

В.П. Притула<sup>1,2</sup>, О.О. Курташ<sup>3</sup>, С.Ф. Хуссейні<sup>1,2</sup>, П.С. Русак<sup>4</sup>

## Порівняльна характеристика результатів хірургічного лікування хвороби Гіршпрунга в дітей залежно від способу хірургічної корекції

<sup>1</sup>Національний медичний університет імені О.О. Богомольця, м. Київ, Україна

<sup>2</sup>Національна дитяча спеціалізована лікарня «ОХМАТДИТ», м. Київ, Україна

<sup>3</sup>Івано-Франківський національний медичний університет, Україна

<sup>4</sup>Національний університет охорони здоров'я України імені П.Л. Шупика, м. Київ

Paediatric Surgery(Ukraine).2022.4(77):40-49; doi 10.15574/PS.2022.77.40

**For citation:** Prytula VP, Kurtash OO, Hussaini SF, Rusak PS. . Comparative characteristics of the results of surgical treatment of Hirschsprung's disease in children depending on the method of surgical correction. Paediatric Surgery (Ukraine). 4: 40-49. doi: 10.15574/PS.2022.77.40.

Для лікування хвороби Гіршпрунга (ХГ) у дітей використовують різні способи відкритої та мініінвазивної хірургічної корекції. Проте до 40,4% прооперованих пацієнтів отримують ускладнення, що потребують вторинних корегувальних або повторних радикальних втручань незалежно від методики первинної корекції.

**Мета** – порівняти результати хірургічного лікування ХГ у дітей залежно від способу хірургічної корекції.

**Матеріали та методи.** Проведено аналіз хірургічного лікування 1187 дітей з різними формами ХГ у віці від народження до 18 років за період 1980–2021 рр. Ректальну форму ХГ мали 386 (32,52%) пацієнтів, ректосигмоподібну – 598 (50,38%), субтотальну – 162 (13,65%), тотальну форму агангліозу – 41 (3,45%) пацієнт. Усіх пацієнтів прооперовано як відкритими, так і мініінвазивними радикальними методами. Вивчено ранні та віддалені ускладнення після різних способів хірургічної корекції ХГ, їхню причину та варіанти відповідної корекції.

**Результати.** У ранньому післяопераційному періоді у 51 (4,30%) із 1187 прооперованих пацієнтів діагностовано такі ускладнення, як злукова непрохідність кишечника (n=7 (0,59%)), інвагінація кишечника (n=3 (0,25%)), нагноєння післяопераційної рани в місці виведення кишкової стоми (n=5 (0,42%)), гематома міжфутлярного простору (n=3 (0,25%)), абсцес міжфутлярного простору (n=9 (0,76%)), ретракція зведеної кишки (n=2 (0,17%)), неспроможність анастомозу (n=7 (0,59%)) та стеноз анастомозу (n=15 (1,26%)). У 9 (0,76%) дітей виявлено стенозування коло-анального анастомозу, а в 6 (0,51%) пацієнтів – стенозування ілео-анального анастомозу. Віддалені післяопераційні ускладнення відмічено у 48 (4,04%) прооперованих дітей: стеноз анастомозу (n=16 (1,35%)), «парус» після операції Дюамеля (n=2 (0,17%)), залишковий агангліоз (n=23 (1,94%)), колоноптоз (n=1 (0,08%)) і злукова непрохідність кишечника (n=6 (0,51%)). Усі ускладнення своєчасно виявлені та відповідно скореговані.

**Висновки.** При лікуванні ХГ у дітей можлива поява ускладнень у ранньому та віддаленому післяопераційних періодах після використання як відкритих, так і мініінвазивних методик радикальної корекції. Операція Soave–Boley та мініінвазивні методики є найбільш безпечними способами радикальної корекції ХГ у дітей. Своєчасне виявлення та відповідна корекція ранніх або віддалених післяопераційних ускладнень сприяє поліпшенню функціональних результатів хірургічного лікування ХГ у дітей.

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації. Протокол дослідження ухвалено Локальним етичним комітетом зазначеної в роботі установи. На проведення досліджень отримано інформовану згоду батьків дітей.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

**Ключові слова:** хвороба Гіршпрунга, діти, хірургічне лікування, результати, ускладнення.

## Comparative characteristics of the results of surgical treatment of Hirschsprung's disease in children depending on the method of surgical correction

V.P. Prytula<sup>1,2</sup>, O.O. Kurtash<sup>3</sup>, S.F. Hussaini<sup>1,2</sup>, P.S. Rusak<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Bogomolets National Medical University, Kyiv, Ukraine

<sup>2</sup>National Children's Specialized Hospital «OKHMATDYT», Kyiv, Ukraine

<sup>3</sup>Ivano-Frankivsk National Medical University, Ukraine

<sup>4</sup>Shupyk National Healthcare University of Ukraine, Kyiv

For the Treatment of Hirschsprung's disease (HD) in children's, different methods of open and minimally invasive surgical correction are used. However, up to 40.4% of operated patients get complications that require secondary correction or repeated radical interventions, regardless of the primary method of correction.

**Purpose** – to compare the results of surgical treatment of HD in children depending on the method of surgical correction.

**Materials and methods.** An analysis of the surgical treatment of 1,187 children with various forms of HD aged from birth till 18 years old was conducted from 1980 to the end of 2021. The rectal form of HD was seen in 386 (32.52%) patients, 598 (50.38%) rectosigmoid., subtotal – 162 (13.65%) and 41 (3.45%) patients had a total form of aganglionosis. All patients were operated by either «classical» open approach or minimally invasive radical methods. Early and long-term complications after various methods of surgical correction of HD, their cause and options for appropriate correction were studied.

