

Сварич В.Г., Киргизов И.В.

ОПЫТ ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ С СУПЕРКОРОТКОЙ ФОРМОЙ БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА

Республиканская детская больница г. Сыктывкар;
Центральная клиническая больница с поликлиникой Управления делами президента РФ

Svarich V.G., Kirgizov I.V.

OUR EXPERIENCE IN TREATMENT OF SUPERSHORT FORM OF HIRSCHPRUNG DISEASE IN CHILDREN

Republican Children's Hospital; Central Clinical Hospital with the clinic of the Department of Presidential Affairs of Russia

Резюме

Целью наш В период с 1991 по 2015 год под нашим наблюдением находились 203 пациента с суперкороткой формой болезни Гиршпрунга. Все пациенты были разделены на две группы в зависимости от использованной методики оперативного лечения: группа 1 – операция Линна (58,6% пациентов), группа 2 – задняя миэктомия (41,4% пациентов). В ближайшем периоде через 3 месяца после операции в группе 1 хороший результат отмечен у 34%, удовлетворительный – также у 34%, неудовлетворительный – у 32% детей. В группе 2 хороший результат был у 33,3%, удовлетворительный – у 27,8%, неудовлетворительный – у 38,9% детей. В отдаленном периоде через 12 месяцев после операции в группе 1 хороший результат отмечен у 55%, удовлетворительный – у 45% детей; неудовлетворительных результатов не было. В группе 2 хороший результат был у 55,6%, удовлетворительный – у 44,4% детей; неудовлетворительных результатов не было. Осложнения в ближайшем послеоперационном периоде имели 6 (2,9%) пациентов. В группе 1 (n=119) осложнения отмечены у 1,7% пациентов, а в группе 2 (n=84) – у 4,8% пациентов. По качеству жизни в сравнении с дооперационными данными в обеих группах имелась положительная динамика, но в группе 1 результаты достоверно превосходили аналогичные показатели группы 2 и вплотную приблизились к норме. Но даже в отдаленном послеоперационном периоде показатели качества жизни не достигли нормальных параметров ни в одной из вышеперечисленных групп.

Ключевые слова: болезнь Гиршпрунга, суперкороткая форма

Abstract

In the period from 1991 to 2015 years under our supervision were 203 patients with ultrashort form of Hirschsprung's disease. All patients were divided into two groups, depending on the used methods of surgical treatment: Group 1-Lynn (58.6% of patients), group 2-rear miectomy (41.4% of patients). In the near period through 3 months after surgery in a group 1 good results reported for 34%, satisfactory-in the same way at 34%, unsatisfactory-32% of children. In Group 2 the good result was 33.3%, satisfactory-by 27.8%, unsatisfactory-38.9% have children. In the long term through 12 months after surgery in a group 1 good results reported for 55%, satisfactory-45% have children; There were no unsatisfactory results. In Group 2 the good result was at 55.6%, satisfactory-44.4% have children; There were no unsatisfactory results. Complications in the immediate postoperative period (2.9%), 6 were patients. In Group 1 (n = 119), complications were noted in 1.7% of patients, and in Group 2 (n = 84) – 4.8% of patients. On quality of life in comparison with preoperation data in both groups had a positive dynamics, but in Group 1 the results reliably surpassed those of Group 2 and is close to normal. But even in the distant postoperative quality of life indicators have not reached normal parameters in any of the above groups.

Key words: Hirschsprung disease, super short form

Введение

Имеется крайне мало работ, посвященных болезни Гиршпрунга с суперкороткой формой [1; 2; 3]. Несмотря на достигнутые успехи сохраняются неудовлетворительные результаты лечения [4]. Большое значение придается качеству жизни детей с данной патологией [5]. При этом практически нет данных таких исследования у детей с суперкороткой формой заболевания.

Цель исследования

На основе комплексного функционального обследования сравнить результаты оперативного лечения суперкороткой формы болезни Гиршпрунга различными способами.

Материалы и методы

В период с 1991 по 2015 год под нашим наблюдением находились 203 пациента с суперкороткой формой болезни Гиршпрунга. Всем детям было выполнено радикальное хирургическое вмешательство. При поступлении в отделение всем детям с болезнью Гиршпрунга до и после операции проводилось комплексное обследование, включавшее в том числе оценку качества жизни.

