



СОВРЕМЕННЫЕ ПОДХОДЫ К ХИРУРГИЧЕСКОМУ ЛЕЧЕНИЮ ТОТАЛЬНОГО АГАНГЛИОЗА ТОЛСТОЙ КИШКИ У ДЕТЕЙ

Н.Н. Ахпаров

Научный Центр Педиатрии и Детской Хирургии, Алматы, Казахстан

Тоқ ішектің тоталдық аганглиозы бар 7 науқас баланың зерттеу қорытындылары көрсетілген. 6 балаға ота жасалған - тоталдық колэктомия, Соаве бойынша құрсақ қуысты- аралықтық проктопластика, оның ішіндегі 4-іне қосымша Кимура-Болея отасы жасалған.

Түйінді сөздер: аганглиоз, проктопластика, тоқ ішек, ирригография.

Представлены результаты исследований 7 детей с тотальным аганглиозом толстой кишки. Шестеро детей оперированы – Тотальная колэктомия. Брюшно-промежностная проктопластика по Соаве, из них у 4 детей дополнительно применена операция Кимура-Болея.

Ключевые слова: аганглиоз, проктопластика, толстая кишка, ирригография.

Presents the results of studies 7 children with total agangliozom colon. 6 children were operated – Total kolektomia. Abdominal-perineum proktoplastika by Soave, of them have 4 children advanced applied operation Kimur-Boley.

Keywords: aganglioz, proktoplastika, large intestine, irrigografia.

Диагностика болезни Гиршпрунга у детей в мировой практике за последние годы приблизилась к 100% случаев. В этом ряду, как может показаться на первый взгляд странным, диагностика тотальных аганглиозов толстой кишки и кишечника (ТАТК и К) представляет особой сложности. Вместе с тем отечественные детские хирурги уделяют недостаточно внимания проблемам как диагностики, так и лечения тотальных аганглиозов, что обуславливает необходимость их детального рассмотрения. ТАТК и К совершенно особая форма заболевания, для которой характерны поздняя диагностика и нерешенные проблемы в лечении [1]. Даже с учетом того, что клиника кишечной непроходимости при тотальных аганглиозах развивается, как правило, наиболее ярко и остро, правильный диагноз в 1-ый месяц жизни устанавливается только в 67,4%. А.Philippart указывает, что у трети новорожденных аганглиоз не диагностировался до 3-6 месячного возраста [2].

Несвоевременная диагностика в свою очередь снижает и без того небольшие шансы на благоприятный исход заболевания. По данным С.Fekete и соавт. и Р.Kalıcinski и соавт., 33% младенцев умерли, не получив адекватного хирургического лечения ввиду запоздалой диагностики. При этом С. Fekete и соавт. указывают, что в 55,5 % случаев окончательный диагноз устанавливался в первые 40 дней после рождения, у 26% детей – в течение 1 года и в 2 (7,4%) случаях – в возрасте 6 и 13 лет после неоднократных хирургических вмешательств. У 11,1 % детей диагноз аганглиоза установлен только после смерти при патологоанатомическом вскрытии [3].

Анализ литературы показывает, что летальность при тотальных аганглиозах толстой кишки с вовлечением тонкой кишки или без него первоначально достигла 65-85%, а тотальный аганглиоз кишечника всегда заканчивается смертью ребенка [4].

И хотя с 80-х годов отмечается тенденция к повышению выживаемости, летальность и количество осложнений ТАТК и К продолжают оставаться высокими, сохраняя степень актуальности изучения данного заболевания [5].

Материалы и методы исследования. Материалом исследования послужили данные наблюде-

ний за 122 больными с болезнью Гиршпрунга; из них 7 детей с тотальным аганглиозом толстой кишки, 3 ребенка с вовлечением терминального отдела подвздошной кишки. Возраст больных колебался от 1 до 10 месяцев. 6 детей оперированы. Диагноз устанавливался на основании клинических данных, ультразвукового исследования органов брюшной полости, ирригографии, фиброколоноскопии, гистологического и электронно-микроскопического исследований участков резецированной толстой кишки. Рентгенологическое исследование осуществлялось по общепринятой методике, рекомендованной А.А.Аскаровым, А.А.Финкель и Н.У.Шнигер. (1959г.)

