

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ДЕТЕЙ С АГАНГЛИОЗОМ ТОЛСТОЙ КИШКИ

Тен Ю.В.^{1,2}, Каширин С.Д.², Тен К.Ю.², Елькова Д.А.¹, Клейменов Е.В.²

¹ Алтайский государственный медицинский университет, Барнаул, Россия;

² Алтайский краевой клинический центр охраны материнства и детства, Барнаул, Россия

Обоснование. Болезнь Гиршпрунга — вариант нейрокрестопатии, характеризующийся отсутствием ганглионарных клеток дистальных отделов кишечника и сопровождающийся функциональной кишечной непроходимостью вследствие нарушения перистальтики аганглионарного сегмента. Согласно зарубежным данным, частота порока составляет 1 : 4,417; 1 : 5000 живорожденных, у мальчиков в четыре раза чаще, чем у девочек. В Москве ежегодно оперируют 150 детей с болезнью Гиршпрунга.

Цель: дать оценку оперативным методикам, применяемым при лечении пациентов с истинным аганглиозом толстой кишки.

Материалы и методы. За 2017 г. — I квартал 2023 г. в клинику детской хирургии Алтайского края поступило 12 детей с подтвержденным диагнозом болезни Гиршпрунга. Возраст детей варьировал от периода новорожденности до 3 лет. Чаще заболевание выявлялось у пациентов мужского пола — 75 % (9) детей. Диагностика болезни Гиршпрунга основывалась на клинических, рентгенологических, гистологических, эндовидеохирургических данных.

Результаты. Всем 12 пациентам проведено оперативное лечение. Пять человек оперированы по классической методике Соаве с предварительной двустольной колостомией на сигмовидной кишке у 4 детей. Радикальная операция им произведена в возрасте от 1 года до 3 лет. Один больной оперирован одноэтапно без разгрузки толстой кишки в возрасте 11 месяцев. Реабилитационные мероприятия проводились в последующем в течение 1–3 лет. Все дети в настоящее время здоровы. Семи пациентам от периода новорожденности до 4-х месяцев произведена трансанальная проктопластика по Де ла Торре – Мондрагона (5) и Соаве – Джорджсона. Из них повторная трансанальная проктопластика потребовалась в 1 клиническом наблюдении в связи с первоначальным оставлением участка аганглионарной зоны. Еще одному больному предварительно была наложена колостома, а в возрасте 4 мес. выполнена трансанальная проктопластика с одновременным закрытием колостомы. Третьему больному была сделана аналогичная операция после илеостомии, наложенной в связи с сочетанием язвенно-некротического энтероколита, с последующим успешным закрытием кишечной стомы. Наблюдение за оперированными пациентами осуществляется в течение 1 года. В каких-либо реабилитационных мероприятиях дети не нуждались. В настоящее время дети все здоровы. Таким образом, дети после проведения одномоментной трансанальной проктопластики потребовали меньших усилий и времени для полной реабилитации, сроки лечения значительно сокращены, достигнуты лучшие косметические результаты.

Выводы. Своевременная диагностика истинного аганглиоза толстой кишки позволяет выполнить наименее травматические оперативные методики по коррекции порока. Трансанальная проктопластика имеет ряд явных преимуществ перед классическими методами хирургического лечения болезни Гиршпрунга и может быть рекомендована к более широкому внедрению в практику детских хирургических отделений для лечения болезни Гиршпрунга у детей раннего возраста.

Ключевые слова: болезнь Гиршпрунга; проктопластика; брюшно-промежностная пластика.