Читайте нас на сайті: http://med-expert.com.ua

УДК 616.345-053.2-07-089

В.В. Гончар, О.М. Горбатюк

Сфінктероміектомія за Lynn як ефективний метод лікування ультракоротких форм хвороби Гіршпрунга у дітей

Національна медична академія післядипломної освіти імені П.Л. Шупика, м. Київ, Україна

PAEDIATRIC SURGERY.2017.3(56):100-102; doi 10.15574/PS.2017.56.100

Мета: вивчити ефективність хірургічної корекції вади розвитку товстого кишечника – хвороби Гіршпрунга з ультракороткою зоною агангліозу за методикою Lynn.

Пацієнти і методи. За 17 років було прооперовано 54 дитини. Вік дітей становив від 6 до 17 років. Оперативне лікування призначалося тільки після детального обстеження і проведення курсу консервативного лікування протягом не менше року.

Результати. Усім дітям виконана операція сфінктероміетомії за методикою Lynn у авторській модифікації. У 91% (49) пацієнтів було досягнуто хороших результатів. У 5 (9%) хворих результат визнано незадовільним, однак попереднє хірургічне лікування не завадило корекції прирожденої вади розвитку за методикою TEPT.

Висновки. Хірургічне лікування ультракоротких форм хвороби Гіршпрунга за методикою Lynn може бути операцією вибору.

Ключові слова: хвороба Гіршпрунга, діти, лікування.

Lynn sphincterotomy as an effective method for treating children with ultrashort forms of Hirschsprung's disease

V.V. Gonchar, O.M. Gorbatyuk

Shupyk National Medical Academy of Postgraduate Education, Kyiv, Ukraine

Objective: To study the efficacy of surgical correction of colon malformations – Hirschsprung's disease with ultra-short aganglionosis by using Lynn's method.

Material and metods. The paper presents our view on the problem of surgical treatment of ultrashort forms of Hirsprung's disease in children with the help of the Lynn procedure. During 17 years 54 children were operated on. Children were from 6 to 17 years old.

Results. All children underwent operation of sphincterotomy according to Lynn's method in author's modification. Operative treatment was provided only after a detailed examination and a course of conservative treatment for at least one year. In 91% (49) patients, a good result was achieved. In 5 patients (9%) the result was considered unsatisfactory, however, previous surgical treatment did not interfere with the correction of congenital malformations by the TEPT technique.

Conclusions. Surgical treatment of ultra-short forms of Hirschsprung's disease by using Lynn's method can be recognized, in our opinion, as an operation of choice.

Key words: Hirschsprung's disease, children, treatment.

Сфинктеромиэктомия по Lynn как эффективный метод лечения ультракоротких форм болезни Гиршпрунга у детей

В.В. Гончар, О.М. Горбатюк

Национальная медицинская академия последипломного образования имени П.Л. Шупика, г. Киев, Украина

Цель: изучить эффективность хирургической коррекции порока развития толстого кишечника – болезни Гиршпрунга с ультракороткой зоной аганглиоза по методике Lynn.

Пациенты и методы. За 17 лет было прооперировано 54 ребенка. Возраст детей составил от 6 до 17 лет. Оперативное лечение назначалось только после детального обследования и проведения курса консервативного лечения на протяжении не менее года.

Результаты. Всем детям проведена операция сфинктеромиэктомии по методике Lynn в нашей модификации. У 91% (49) пациентов был достигнут хороший результат. У 5 (9%) больных результат признан неудовлетворительным, однако ранее проведенное хирургическое лечение не было помехой для коррекции врожденного порока развития по методике TEPT.

Выводы. Хирургическое лечение ультракоротких форм болезни Гиршпрунга по методике Lynn может быть операцией выбора.

Ключевые слова: болезнь Гиршпрунга, дети, лечение.

Вступ

На сучасному етапі можна відмітити суттєві досягнення у лікуванні хвороби Гіршпрунга (ХГ) у дітей. Застосування цифрових рентгенівських апаратів, стандартизація методик обстеження, широке впровадження комп'ютерної томографії з використанням 3D-моделювання, морфологічна і гістохімічна верифікація діагнозу дозволяють встановити діагноз за-

Читайте нас на сайті: http://med-expert.com.ua

хворювання своєчасно і в максимально короткий термін. Розробка та широке впровадження сучасних і доступних методик гістологічної експрес-діагностики майже зняла проблему помилок при визначенні зони резекції [5,6].

В останнє десятиріччя основним методом хірургічного лікування стало оперативне втручання за методикою ТЕРТ. Дана методика дозволяє суттєво скоротити ризики, що виникають при інших оперативних втручаннях, – усунути небезпеки, які пов'язані з проведенням операції відкритими методами, запобігти виникненню ускладнень з боку сформованих «футлярів» чи «тунелів».

