Nikt z grupy tych chorych nie wymagał więcej niż 3 resekcji jelita w okresie średnio 18 lat trwania choroby. Natomiast spośród chorych, u których pierwotnie wykonano tylko appendektomię, 92% chorych wymagało resekcji okolicy krętniczo-kątniczej, z czego 2/3 chorych w ciągu 3 lat od appendektomii [12]. Za wykonywaniem resekcji krętniczo-kątniczej u tych chorych przemawia również większa częstość powikłań po zwykłej appendektomii w porównaniu z taką samą operacją wykonywaną z powodu prostego zapalenia wyrostka robaczkowego [6, 7, 11, 13]. Resekcja odcinka krętniczo-kątniczego powinna być wykonana na granicy makroskopowo zmienionych tkanek, bez marginesu zdrowego jelita, zwłaszcza w odniesieniu do jelita krętego. Udowodniono bowiem, że brak jest różnicy co do częstości nawrotów i komplikacji pooperacyjnych pomiędzy chorymi operowanymi z wąskim (2 cm) i szerokim (12 cm) marginesem zdrowego jelita [14]. Wcześniej wykazano również brak różnicy w dalszym przebiegu choroby pomiędzy chorymi, którzy mieli zmiany mikroskopowe w linii cięcia, a tymi, którzy ich nie mieli [15]. Jednocześnie inni autorzy stwierdzili, że obecność zmian zapalnych w wyrostku robaczkowym towarzyszących typowym zmianom w okolicy krętniczo-kątniczej wiąże się z szerszym zajęciem jelita grubego przez chorobę [8]. Istotna z punktu widzenia techniki chirurgicznej metoda ręcznego zespolenia jelitowego wydaje się nie mieć istotnego znaczenia [16–18]. Badania przeprowadzone na dużych grupach chorych nie wykazały istotnej różnicy co do powstawania zwężeń pomiędzy ręcznymi zespoleniami typu koniec do końca, bok do końca czy bok do boku. Uważa się, że szew mechaniczny z całą pewnością zmniejsza stopień kontaminacji jamy brzusznej, jednak jego zastosowanie w przypadku pogrubiałej ściany jelita jest wątpliwe. W tych przypadkach celowe wydaje się zastosowanie szwu ręcznego. Jednakże w badaniach z randomizacją udowodniono wyższość szerokiego zespolenia staplerowego nad ręcznym w zapobieganiu nawrotom choroby [14].

Należy wspomnieć także o ziarniniakowatym zapaleniu wyrostka robaczkowego (*appendicitis granulomatosa*), które bardzo często bywa uważane za postać choroby Leśniowskiego-Crohna dotyczącą tego narządu. Zapalenie ziarniniakowate stwierdza się u mniej niż 1% chorych operowanych z powodu objawów ostrego zapalenia wyrostka robaczkowego. Richards i wsp. na podstawie ponad 7-letnich obserwacji nie stwierdzili wystąpienia objawów choroby Leśniowskiego-Crohna u osób z histopatologicznym rozpoznaniem ziarniniakowatego zapalenia wyrostka robaczkowego [19]. Inni autorzy opisują jednak możliwość wystąpienia pełnoobjawowej choroby o ciężkim przebiegu z zajęciem jelita grubego [20]. W wyjaśnianiu przyczyny *appendicitis granulomatosa* należy brać pod uwagę sarkoidozę, jersiniozę, mikobakteriozy oraz zakażenia pasożytami i grzybami. Wyróżnia się także postać idiopatyczną [21]. Wydaje się, że utożsamianie rozpoznania histopatologicznego ziarniniakowatego zapalenia wyrostka robaczkowego z chorobą Leśniowskiego-Crohna jest postępowaniem błędnym. Z tego powodu uważa się, że wystarczającym postępowaniem w tych sytuacjach może być appendektomia. Nawet jeśli zapalenie ziarniniakowate jest postacią choroby Leśniowskiego-Crohna, to przebiega ona wyjątkowo łagodnie i nie wymaga żadnego leczenia farmakologicznego, a tym bardziej chirurgicznego.

Interesujące wydają się również obserwacje poczynione przez szwedzkich autorów, którzy badając grupę 212 218 pacjentów po appendektomii z powodu ostrego zapalenia wyrostka robaczkowego, wykazali większą częstość występowania choroby Leśniowskiego-Crohna w porównaniu z osobami nieoperowanymi. Istotnie wyższe ryzyko obserwowano u chorych z perforowanym zapaleniem wyrostka robaczkowego, u których również choroba miała cięższy przebieg [22]. Autorzy nie sugerują, że sama operacja może sprzyjać wystąpieniu choroby, jednak nie wykluczają związków przyczynowych pomiędzy tymi chorobami.