**Results.** In the early postoperative period, 51 (4.30%) of 1187 operated patients were diagnosed with such complications as intestinal obstruction (n=7 (0.59%)), intestinal intussusception (n=3 (0.25%)), suppuration of the postoperative wound at the place of removal of the intestinal stoma (n=5 (0.42%)), hematoma of the inter-cuff space (n=3 (0.25%)), abscess of the inter-cuff space (n=9 (0.76%)), retraction of pull through colon (n=2 (0.17%)), anastomotic leak (n=7 (0.59%)) and anastomotic stenosis (n=15 (1.26%)). In 9 (0.76%) children we noted stenosis of the colo-anal anastomosis, and in 6 (0.51%) patients – stenosis of the ileo-anal anastomosis. Long-term postoperative complications were noted in 48 (4.04%) patients: anastomotic stenosis (n=16 (1.35%)), «Duhamel pouch» (n=2 (0.17%)), residual aganglionosis (n=23 (1.94%)), colonoptosis (n=1 (0.08%)) and adhesive intestinal obstruction (n=6 (0.51%)). All complications were detected in a timely manner and corrected accordingly.

**Conclusions.** When treating HD in children, complications may occur in the early and long-term postoperative periods after using any approach open or minimally invasive methods of radical correction. The Soave–Boley operation and minimally invasive techniques are the safest methods of radical correction of HD in children. Timely detection and appropriate correction of early or long term postoperative complications improves the functional results of surgical treatment of HD in children.

The research was carried out in accordance with the principles of the Helsinki Declaration. The study protocol was approved by the Local Ethics Committee of all participating institutions. The informed consent of the patient was obtained for conducting the studies.

No conflict of interests was declared by the authors.

**Keywords:** Hirschsprung's disease, children, surgical treatment, results, complication.

## Вступ

Хвороба Гіршпрунга (ХГ), або агангліоз кишечника – складна вада розвитку, яка характеризується відсутністю нервових сплетень у м'язовому (ауербахівському) та підслизовому (мейснерівському) шарах певного відрізка стінки кишки, призводить до порушення виштовхувальної здатності цієї ділянки, до різкої дилатації та гіпертрофії вищерозташованих її відділів і до затримки відходження калу [2,5]. Така аномалія зустрічається з частотою до 1:2000 живих немовлят [10].

Агангліоз кишечника лікують лише хірургічно. Суть радикальної операції полягає в тому, що резектують агангліонарний сегмент і частину зміненої (найбільш дилатованої та гіпертрофованої) кишки та накладають коло-анальний анастомоз.

Хронологічно для лікування ХГ були запропоновані «класичні» відкриті операції – О. Swenson, В. Duhamel, F. Rehbein, F. Soave, Н. Lynn та їхні чис-

ленні модифікації [1,11,16,25]. Кожна з цих методик, які виконувались одномоментно або поетапно, мала на меті ліквідувати причини і наслідки агангліозу кишечника.

Набагато складнішими є операції за необхідності субтотальної резекції ободової кишки при ХГ, коли залишається менше половини, а інколи – і надто короткий (мінімальний) сегмент ободової кишки [9,21].

Ще складнішою є тотальна колектомія в хірургічному лікуванні агангліозу кишечника в дітей, що потребує виконання складних реконструктивно-пластичних операцій з формуванням різних варіантів функціонально вигідного резервуару.

Сучасні тенденції в хірургічному лікуванні ХГ спрямовані на мініінвазивні втручання, запропоновані К.Е. Georgeson та De La Torre [16]. До арсеналу мініінвазивного хірургічного лікування належать різні варіанти: лапароскопічна асистенція при класичній методиці Duhamel; класична методика

## Оригінальні дослідження. Абдомінальна хірургія

**Таблиця 1**

Розподіл пацієнтів за віком та анатомічними формами агангліозу

Анатомічна форма агангліозу	Вік пацієнтів					
	до 6 міс.	від 6 до 12 міс.	від 1 до 3 років	від 3 до 7 років	від 7 років	разом
Ректальна	39 3,29%	61 5,14%	74 6,23%	95 8,00%	117 9,86%	386 32,52%
Ректосигмоподібна	98 8,26%	94 7,92%	187 15,75%	143 12,05%	76 6,40%	598 50,38%
Субтотальна	102 8,59%	48 4,04%	7 0,60%	2 0,17%	3 0,25%	162 13,65%
Тотальна	41 3,45%	–	–	–	–	41 3,45%
Усього	280 23,59%	203 17,10%	268 22,58%	240 20,22%	196 16,51%	1187 100%

Transanal Endorectal Pull-Through (TEPT) без лапароскопічної асистенції; TEPT із лапароскопічною асистенцією; TEPT із виділенням ураженої прямої кишки за принципом, аналогічним методиці Swenson; TEPT із демукозацією ураженої прямої кишки за принципом, аналогічним методиці Soave, тощо [11,23,26,28]. Проте в разі застосування сучасних мініінвазивних методів хірургічного лікування ХГ можливі до 3,5% ранніх і 36,8% віддалених хірургічних ускладнень [3,8,13].

У цілому пізні хірургічні ускладнення після корекції ХГ спостерігаються у 40,4% пацієнтів. Серед них найчастіше виникає стеноз коло-анального анастомозу (44,7%), нориця товстої кишки (15,8%), закріп (15,8%), рецидив агангліозу (10,5%), недостатність анального сфінктера (10,5%). У 57,9% випадків необхідна повторна хірургічна корекція таких ускладнень [4,15,18,29].

Оцінюючи технічні інтраопераційні особливості кожного варіанта, результати ранніх і віддалених результатів, науковці з різних клінік долучилися до обговорення відкритих та мініінвазивних методик із наголошенням на позитивних і проблемних питаннях різних напрямів хірургічного лікування ХГ залежно від віку та протяжності агангліозу [9,17,24].