Не можна стверджувати, що напрямки наукового пошуку з проблеми вродженого агангліозу товстої кишки вичерпані, однак на сучасних конференціях та з'їздах все більше відбуваються дискусії з приводу термінів втручання, потреби у відеоасистенції при виконанні ТЕРТ, методики низведення кишки тощо.

Останнім часом ми не знаходили робіт, у яких би розглядалися варіанти застосування того чи іншого методу хірургічного лікування залежно від довжини агангліонарної та транзитної зони. Вважається, що сучасна методика ТЕРТ є ефективною в усіх випадках [6].

Проте дискусійного розгляду потребує проблема хірургічного лікування ультракоротких форм ХГ. Частота ультракоротких форм ХГ, за даними різних авторів, становить 1–2,5% [2,4]. Важливою особливістю, яка відрізняє патогенез ультракороткої форми ХГ від усіх інших варіантів вродженого агангліозу є те, що основною причиною непрохідності (хронічного запору) є підвищений тонус внутрішнього анального сфінктера, а причиною непрохідності при інших формах є спазмована товста кишка. Спазм сфінктера наявний і при інших формах хвороби, проте тільки при ультракороткій формі він є головним патологічним чинником [2].

Слід зазначити, що попри мінімальну кількість ускладнень при використанні оперативної методики ТЕРТ, вони все ж зустрічаються, а їх важкість є суттєвою та дуже загрозливою для життя та здоров'я хворої дитини.

На наш погляд, альтернативою методиці хірургічного лікування ТЕРТ у хворих з ультракороткою формою ХГ є використання сфінктероміектомії за Lynn. Причому дуже важливо, що проведення операції за методом Lynn не заперечує і не унеможливлює проведення, за потреби, оперативного лікування за методикою ТЕРТ.

Другим важливим моментом є те, що ускладнення, які можуть виникнути після оперативного втручання за методикою Lynn [3], менш загрозливі для хворого порівняно з ускладненнями після оперативних втручань за методикою ТЕРТ.

Мета роботи: вивчити результати хірургічної корекції вади розвитку товстого кишечника – хвороби Гіршпрунга з ультракороткою зоною агангліозу за методикою Lynn, кількість та важкість ускладнень.

Матеріали і методи дослідження

Нами з 2000 р. по 2017 р. було прооперовано 54 хворих з ультракороткими формами ХГ. Вік дітей становив від 6 до 17 років. Незважаючи на те, що перебіг захворювання повністю відповідав клінічній картині ультракороткої зони агангліозу, лікарі, до яких неодноразово звертались батьки хворих, не змогли визначити істинну причину проблеми, оскільки вважали клінічний перебіг захворювання нетиповим. Періоди колоностазів у дітей чергувалися з періодами відносно задовільного стану здоров'я та функціонування кишечника. Однак з часом стан погіршувався, отримуване лікування переставало бути ефективним. Внаслідок цього діти із запізненням зверталися по кваліфіковану допомогу, встановлення діагнозу захворювання і, відповідно, хірургічне лікування вад розвитку були невчасними.

Серед хворих дівчаток було 14, а хлопчиків – 40. Діти за віком розподілилися на три групи: перша група – 6–10 років (32 дитини), друга – 11–14 років (14 хворих), третя – 15–17 років (8 дітей). Віковостатевий розподіл хворих наведений у таблиці.

Усі діти до звернення в клініки кафедри неодноразово отримували лікування з приводу затримки випорожнення у лікарів інших спеціальностей та неодноразово обстежувались у лікарів соматичного профілю. При обстеженні в стаціонарі застосовували:

- анамнестичні дані про перебіг захворювання;
- клініко-лабораторне обстеження;
- рентгенологічні методи діагностики (іригографія);
- ультразвукове дослідження;
- гістологічне дослідження ректальних біоптатів;
- консультації суміжних спеціалістів.

Головним методом обстеження в даній групі хворих вважали проведення іригографії. Важливою особливістю виконання іригографії було виготовлення рентгенконтрастного розчину барію на гіпертонічному розчині хлориду натрію, а також виконання пер-

Таблиця

Віково-статевий розподіл дітей з ультракороткою формою хвороби Гіршпрунга

Вік	6–10 років		11–14 років		15–17 років	
Стать	чол.	жін.	чол.	жін.	чол.	жін.
Загалом по статі	26	6	9	5	5	3
Загалом по групі	32		14		8	
Усього	54					

Читайте нас на сайті: http://med-expert.com.ua

ших двох знімків при введенні 10–15% запланованої кількості рентгенконтрастної речовини [1]. Під час проведення іригографії ми не мали на меті «туге» наповнення товстої кишки, вважаючи це за помилку. При «тугому» наповненні коротка ректальна зона агангліозу зазвичай деформується, і встановлення достовірного діагнозу унеможливлюється.