Результаты и обсуждение

Все пациенты были разделены на две группы. В группе 1 выполнена операция Линна (58,6% пациентов), группа 2 – задняя миэктомия (41,4% пациентов) (табл. 1).

В ближайшем периоде через 3 месяца после операции в группе 1 хороший результат отмечен у 34%, удовлетворительный также у 34%, неудовлетворительный – у 32% детей. В группе 2 хороший результат был у 33,3%, удовлетворительный – у 27,8%, неудовлетворительный – у 38,9% детей. В отдаленном периоде через 12 месяцев после операции в группе 1 хороший результат отмечен у 55%, удовлетворительный – у 45% детей; неудовлетворительных результатов не было. В группе 2 хороший результат был у 55,6%, удовлетворительный – у 44,4% детей; неудовлетворительных результатов не было. По данным УЗИ и ирригографии, выполненных через 12 месяцев после операции, у 56,7% пациентов диаметр прямой кишки имел тенденцию постепенного возврата к норме. Восстановление нормальных показателей ректоободочного индекса и величины ретрорек-

тального пространства в обеих группах произошло только в отдаленном послеоперационном периоде. В ближайшем и отдаленном послеоперационном периоде у группы 1 функция аноректального угла оставалась в норме, как и до операции. В группе 2 увеличение аноректального угла при дефекации уменьшилось по сравнению с дооперационными показателями, что связано со спаечным процессом в этой области как результатом техники операции. Проведение профилометрии дистального отдела прямой кишки через 3 и 12 месяцев после операции показало в динамике в обеих сравниваемых группах примерно одинаковые показатели. Имелась тенденция к нормализации тонуса внутреннего сфинктера в покое у всех пациентов. Волевое усилие наружного сфинктера оставалось несколько сниженным. В послеоперационном периоде в динамике отмечено значительное улучшение синергизма работы волокон сфинктеров прямой кишки. При этом в группе 1 работа волокон внутреннего и наружного сфинктера отличалась на 6% и 10% большим синергизмом, чем у пациентов группы 2. В послеоперационном периоде показатели ректоанального ингибиторного рефлекса (РАИР) в обеих сравниваемых группах достоверно не отличались. У 115 (56,7%) детей с суперкороткой формой болезни Гиршпрунга выявлялся нормальный положительный РАИР, а у 88 (43,3%) пациентов РАИР не определялся.

В обеих сравниваемых группах пороговые показатели акта дефекации в послеоперационном периоде изменились незначительно, что связано с длительным сохранением увеличенных размеров прямой кишки. Поэтому в отдаленном послеоперационном периоде у всех пациентов с суперкороткой формой болезни Гиршпрунга сохранялось увеличение векторного объема против нормы на 115,2% и умеренно выраженная асимметрия внутреннего и наружного сфинктера. В динамике по сравнению с дооперационным периодом векторный объем уменьшился на 106,6%, постепенно возвращаясь к нормальным показателям.

У всех пациентов в области иссечения продольного участка мышечной оболочки прямой кишки, а на векторограмме это область суженной части двухсторонней воронки, появился продольный асимметричный зубец, свидетельствующий о снижении в данном месте тонуса внутреннего сфинктера, что и преследовали, выполняя данную операцию.

Таблица 1. Достоверность различий результатов оперативного лечения при суперкороткой форме болезни Гиршпрунга

Показатель	Группа 1 (операция Линна)	Группа 2 (задняя миэктомия)	Критерий Стьюдента, t Доверительная вероятность, p, %
Длительность операции (минуты), M±σ	10±5	40±10	t=12,5 P<0,05
Длительность госпитализации (сутки), M±σ	11,9±1,3	20,3±1,5	t=21 P<0,05
Частота стула через 10 дней после операции (раз в сутки), M±σ	0,98±0,64	0,96±0,62	t=0,013 P<0,05
Длительность анестезии (минуты), M±σ	24±3	62±12	t=13,1 P<0,05
Длительность обезболивания после операции (сутки), M±σ	1,3±0,5	2,4±0,6	t=2,75 P<0,05
Активность пациента	Любое положение	Стоя, лежа	–

Осложнения в ближайшем послеоперационном периоде имели 6 (2,9%) пациентов. В группе 1 у двух (1,7%) пациентов в течение суток возникло кровотечение из операционной раны. В группе 2 у четырех (4,8%) пациентов через 6, 8, 9 и 10 суток сформировался промежностный свищ на 3, 4, 4,8 и 5 см ниже копчика.