Усе це диктує необхідність удосконалення існуючих і пошуку нових методів хірургічного лікування ХГ.

**Мета** дослідження – порівняти результати хірургічного лікування ХГ у дітей залежно від способу хірургічної корекції.

### Матеріали та методи дослідження

Проведено аналіз хірургічного лікування 1187 дітей з різними формами ХГ у віці від народження до 18 років (табл. 1). Усіх пацієнтів обстежено та про-

оперовано в клініці хірургії дитячого віку Національного медичного університету імені О.О. Богомольця на базі Національної дитячої спеціалізованої лікарні «ОХМАТДИТ» за період 1980–2021 рр. (n=1097) та в клініці хірургії дитячого віку Івано-Франківського національного медичного університету на базі Івано-Франківської обласної дитячої клінічної лікарні за період 1993–2021 рр. (n=90).

Для встановлення діагнозу та оцінювання результатів лікування під час післяопераційного моніторингу застосовано результати загальноклінічних і спеціальних (іригографія, аноманометрія, морфологічних) методів дослідження. Вивчено ранні та віддалені ускладнення після різних способів хірургічної корекції ХГ, їхню причину та варіанти відповідної корекції.

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації. Протокол дослідження ухвалено Локальним етичним комітетом усіх зазначених у роботі установ. На проведення досліджень отримано інформовану згоду батьків, дітей.

### Результати дослідження та їх обговорення

У віці від народження до 6 місяців діагноз ХГ встановили у 280 (23,59%) пацієнтів, від 6 до 12 місяців – у 203 (17,10%), від 1 до 3 років – у 268 (22,58%), від 3 до 7 років – у 240 (20,22%), від 7 років – у 196 (16,51%) дітей.

Ректальну форму ХГ мали 386 (32,52%) пацієнтів, ректосигмоподібну – 598 (50,38%), субтотальну – 162 (13,65%), тотальну форму агангліозу – 41 (3,45%) пацієнт.

Залежно від характеру клінічних проявів ХГ виділили три клінічні форми – гостру, підгостру та хронічну (табл. 2). Протягом першого місяця життя

Таблиця 2

Характеристика клінічного перебігу хвороби Гіршпрунга за анатомічними формами агангліозу

Анатомічна форма агангліозу	Клінічна форма перебігу			
	гостра	підгостра	хронічна	разом
Ректальна	77 6,49%	126 10,62%	183 15,41%	386 32,52%
Ректосигмоподібна	89 7,49%	141 11,88%	368 31,01%	598 50,38%
Субтотальна	162 13,65%	–	–	162 13,65%
Тотальна	41 3,45%	–	–	41 3,45%
Усього	369 31,08%	267 22,50%	551 46,42%	1187 100%

Таблиця 3

Частота ускладнень при різних анатомічних формах агангліозу

Анатомічна форма агангліозу	Кількість пацієнтів	Ускладнення					
		ЕК	анемія	гіпотрофія (ступінь)			
				1	2	3	разом
Ректальна	386 32,52%	111 9,36%	39 3,29%	36 3,03%	38 3,20%	9 0,76%	83 6,99%
Ректосигмоподібна	598 50,38%	303 25,53%	104 8,76%	24 2,02%	87 7,33%	23 1,94%	134 11,29%
Субтотальна	162 13,65%	162 13,65%	162 13,65%	21 1,77%	114 9,60%	16 1,35%	151 12,72%
Тотальна	41 3,45%	41 3,45%	41 3,45%	23 1,94%	18 1,51%	–	41 3,45%
Усього	1187 100%	617 51,99%	346 29,15%	104 8,76%	257 21,65%	48 4,05%	409 34,46%

ознаки гострої форми ХГ проявилися у 369 (31,08%) пацієнтів. У 267 (22,50%) дітей розвилася клінічна картина підгострої форми агангліозу і припала на період від 1 до 6 місяців життя. Симптоми хронічної форми ХГ проявилися після 6-місячного віку у решти 551 (46,42%) пацієнтів. Чим більшою була протяжність агангліозу, тим швидше з'являлася симптоматика цієї хвороби.

У зв'язку з тим, що діти протягом тривалого часу лікувались в інших лікувальних закладах із приводу підозри на каловий завал, целиацію, ферментопатію, дисбактеріоз кишечника тощо, до нашого закладу вони надійшли з тяжкими ускладненнями, серед яких найчастішими були: анемія – у 346 (29,15%) дітей, ентероколіт (ЕК) – у 617 (51,99%), гіпотрофія – у 409 (34,46%) дітей (табл. 3). Ці ускладнення частіше корелювали з довжиною зони агангліозу. Такі ускладнення, як ЕК і анемія, були в усіх випадках із довгими формами (субтотальна і тотальна) агангліозу. Помітно, що клінічна картина ЕК частіше проявлялася без виражених ознак анемії та гіпотрофії.

У 182 (15,33%) пацієнтів відмічалися супутні вади розвитку, які також ускладнювали перебіг ХГ. У 36 із цих 182 дітей було по дві супутні аномалії. Найчастіше траплялися вади розвитку шлунково-кишкового тракту, серцево-судинної та сечовидільної систем. Дванадцять (1,01%) дітей народилися недоношеними.

Усіх пацієнтів прооперували як «класичними» відкритими, так і мініінвазивними радикальними методами. За методикою Swenson прооперували 14 дітей, за методикою Duhamel – 29, за методикою Rehbein – 7, за методикою Soave – 59, за модифікованою нами методикою Soave–Boley – 722. Окрему групу становили 53 пацієнти, яким виконали реконструктивно-пластичні операції при тотальній колектомії. Операцію Lynn виконали 42 дітям з ультракороткою формою ХГ.

