

СОВРЕМЕННЫЕ ПОДХОДЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА

Ковалевич К.М., Колесникова М.Л., Дегтярёв А.Ю., Дегтярёв Ю.Г.

Белорусский государственный медицинский университет

г. Минск, Республика Беларусь

Кафедра оперативной хирургии и топографической анатомии

Болезнь Гиршпрунга (БГ) (син.: аганглиоз) – врожденная аномалия развития ауэрбаховского и мейснеровских ганглиев толстой кишки (врождённый аганглиоз), приводящее к снижению (вплоть до отсутствия) перистальтики аганглионарного сегмента, чаще нижних её отделов. В результате в вышележащих отделах скапливается кишечное содержимое – возникает запор [1-3, 6].

Цель исследования – определить общие принципы и подходы к оперативному лечению болезни Гиршпрунга.

Материал и методы исследования. В Белорусском центре детской хирургии (БЦДХ) с 1970 по 2010 годы находились дети в количестве 351 чел. с болезнью Гиршпрунга. Диагностика этого заболевания проводилась с применением общеклинических (жалобы, анамнез, объективное и лабораторное обследование) и специальных методов. Этими методами исследования нельзя пренебрегать, так как у большинства больных (до 60%) с БГ встречается сопутствующая патология [5].

На основании анализа анамнестических данных первые признаки БГ (задержка мекония) более чем у 96% больных наблюдались уже в родильном доме, однако правильный диагноз был поставлен только 54 (10%) больным. Это были дети с длинной зоной аганглиоза, у которых развивалась низкая кишечная непроходимость.

Основной метод лечения при БГ – радикальное оперативное вмешательство, которое необходимо провести в раннем возрасте ребенка – до 10-12 месяцев, что способствует более скорому выздоровлению и лучшей адаптации ребенка после операции.

Выбор методики радикального оперативного вмешательства определяется такими факторами, как возраст ребенка, наличие или отсутствие осложнений и одно- или двухэтапная тактика лечения (также возможна трехэтапная).

После появления у ребенка первых признаков БГ проводилась обзорная рентгенограмма брюшной полости и ирригоскопия с изучением всех рентгенологических симптомов болезни. Во всех случаях и в любом возрасте детей лечение начиналось с сифонных клизм 1% раствором поваренной соли. В случае неэффективности сифонных клизм, как правило, в возрасте 3–4 месяца из-за наличия длинной зоны аганглиоза ребенку выполнялось наложение одноконцевой стомы

на 3–5 см выше начала зоны сужения кишки 197 (36,4%) пациентов. В последующем в годовалом возрасте производилась радикальная операция.

При неосложненной форме БГ нужно отдавать предпочтение одноэтапному хирургическому вмешательству – резекции аганглионарной зоны вместе с наиболее измененным участком кишки с формированием первичного колоректального анастомоза.

Необходимо учитывать, что осложнение заболевания и летальность при БГ связаны, в первую очередь, с несвоевременной диагностикой, а, во вторую очередь, с нерациональным выбором метода радикальной коррекции. В связи с этим необходимо дифференцированно подходить к разработке плана лечения больных, у которых ход заболевания осложнился.

У таких больных оперативное лечение должно быть 2- или 3-этапным.

1-й этап лечения – наложение колостомы, 2-й этап – радикальная коррекция дефекта развития и третий этап – закрытие колостомы.

Наложение колостомы показано:

- у новорожденных;
- с признаками низкой кишечной непроходимости и выраженной переходной зоной;
- с ранними проявлениями энтероколита;
- при перфорации толстой кишки;
- при подострой форме БГ, когда невозможно промыть толстую кишку, что обусловлено рецидивирующей кишечной непроходимостью;
- при гипотрофии, тяжелой анемии, в случаях сложных сопутствующих недостатков развития, при тяжелых и неадекватных реакциях на сифонную клизму в предоперационном периоде, энтероколите и перфорации толстой кишки.

Следует учитывать небольшой срок функционирования колостомы (от ее наложения до радикальной операции) [4].

Отмечались следующие осложнения колостомии: стеноз – 23 (11,7%), эвагинация или пролапс Ю – 17 (8,3%), нагноение послеоперационной раны – 12 (6,1%), в одном случае встретились с анаэробной инфекцией.

Применялись следующие методики: Свенсона, Дюамеля, Соаве, Де ля Торре.

Операция Свенсона – это брюшно-промежностная ректосигмоидэктомия, являющаяся прототипом всех остальных. При ее выполнении мобилизуют дистальный отдел толстой кишки, резецируют аганглионарную зону с частью расширенной кишки, накладывают прямой анастомоз между низведенной ободочной кишкой и прямой кишкой, пересеченной на 4–5 см выше заднепроходного отверстия и временно эвагинированной через задний проход. В БЦДХ выполнены 12 таких операций. Из-за неудовлетворительных результатов в 8 случаях дети были оперированы повторно, выполнялась операция Дюамеля.