Результати дослідження та їх обговорення

Враховуючи складність встановлення діагнозу ХГ з ультракороткою зоною агангліозу, а відповідно, можливість помилкового як позитивного, так і негативного результату обстеження, нами був розроблений наступний методичний підхід до лікування такої групи хворих.

Усім пацієнтам після проведення первинного обстеження призначався курс комплексного консервативного лікування, який включав заходи фізіотерапевтичної дії у поєднанні з медикаментозним лікуванням. Курси консервативної терапії в умовах стаціонару призначались кожні три–чотири місяці. Паралельно зі стаціонарним лікуванням дитина отримувала медикаменти, призначені лікарями-консультантами. Після року такого інтенсивного консервативного лікування призначали проведення повторного комплексного обстеження. За наявності ідентичної рентгенологічної картини, а також відсутності стійкого покращання, дитині призначали оперативне лікування.

У нашій роботі представлені результати хірургічного лікування 54 пацієнтів, які були прооперовані. Усім дітям виконана операція сфінктеромієтомії за методикою Lynn у нашій модифікації. У післяопераційному періоді у 52 (96,3%) дітей у першу-другу добу відмічалось самостійне випорожнення в достатньому обсязі. Виписка дитини зі стаціонару виконувалась на п'яту добу. У всіх прооперованих дітей на момент виписки випорожнення самостійне, фізіологічне.

У подальшому у 29 (53,7%) пацієнтів виникли явища часткового нетримання калу, які були усунуті у 21 пацієнта після першого курсу консервативної терапії. У шістьох хворих явища зникли після проведення двох курсів лікування, а двом хворим дітям для усунення часткового нетримання було необхідне проведення чотирьох курсів лікування протягом року.

Також у 12 (22,2%) дітей протягом 6–12 місяців виникли скарги на рецидив запорів. У 7 хворих з даним ускладненням вдалося впоратися за допомогою консервативної терапії, а у 5 хворих стан рецидиву запорів потребував повторного хірургічного втручання.

Слід зазначити, що у жодного з прооперованих хворих не виникло важких хірургічних післяопераційних ускладнень, які б потребували ургентної оперативної корекції. Кількість незадовільних результатів, які потребували проведення повторних операцій у 5 (9%) пацієнтів, на наш погляд, є незначною, а враховуючи, що у всіх цих дітей залишається можливість виконання радикальної корекції вродженої вади розвитку і, відповідно, усунення патологічних проявів вродженої вади розвитку, то можна вважати, що ускладнення майже відсутні.

Іще однією перевагою використання оперативного втручання за методикою Lynn у дітей з ультракороткою формою ХГ є час виконання операції. Зазвичай тривалість операції за методикою ТЕРТ становить від 2 до 3 годин, а операція сфінктеромієктомії за методикою Lynn – від 20 до 40 хвилин.

Висновки

Хірургічне лікування дітей з ХГ з утракороткою зоною агангліозу за методикою Lynn є операцією вибору при ультракоротких формах агангліозу.

Більшість ускладнень, що виникли в післяопераційному періоді (часткове нетримання калу, рецидив запорів), були тимчасовими та успішно проліковані консервативними методами.

Незадовільні результати, що потребували повторних оперативних втручань, були пов'язані з діагностичними помилками у визначенні форми ХГ і межі зони резекції та у подальшому скореговані за допомогою ТЕРТ.

Література

1. Левин М.Д. Синдром опущения промежности у детей: патофизиология и диагностика / М.Д. Левин // Вестник рентгенол. и радиологии. – 2015. – №5. – С. 27–35.
2. Ленюшкин А.И. Детская колопроктология: руководство для врачей / А.И. Ленюшкин. – Москва, 2004.
3. Ленюшкин А.И. Повторные операции на толстой кишке и промежности у детей / А.И. Ленюшкин, Т.А. Атагельдыев. – Москва: Медицина, 1984.
4. Ривкин В.Л. Руководство по колопроктологии / В.Л. Ривкин, С.Н. Файн, А.С. Бронштейн. – Москва: Медпрактика, 2004.
5. Пучков К.В. Малоинвазивная хирургия толстой кишки / К.В. Пучков, Д.А. Хубезов. – Москва: Медицина, 2005. – 280 с.
6. Operative techniques in laparoscopic colorectal surgery / C.P. Delaney [et al.]. – Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2007. – 179 p.

Відомості про авторів:

Гончар Володимир Володимирович *– к.мед.н., доц. каф. дитячої хірургії НМАПО імені П.Л. Шупика. Адреса: м. Київ, вул. Дорогожицька, 9.*

Горбатюк Ольга Михайлівна *– д.мед.н., проф. каф. дитячої хірургії НМАПО імені П.Л. Шупика. Адреса: м. Київ, вул. Дорогожицька, 9.*

Стаття надійшла до редакції 15.04.2017 р.