Крім того, прооперували 209 дітей з ХГ, використовуючи мініінвазивну техніку: за методикою ТЕРТ – 144 пацієнти, методом лапароскопічно-асистованого ТЕРТ – 65 дітей.

Усім пацієнтам провели хірургічне лікування ХГ з урахуванням локалізації та протяжності агангліозу.



## Оригінальні дослідження. Абдомінальна хірургія

**Таблиця 4**

Ускладнення в ранньому післяопераційному періоді залежно від методики первинної операції

Методика первинної операції	Кількість прооперованих	Ускладнення в ранньому післяопераційному періоді		
		характер ускладнень	спосіб корекції	разом
Swenson	14	нагноєння післяопераційної рани (n=1)	консервативно (n=1)	1 (7,14%)
Duhamel	29	неспроможність анастомозу (n=1)	колостомія (n=1)	3 (10,34%)
		стеноз анастомозу (n=2)	бужування (n=2)	
Rehbein	7	нагноєння післяопераційної рани (n=1)	консервативно (n=1)	1 (14,29%)
Soave	59	злукова непрохідність кишечника (n=1)	вісцероліз (n=1)	13 (22,03%)
		стеноз анастомозу (n=5)	бужування (n=5)	
		абсцес міжфутлярного простору (n=2)	консервативно (n=2)	
		ретракція зведеної кишки (n=2)	бужування (n=2)	
		неспроможність анастомозу (n=2)	колостомія (n=2)	
		нагноєння післяопераційної рани (n=1)	консервативно (n=1)	
Lynn	42	–	–	–
Soave-Boley (ручним способом)	649	гематома міжфутлярного простору (n=2)	консервативно (n=2)	17 (2,62%)
		абсцес міжфутлярного простору (n=7)	колостомія (n=7)	
		неспроможність анастомозу (n=2)	колостомія (n=2)	
		злукова непрохідність кишечника (n=3)	вісцероліз (n=3)	
		інвагінація кишечника (n=1)	релапаротомія дезінвагінація (n=1)	
		нагноєння післяопераційної рани (n=2)	консервативно (n=2)	
Soave-Boley (степлерним анастомозом)	125	гематома міжфутлярного простору (n=1)	консервативно (n=1)	4 (3,20%)
		злукова непрохідність кишечника (n=1)	вісцероліз (n=1)	
		інвагінація кишечника (n=2)	релапаротомія дезінвагінація (n=2)	
Реконструктивно-пластичні операції при тотальній колектомії	53	злукова непрохідність кишечника (n=2)	вісцероліз (n=2)	8 (15,09%)
		стеноз ілео-анального анастомозу (n=6)	бужування (n=6)	
ТЕРТ	144	стеноз анастомозу (n=2)	бужування (n=2)	2 (1,39%)
ТЕРТ із лапароскопічною асистенцією	65	неспроможність анастомозу (n=2)	колостомія (n=1)	2
			консервативно (n=1)	3 (3,08%)
Усього	1187			51 (4,30%)

Операція Swenson передбачала мобілізацію дистального відділу товстої кишки з повношаровим виділенням прямої кишки до рівня внутрішнього анального сфінктера, резекцію частини розширеної кишки з агангліонарною зоною і, після зведення мобілізованої кишки через евагіновану розсічену пряму кишку, накладали первинний анастомоз між зведеною кишкою та куксою прямої кишки одним рядним швом.

При класичній методиці Duhamel, після мобілізації ділянки кишки, що підлягала резекції та зведенню, ізолювали («заглушували») пряму кишку, по задній стінці прямої кишки формували ретро-

ректальний канал, розсікали задню півкруглість анального отвору по лінії шкірно-слизового переходу, через сформований канал зводили ободову кишку та створювали безшовний спонтанний анастомоз «кінцев-у-бік», накладаючи кишкові затискачі між зведеною ободовою кишкою та задньою стінкою прямої кишки – перший етап. Другий етап передбачав зняття кишкових затискачів через 2 тижні та кінцеве формування коло-анального аутоанастомозу.

Операція Rehbein полягала в інтраабдомінальній резекції агангліонарної зони, але анастомоз накладали нижче перехідної складки очеревини, викрою-

ючи трикутний клапоть із проксимального відділу кишки для адаптації діаметрів кишки по лінії передбачуваного співвустя.

Методика Soave полягала в ендоректальному зведенні мобілізованої ободової кишки через серозно-м'язову ректальну манжету, створену після відділення слизового шару прямої кишки, з наступним формуванням спонтанного коло-анального анастомозу. Зведена ободова кишка залишалася відкритою (незшитою) із серозно-м'язовим футляром прямої кишки, до формування спонтанного аутоанастомозу – перший етап. Наступним етапом ця методика передбачала відсічення залишеного відрізка зведеної кишки нижче сформованого спонтанного коло-анального анастомозу через 15–20 діб аутоанастомозування.

Модифікована нами методика Soave-Boley передбачала ендоректальне зшивання нормогангліонарної ободової кишки безпосередньо до евагінованої слизової оболонки прямої кишки – одноетапне формування первинного коло-анального анастомозу. Перший варіант цієї модифікації полягав у формуванні первинного коло-анального анастомозу ручним (лігатурним) способом, а другий варіант – у формуванні первинного коло-анального анастомозу механічним (степлерним) способом.

Реконструктивно-пластичні операції при тотальній колектомії передбачали тотальну колектомію з формуванням функціонально-вигідного кишкового резервуару при відновленні прохідності травного тракту.

Під час операції Lynn виконували парціальне висічення задньої порції сегмента зовнішнього анального сфінктера.