С 2007 года изучение качества жизни и сравнение полученных показателей с таковыми у здоровых детей проведено у всех детей с суперкороткой формой болезни Гиршпрунга перед операцией, через 3 и 12 месяцев после оперативного лечения. Сравнение параметров качества жизни в предоперационном периоде у пациентов с суперкороткой формой болезни Гиршпрунга с такими же показателями у здоровых детей выявило их достоверное снижение по сравнению с нормой, без достоверных различий между исследуемыми группами. Общий балл достоверно отличался в среднем на 11,8% у больных детей по сравнению со здоровыми детьми (умеренное изменение).

Сравнение параметров качества жизни в ближайшем послеоперационном периоде в группе 1 с такими же показателями у здоровых детей выявило их достоверное снижение по сравнению с нормой, однако имелось их умеренное повышение по сравнению с предоперационными показателями. В группе 2 по сравнению с нормальными показателями качества жизни также отмечено их достоверное снижение, но с незначительным увеличением по сравнению с предоперационными показателями.

Сравнение параметров качества жизни в отдаленном послеоперационном периоде в группе 1 с такими же показателями у здоровых детей выявило их незначительное снижение по сравнению с нормой, но со значительной положительной достоверной динамикой по сравнению с предоперационными показателями. Сравнение параметров качества жизни в группе 2 с такими же показателями у здоровых детей выявило их умеренное снижение по сравнению с нормой и умеренное увеличение по сравнению с предоперационными показателями, но с незначительной динамикой по сравнению с ближайшим послеоперационным периодом.

Следовательно, по сравнению с дооперационными данными в обеих сравниваемых группах имелась положительная динамика, но в группе 1 результаты достоверно превосходили аналогичные показатели группы 2 и вплотную приблизились к норме. Но даже в отдаленном послеоперационном периоде показатели качества жизни не достигли нормальных параметров ни в одной из вышеперечисленных групп.

Выводы

1. Наиболее эффективными способами оперативного лечения при суперкороткой форме является операция Линна.

2. Наилучшие показатели зафиксированы в группе пациентов с суперкороткой формой болезни, оперированных по методу Линна, но без достижения нормальных параметров.

Литература

1. Подкаменев В.В., Новожилов В.А., Умань Н.В., Латыпов В.Х. Миниинвазивный опыт в лечении болезни Гиршпрунга у детей // Детская хирургия, 2003. № 5. С. 23–25.
2. Шумов Н.Д., Смирнов А.Н., Костомарова Г.А., Ионов А.Л. Реконструктивные операции на толстой кишке и промежности у детей // Детская хирургия, 1999. № 6. С. 4–7.
3. Barlus M., Yagmurlu A., Sakallioğlu A.E. Ultrashort-segment Hirschsprung's disease: an analysis of eighteen causes // Surg. Child. Int., 2000. Vol. 8. No. 2. P. 95–97.
4. Das K., Kini U., Babu M.K., Mohanty S., D'Cruz A.J. The distal level of normally innervated bowel in long segment colonic Hirschsprung's disease // Pediatr. Surg. Int., 2010. Vol. 26. No. 6. P. 593–599.
5. Окулов Е.А. Хронические запоры (колостаз) у детей // Materia medica., 2004. № 2. С. 42–51.

Авторы

СВАРИЧ
Вячеслав Гаврилович

Республиканская детская больница г. Сыктывкар, заведующий хирургическим отделением. 167004, Сыктывкар, ул. Пушкина, 116/6. Тел.: (8212) 22-98-44, факс: (8212) 22-98-59, E-mail: svarich61@mail.ru

КИРГИЗОВ
Игорь Витальевич

Центральная клиническая больница с поликлиникой Управления делами президента РФ, заведующий детским хирургическим отделением.