Choroba Leśniowskiego-Crohna stanowi nadal poważne wyzwanie dla lekarzy różnych specjalności. Brak ustalonej przyczyny powoduje, że leczenie tej jednostki chorobowej pozostaje w dużej mierze leczeniem empirycznym, jednak opartym na zasadach *evidence based medicine*. Stosowane metody leczenia farmakologicznego, a także chirurgicznego ciągle nie pozwalają na trwałe wyleczenie chorych, jak również rzadko umożliwiają osiągnięcie długotrwałej remisji. Celem naszego obecnego działania, wobec ciągle nieodkrytej przyczyny choroby, powinno być podniesienie jakości życia chorych poprzez właściwą farmakoterapię oraz maksymalne utrzymanie funkcji jelita dzięki właściwemu leczeniu chirurgicznemu, także w sytuacji gdy pierwszym objawem choroby jest ostry ból w prawym podbrzuszu.

Piśmiennictwo

- Hoffmann JC, Zeitz M. Treatment of Crohn's disease. *Hepato-gastroenterology* 2000; 47: 90-100.
- Rampton D. Management of Crohn's disease. *BMJ* 1999; 319: 1490-5.
- Bernell O, Lapidus A, Hellers G. Risk factors for surgery and recurrence in 907 patients with primary ileocaecal Crohn's disease. *Br J Surg* 2000; 87: 1697-701.
- Kroesen AJ, Buhr HJ. New aspects of surgical therapy of recurrent Crohn's disease. *Yonsei Med* 2000; 41: 1-7.
- Platell C, Mackay J, Eoods R. A multivariate analysis of risk factors associated with recurrence following surgery for Crohn's disease. *Colorectal Dis* 2001; 3: 100-6.
- Prieto-Nieto I, Perez-Robledo JP, Hardisson D i wsp. Crohn's disease limited to the appendix. *Am J Surg* 2001; 182: 531-3.
- Lindhagen T, Ekelund G, Leandoer L i wsp. Crohn's disease confined to the appendix. *Dis Col Rect* 1982; 25: 805-8.
- Stangl PC, Herbst F, Birner P i wsp. Crohn's disease of the appendix. *Virch Arch* 2002; 440: 397-403.
- McCue J, Coppen MJ, Rasbridge SA i wsp. Crohn's disease of the appendix. *Ann R Coll Surg Engl* 1988; 70: 300-3.
- Zager JS, Gusani NJ, Derubertis BG i wsp. Laparoscopic appendectomy for Crohn's disease of the appendix presenting as acute appendicitis. *J Lap Adv Surg Tech* 2001; 11: 255-8.
- Jacobson S. Crohn's disease of the appendix, manifested as acute appendicitis with postoperative fistula. *Am J Gastroenterol* 1979; 71: 592-7.
- Weston LA, Roberts PL, Schoetz DJ i wsp. Ileocolic resection for acute presentation of Crohn's disease of the ileum. *Dis Colon Rectum* 1996; 39: 841-6.
- Oren R, Rachmilewitz D. Preoperative clues to Crohn's disease in suspected acute appendicitis. Report of 12 cases and review of the literature. *J Clin Gastroenterol* 1992; 15: 306-10.
- Fazio VW, Aufses AH. Evolution of surgery for Crohn's disease. A century of progress. *Dis Colon Rectum* 1999; 42: 979-88.
- Hamilton SR, Reese J, Pennington L i wsp. The role of resection margin frozen section in the surgical management of Crohn's disease. *Surg Gynecol Obstet* 1985; 160: 57-62.
- Scott NA, Sue-Ling HM, Hughes LE. Anastomotic configuration does not affect recurrence of Crohn's disease after ileocolonic resection. *Int J Colorectal Dis* 1995; 10: 67-9.
- Cameron JL, Hamilton SR, Coleman J i wsp. Patterns of ileal recurrence in Crohn's disease. A prospective, randomized trial. *Ann Surg* 1992; 215: 546-51.
- Borley NR, Mortensen N, Jewell DP. Preventing postoperative recurrence of Crohn's disease. *Br J Surg* 1997; 84: 1493-502.
- Richards ML, Aberger FJ, Landercasper J. Granulomatous appendicitis: Crohn's disease, atypical Crohn's or not Crohn's at all. *J Am Col Surg* 1997; 185: 13-7.
- Ho P, Law WL, Choy C i wsp. Granulomatous appendicitis progressing to Crohn's disease with bleeding complication. *ANZ J Surg* 2003; 73: 554-6.
- Tucker ON, Healy V, Jeffers M i wsp. Granulomatous appendicitis. *Surgeon* 2003; 1: 286-9.
- Andersson RE, Olaison G, Tysk C i wsp. Appendectomy is followed by increased risk of Crohn's disease. *Gastroenterology* 2003; 124: 40-6.