Операція ТЕРТ полягала в демукозації прямої кишки в оральному напрямку (на 1,0–1,5 см вище зубчастої лінії до перехідної складки очеревини), мобілізації, трансанальному зведенні, резекції ураженої ділянки товстої кишки та формуванні первинного коло-анального анастомозу.

Лапароскопічно-асистований ТЕРТ спершу передбачав лапароскопічну ревізію та мобілізацію до необхідного рівня резекції товстої кишки, після чого виконували трансанальну демукозацію прямої кишки, зведення та резекцію мобілізованої кишки з накладанням первинного коло-анального анастомозу.

Усі прооперовані пацієнти перебували під динамічним спостереженням, що дало змогу нам проводити моніторинг і контролювати перебіг раннього та віддаленого післяопераційних періодів. Летальних випадків не було.

Відновлення перистальтики в прооперованих пацієнтів залежно від віку та обсягу виконаного втру-

чання спостерігали через 1–3 доби післяопераційного періоду, першу дефекацію – після 2–5-ї доби.

У ранньому післяопераційному періоді у 51 (4,30%) із 1187 прооперованих пацієнтів спостерігали такі ускладнення, як злукову непрохідність кишечника ( $n=7$  (0,59%)), інвагінацію кишечника ( $n=3$  (0,25%)), нагноєння післяопераційної рани в місці виведення кишкової стоми ( $n=5$  (0,42%)), гематому міжфутлярного простору ( $n=3$  (0,25%)), абсцес міжфутлярного простору ( $n=9$  (0,76%)), ретракцію зведеної кишки ( $n=2$  (0,17%)), неспроможність анастомозу ( $n=7$  (0,59%)), стеноз анастомозу ( $n=15$  (1,26%)). У 9 (0,76%) дітей відмічали стенозування коло-анального анастомозу, а в 6 (0,51%) пацієнтів – стенозування ілео-анального анастомозу (табл. 4).

Злукову непрохідність кишечника ліквідували вісцеролізом ( $n=7$  (0,59%)), інвагінацію кишечника – релапаротомією з дезінвагінацією ( $n=3$  (0,25%)). Ретракцію зведеної кишки та стеноз анастомозу ліквідували бужуванням в усіх випадках ( $n=17$  (1,43%)).

При абсцесі міжфутлярного простору 7 (0,59%) та неспроможності коло-анального анастомозу 6 (0,51%) необхідне було накладання правобічної захисної кишкової стоми з наступним консервативним лікуванням абсцесу або неспроможності коло-анального анастомозу. Закривали кишкову стому та відновлювали прохідність кишкового тракту через 2–4 місяці за умови повного загоювання цих ускладнень, за відсутності вираженого стенозу анастомозу.

У 2 (0,17%) інших пацієнтів з абсцесом міжфутлярного простору та в 1 (0,08%) – при неспроможності коло-анального анастомозу ефективним було консервативне лікування.

В усіх випадках консервативно пролікували нагноєння післяопераційної рани ( $n=5$  (0,42%)) та гематому міжфутлярного простору ( $n=3$  (0,25%)).

Віддалені післяопераційні ускладнення відмічали у 48 (4,04%) із 1187 прооперованих нами дітей різних вікових груп з ХГ з урахуванням локалізації та протяжності агангліозу (табл. 5). Такими ускладненнями були: стеноз анастомозу ( $n=16$  (1,35%)), «парус» після операції Дюамеля ( $n=2$  (0,17%)), залишковий агангліоз ( $n=23$  (1,94%)), колоноптоз ( $n=1$  (0,08%)) і злукова непрохідність кишечника ( $n=6$  (0,51%)).

Стеноз коло-анального анастомозу корегували бужуванням у 14 (1,18%) дітей. Повторну операцію Soave-Boley з коло-анальним анастомозом ручним способом виконали ще 2 (0,17%) пацієнтам для ліквідації більш протяжного стенозу анастомозу. При

## Оригінальні дослідження. Абдомінальна хірургія

Таблиця 5

Ускладнення у віддаленому післяопераційному періоді залежно від методики первинної операції

Методика первинної операції	Кількість прооперованих	Ускладнення у віддаленому післяопераційному періоді		
		характер ускладнень	спосіб корекції	разом
Swenson	14	стеноз анастомозу (n=1)	бужування (n=1)	1 (7,14%)
Duhamel	29	«парус» (n=2)	висічення «парусу» з боку промежини (n=2)	3 (10,34%)
		залишковий агангліоз (n=1)	Lynn (n=1)	
Rehbein	7	залишковий агангліоз (n=1)	Lynn (n=1)	1 (14,29%)
Soave	59	стеноз анастомозу (n=6)	бужування (n=6)	12 (20,34%)
		залишковий агангліоз (n=6)	Lynn (n=6)	
Lynn	42	залишковий агангліоз (n=5)	Lynn (n=4)	5 (11,90%)
			Soave–Boley (ручним способом) (n=1)	
Soave–Boley (ручним способом)	649	залишковий агангліоз (n=9)	Lynn (n=9)	16 (2,47%)
		стеноз анастомозу (n=4)	бужування (n=3)	
			Soave–Boley (ручним способом) (n=1)	
		колоноптоз (n=1)	повторна операція (n=1)	
Soave–Boley (степлерним анастомозом)	125	залишковий агангліоз (n=1)	Lynn (n=1)	1 (0,80%)
Реконструктивно-пластичні операції при тотальній колектомії	53	стеноз анастомозу (n=1)	Soave–Boley (ручним способом) (n=1)	5 (9,43%)
		злукова непрохідність кишечника (n=4)	вісцероліз (n=4)	
ТЕРТ	144	стеноз анастомозу (n=4)	бужування (n=4)	4 (2,78%)
ТЕРТ із лапароскопічною асистенцією	65	–	–	–
Усього	1187			48 (4,04%)