Колоноскопию и илеоскопию проводили по методике, предложенной В.П.Стреколовским и С.Л.Ханкиным (1983) и модифицированной для применения у детей О.А.Суриковой (1984). При этом использовался колоскоп GIF – К фирмы «Olimpus» (Япония).

Ультразвуковое исследование органов брюшной полости проводили на ультразвуковом аппарате «SIEMENS SONOLINE Si-450» (Австрия) с конвексным датчиком 5 МГц. Компьютерно-томографическое исследование дистального отдела толстой кишки проведено на аппарате «Астеон» (Тошиба). Микробиологическое исследование кала проведено по методике, описанной Р.В.Эпштейн-Литвак и Ф.Л.Вильшанской (1977).

Нейрогистохимическое исследование проводили по методу В.Н. Швалева и Н.И. Жучковой (1987). Специфическую люминесценцию выполняли микроскопы МБИ – 15 и Люмам И-3. Активность ацетилхолинэстеразы определяли по методу Karnovsky – Roots (1988). Заливка препаратов проводилась по общепринятой методике. Срезы исследовались под электронным микроскопом – JEM 7A (Япония).

Результаты и обсуждение. Для выявления наиболее характерных клинических проявлений тотального аганглиоза толстой кишки мы анализировали данные 7 больных. Установлено, что клиническая картина в основном проявлялась тонкокишечной непроходимостью (вздутие живота, расширение реберной дуги, рвота с примесью желчи). У 3-х детей клиническая картина протекала по типу энтероколита.



Пальпация живота вызывала резкую болезненность, беспокойство, плач ребенка.

При обзорной рентгенографии органов брюшной полости в вертикальном положении, выявлено вздутие петель тонкой кишки, у 3-х детей с горизонтальным уровнем. Вторым этапом проводили ирригографию в 2-х проекциях. Типичная картина болезни Гиршпрунга (зоны стеноза и супрастенотического расширения) выявлена только у 1-го больного. У 2-х детей обнаружилась картина микроколона – резко суженной и уменьшенной в размерах с ригидными стенками, участками спазма, плавно расширявшейся по мере продвижения к слепой кишке (рис. 1). У 4-х детей вид толстой кишки оценивали как нормальный, но резко расширенный в терминальном отделе подвздошной кишки. У 3-х детей проведена отсроченная ирригография, показавшая задержку бария до 2-3-х суток.

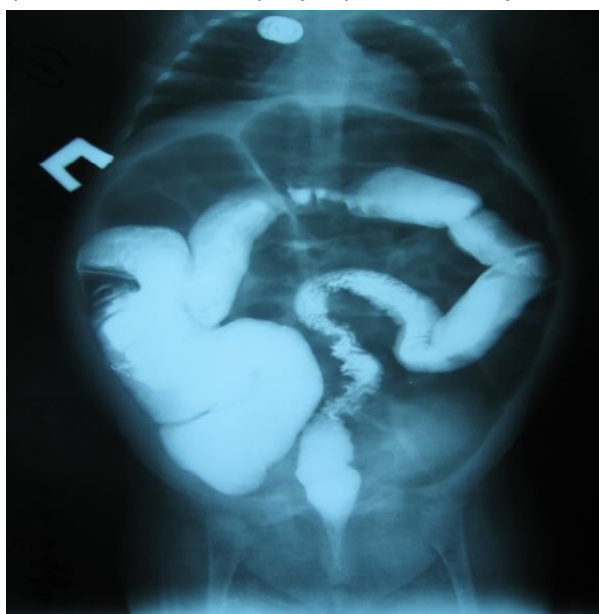


Рисунок 1. Ирригография. Тотальный аганглиоз толстой кишки.