Операция Дюамеля – ретроректальное трансанальное низведение ободочной кишки. Длительное время была операцией выбора в лечении БГ. После мобилизации участка кишки, подлежащего резекции и низведению, изолируют прямую кишку и между ее задней стенкой и концом низведенной ободочной кишки создают бесшовный анастомоз, накладывая раздавливающие зажимы. Получили распространение как основной вариант операции, так и ее модификации. В БЦДХ выполнены 304 таких операции в модификации А.Н Никифорова (анастомоз накладывался с помощью аппарата НЖКА 60 (аппарат для наложения желудочно-кишечных анастомозов)). Применение данного приема позволило избежать нагноения и несостоятельности при наложении межкишечных анастомозов.

Операция Соаве – эндоректальное низведение ободочной кишки без первичного анастомоза. Данная операция заключается в мобилизации пораженного участка прямой и сигмовидной кишок, выведении его из промежности через канал, сформированный путем отслаивания слизистой оболочки прямой кишки, и последующей резекции выведенной части. В последнее время чаще применяют модификации операции. В БЦДХ не получила широкого распространения, выполнено 9 таких операций.

Операция Де ля Торре. В последнее время операцией выбора из-за меньшей травматизации является операция Де ля Торре: трансанальное низведение прямой кишки. Положительным моментом операции является отсутствие лапаротомии. В БЦДХ выполнено 5 операций, в 1 случае для мобилизации прямой и сигмовидной кишки дополнительно использовалась лапароскопия.

Результаты лечения БГ. В наших наблюдениях за последние 10 лет на 240 операций летальных исходов не было. Больные находятся на постоянном контроле у детских хирургов с периодической госпитализацией в плановое отделение БЦДХ. Хорошие и удовлетворительные отдаленные результаты – отсутствие запоров, наличие регулярного стула – отметили более 68 % пациентов.

При оценке катamnестических данных независимо от методики операции у многих больных (30%) в течение довольно продолжительного времени – до 3-6 месяцев и более – после выписки были кратковременные задержки стула или непроизвольное отхождение каловых масс небольшими порциями с замедлением компенсаторно-адаптационных процессов у больных с резко выраженными вторичными изменениями супрастенотически расширенных отделов ободочной кишки, отягощенным фоном (сопутствующие поражения ЦНС и других органов и систем). В этой связи выделяем восстановительный период, в течение которого проводим целенаправленное реабилитационное лечение: очистительные клизмы, электростимуляцию, назначаем диетическое питание.

В отдаленном послеоперационном периоде лучшие результаты получены после операции Дюамеля в модификации клиники. 75% пациентов не предъявляли

жалоб после данной операции. Остальные пациенты жаловались на запоры – 17%, и в 8% – на каломазание.

75 пациентам (21,3%) были выполнены повторные операции: коррекция колостом (52), рассечение “паруса” (перегородки между прямой и сигмовидной кишкой) после операции Дюамеля (38), выполнение повторной радикальной операции (12).

Заключение

1. Главная цель оперативного лечения патогенетическая – устранение расширенного предсфинктерного участка кишки (резекция аганглионарного сегмента толстой кишки по возможности ближе к заднепроходному каналу) и создание благоприятного пассажа содержимого кишки через пораженный аганглиозом сфинктер.

2. В отдаленном послеоперационном периоде лучшие результаты получены после операции Дюамеля в модификации клиники.

3. При проведении правильного хирургического лечения прогноз относительно благоприятный.

Литература

1. Гришин, И.Н. Первичные функциональные стенозы пищеварительного тракта (гипо- и аганглиоз) / И.Н. Гришин [и др.] // Актуальные вопросы хирургии: XIV съезда хирургов РБЮ Витебск, 11-12 ноября 2011 г. – Витебск, 2011. – С. 244.

2. Исаков, Ю.Ф., Хирургия пороков развития толстой кишки у детей. / Ю.Ф. Исаков, А.И. Ленюшкин, С.Я. Долецкий – М., Медицина, 1972. – 356 с.

3. Левин, М.Д. Функциональный мегаколон у детей. / М.Д. Левин, О.С. Мишарев // Педиатрия. – 1983. – № 8. – С. 20-24.

4. Ленюшкин, А.И. Детская колопроктология / А.И. Ленюшкин / Руководство для врачей, 1990. – М: Медицина. – 352 с.

5. Синявская, О.А. О содружественных нарушениях функционального состояния органов пищеварения у детей / О.А. Синявская, А.М. Чередниченко, Л.В. Кокорева // Педиатрия – 1982. – № 1. – С. 57-58.

6. Gillick, J. Intestinal Neuronal Dysplasia: Results of Treatment in 33 Patients / J. Gillick, H. Tazawa, P. Puri // Journal of Pediatric Surgery – 2001. – Vol. 36, № 5. – P. 777-779.