колоноптозі, який був причиною рецидиву закріпив та появи болю в животі, виконали релапаротомію з резекцією поперечноободової кишки (n=1 (0,08%)). Залишковий агангліоз у віддаленому періоді скорегували сфінктеромієктомією за Lynn (n=22 (1,85%)) і повторною операцією Soave–Boley (ручним способом) (n=1 (0,08%)). Залишений «парус» (нерезектована спільна стінка під час формування безшовного спонтанного анастомозу «кінець-у-бік» при накладанні кишкових затискачів між зведеною ободовою кишкою та задньою стінкою прямої кишки) після операції Duhamel (n=2 (0,17%)), який був причиною рецидиву тривалої затримки відходження калу та болю в анальній ділянці, в усіх випадках скорегували висіченням «парусу» з боку промежини. Релапа-

ротомію та вісцероліз у віддаленому періоді виконали при злуковій непрохідності кишечника у 6 (0,51%) пацієнтів.

Усі ускладнення в ранньому та віддаленому післяопераційному періоді були своєчасно виявлені та відповідно скореговані. Саме такий підхід сприяє поліпшенню функціональних результатів хірургічного лікування ХГ у дітей. Проліковані нами діти залишилися живими, перебувають під динамічним спостереженням і проходять реабілітаційне лікування.

Отже, кожна з проведених методик радикальної корекції ХГ відрізняється способом і травматичністю мобілізації ураженої ділянки товстої кишки, принципом зведення та формування коло-аналь-

ного анастомозу. Тому, як результат, оцінюючи ранні та віддалені післяопераційні ускладнення, слід зазначити, що операція Soave–Boley (з колоанальним анастомозом ручним або степлерним способом) і мініінвазивні операції (ТЕРТ із лапароскопічною або без лапароскопічної асистенції) є найбільш безпечними в технічному плані.

Найпоширенішими способами хірургічного лікування ХГ на сьогодні є мініінвазивні (ТЕРТ із лапароскопічною або без лапароскопічної асистенції) та модифіковані методики відкритих втручань (Soave, Duhamel, Swenson). Інші методики використовуються рідше [2,7].

Незважаючи на те, що ці операції вважаються такими, які дають добрі результати, різні автори повідомляють про післяопераційні ускладнення в деяких пацієнтів і про необхідність вторинних корегувальних операцій або повторних радикальних втручань у лікуванні серйозних ускладнень незалежно від методики первинної корекції [6,12]. Такі ускладнення в ранньому та віддаленому періодах після первинних операцій суттєво впливають на функціональні результати та на якість життя дітей із ХГ. Тому прогнозування та раннє виявлення ускладнень є важливим у команді спеціалістів, які займаються хірургічною корекцією ХГ у дітей.

Частота вторинних корегувальних операцій або повторних радикальних втручань у дітей після первинної радикальної корекції ХГ в літературі недостатньо висвітлена. За даними різних дитячих хірургічних центрів, частота ускладнень, які слід повторно хірургічно ліквідувати, коливається в межах 1,1–11,0% [14,22,30].

Типовими ускладненнями в ранньому післяопераційному періоді після корекції ХГ у дітей є злукова непрохідність кишечника, інвагінація кишечника, гематома міжфутлярного простору, абсцес міжфутлярного простору, ретракція зведеної кишки, неспроможність і стеноз анастомозу [8, 10, 19, 20, 22]. Віддалені ускладнення після корекції ХГ відомі як такі, що стають причиною обструктивного синдрому: стеноз анастомозу, «парус» після операції Дюамеля, залишковий агангліоз, колоноптоз і злукова непрохідність кишечника [20,23,27].

Певні ускладнення піддаються консервативному веденню, а за наявності інших слід використовувати хірургічну тактику. Проте запущене консервативне ведення ранніх та віддалених ускладнень в обов'язковому порядку призводить до грубих змін в аноректальній ділянці, що мають ліквідуватися хірургічно, і частіше за все – повторною радикальною операцією. Досвід лікування таких пацієнтів і

думка, висвітлена в літературних джерелах, зводяться до того, що ускладнення раннього та віддаленого післяопераційних періодів у дітей з ХГ мають бути своєчасно виявлені, вони не повинні тривало лікуватися консервативно та мають відповідно бути скооровані хірургічно.

У ранньому післяопераційному періоді ускладнення небезпечні тим, що вони можуть різко погіршити загальний стан, спричинити непрохідність, перитоніт, септичний стан, аж до летальних випадків. Некореговані локальні зміни в аноректальній ділянці приводять до рубцювання в анальному каналі, у ділянці коло-анального анастомозу тощо.

Так, при злуковій непрохідності кишечника необхідний вісцероліз, а при інвагінації кишечника – ретракція зведеної кишки та стеноз анастомозу раннього післяопераційного періоду піддаються бужуванню в усіх випадках.

При абсцесі міжфутлярного простору та неспроможності коло-анального анастомозу необхідне накладання правобічної захисної кишкової стоми з наступним консервативним лікуванням цих ускладнень. Відновлення прохідності кишкового тракту доцільне через 2–4 місяці за умови повного загоювання цих ускладнень, у разі відсутності вираженого стенозу анастомозу.

В окремих випадках при абсцесі міжфутлярного простору та при неспроможності коло-анального анастомозу може бути ефективним консервативне лікування. Проте при такій тактиці необхідний ретельний моніторинг, коли ми переконливо бачимо позитивну динаміку. У разі негативної динаміки або за відсутності позитивного ефекту слід виводити захисну кишкову стому.

Вчасно виявлена гематома міжфутлярного простору (до її нагноєння) успішно піддається консервативній терапії, але цей процес також потребує ретельного динамічного моніторингу.