Эндоскопическое исследование у всех детей показало наличие воспалительных изменений в виде гиперемии, отека, атрофии слизистой оболочки с признаками изъязвления и кровоточивости при прикосновении.

Хирургическому методу лечения подвергнуты 6 больных. 1 ребенок умер до проведения операции вследствие позднего поступления с выраженными водно-электролитными расстройствами, причиной летального исхода явился энтероколит с септическими осложнениями. Всем 6 больным первично наложена энтеростома в нашей модификации с интраоперационной послойной биопсией толстой кишки (АС N 14753) (рис. 2). Суть методики энтеростомии заключается в том, что в проксимальный отдел толстой кишки, подготовленный к выведению, на расстоянии 1,0-1,5 см от брыжейки с обеих сторон, накладывают серозно-мышечные швы (капрон, шелк), создавая муфтообразный тоннель из всех слоев кишечника, в просвете которого находится брыжейка с краевым сосудом. Проксимальный отрезок выводят на переднюю

брюшную стенку на 3,5-5 см над поверхностью кожи, фиксируют серозно-мышечными швами к брюшной стенке с помощью ранее наложенных провизорных нитей. Ушивают апоневроз так, чтобы его края плотно соприкасались со стенкой выведенной кишки по всей окружности. Последнюю дополнительно подшивают к краю кожного разреза.

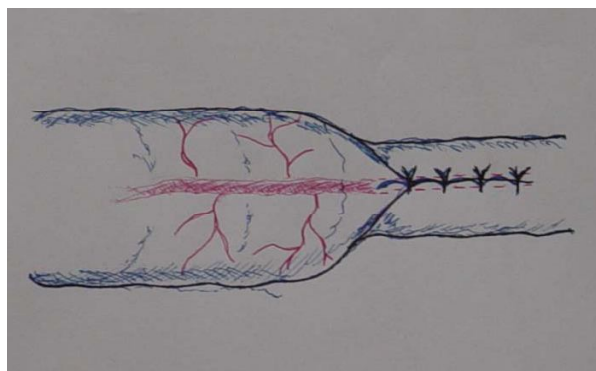


Рисунок 2. Схема операции. Способ концевой илеостомии (1-Брыжеечная артерия, 2-Наложение серозно-мышечных швов).

Вторым радикальным этапом операции через 2-4 мес. после энтеростомии проводили брюшно-промежностную проктопластику по Соаве.

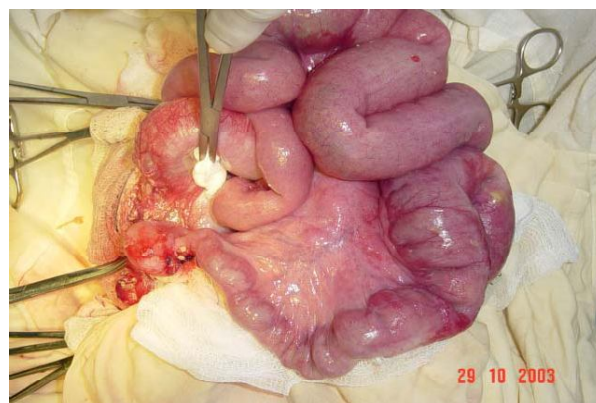


Рисунок 3. Интраоперационное фото. Болезнь Гиршпрунга, тотальная форма с вовлечением терминального отдела подвздошной кишки.

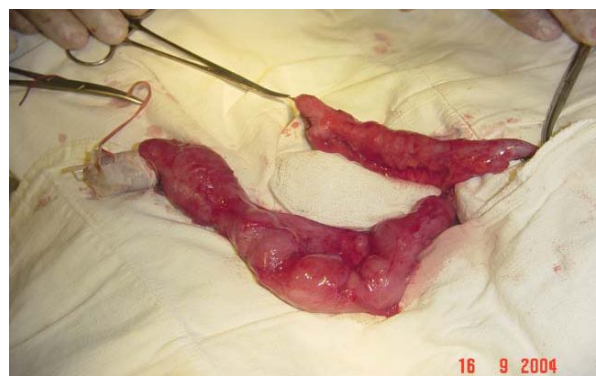


Рисунок 4. Интраоперационное фото (1-Участок аганглионарной восходящей ободочной кишки, 2-Терминальный отдел подвздошной кишки).

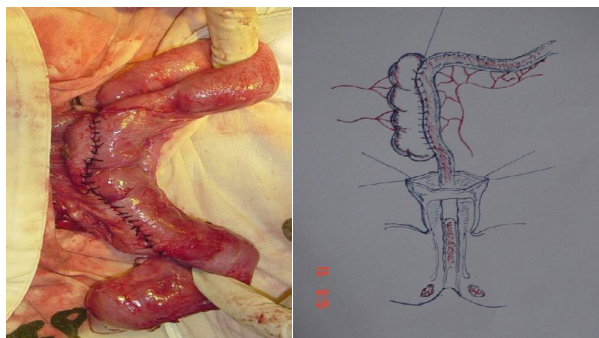


Рисунок 5. Интраоперационное фото. После наложения анастомоза «бок в бок» аганглионарного участка толстой кишки с нормальным участком подвздошной кишки.

После энтеростомии проводили радикальную операцию брюшно–промежностную проктопластику по Соаве. С целью уменьшения частоты осложнений у 4-х больных провели эндоректальное низведение тонкой кишки по Соаве с оригинальной модификацией. Болея – Кимура, заключающейся в соединении заплатки 15 см из правой половины толстой (аганглионарной) кишки с терминальной подвздошной кишкой на 6-8 см проксимальнее илеостомы (Рис. 3, 4, 5).

Во время операций осложнений не наблюдали. В ближайшем послеоперационном периоде у 1 ребенка отмечалось обострение послеоперационного энтероколита с выраженным метеоризмом, что впоследствии консервативным путем разрешилось. Все оперированные дети выписаны в удовлетворительном состоянии. Отдаленные результаты хирургической коррекции

тотального аганглиоза толстой кишки были прослежены у всех оперированных детей в сроки от 1 года до 4 лет после операции. Все дети обследованы в условиях стационара. Рентгенологически: участок терминального отдела подвздошной кишки с аганглионарным участком толстой кишки отмечается депо контрастного вещества, опорожнение удовлетворительное (Рис. 6).



Рисунок 6. Ирригография через 6 месяцев после операции.

Таким образом, наши результаты хирургического лечения тотального аганглиоза толстой кишки свидетельствуют о том, что при данной патологии необходима ранняя диагностика и хирургическое лечение. При радикальном хирургическом лечении мы считаем методом выбора брюшно–промежностную проктопластику по Соаве–Кимура–Болея, которая является эффективной коррекцией тотального аганглиоза толстой кишки у детей.

Литература:

1. Степанов Э.А. Кривченя Д.Ю. Юрченко Н.И. и соавт. Диагностика и хирургическое лечение болезни Гиршпрунга у детей: Метод. рекомендации. Киев, 1988; 22 с.
2. Муратов И.Д. Проблемы диагностики тотальных аганглиозов толстой кишки и кишечника у новорожденных и детей раннего грудного возраста (обзор литературы). Детская хирургия, 1999;3:20-24.
3. Philippart A.I., Reed J.O., Georgeson K.E. Neonatal small left colon syndrome: Intramural not intraluminal obstruction. J Pediatr Surg, 1975;10:733.
4. Pratap A., Shakya V.C., Biswas B.K., et al. Single-stage transanal endorectal pull-through for Hirschsprung's disease: perspective from a developing country. J Pediatr Surg. 2007;42:532-535.
5. Teitelbaum D.H., Coran A.G. Reoperative surgery for Hirschsprung's disease. Semin Pediatr Surg. 2003;12:124-31.