У віддаленому періоді тактика ліквідації ускладнень більш радикальна. Лише помірно виражені стенози коло-анального анастомозу піддаються бужуванню. В інших випадках необхідні хірургічні втручання.

Для ліквідації більш протяжних ділянок при стенозі анастомозу та при залишковому агангліозі необхідна повторна операція Soave–Boley з колоанальним анастомозом ручним способом. Сфінктеромієктомія за Lunn допомагає при короткому сегменті залишкового агангліозу.

Залишений «парус» після операції Duhamel (коли залишається нерезектована спільна стінка між зве-



## Оригінальні дослідження. Абдомінальна хірургія

деною ободовою кишкою та задньою стінкою прямої кишки під час накладання кишкових затискачів при неефективному формуванні безшовного спонтанного анастомозу «кінець-у-бік» за цією методикою), який є причиною рецидиву тривалої затримки відходження калу та болю в анальній ділянці, необхідне висічення «парусу» з боку промежини. При колоноптозі, який є причиною порушення пасажу по кишечнику з вираженим больовим синдромом, слід виконувати резекцію поперечноободової кишки.

У цілому більшості післяопераційних ускладнень раннього та віддаленого періодів, про які йдеться, певним чином можна запобігти шляхом ретельної патологоанатомічної оцінки та дотримання всіх елементів первинної радикальної методики. Хірург повинен зрозуміти причину ускладнення та спланувати первинну радикальну операцію з метою зменшення кожного ускладнення. Нарешті, коли повторна операція вважається необхідною для прооперованої дитини, слід визначити доцільність відповідного підходу, який найбільше рекомендований і ефективний для кожного пацієнта.

### Висновки

При лікуванні ХГ у дітей можлива поява ускладнень у ранньому та віддаленому післяопераційних періодах після використання як відкритих, так і мініінвазивних методик радикальної корекції.

Операція Soave-Boley та мініінвазивні методики є найбільш безпечними способами радикальної корекції ХГ у дітей.

Своєчасне виявлення та відповідна корекція ранніх або віддалених післяопераційних ускладнень сприяє поліпшенню функціональних результатів хірургічного лікування ХГ у дітей.

*Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.*

### References/Література

- Allin BSR, Bradnock T, Kenny S, Kurinczuk JJ, Walker G, Knight M. (2017). NETS1HD study: development of a Hirschsprung's disease core outcome set. *Arch Dis Child*. 102: 1143-1151.
- Avansino JR, Levitt MA. (2017). Hirschsprung disease. In *Fundamentals of pediatric surgery*, 2, Mattei P. et al (eds.). – Springer International Publishing, Cham.: 513–524.
- Bjørnland K, Pakarinen MP, Stenström P, Stensrud KJ, Neuvonen M, Granström AL et al. (2017). A Nordic multicenter survey of long-term bowel function after transanal endorectal pull-through in 200 patients with rectosigmoid Hirschsprung disease. *J. Pediatr. Surg*. 52: 1458–1464.
- Byström C, Östlund S, Hoff N, Wester T, Granström AL. (2020). Evaluation of bowel function, urinary tract function, and quality of life after transanal endorectal pull-through surgery for Hirschsprung's Disease. *Eur J Pediatr Surg*. 31 (1): 40–48.
- Chhabra S, Kenny SE. (2016). Hirschsprung's disease. *Surgery (Oxford)*. 34 (12): 628–632.
- Chun-Hui P, Ya-Jun C, Wen-Bo P, Ting-Chong Zh et al. (2018). STROBE-anastomotic leakage after pull-through procedure for Hirschsprung disease. *Medicine*. 97; 46 (e13140): 1–5.
- Das Neves Romanelli MT, Ribeiro AF, Bustorff-Silva JM, de Carvalho RB, Lomazi EA. (2016). Hirschsprung's disease - Postsurgical intestinal dysmotility. *Rev Paul Pediatr*. 34 (3): 388–392.
- Davidson JR, Kyrklund K, Eaton S, Blackburn SC, De Coppi P, Curry J. (2021). Long-term surgical and patient-reported outcomes of Hirschsprung Disease. *J. Pediatr. Surg*. 13: 1502–1511.
- Dingemans A, van der Steeg H, Rassouli-Kirchmeier R, Linssen MW, van Rooij I, de Blaauw I. (2017). Redo pull-through surgery in Hirschsprung's disease: short-term clinical outcome. *J. Pediatr. Surg*. 52: 1446–1450.
- Ergashev BB, Khamroev UA. (2021). Features of clinic, diagnosis and tactics of surgical treatment of Hirschsprung's disease in infants. *Paediatric Surgery. Ukraine*. 1 (70): 32–37. [Эргашев ББ, Хамроев УА. (2021). Особенности диагностики и тактики хирургического лечения болезни Гиршпрунга у грудных детей. *Хирургия дитячого віку*. 1 (70): 32–37].
- Fang Y, Bai J, Zhang B, Wu D, Lin Y, Liu M. (2020). Laparoscopic Soave procedure for long-segment Hirschsprung's disease single-center experience. *Wideochir Inne Tech Maloinwazyjne*. 15: 234–238.
- Gupta DK, Khanna K, Sharma S. (2019). Experience with the redo pull-through for Hirschsprung's disease. *Indian Assoc Pediatr Surg*. 24: 45–51.
- Jiang M, Li CL, Cao GQ, Tang ST. (2019). Laparoscopic redo pull-through for Hirschsprung disease due to innervation disorders. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A*. 29: 424–429.
- Jiao C, Yu D, Li D, Wang G, Feng J. (2018). A long-term follow-up of a new surgery method: laparoscope-assisted heart-shaped anastomosis for Hirschsprung's disease. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A*. 28: 471–475.
- Kapur RP, Smith C, Ambartsumyan L. (2020). Postoperative pullthrough obstruction in Hirschsprung disease: etiologies and diagnosis. *Pediatr Dev Pathol*. 23: 40–59.
- Langer JC, Rollins MD, Levitt M, Gosain A, Torre L, Kapur RP et al. (2017). American Pediatric Surgical Association Hirschsprung Disease Interest Group. Guidelines for the management of postoperative obstructive symptoms in children with Hirschsprung disease. *Pediatr. Surg. Int*. 33: 523–526.
- Meinds RJ, van der Steeg AFW, Sloots CEJ, Witvliet MJ, de Blaauw I, van Gemert WG et al. (2019). Long-term functional outcomes and quality of life in patients with Hirschsprung's disease. *Br J Surg*. 106: 499–507.
- Neuvonen M, Kyrklund K, Taskinen S, Koivusalo A, Rintala RJ, Pakarinen MP. (2017). Lower urinary tract symptoms and sexual functions after endorectal pull-through for Hirschsprung disease: controlled long-term outcomes. *J Pediatr Surg*. 52: 1296–1301.
- Neuvonen MI, Kyrklund K, Rintala RJ, Pakarinen MP. (2017). Bowel function and quality of life after transanal endorectal pull-through for Hirschsprung disease: controlled outcomes up to adulthood. *Ann Surg*. 265 (3): 622–629.
- Onishi S, Nakame K, Yamada K, Yamada W, Kawano T, Mukai M, Kaji T, Ieiri S. (2016). Long-term outcome of bowel function for 110 consecutive cases of Hirschsprung's disease: comparison of the abdominal approach with transanal approach more than 30 years in a single institution – is the transanal approach truly beneficial for bowel function? *J. Pediatr. Surg*. 51: 2010–2014.
- Prytula VP, Silchenko MI, Kurtash OO, Hussaini SF. (2020). Reconstruction of intestinal tract after total colectomy in children with agangliosis. *Paediatric Surgery. Ukraine*. 1 (66): 51–57. [Притула ВП, Сільченко МІ, Курташ ОО, Хуссейні СФ. (2020). Реконструкція кишкового тракту після тотальної колектомії у дітей з агангліозом. *Хірургія дитячого віку*. 1 (66): 51–57].

22. Ralls MW, Coran AG, Teitelbaum DH. (2017). Redo pullthrough for Hirschsprung disease. *Pediatr. Surg. Int.* 33: 455–460.
23. Scholfield DW, Ram AD. (2016). Laparoscopic Duhamel procedure for Hirschsprung's disease: systematic review and meta analysis. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A.* 26: 53–61.
24. Sun S, Chen G, Zheng S, Dong K, Xiao X. (2017). Usefulness of posterior sagittal anorectoplasty for redo pull-through in complicated and recurrent Hirschsprung disease: experience with a single surgical group. *J. Pediatr. Surg.* 52: 458–462.
25. Tannuri AC, Ferreira MA, Mathias AL, Tannuri U. (2017). Long-term results of the Duhamel technique are superior to those of the transanal pullthrough: a study of fecal continence and quality of life. *J Pediatr Surg.* 52: 449–453.
26. Tomuschat C, Zimmer J, Puri P. (2016). Laparoscopic-assisted pull-through operation for Hirschsprung's disease: a systematic review and meta-analysis. *Pediatr Surg Int.* 32: 751–757.
27. Tran VQ, Mahler T, Dassonville M, Truong DQ, Robert A, Go-yens P, Steyaert H. (2018). Long-Term Outcomes and Quality of Life in Patients after Soave Pull-Through Operation for Hirschsprung's Disease: An Observational Retrospective Study. *Eur. J. Pediatr. Surg.* 28 (5): 445–454.
28. Urushihara N. (2019). Laparoscopic Modified Duhamel Procedure. In *Hirschsprung's Disease and the Allied Disorders. Status Quo and Future Prospects of Treatment.* Taguchi T, Matsufuji H, Ieiri S (eds.). Springer Nature Singapore. Pte Ltd.: 119–125.
29. Yasui Y, Nishida S, Shironomae T, Satomi M, Kuwahara T, Koh-no M. (2017). Surgical approach for fecal incontinence with a patulous anus after transanal pull-through for Hirschsprung disease. *J. Pediatr. Surg.* 52: 1070–1075.
30. Zimmer J, Tomuschat C, Puri P. (2016). Long-term results of transanal pullthrough for Hirschsprung's disease: a meta-analysis. *Pediatr. Surg. Int.* 32: 743–749.

**Відомості про авторів:**

**Притула Василь Петрович** – д.мед.н., проф. каф. дитячої хірургії НМУ імені О.О. Богомольця. Адреса: м. Київ, вул. В. Чорновола, 28/1. <https://orcid.org/0000-0001-9023-5898>.

**Курташ Олег Олегович** – к.мед.н., доц., доц. каф. дитячої хірургії Івано-Франківського НМУ. Адреса: м. Івано-Франківськ, вул. Галицька, 2. <https://orcid.org/0000-0003-0675-6952>.

**Хуссейні Саед Файзула** – к.мед.н., асистент каф. дитячої хірургії НМУ імені О.О. Богомольця. Адреса: м. Київ, вул. В. Чорновола, 28/1. <https://orcid.org/0000-0001-6801-3092>.

**Русак Петро Степанович** – д.мед.н., проф. каф. дитячої хірургії НУОЗ України імені П.Л. Шупика, зав. хірургічного відділення № 1 КНП «Житомирська обласна дитяча клінічна лікарня» Житомирської обласної ради. Адреса: Житомирський район, с. Станишівка, Сквирське шосе, 6. <https://orcid.org/0000-0002-1267-0816>.

Стаття надійшла до редакції 01.10.2022 р., прийнята до друку 20.12.2022 р.